

Université de Montréal

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : les meilleures pratiques

Pratiques internationales et physiothérapie respiratoire conventionnelle

Par Amélie Côté

Prescription d'exercice physique

Par Florence Charbonneau-Dufresne

Désencombrement des voies respiratoires à l'aide d'appareils

Par Annick Circé

Désencombrement des voies respiratoires à l'aide de la respiration et adhésion

Par Léa Charbonneau-Corbeil

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de
l'obtention du grade de maîtrise ès sciences de la santé - Physiothérapie

Mai 2014

© Léa Charbonneau-Corbeil, Florence Charbonneau-Dufresne, Annick Circé, Amélie Côté,
2014

Abrégé

Problématique : La fibrose kystique est une maladie génétique incurable affectant les systèmes respiratoire et digestif. La physiothérapie est primordiale pour diminuer les symptômes respiratoires. Plusieurs modalités de désencombrement des voies respiratoires sont disponibles : drainage postural, percussions, vibrations, pression expiratoire positive (avec ou sans oscillations, vibrations thoraciques à haute fréquence, drainage autogène, cycle respiratoire actif, technique d'expiration forcée, augmentation du flux expiratoire et expiration lente à glotte ouverte en décubitus latéral. Le clinicien peut avoir de la difficulté à effectuer un choix éclairé ainsi qu'à intégrer l'exercice physique et à favoriser l'adhésion du patient. **Objectif** : Répertorier les meilleures pratiques pour le traitement de la fibrose kystique en physiothérapie. **Stratégie méthodologique** : Différents guides nationaux de pratique ont d'abord été analysés. Ensuite, une revue critique de la littérature scientifique a été effectuée à l'aide des bases de recherche PubMed, MEDLINE, CINAHL et EMBASE afin de recenser les évidences sur les modalités de désencombrement des voies respiratoires et l'exercice physique ainsi que sur les techniques améliorant l'adhésion. **Résultats** : Ni les pratiques internationales, ni les évidences scientifiques ne mènent à un consensus quant à l'efficacité des modalités de désencombrement des voies respiratoires. L'exercice physique ne peut pas les remplacer, mais demeure recommandé. L'adhésion est un facteur important de la prise en charge du patient et plusieurs techniques permettent au physiothérapeute de l'améliorer. **Conclusion** : Afin d'appliquer de meilleures pratiques, le physiothérapeute doit établir un programme individualisé selon les besoins spécifiques de chaque patient.

Mots-clés

Fibrose kystique, Physiothérapie, Désencombrement des voies respiratoires, Exercice physique, Adhésion

Abréviations

AFE Augmentation du flux expiratoire

AMK Association Mucoviscidose et Kinésithérapie

ATP Adénosine triphosphate

CFTR Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator

CRA Cycle de respiration active

CRF Capacité résiduelle fonctionnelle

CV Capacité vitale

CVF Capacité vitale forcée

DA Drainage autogène

DEM Débit expiratoire moyen

DP Drainage postural

ECG Électrocardiogramme

EE Épreuve d'effort

ELTGOL Expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral

EM Entrevue motivationnelle

FC Fréquence cardiaque

FCR Fréquence cardiaque de réserve

FK Fibrose kystique

FR Fréquence respiratoire

Hz Hertz

VPI Ventilation à percussion intrapulmonaire

MeSH Medical Subjects Heading

OMS Organisation mondiale de la santé

PEP Pression expiratoire positive

PEPO Pression expiratoire positive avec oscillations

PRC Physiothérapie respiratoire conventionnelle

RGO Reflux gastro-oesophagien

SI Spirométrie incitative

SpO₂ Saturation de l'hémoglobine en oxygène

TAD Tension artérielle diastolique

TAM Tension artérielle moyenne

TAS Tension artérielle systolique

TEF Technique d'expiration forcée

V_E Ventilation minute

VE/VO₂ Équivalents respiratoires en oxygène

VE/VCO₂ Équivalents respiratoires en dioxyde de carbone

VEMS Volume maximal expiré en une seconde

VO₂ Consommation d'oxygène

VO₂R VO₂ de réserve

VPI Ventilation à percussion intrapulmonaire

VRE Volume de réserve expiratoire

VTHF Vibrations thoraciques à haute fréquence

Table des matières

1. PROBLÉMATIQUE	2
2. ÉPIDÉMIOLOGIE	3
3. PHYSIOPATHOLOGIE	5
3.1. SÉVÉRITÉ DE LA PATHOLOGIE.....	5
3.2. ATTEINTE PULMONAIRE	6
3.3. AUTRES ATTEINTES.....	7
4. ÉVOLUTION DES TRAITEMENTS DE PHYSIOTHÉRAPIE	9
5. TRAITEMENT DE LA FIBROSE KYSTIQUE EN PHYSIOTHÉRAPIE : PRATIQUES INTERNATIONALES ET PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE CONVENTIONNELLE	12
5.1. PRATIQUES INTERNATIONALES.....	12
5.1.1. <i>Canada</i>	12
5.1.2. <i>États-Unis</i>	14
5.1.3. <i>Belgique</i>	15
5.1.4. <i>France</i>	16
5.1.5. <i>Synthèse</i>	17
5.2. PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE CONVENTIONNELLE	19
5.2.1. <i>Description des modalités</i>	19
5.2.1.1. Drainage postural.....	20
5.2.1.2. Percussions manuelles	20
5.2.1.3. Vibrations.....	21
5.2.2. <i>Efficacité</i>	21
5.2.2.1. Drainage postural.....	22
5.2.2.2. Percussions manuelles	23
5.2.2.3. Vibrations	24
5.2.3. <i>Effets indésirables</i>	25
5.2.3.1. Drainage postural.....	26
5.2.3.2. Percussions	27
5.2.3.3. Vibrations	27
5.2.4. <i>Préférence du patient</i>	28
5.2.5. <i>Synthèse</i>	28

6. TRAITEMENT DE LA FIBROSE KYSTIQUE EN PHYSIOTHÉRAPIE : PRESCRIPTION D'EXERCICE

PHYSIQUE 31

6.1. EFFETS DE L'EXERCICE PHYSIQUE CHEZ LE SUJET ATTEINT DE FIBROSE KYSTIQUE	33
6.1.1. <i>Exercice aérobic</i>	33
6.1.2. <i>Exercice anaérobic</i>	36
6.1.3. <i>Entraînement par intervalles</i>	37
6.1.4. <i>Exercices de musculation</i>	38
6.1.5. <i>Combinaison d'exercices en endurance musculaire et d'exercice aérobic</i>	39
6.1.6. <i>Activités sportives</i>	40
6.2. PRESCRIPTION D'EXERCICE PHYSIQUE CHEZ LE SUJET ATTEINT DE FIBROSE KYSTIQUE	41
6.2.1. <i>Considérations spécifiques</i>	41
6.2.1.1. Nutrition.....	41
6.2.1.2. Diabète.....	42
6.2.1.3. Hydratation	42
6.2.1.4. Densité osseuse	42
6.2.1.5. Muscles squelettiques.....	43
6.2.1.6. Infection pulmonaire active	43
6.2.2. <i>Quand entreprendre un programme d'exercice physique?</i>	44
6.2.3. <i>Stratification du risque de soumettre un sujet à l'effort et évaluation</i>	44
6.2.4. <i>Mesures de sécurité : monitoring et supervision</i>	46
6.2.5. <i>FITT</i>	47
6.2.5.1. Fréquence	47
6.2.5.2. Intensité	48
6.2.5.3. Temps.....	49
6.2.5.4. Type.....	49
6.3. SYNTHÈSE.....	51

7. TRAITEMENT DE LA FIBROSE KYSTIQUE EN PHYSIOTHÉRAPIE : DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES

RESPIRATOIRES À L'AIDE D'APPAREILS 53

7.1. APPAREILS DE DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES	53
7.1.1. <i>Pression expiratoire positive</i>	53
7.1.1.1. Mécanismes	54
7.1.1.2. Séance de traitement.....	55
7.1.2. <i>Pression expiratoire positive oscillante</i>	56

7.1.2.1.	Mécanismes	56
7.1.2.2.	Séance de traitement.....	59
7.1.3.	<i>Vibrations thoraciques à haute fréquence</i>	59
7.1.3.1.	Mécanismes	60
7.1.3.2.	Séance de traitement.....	60
7.2.	EFFICACITÉ DES APPAREILS DE DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES.....	61
7.2.1.	<i>Fonction respiratoire</i>	61
7.2.1.1.	Volume expiratoire maximal en une seconde.....	61
7.2.1.2.	Capacité vitale forcée.....	63
7.2.1.3.	Débit expiratoire moyen	64
7.2.2.	<i>Quantité de sécrétions</i>	64
7.2.3.	<i>Hospitalisation</i>	65
7.2.4.	<i>Saturation de l'hémoglobine en oxygène</i>	66
7.2.5.	<i>Effets indésirables</i>	67
7.3.	PRÉFÉRENCE DU PATIENT	67
7.4.	AUTRES APPAREILS DE DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES.....	69
7.4.1.	<i>Spirométrie incitative</i>	69
7.4.2.	<i>Frequencer</i> ®	70
7.4.3.	<i>CoughAssist</i> ®	71
7.4.4.	<i>Ventilation à percussion intrapulmonaire</i>	71
7.5.	SYNTHÈSE.....	71
8.	TRAITEMENT DE LA FIBROSE KYSTIQUE EN PHYSIOTHÉRAPIE : DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES À L'AIDE DE LA RESPIRATION ET ADHÉSION	74
8.1.	MODALITÉS DE DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES À L'AIDE DE LA RESPIRATION.....	74
8.1.1.	<i>Technique d'expiration forcée</i>	74
8.1.1.1.	Efficacité.....	74
8.1.2.	<i>Cycle de respiration active</i>	76
8.1.2.1.	Efficacité.....	76
8.1.2.2.	Préférence du patient	77
8.1.3.	<i>Drainage autogène</i>	77
8.1.3.1.	Efficacité et préférence du patient	78
8.1.4.	<i>Autres modalités utilisées en Belgique</i>	78
8.1.4.1.	Expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral	78

8.1.4.2.	Augmentation du flux expiratoire	79
8.1.5.	<i>Synthèse</i>	79
8.2.	ADHÉSION AU TRAITEMENT	80
8.2.1.	<i>Explications de la problématique en fibrose kystique</i>	80
8.2.2.	<i>Facteurs qui influencent l'adhésion</i>	82
8.2.2.1.	Principales barrières.....	82
8.2.2.2.	Âge	83
8.2.2.3.	Soutien	86
8.2.3.	<i>Techniques pour améliorer l'adhésion</i>	88
8.2.3.1.	Techniques comportementales.....	88
8.2.3.2.	Entrevue motivationnelle	89
8.2.3.3.	Meilleures pratiques pour améliorer l'adhésion.....	91
8.2.3.4.	Intelligence artificielle.....	92
8.2.4.	<i>Adhésion selon les différentes techniques physiothérapeutiques</i>	93
8.2.5.	<i>Synthèse</i>	95
9.	DISCUSSION	98
10.	CONCLUSION	101
11.	GLOSSAIRE	VIII
12.	BIBLIOGRAPHIE	XIII
13.	ANNEXES	XXXVII
	ANNEXE 1 : POSITIONS STANDARDS DE DRAINAGE POSTURAL DES SEGMENTS PULMONAIRES	XXXVII
	ANNEXE 2 : ÉTUDES OU REVUES SYSTÉMATIQUES NE DÉMONTRANT PAS DE DIFFÉRENCE SIGNIFICATIVE ENTRE LA PRC ET D'AUTRES MODALITÉS DE DÉSENCOMBREMMENT DES VOIES RESPIRATOIRES	XXXVIII
	ANNEXE 3 : RÔLES DU PARENT ET DE L'ENFANT DURANT LES SÉANCES DE PHYSIOTHÉRAPIE À LA MAISON	XXXIX
	ANNEXE 4 : ENTREVUE MOTIVATIONNELLE	XLI

Liste des tableaux

TABLEAU 1 - ÉVOLUTION DES DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES DE 1991 À 2011	4
TABLEAU 2 - SÉVÉRITÉ DE LA PATHOLOGIE EN FONCTION DU VEMS PRÉDIT	6
TABLEAU 3 - FACTEURS INFLUENÇANT L'ADHÉSION À UN PROGRAMME D'EXERCICE POUR DES ENFANTS SAINS VERSUS DES ENFANTS FK	95

Liste des figures

FIGURE 1 - <i>PEP MASK</i> (132)	54
FIGURE 2 - <i>FLUTTER</i> ® (140)	57
FIGURE 3 - <i>ACAPELLA</i> ® (142)	57
FIGURE 4 - <i>CORNET</i> ® (144)	58
FIGURE 5 - <i>QUAKE</i> ® (146)	58
FIGURE 6 - <i>SMARTVEST</i> ® (149)	60
FIGURE 7 - SPIROMÈTRE (161)	70
FIGURE 8 - FREQUENCER® (163)	70
FIGURE 9 - <i>COUGHASSIST</i> ® (165)	71
FIGURE 10 - EXEMPLE D'UN CYCLE ACTIF DE LA RESPIRATION	76
FIGURE 11 - REPRÉSENTATION DES VOLUMES PULMONAIRES (216)	XII

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : les meilleures pratiques

1. Problématique

Selon le rapport annuel du *Registre canadien sur la fibrose kystique* de *Fibrose kystique Canada*, on retrouve, en 2011, 3913 personnes atteintes de la fibrose kystique (FK) et 114 nouveaux cas diagnostiqués (1). La FK affecte principalement le système respiratoire (2) en causant plusieurs atteintes pulmonaires comme de l'hypersécrétion bronchique, un changement des propriétés rhéologiques du mucus, des infections respiratoires fréquentes, de l'inflammation des voies respiratoires et une inégalité de la ventilation pulmonaire (3). Bien que l'atteinte pulmonaire soit la plus souvent évoquée, il ne faut pas oublier que la FK est une maladie multisystémique. En effet, celle-ci s'exprime aussi par une insuffisance pancréatique (4), une dysfonction des glandes sudoripares, des problèmes gastro-intestinaux et hépatobiliaires (5), des infections bactériennes fréquentes ainsi que des problèmes de fertilité.

À l'heure actuelle, le traitement de la FK comprend plusieurs éléments médicaux et pharmacologiques comme les enzymes pancréatiques, les vitamines, les bronchodilatateurs et les antibiotiques (6). Bien qu'il s'agisse d'une pathologie dégénérative et qu'aucun remède curatif n'a prouvé son efficacité, les traitements ont été améliorés au cours des dernières décennies et l'espérance de vie du patient souffrant de FK a beaucoup augmenté (7). Un des buts de l'équipe de soin est donc de procurer au patient une meilleure qualité de vie, et ce le plus longtemps possible. Un élément important de cette équation est la diminution des symptômes pulmonaires (8) puisque les conséquences de l'atteinte respiratoire sont liées à 90 % de la mortalité et à la majorité des morbidités de la FK (9). La physiothérapie joue, depuis plus de 40 ans (10), un rôle important dans le contrôle des symptômes pulmonaires grâce aux modalités de désencombrement des voies respiratoires et à la prescription d'activité physique. En effet, ces modalités aident à l'amélioration de la fonction pulmonaire (11) et permettent l'élimination du mucus afin de prévenir les infections, l'inflammation, l'atélectasie et la destruction pulmonaire (10, 12). La fonction pulmonaire, la morbidité et la mortalité sont corrélées avec l'efficacité du désencombrement des voies respiratoires (13); c'est pourquoi le désencombrement des voies respiratoires et l'activité physique font partie intégrante du quotidien des individus souffrant de FK.

Parmi toutes les modalités de désencombrement des voies respiratoires disponibles, il est difficile de s'y retrouver et de faire un choix éclairé. De plus, la place de l'activité physique n'est pas clairement définie dans une routine quotidienne déjà bien remplie. Une autre problématique majeure du traitement de la FK en physiothérapie est la faible adhésion. En effet, l'assiduité des sujets atteints de FK à leur routine de traitement de physiothérapie est très variable, ce qui réduit l'efficacité et nuit parfois à l'amélioration de leur condition.

L'objectif de cette revue narrative est donc de répertorier les meilleures pratiques en ce qui a trait au traitement de la FK en physiothérapie. Pour ce faire, différents guides nationaux de pratique ont été analysés. Ensuite, une revue critique de la littérature a été effectuée, en utilisant les bases de recherches PUBMED, MEDLINE, CINAHL et EMBASE, afin de recenser les évidences scientifiques sur les modalités de désencombrement des voies respiratoires et l'exercice physique ainsi que sur les techniques permettant d'améliorer l'adhésion au traitement. Préalablement à ces sections, l'épidémiologie, la pathophysiologie et l'évolution des traitements en physiothérapie seront présentées afin d'exposer certaines notions de base et de mieux comprendre ce qu'implique un diagnostic de FK. Un glossaire est aussi présenté pour faciliter la compréhension de tous les termes se rapportant à cette maladie.

2. Épidémiologie

La FK est la maladie héréditaire la plus fréquente dans les pays de l'Ouest (8). On retrouve cette maladie principalement chez les Caucasiens, mais plus spécifiquement chez les Canadiens français (14) et les Juifs (15). De plus, certaines mutations génétiques sont retrouvées dans les populations africaines (16) et asiatiques (1).

Le Tableau 1 présente l'évolution des données épidémiologiques de la FK au Canada de 1991 à 2011. Parmi les faits saillants de ces données, on observe, entre autres, une augmentation du nombre de Canadiens atteints de la pathologie. Cependant, ce changement peut être expliqué, en partie, par l'amélioration de la survie démontrée par l'augmentation de la proportion d'adultes et de l'âge moyen au décès.

Tableau 1 - Évolution des données épidémiologiques de 1991 à 2011

		1991	2001	2011	
Profil général					
Nombre de Canadiens atteints de FK		2798	3318	3913	
Proportion d'hommes		54,0 %	53,6 %	52,7 %	
Âge moyen (années)		14,9	18,5	21,8	
Proportion d'adultes (18 ans et plus)		35,3 %	46,8 %	57,2 %	
Ethnies	Caucasiens	97,4 %	96,2 %	93,1 %	
	Noirs	0,5 %	0,7 %	0,7 %	
	Asiatiques	0,4 %	0,4 %	0,6 %	
	Amérindiens	0,5 %	0,8 %	0,9 %	
Insuffisance pancréatique associée		89,8 %	90,5 %	85,8 %	
Diagnostic					
Âge moyen au diagnostic (années)		2,4	3,2	3,9	
Nouveaux cas diagnostiqués par année		130	105	114	
Mortalité					
Âge moyen au décès (années)		24,6	27,9	33,6	
Nombre de décès par année		53	64	45	
Fonction pulmonaire : volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS)					
Moyenne du VEMS prédit		70,7 %	72,2 %	72,6 %	
Classement selon le VEMS prédit	18 ans et plus	VEMS normal \geq 90 %	12 %	12 %	16 %
		Atteinte légère : 70-89 %	20 %	23 %	26 %
		Atteinte modérée : 40-69 %	37 %	43 %	39 %
		Atteinte grave : < 40 %	30 %	22 %	19 %
	6 à 17 ans	VEMS normal \geq 90 %	40 %	48 %	55 %
		Atteinte légère : 70-89 %	31 %	29 %	27 %
		Atteinte modérée : 40-69 %	23 %	20 %	16 %
		Atteinte grave : < 40 %	6 %	3 %	2 %

Adapté du rapport annuel de 2011 du *Registre canadien sur la fibrose kystique de Fibrose kystique Canada* (1)

3. Physiopathologie

La FK est une maladie héréditaire autosomique récessive (3) causée par une mutation d'un gène sur le long bras du chromosome 7 (17, 18). Depuis l'identification de ce gène en 1989 (18), plus de 800 mutations associées à la maladie ont été reportées dans le *CF Genetic Analysis Consortium Database* (19). La mutation de ce gène peut provoquer plusieurs génotypes donnant lieu à différents niveaux de sévérité et à différentes conditions associées. La prévalence de ces génotypes est variable géographiquement.

Le gène de la FK est large et il est transcrit en un ARN messager 6,5-kb qui lui, encode une protéine composée de 1480 acides aminés, la protéine *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR) (20). La mutation du gène entraîne donc une mauvaise expression de la protéine CFTR qui affecte principalement les poumons, mais aussi tous les autres organes. On peut classer les anomalies de la CFTR en cinq classes, selon l'endroit atteint dans le processus de création ou de régulation de cette protéine (20). La classe I regroupe toutes les mutations qui perturbent la synthèse de cette protéine tandis que la classe II inclut les mutations qui provoquent une anomalie de la maturation de la protéine. Les classes III et IV sont associées à un problème de régulation ou de conductance de la protéine. Finalement, la classe V représente une diminution de la quantité de la protéine CFTR dans l'organisme. Les classes IV et V expriment généralement une maladie plus légère qui ne présentera pas le tableau clinique typique d'un enfant FK. Ces derniers ont une meilleure espérance de vie et n'auront pas, en majorité, d'atteinte pancréatique (20).

3.1. Sévérité de la pathologie

La fonction pulmonaire est un élément permettant de connaître la sévérité de la maladie et elle est aussi un facteur représentatif de l'état de santé des patients FK (21). En effet, l'évaluation des principaux déterminants de la fonction pulmonaire, soit le volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) et la capacité vitale forcée (CVF), mesurés par spirométrie, est recommandée chez les patients avec une production anormale de mucus (22). Ainsi, les données recueillies peuvent permettre de classer les patients atteints de FK en fonction de la sévérité de la pathologie. De plus, la FK fait partie de la catégorie des maladies pulmonaires obstructives chroniques qui sont aussi classées en fonction du VEMS. Donc, la classification de la sévérité de l'atteinte se fait à l'aide du VEMS comparé aux sujets sains du même sexe

et du même âge, mesuré à la suite de l'inhalation d'un bronchodilatateur (23). Cette classification peut être très utile dans le processus décisionnel de traitement en physiothérapie.

Tableau 2 - Sévérité de la pathologie en fonction du VEMS prédit

Sévérité de la pathologie	VEMS post inhalation d'un bronchodilatateur
Légère	VEMS \geq 80 % valeur prédite
Modérée	50 % \leq VEMS < 80 % valeur prédite
Sévère	30 % \leq VEMS < 50 % valeur prédite
Très sévère	VEMS < 30 % valeur prédite

Adapté de ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription (24)

L'insuffisance pancréatique est également liée à la sévérité de la maladie. En effet, les sujets présentant deux allèles mutants sévères de la protéine CFTR seraient beaucoup plus à risque de présenter de l'insuffisance pancréatique que les sujets présentant seulement une ou deux mutations bénignes. Ainsi, la présence de cette atteinte est associée à une maladie plus grave. (4)

Bien que la FK soit une maladie chronique, elle comporte également des phases aiguës caractérisées par une intolérance à l'exercice, une augmentation de la toux et un essoufflement. De plus, lors de ces phases, on retrouve au moins 2 des 3 symptômes suivants : réduction de plus de 10 % du VEMS, réduction du poids et présence de crépitations corsés à l'auscultation pulmonaire (25). La phase de la maladie est un élément ayant un impact important sur le traitement en physiothérapie.

3.2. Atteinte pulmonaire

Chez un individu sain, les voies aériennes périphériques utilisent la clairance mucociliaire pour mobiliser le mucus tandis que les voies aériennes centrales font appel au transport par variation du débit respiratoire pour l'éliminer (26). Toutefois, chez les individus atteints de FK, le fonctionnement anormal de la CFTR provoque une dysfonction de la régulation de la quantité de sel et d'eau à la surface des voies respiratoires (27), réduisant ainsi la capacité des cellules ciliées à mobiliser le mucus (27). Ainsi, l'altération du transport mucociliaire oblige les voies périphériques à mobiliser le mucus par la variation du débit respiratoire.

Comme la production de mucus est directement proportionnelle au nombre de cellules productrices et à la surface, il est principalement produit dans les voies aériennes périphériques (26). De plus, la dysfonction de la CFTR engendre un déséquilibre protéique qui modifie les propriétés rhéologiques du mucus le rendant épais et visqueux. Ainsi, une méthode de transport peu efficace, une quantité importante de mucus et une fluidité diminuée provoquent l'accumulation de mucus dans les voies respiratoires périphériques.

Comme le mucus contient une quantité importante de bactéries et de cellules inflammatoires, son accumulation dans les voies respiratoires cause des infections fréquentes (6). Par exemple, chez les individus atteints de FK, il y a une forte prévalence des infections pulmonaires causées par la bactérie *Pseudomonas aeruginosa* (28). En effet, le mucus épais ainsi que la présence d'élastase de polynucléaires neutrophiles favorisent le développement de *Pseudomonas aeruginosa* en amoncèlements et limitent le déplacement des bactéries. Elles s'accumulent donc en agrégat (29) et deviennent plus résistantes aux antibiotiques. C'est pourquoi cette infection devient généralement chronique chez les patients atteints de FK (29). Ces infections fréquentes mènent à la destruction progressive des poumons (6), ce qui peut entraîner une défaillance respiratoire pouvant provoquer la mort (2, 30). C'est donc l'importance de l'altération de la clairance mucociliaire qui reflète la sévérité de l'atteinte respiratoire et qui détermine, en partie, le pronostic (3).

3.3. Autres atteintes

Chez les patients souffrant de FK, il y a une incidence plus élevée de certaines conditions pathologiques, la plupart s'expliquant par la dysfonction de la protéine CFTR. Les conséquences les plus fréquentes sont la fonction anormale du pancréas et du foie, le diabète et l'ostéoporose. Les patients atteints de FK sont aussi plus à risque de reflux gastro-œsophagien (RGO), de déséquilibre électrolytique et d'incontinence urinaire (20). Ces conséquences peuvent influencer négativement la qualité de vie des patients et sont importantes à considérer lors du traitement en physiothérapie.

Chez les patients FK, 85,8 % ont une insuffisance pancréatique (1) et 30 % ont une atteinte hépatique (5). Ces dysfonctions, qui apparaissent à un jeune âge, mais restent plutôt stables ensuite (4, 5), sont secondaires au mauvais fonctionnement de la protéine CFTR. L'insuffisance pancréatique peut être exocrine et endocrine. L'insuffisance exocrine est la plus fréquente et elle cause une malabsorption des nutriments, d'où la nécessité pour le

patient de prendre des enzymes pancréatiques (20). Aussi, la FK entraîne un remplacement des tissus pathologiques du pancréas par du gras ce qui, à long terme, peut induire le diabète par une atteinte endocrine (20). Selon une étude de Moran et coll. réalisée en 2009, le diabète est présent chez certains patients FK, soit 2 % des bébés, 19 % des adolescents et 50 % des adultes (31). Cette étude a également démontré une diminution de la mortalité liée au diabète chez les patients atteints de FK entre 1992 et 2008. Cette diminution serait possiblement secondaire à un diagnostic précoce ainsi qu'un traitement agressif du diabète.

La prévalence de l'ostéopénie et de l'ostéoporose chez les adultes atteints de FK est respectivement de 38 % et 23,5 % selon une récente revue systématique (32). De plus, Gronowitz et coll. (33) rapportent que la densité osseuse de la colonne lombaire ainsi que celle du col fémoral sont plus faibles chez les sujets atteints de FK par rapport aux sujets sains, sans égard au sexe, à la présence d'infection pulmonaire active ou au génotype de la pathologie. Les sujets inclus dans l'étude avaient des mesures anthropométriques dans la normale par rapport à leur âge, ce qui présuppose que cette faible densité osseuse n'est pas attribuable à un mauvais apport nutritionnel. Elle serait plutôt de nature multifactorielle, car elle est présente même chez les jeunes enfants (33). Un de ces facteurs est relié à l'insuffisance pancréatique qui ne permet pas une bonne absorption de la vitamine D et du calcium (33). Il faut aussi considérer que ces patients ont une inflammation chronique et que les cytokines, cellules impliquées dans le processus inflammatoire, augmentent le catabolisme osseux (33).

Plusieurs études ont démontré que les patients atteints de FK souffraient davantage de RGO que les individus sains (34-37) et que ces reflux étaient possiblement délétères pour la condition des patients (34). Les RGO chez les patients FK s'expliquent par une atteinte des sphincters qui n'effectuent pas une barrière adéquate aux reflux et par un délai de la clairance de l'œsophage à cause d'un retard de la vidange de l'estomac. La cause de ce phénomène reste inconnue, mais la pathogenèse de cette condition serait multifactorielle (20).

Les sujets atteints de FK sont également plus à risque de déshydratation, surtout lorsque la température est plus élevée ou lors de la pratique d'activité physique. En effet, la dysfonction de la protéine CFTR entraîne un mauvais transport ionique, ce qui favorise l'excrétion des ions chlore (Cl^-) et sodium (Na^+) au niveau des épithéliums respiratoires, mais aussi au niveau des glandes sudoripares (38). Brown, McCarty et Millard-Stafford (38) ont étudié l'effet

de la déshydratation suite à une période d'exercice physique prolongée à température élevée. Ils ont observé que les sujets atteints de FK avaient une moins grande augmentation de leur osmolalité sanguine par rapport aux sujets sains. Les sujets FK avaient aussi une plus grande perte relative de plasma sanguin et une plus grande excrétion de Na⁺. Par contre, il n'y avait pas de différence significative de la sensation de soif entre les deux groupes. Ceci peut s'expliquer par le fait que le mécanisme de la soif peut aussi être engendré par une hypovolémie et non seulement par une augmentation de l'osmolalité sanguine (38). Les sujets FK ont bu 40 % moins de liquide que les sujets sains suite à l'effort et ont affirmé avoir envie de nourriture salée. Ceci suggère que, suite à une période de déshydratation, le besoin d'une régulation électrolytique peut prédominer sur la restauration du volume sanguin chez les patients FK (38).

Dans la population saine, l'incontinence urinaire est une condition assez commune chez les femmes et l'incidence augmente avec l'âge. Chez les femmes adultes souffrant de maladies respiratoires chroniques, comme la FK, cette incidence est encore plus élevée à cause de la toux répétée. Chez cette clientèle, l'incontinence urinaire n'est pas rapportée à moins d'être spécifiquement interrogée. Bien que cela ne semble pas être un problème prioritaire pour les patients, presque la moitié des personnes atteintes d'une maladie respiratoire chronique présentant un problème d'incontinence urinaire rapporte que ce problème interfère avec leurs séances de physiothérapie respiratoire. Il a été démontré qu'un programme d'exercices de stabilisation du plancher pelvien aide à diminuer les pertes urinaires chez les femmes souffrant de FK (20).

4. Évolution des traitements de physiothérapie

Le désencombrement des voies respiratoires a été abordé pour la première fois par William Ewart dans *The Lancet* en 1901 (12). Il a décrit la méthode de drainage postural (39) continu pour le traitement d'atteintes pulmonaires chroniques et de bronchiectasie (40). Avec les années, cette technique a été adaptée afin de mieux répondre aux besoins des utilisateurs, notamment en ajoutant des percussions et des vibrations à partir de 1953 (40).

Après les années 1960, plusieurs nouvelles modalités ont vu le jour dans différents pays. Au départ, la technique d'expiration forcée (TEF), développée par Pryor, était utilisée seule ou en combinaison avec le DP. Puis, le cycle de respiration active (CRA) a été développé en Nouvelle-Zélande, bien que la majorité des études à ce sujet s'est déroulée au Royaume-Uni

(40), par les chercheurs Webber et Pryor (41). Même si les termes TEF et CRA ont été utilisés comme des synonymes dans certaines études, il est important de ne pas confondre les deux puisqu'il s'agit de modalités différentes (42). Quant au drainage autogène (DA), il a été développé en Belgique, mais a ensuite été modifié en Allemagne (40).

Vers la fin des années 1970, l'appareil à basse pression expiratoire positive a été développé au Danemark (3), alors que l'appareil à haute pression a vu le jour quelques années plus tard en Australie (40). Par la suite, plusieurs appareils à pression expiratoire positive oscillante comme le *Flutter*[®] et le *Cornet*[®] ont été conçus en Suisse et en Allemagne respectivement (40). D'autres modalités comme la vibration thoracique à haute fréquence, la spirométrie incitative, le *Frequencer*[®], la ventilation à percussion intrapulmonaire, ainsi que le *CoughAssist*[®] ont grandement été étudiés aux États-Unis (40).

C'est également dans les années 1970 que les premières études sur l'exercice physique chez les patients FK ont eu lieu, notamment l'étude de Godfrey et Mearns, effectuée à Londres en 1971 (43), qui étudiait les réponses physiologiques de sujets FK à l'effort. Par la suite, d'autres études sur le sujet ont été réalisées et aujourd'hui, la pratique d'exercice physique est intégrée aux traitements de la FK dans plusieurs pays.

Université de Montréal

**Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : pratiques internationales et
physiothérapie respiratoire conventionnelle**

Par Amélie Côté

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de
l'obtention du grade de maîtrise ès sciences de la santé - Physiothérapie

Mai 2014

© Amélie Côté, 2014

5. Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : pratiques internationales et physiothérapie respiratoire conventionnelle

5.1. Pratiques internationales

Tout comme plusieurs autres pays, le Canada détient son registre national de la fibrose kystique (FK) qui recense annuellement les données épidémiologiques ainsi que les différentes pratiques de traitement concernant la FK. Cependant, ces pratiques diffèrent d'un pays à l'autre sur plusieurs aspects, dont le choix de modalité de désencombrement des voies respiratoires. En effet, alors que certaines modalités sont acceptées internationalement, d'autres ne font pas consensus quant à leur efficacité ou aux risques qu'elles entraînent. Afin de se conscientiser au portrait international du traitement de la ks en physiothérapie, les pratiques du Canada, des États-Unis, de la Belgique et de la France seront comparées à l'aide des informations retrouvées dans les guides nationaux de FK ainsi que sur les sites web officiels.

5.1.1. Canada

Tel que mentionné précédemment, on estime qu'en 2011, près de 4000 Canadiens étaient atteints de FK (1). La même année au Canada, 47 décès ont été directement imputables à la FK (44). Il subsiste plusieurs débats en ce qui concerne l'instauration du dépistage néonatal systématique de la FK qui permettrait d'identifier et de traiter de façon précoce les enfants qui en souffrent. Selon les données de 2012, six des dix provinces canadiennes se sont engagées à inclure la FK au dépistage néonatal systématique, soient la Colombie-Britannique, l'Alberta, la Saskatchewan, le Manitoba, l'Ontario ainsi que la Nouvelle-Écosse (45). Cela signifie que tous les nouveau-nés de ces provinces sont testés afin de diagnostiquer la FK d'une manière précoce et ainsi débiter le traitement le plus rapidement possible. À ce jour, d'autres provinces sont également en processus vers ce dépistage néonatal systématique. Le Québec et l'Île du prince Édouard sont les seules qui ne se sont pas encore engagées à le faire (46).

Des cliniques spécialisées en FK sont présentes dans les hôpitaux de nombreuses grandes villes du Canada (46). Elles sont accréditées et subventionnées par *Fibrose kystique Canada*. Les patients y effectuent trois à quatre visites par an durant lesquelles ils sont suivis

par une équipe multidisciplinaire (médecin, diététiste, physiothérapeute, infirmier, travailleur social et parfois psychologue/psychiatre, inhalothérapeute et pharmacien). Pour les patients vivant en région éloignée, il existe également des cliniques itinérantes pour lesquelles un médecin et un infirmier se déplacent vers les régions, une à deux fois par année.

Les modalités de désencombrement des voies respiratoires présentées par *Fibrose kystique Canada* incluent la technique du cycle respiratoire actif, le drainage autogène (DA), la pression expiratoire positive (PEP), la PEP avec oscillation (PEPO) et le drainage postural (39) avec percussions (46). Le DP avec percussions comporte 6 à 12 positions selon les segments pulmonaires à drainer. Le DP présenté est une forme modifiée, c'est-à-dire remplaçant les positions avec déclive (c'est-à-dire la tête plus basse que le tronc) par des positions horizontales. De plus, la vibration thoracique à haute fréquence (VTHF) (voir section 7.1.3.) et le *Frequencer*[®] (pression mécanique et par ondes sonores, voir section 7.4.2.) sont également présentés en tant que modalités émergentes nécessitant de nouvelles études.

Selon le rapport annuel de 2011 du *Registre canadien de fibrose kystique* (1), la PEP et le DP avec percussions sont les modalités les plus fréquemment utilisées chez les patients Canadiens FK (respectivement 34 % et 29 %). Une plus petite proportion des patients utilise le DA ou des exercices respiratoires (7 %), la VTHF (7 %) ou la PEPO (6 %) (1). Ces données sont appuyées par les dépliants (47, 48) remis aux patients FK et à leur famille par le Centre Hospitalier Universitaire Sainte-Justine, centre spécialisé en pédiatrie situé à Montréal et desservant l'ensemble du Québec pour les cas spécialisés pédiatriques. En effet, ces dépliants expliquent la technique de DP avec percussions et sont un complément à l'enseignement du physiothérapeute. Ils précisent aussi l'importance d'encourager l'enfant aux expirations forcées et à la toux vers l'âge de trois ans, selon les recommandations du physiothérapeute. Toutefois, contrairement à l'information donnée par *Fibrose kystique Canada*, ces dépliants incluent des positions de DP avec déclive.

Il semble important, pour les intervenants canadiens, de permettre aux patients FK de bénéficier d'un support par les pairs. Étant donné le danger de transmission d'infection lors de contact physique, *Fibrose kystique Canada* a créé *Mon réseau fibrose kystique*, un réseau virtuel permettant aux patients FK de communiquer entre eux via l'informatique. En évitant les rencontres physiques, ils peuvent ainsi partager leurs expériences et se soutenir sans risquer la transmission d'infection (46).

L'exercice physique occupe également une place importante dans le traitement (46). Ceci comprend l'entraînement cardiovasculaire, les exercices de renforcement et les étirements. Selon *Fibrose kystique Canada*, comme l'exercice cardiovasculaire et le renforcement permettent l'ouverture des voies respiratoires et l'amélioration de la ventilation, ils sont recommandés en combinaison avec des modalités de désencombrement des voies respiratoires afin d'optimiser le dégagement des sécrétions (46).

5.1.2. États-Unis

Selon les données des centres spécialisés en FK, on compte plus de 27 000 Américains souffrant de FK en 2012 (49). Depuis 2010, le dépistage néonatal y est instauré à travers les 50 états et le District de Columbia (49).

On retrouve 110 centres de soins pour les patients FK à travers les États-Unis (50). Ces centres reçoivent une accréditation et des subventions de la *Cystic Fibrosis Foundation* et les patients y sont traités par une équipe multidisciplinaire spécialisée (50). Il est recommandé aux patients de s'y rendre une fois par mois dans les six premiers mois de vie et une fois à chaque un ou deux mois pour les six mois suivants (49). Les données recueillies indiquent qu'en 2012, 73,4 % des enfants et 55,6 % des adultes FK ont effectué 4 visites cliniques ou plus à leur centre spécialisé (49).

Selon le rapport annuel de 2012 du registre des personnes FK des États-Unis, la modalité de désencombrement des voies respiratoires la plus appliquée chez les enfants de deux ans et moins est le DP avec percussions (près de 85 % des patients) (49). Passé l'âge de deux ans, la VTHF devient la modalité la plus utilisée, variant selon le groupe d'âge entre 65 et 87 % des patients (49). La PEP, la PEPO ainsi que la technique d'expiration forcée (TEF) sont également utilisées chez une faible proportion des patients de 18 ans et plus et chez une proportion minimale des enfants FK (49). De plus, la médication par inhalation est prescrite chez la plupart des patients FK (49, 50).

D'une façon similaire au Canada, l'exercice physique est fortement recommandé, mais ne peut pas remplacer une modalité de désencombrement des voies respiratoires (49).

5.1.3. Belgique

Pour nommer la FK, les Belges utilisent le terme mucoviscidose. Toutefois, comme la signification est la même, le terme FK sera ici utilisé afin d'assurer la conformité et une meilleure compréhension.

En 2010, 1138 patients atteints de FK étaient dénombrés dans le *Registre Belge de la Mucoviscidose* (51). Ce pays ne bénéficie pas de programme national de dépistage néonatal systématique (51).

On retrouve sept centres spécialisés belges de FK qui sont installés dans la plupart des centres hospitaliers universitaires (52). Tout comme au Canada, les patients FK y bénéficient d'un suivi multidisciplinaire : pneumologue, gastro-entérologue, kinésithérapeute (équivalent du physiothérapeute canadien), diététicien, infirmier, assistant social et psychologue (52). On recommande aux patients un minimum de quatre visites par année dans un de ces centres.

Chez les patients FK belges, 89,7 % reçoivent de la kinésithérapie respiratoire régulière (51), forme de thérapie qui est comparable à la physiothérapie respiratoire. La kinésithérapie respiratoire est réalisée quotidiennement et elle comprend notamment la respiration assistée ainsi que le DA. Cette dernière modalité de désencombrement est reconnue comme étant la plus efficace et devrait être appliquée dès le plus jeune âge selon *Association Muco* (52). Selon ces derniers, les percussions ne sont pas efficaces pour le dégagement des sécrétions (52). Également compris dans le traitement des problèmes respiratoires, la plupart des patients reçoivent aussi des antibiotiques et de la thérapie par inhalation (RhDNase, solution hypertonique, autres mucolytiques, bronchodilatateurs, corticostéroïdes) (51), aussi appelée aérosolthérapie (52). De plus, les kinésithérapeutes effectuent et enseignent le rinçage du nez afin de permettre une respiration plus confortable (52).

Comme au Canada et aux États-Unis, l'exercice physique est également fortement recommandé pour les patients FK en complément de la kinésithérapie et il est reconnu qu'il est important de l'adapter à la condition physique du patient (52).

5.1.4. France

De la même façon qu'en Belgique, la FK est appelée mucoviscidose en France. On estime à 6500 le nombre de patients français souffrant de FK (53, 54). Le dépistage néonatal systématique de la FK est instauré dans ce pays depuis 2002 (53).

Les *Centres de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose* sont les centres spécialisés de FK et les patients y bénéficient d'au moins quatre consultations par année (54). Ils y sont suivis par le médecin, l'infirmier et le kinésithérapeute à chaque visite, ainsi que par le psychologue, la diététicienne et l'assistant social au moins une fois par an (54). Créés en 2002, on compte présentement 49 de ces centres à travers la France (54). Alors que les centres sont responsables de coordonner les soins hospitaliers, des réseaux de soins remplissent la même fonction en ce qui concerne les soins à l'extérieur de l'hôpital, à domicile par exemple (54).

Le guide français *Mucoviscidose et kinésithérapie* (55) reconnaît le manque de consensus quant au meilleur choix de modalité de désencombrement des voies respiratoires et il prône l'adaptation du traitement et du choix de modalité aux besoins spécifiques de chaque enfant en fonction de l'âge, de la sévérité de l'atteinte, de l'adhésion et du niveau d'autonomie souhaité (55). Selon ce guide, les modalités de désencombrement des voies respiratoires par modulation du flux expiratoire sont toutefois les seules reconnues efficaces et recommandées depuis la conférence de consensus de 1994 à Lyon. Ces modalités incluent l'augmentation du flux expiratoire (AFE), le DA, l'expiration lente prolongée ainsi que l'expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral. Chez les nourrissons, une adaptation de la modulation du flux expiratoire est utilisée. Celle décrite par le guide *Mucoviscidose et kinésithérapie* est réalisée par un adulte qui accompagne et intensifie le mouvement expiratoire. Pour ce faire, il exerce une pression avec ses mains sur la cage thoracique et l'abdomen du bébé qui est couché sur le dos (55). De plus, pour les patients de tout âge, plusieurs étapes précèdent les séances de kinésithérapie respiratoire : la fluidification des sécrétions par hydratation et/ou médication ainsi que la libération des voies aériennes supérieures par hygiène des fosses nasales, drainage rhinopharyngé rétrograde et mouchage (55).

L'association française reconnaît tout de même la facilitation du dégagement des sécrétions apportée par les appareils (PEP, PEPO, spirométrie incitative et ventilation non invasive)

lorsqu'ils sont employés en complément d'autres modalités de désencombrement (55). De plus, par manque d'évidences et puisque les patients ne bénéficient pas d'un remboursement par les assurances de la veste (appareil utilisant la VTHF), celle-ci n'est pas recommandée (55). Outre les modalités mentionnées précédemment, le *Registre français de la mucoviscidose* a relevé qu'en 2011, plus de 75 % des patients utilisaient une forme d'aérosolthérapie dans un but d'amélioration de la fonction respiratoire (53).

L'exercice physique tel que la participation à un sport est fortement recommandé pour les patients FK puisqu'il favorise le dégagement des sécrétions (54, 55). Cependant, d'une façon similaire aux pays présentés précédemment, l'association française *Vaincre la Mucoviscidose* supporte que l'activité physique n'est pas suffisante pour le désencombrement des voies respiratoires chez ces patients et ne peut donc pas être effectuée en remplacement de la kinésithérapie respiratoire (54).

Depuis 1999, l'*Association Mucoviscidose et Kinésithérapie* (AMK) rassemble les compétences des kinésithérapeutes dans un but de formation, de recherche et d'amélioration des traitements offerts aux patients FK (54). L'AMK et l'association *Vaincre la Mucoviscidose*, collaborent ensemble depuis 2000. Ils offrent plusieurs services dont, depuis 2009, des journées de formation aux parents et aux patients sur les modalités de kinésithérapie respiratoire en collaboration avec les *Centres de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose* (54, 55).

5.1.5. Synthèse

En résumé, la prise en charge de la FK comporte plusieurs similarités entre le Canada, les États-Unis, la Belgique et la France. Par exemple, ces quatre pays tiennent un registre national qui permet la compilation des données relatives aux patients FK. Aussi, des cliniques spécialisées y prennent en charge les patients FK. Les patients y effectuent plusieurs visites par année et ils y sont suivis par une équipe multidisciplinaire. Également, d'une façon similaire dans les quatre pays investigués, l'exercice physique est recommandé aux patients FK en complément des modalités de désencombrement des voies respiratoires et non en remplacement de ces dernières.

Depuis 1986, l'*International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis* regroupe des experts de plusieurs pays afin de favoriser la communication internationale entre les physiothérapeutes

et de permettre une meilleure prise en charge des patients FK (56, 57). En 2009, ils ont créé le *Bluebooklet*, un document de référence sur les différentes modalités de physiothérapie pouvant être utilisées avec les patients FK (58). Les modalités y sont expliquées et supportées par des études et des consensus pratiques. Entre autres, les modalités de désencombrement des voies respiratoires, l'exercice physique, la thérapie par inhalation ainsi que la ventilation non invasive y sont présentés. Concernant les informations divergentes retrouvées entre les techniques de DP présentes au Canada (technique originale avec déclive ou technique modifiée sans déclive), le *Bluebooklet* indique que les deux modalités (originales et modifiées) sont encore utilisées et que le choix diffère selon le lieu et les conditions associées du patient (58).

Cependant, malgré ce document international visant une certaine uniformité, il subsiste encore un grand nombre de normes de pratique qui diffèrent entre les quatre pays étudiés. Tout d'abord, aux États-Unis et en France, le dépistage néonatal de la FK est fait d'une façon systématique alors qu'il n'est pas instauré en Belgique et qu'au Canada il manque encore, en 2012, quatre des dix provinces à y adhérer. Une des différences majeures dans la prise en charge en physiothérapie est la répartition du choix de modalités utilisées pour le désencombrement des voies respiratoires. Alors que les techniques d'AFE sont davantage prônées par les Belges et les Français, la modalité de choix est la PEP chez les adultes canadiens et la VTHF chez les adultes américains. Chez les bébés, le DP avec percussions est la modalité de choix au Canada et aux États-Unis alors que les kinésithérapeutes belges et français semblent utiliser davantage des formes modifiées d'augmentation du débit expiratoire qui sont appliquées par l'adulte. De plus, ces derniers exécutent et enseignent le nettoyage des fosses nasales, ce qui ne semble pas occuper une place importante dans le traitement en physiothérapie au Canada ou aux États-Unis.

Parmi les raisons pouvant expliquer les discordances entre ces quatre pays, on retrouve entre autres les différentes assurances qui n'ont pas toutes les mêmes politiques de remboursement quant aux appareils et/ou nombre de séances de physiothérapie. Un autre facteur important peut être la différence entre les professions. En effet, en Belgique et en France, ce sont les kinésithérapeutes qui jouent le rôle des physiothérapeutes du Canada et des États-Unis. Ils ne reçoivent donc pas la même formation et leur rôle varie également sur certains aspects. Par exemple, la profession d'inhalothérapeute n'existe pas ni en Belgique, ni en France. Les kinésithérapeutes belges et français se retrouvent donc à jouer la plupart

des rôles tenus par les inhalothérapeutes du Canada et des États-Unis, en plus de ceux du physiothérapeute. Cette différence dans la formation reçue et les rôles professionnels pourrait être un des facteurs qui influencent le choix de modalités de traitement.

En constatant ces différences, il est difficile d'établir un consensus afin de savoir quelles sont les meilleures pratiques en physiothérapie dans le traitement de la FK. Afin de réaliser un choix judicieux de modalités de traitement, il est important de bien connaître les différentes alternatives possibles et d'être informé des données probantes sur les indications, l'efficacité et les effets indésirables de ces modalités. Les sections suivantes portant sur la physiothérapie respiratoire conventionnelle, les modalités de désencombrement à l'aide d'appareils et de la respiration, ainsi que le rôle de l'exercice physique informeront le lecteur sur ces aspects et lui permettront de réaliser un choix éclairé. Avec une meilleure connaissance des modalités, le physiothérapeute clinicien pourra ainsi disposer d'un plus grand éventail de possibilités de traitements à offrir à ses patients sans se limiter uniquement à ce qui est le plus populaire dans son pays. Ainsi, les patients bénéficieront d'un traitement efficace basé sur les évidences scientifiques et plus adapté à leurs besoins.

5.2. Physiothérapie respiratoire conventionnelle

5.2.1. Description des modalités

Afin d'améliorer le désencombrement des voies respiratoires chez les patients atteints de FK, la physiothérapie respiratoire conventionnelle (PRC) est une modalité couramment utilisée par les physiothérapeutes. Généralement, on entend par PRC (en anglais : *conventional chest physiotherapy*), une combinaison de DP, de percussions et de vibrations (59-61). Certaines études incluent également dans cette catégorie la toux (59, 60) et la TEF (59). On la nomme conventionnelle ou traditionnelle pour distinguer des modalités plus récentes (PEP, DA, etc.) qui peuvent maintenant être incluses dans la physiothérapie respiratoire (60). Lors d'une séance typique de PRC, le patient est placé dans une position de DP une à cinq minutes durant lesquelles le physiothérapeute applique les percussions. Puis, le patient prend trois à quatre respirations profondes alors que son physiothérapeute effectue des vibrations lors des expirations (61). Ensuite, cette séquence est recommencée dans une autre position de DP, permettant ainsi le drainage des différents segments pulmonaires. Cette technique peut également être enseignée par le physiothérapeute à un parent. Le

positionnement se fait sur les genoux du soignant (habituellement le parent) chez les bébés et sur des oreillers lorsque le patient est plus vieux (58). Comme mentionné précédemment, la PRC est utilisée depuis les années 1950 pour le traitement des patients FK. Elle est demeurée le standard de thérapie universellement accepté jusqu'en 1980 (58). Depuis ce temps, les opinions sont divergentes quant à la PRC et dépendent en partie du lieu géographique. En effet, certains physiothérapeutes préfèrent de nouvelles modalités, alors que d'autres utilisent encore couramment la PRC. Elle n'est cependant pas recommandée chez les patients FK souffrant de douleurs thoraciques ou d'instabilité de la colonne vertébrale ou de la cage thoracique (62).

5.2.1.1. Drainage postural

Le DP utilise l'effet de la gravité pour optimiser le transport du mucus. Il comprend plusieurs positions, chacune étant spécifique à un segment. La littérature démontre plusieurs variations de ces positions. Les percussions et/ou vibrations peuvent accompagner le DP, ce qui implique un temps nécessaire variant de une à cinq minutes par position selon les différentes études. Lorsqu'effectuée sans percussions ou vibrations, chaque position doit être maintenue plus longtemps (60). Il existe 12 positions différentes de DP basées sur l'anatomie broncho-pulmonaire (61). Un aperçu des différentes positions standards est présenté à l'annexe 1. Les positions standards incluent des positions en déclive, c'est-à-dire la tête plus basse que le corps. D'autres positions modifiées ont par la suite été proposées, excluant les déclives (58). Pour les segments traditionnellement drainés en position de déclive, les positions sont remplacées par des positions horizontales ou très légèrement inclinées (58). Les positions modifiées sont recommandées pour les patients FK souffrant de reflux gastro-oesophagiens (RGO) augmentés ou ceux avec une pression intracrânienne plus élevée par rapport à la normale (62).

5.2.1.2. Percussions manuelles

Les percussions sont utilisées dans le but de faire décoller les sécrétions des parois respiratoires (60) et d'augmenter le dégagement du mucus (63). Le physiothérapeute effectue les percussions avec ses mains en coupole, ou encore à l'aide d'appareils, lorsque le patient est en position de DP (58, 60). La fréquence de percussion optimale n'est pas spécifiquement établie dans la littérature. Alors que certaines études préconisent une

fréquence variant entre cinq et six Hertz, d'autres recommandent une vitesse un peu moins rapide (60).

5.2.1.3. Vibrations

Les vibrations sont utilisées dans le but de transporter le mucus dans les voies aériennes (60, 63). Elles peuvent être appliquées manuellement ou avec des appareils spécifiques. Il s'agit d'une combinaison de compression et d'oscillation. Lors des vibrations manuelles, les mains du physiothérapeute restent toujours en contact avec le patient sur la région visée. Il crée les vibrations en contractant les divers muscles de ses membres supérieurs lors de l'expiration du patient. Tout comme les percussions, il n'y a pas une fréquence standard qui est universellement reconnue. Cependant, les recommandations tendent vers une fréquence de 10 à 15 Hz, rythme qui est cependant difficile à maintenir lorsque l'application est réalisée manuellement (60).

5.2.2. Efficacité

Toutes pathologies confondues, il a été démontré que l'utilisation de PRC est souvent inefficace chez plusieurs patients et occasionne donc des coûts de santé inutiles (64). Cependant, la FK est un des cas pour lesquels la littérature supporte l'utilisation de PRC (64). En effet, Mackenzie et coll. ont démontré que la compliance pulmonaire augmentait suite à une session de PRC chez des patients ventilés mécaniquement (65). Cependant, il est à noter que la PRC utilisée dans cette étude incluait le DP, les percussions et les vibrations, mais également la succion endotrachéale, aussi nommée aspiration (65). Cette variation ne permet pas d'isoler l'effet de la PRC tel que décrit précédemment. Dans leur étude, l'amélioration de compliance pulmonaire (évaluée par l'auscultation) se produisait en moyenne après 57 minutes de PRC; ils suggèrent donc qu'une session de PRC devrait durer en moyenne une heure pour être efficace (65).

Bien qu'il manque d'évidences quant aux effets à long terme sur la qualité de vie et la survie, on sait que la PRC permet d'améliorer le transport de mucus à court terme chez les patients FK (66). De plus, comparativement à des patients FK n'effectuant pas de modalité de désencombrement, il est statistiquement démontré que ceux effectuant le DP ainsi que les percussions ont une plus grande production d'expectorations (62). L'amélioration de la fonction pulmonaire ou encore le ralentissement de sa détérioration grâce à la PRC reste

cependant mitigé (62). Alors que certaines études sont concluantes en faveur du DP et des percussions (67, 68), d'autres n'ont pas réussi à démontrer une différence statistiquement significative sur les tests de fonction pulmonaire (volume expiratoire maximal en une seconde [VEMS], capacité vitale forcée [CVF]) par rapport aux patients FK n'effectuant pas de modalité de désencombrement (69, 70). En somme, il est donc reconnu que la PRC a un effet positif sur la quantité d'expectoration et un effet qui oscille entre nul et positif sur la fonction pulmonaire comparativement à l'évolution naturelle de la maladie sans modalité de désencombrement.

Dans plusieurs études comparant d'autres modalités de désencombrement des voies respiratoires à la PRC, cette dernière n'a pas démontré de différence significative sur le nombre d'admissions à l'hôpital (9, 71), la durée d'hospitalisation (72), la capacité à l'effort (71), les tests de fonction pulmonaire (VEMS, capacité vitale [CV], CVF, capacité résiduelle fonctionnelle [CRF], volume résiduel [VR]) (62, 71, 72), le transport du mucus (71), le score Shwachman-Kulczycki (voir glossaire) (71), la production d'expectoration (62, 67, 71, 72), la bactériologie (71), la toux (71), la saturation de l'hémoglobine en oxygène (SpO₂) (71) et le statut nutritionnel (71). Les résultats des études précédentes sont résumés dans le tableau 4 de l'annexe 2. Une étude réalisée sur trois ans démontre une efficacité supérieure de la PRC sur le maintien de la fonction pulmonaire comparativement à la TEF employée seule (73). En effet, chez des patients effectuant la TEF seule, un déclin significatif du VEMS et du score Shwachman-Kulczycki a été démontré, ce qui n'est pas le cas chez ceux effectuant la PRC. Cependant, comme seulement le résumé de cette étude est accessible, aucune statistique ni méthodologie n'est disponible, ce qui implique que la qualité et la généralisabilité de ces résultats sont inconnues. Finalement, selon une revue réalisée en 2007, la PRC est souvent montrée au moins autant efficace que les nouvelles modalités (PEP, PEPO, VTHF, ventilation à percussion intrapulmonaire) et elle peut demeurer le meilleur choix de modalité de désencombrement des voies respiratoires pour certaines clientèles comme les enfants et les bébés (74).

5.2.2.1. Drainage postural

Grâce à l'action du transport mucociliaire, les sécrétions sont mobilisées à un taux de trois à cinq millimètres par minute des voies aériennes périphériques vers les voies centrales la périphérie vers l'extérieur chez les sujets sains (75). Cela permet qu'elles soient

convenablement expectorées et qu'elles n'obstruent pas les voies respiratoires. Cependant, chez les patients FK, les sécrétions se déplacent plus lentement et en sens contraire, c'est-à-dire vers la périphérie. En position de déclive, la gravité permet chez ces patients FK une mobilisation dans la bonne direction et à un taux normal de trois à cinq millimètres par minute (75). Ceci supporte l'utilisation du DP dans le traitement de la FK. Par contre, en considérant que la distance moyenne que doivent parcourir les sécrétions est de 30 cm, cela impliquerait que si seul l'effet de la gravité est considéré, le patient devrait être laissé dans la position de déclive pour 60 à 100 minutes (61). Il devient donc pertinent de combiner le DP avec d'autres modalités telles les percussions ou encore les TEF afin d'obtenir un effet positif en un temps de séance acceptable. Par exemple, chez des patients souffrant de FK stable, il a été démontré que le DP combiné à des TEF produit des améliorations significatives des tests de fonction pulmonaire (voir section 8.1.1.).

5.2.2.2. Percussions manuelles

Comme mentionné précédemment, les percussions ne peuvent être dissociées du DP puisqu'elles sont réalisées dans des positions de DP. Cependant, la présente section abordera les évidences spécifiques à l'utilisation des percussions. L'accent sera plus mis sur les percussions manuelles que mécaniques (avec appareils) puisque ce sont habituellement les manuelles qui sont insinuées lorsqu'on parle de PRC.

Dans une étude effectuée par Wong et coll., dix physiothérapeutes ont été observés dans lorsqu'ils effectuaient différentes techniques. Cette étude a démontré que ces derniers sont capables d'effectuer les percussions d'une façon relativement constante; c'est-à-dire avec moins de 20 % de variabilité de la fréquence et de la force au cours d'une séance de traitement (76). Certains physiothérapeutes utilisaient une serviette comme intermédiaire de contact entre leur main et la peau du patient. L'utilisation d'une serviette ainsi que l'expérience en physiothérapie cardiorespiratoire étaient les variables qui influençaient le plus la variabilité de la force de percussion (76).

Il est également démontré que les percussions peuvent augmenter la vitesse, le débit et le taux d'expectorations sans altérer la fonction pulmonaire ou la SpO₂ (63). Une étude réalisée en 1991 chez neuf patients avec une production d'expectorations abondante a démontré que les percussions avec le DP étaient plus efficaces que le DP avec TEF, c'est-à-dire que le DP avec percussions produisait une mobilisation plus rapide des sécrétions (77). Les résultats

étaient davantage significatifs avec des percussions rapides qu'avec des percussions lentes. Cependant, la méthodologie ainsi que les différentes fréquences de percussions sont inconnues puisque l'article complet n'est pas accessible. De plus, ces résultats restent mitigés, car une seconde étude a démontré une amélioration des expectorations suite au DP avec percussions et DP avec vibrations, mais pas d'effets supplémentaires de ces modalités par rapport au DP avec TEF qui semblait la meilleure combinaison (78). Suite à cette étude, Williams et coll. recommandent donc que lorsque les percussions sont utilisées, ce soit en combinaison avec d'autres modalités de désencombrement telles que les vibrations et la TEF (63).

Concernant les différents modes de percussion, une étude menée chez des patients FK hospitalisés a établi qu'aucune différence entre les percussions manuelles et celles mécaniques n'a été démontrée significative sur l'amélioration des valeurs de fonction pulmonaire (VEMS, CVF et débit expiratoire moyen) (79).

5.2.2.3. Vibrations

L'étude de Wong et coll. réalisée chez dix physiothérapeutes a également démontré que ces derniers pouvaient appliquer les vibrations d'une façon assez constante, c'est-à-dire avec moins de 20 % de variabilité dans la fréquence et la force. L'expérience clinique des physiothérapeutes était la caractéristique qui influençait davantage cette variabilité (76).

De plus, les vibrations provoqueraient une amélioration immédiate significative du niveau d'oxygène artériel (63). Cependant, selon une étude réalisée par Williams et coll., l'ajout des vibrations n'apporterait pas d'amélioration supplémentaire chez les patients qui utilisent le DP et des TEF (63).

Suite à une étude sur des animaux démontrant l'augmentation du taux de dégagement des sécrétions avec des vibrations effectuées entre 5 et 17 Hz (optimal à 13 Hz) (80), plusieurs auteurs utilisent 13 Hz comme valeur optimale de vibration. Cette valeur n'a cependant pas été confirmée chez des patients humains. Une étude menée chez 18 patients FK a démontré que des vibrations à une fréquence moyenne de 8,4 Hz provoquent chez le patient FK un débit expiratoire maximal significativement plus grand qu'avec les percussions, le PEP, le *Flutter*[®] et l'*Acapella*[®] (81). Le débit expiratoire maximal produit est cependant plus petit qu'avec la toux ou la TEF (81). Le débit expiratoire maximal critique pour l'élimination des

sécrétions dépend du volume de sécrétions et de la viscosité, mais la valeur exacte n'est pas connue. Cependant, le débit expiratoire/débit inspiratoire obtenu avec les vibrations est plus grand que 1,1, le seuil critique requis pour permettre un débit et une mobilisation vers les voies centrales (81). Cela prouverait donc que des vibrations à une fréquence de 8,4 Hz permettraient d'expectorer les sécrétions chez les patients FK. D'ailleurs, cette fréquence est comprise dans l'intervalle de 5 à 17 Hz démontrés efficace pour le dégagement des sécrétions chez des animaux. Toutefois, des études comparant les diverses fréquences de vibration chez des patients FK seraient nécessaires afin de déterminer la fréquence optimale.

5.2.3. Effets indésirables

Une revue de cinq revues systématiques Cochrane indique qu'en général, il n'y a pas d'effet indésirable directement relié aux interventions de PRC chez les patients souffrant de FK (71). En effet, lors d'exacerbations pulmonaires aiguës chez les patients FK hospitalisés, la PRC a été démontrée équivalente à la VTHF au niveau de la sécurité, c'est-à-dire qu'elle ne causerait pas de baisse de la SpO₂ (72). Cependant, ces affirmations excluent certaines clientèles spécifiques chez qui des risques ont été démontrés. Par exemple, chez les enfants très prématurés non atteints de FK, la porencéphalie encéphaloclastique, un type de lésion cérébrale, pourrait être une complication de la PRC (82). Cette affirmation demeure cependant une hypothèse puisqu'elle a été émise suite à une étude rétrospective qui a démontré une association entre l'incidence de la pathologie et le nombre de séances de PRC reçues dans le premier mois de vie. De plus, d'autres facteurs comme l'hypotension dans la première semaine de vie, étaient également associés à l'apparition de la pathologie et auraient pu en être la cause. Ce résultat négatif est donc à interpréter avec prudence puisqu'il demeure une hypothèse.

McDonnell et coll. ont observé une diminution immédiate de la SpO₂ lors d'une séance de PRC (DP, percussions, respiration profonde et toux) chez des patients FK hospitalisés pour exacerbation de troubles pulmonaires (83). La différence moyenne entre la valeur de contrôle de la SpO₂ et la valeur minimale obtenue durant la séance est de 7,5 %, ce qui est significatif. Les résultats de cette étude indiquent également qu'une oxygénation supplémentaire ne prévient pas la chute de SpO₂, mais permet un retour plus rapide au niveau de SpO₂ de contrôle (niveau présent avant la technique). Cependant, puisque l'article complet n'est pas accessible, le temps avant le retour à la SpO₂ de contrôle est indisponible. Il est donc

impossible de se positionner sur les effets à long terme ainsi que l'ampleur de cette conséquence. Néanmoins, il est à noter qu'un bon monitoring de la SpO₂ est de mise lors de traitement de PRC avec des patients en phase aiguë afin d'éviter une chute de la SpO₂ trop importante.

5.2.3.1. Drainage postural

Deux études ont démontré que le DP incluant des positions de déclives augmentait le nombre de RGO chez les patients FK (84, 85). Ces résultats étaient présents chez les patients ayant, avant la séance de traitement, une incidence de RGO plus élevée ou dans les limites de la normale. Cela a été démontré chez les nourrissons (84) et chez les enfants et adolescents (85) grâce à des mesures de pH, mesure étalon des RGO (85). Une autre étude menée chez six adolescents souffrant de régurgitations acides lors des séances de PRC avec des positions de déclive a démontré un moins grand nombre d'hospitalisations, une plus grande sensation de bien-être et une amélioration de la fonction respiratoire lorsqu'ils ont changé de traitement pour un appareil utilisant la PEP (85). En plus d'être désagréables pour le patient, plusieurs hypothèses indiquent que les RGO contribueraient à l'altération de la fonction pulmonaire par plusieurs mécanismes tels le bronchospasme, l'apnée et le spasme de la glotte (84). Cependant, davantage d'études avec de bonnes qualités métrologiques seraient nécessaires pour confirmer ces affirmations.

Afin de pallier à cette problématique, des positions de DP modifiées ont été proposées (décubitus dorsal avec inclinaison de 30° tête vers le haut, décubitus ventral horizontal, décubitus latéral droit et gauche horizontal) (84, 86) . Il est démontré qu'elles provoquent un moins grand nombre de RGO que les positions de déclive (84, 86). De plus, les positions modifiées ne provoqueraient pas plus de RGO lors des séances de PRC que par rapport au reste de la journée. (84). Les périodes de référence utilisées dans cette étude étaient les autres périodes de la journée évaluées sur 30 heures et excluant les repas, les deux heures postprandiales, ainsi que les séances de traitement en physiothérapie. Il manque cependant d'évidences démontrant l'efficacité des positions modifiées sur la gestion des symptômes respiratoires comparativement aux positions traditionnelles.

5.2.3.2. Percussions

Alors qu'une augmentation importante de la pression intrathoracique a été démontrée avec l'utilisation de percussions mécaniques, il n'y a pas d'étude qui illustre cette réponse avec les percussions manuelles (87). Cependant, chez des patients avec certaines pathologies associées telles que la maladie pulmonaire obstructive chronique, les percussions peuvent ne pas être sécuritaires (88). En effet, deux études ont démontré une diminution du VEMS immédiatement suite aux percussions (88). Toutefois, comme les VEMS se normalisaient quelques minutes après, on ne peut pas considérer ceci comme une contre-indication valable pour des patients atteints d'une pathologie chronique puisque l'effet indésirable supposé ne persiste pas à long terme. Dans des pays tels la France et la Belgique, il n'est pas usuel d'utiliser les percussions comme modalité de désencombrement des voies respiratoires. Afin de justifier la non-utilisation des percussions, beaucoup citent une étude réalisée par Zidulka et coll. en 1989 démontrant une atélectasie ipsilatérale et controlatérale causée par dix minutes de percussions aux bases latérales pulmonaires réalisées en décubitus dorsal (89). Cependant, la généralisation de cette étude est limitée puisqu'elle a été réalisée sur des chiens anesthésiés. De plus, une autre étude réalisée sur des modèles animaux anesthésiés a plus tard démontré qu'avec des percussions, les réponses hémodynamiques et la plupart des variables ventilatoires restaient stables (fréquence cardiaque [FC], tension artérielle systolique [TAS], tension artérielle diastolique [TAD], tension artérielle moyenne [TAM], pression systolique et diastolique de l'artère pulmonaire, pression artérielle droite) (76). Il n'est donc pas justifié d'appliquer directement les résultats négatifs de l'étude de Zidulka et coll. à une population humaine et cela ne constituerait pas un argument valable pour proscrire les percussions chez les patients FK. De plus, une autre étude réalisée chez des sujets humains n'a démontré aucun effet négatif des percussions sur la SpO₂ ou sur une altération immédiate de la fonction pulmonaire (77).

5.2.3.3. Vibrations

Des études réalisées sur des animaux ont démontré que les vibrations ne causaient pas de changement sur les réponses hémodynamiques (FC, TAS, TAD, TAM, tension systolique et diastolique de l'artère pulmonaire, tension artérielle droite) (76) et étaient sécuritaires lorsqu'appliquées avec une pression modérée (90). Comme les études précédentes ont été réalisées sur des animaux, leurs résultats ne sont pas directement applicables à une

population humaine, mais ils appuient tout de même une autre étude de McCarren et coll. réalisée en 2006 qui n'a démontré aucun effet indésirable suite à l'application de vibrations à une fréquence moyenne de 8,4 Hz chez des patients FK (81).

5.2.4. Préférence du patient

La PRC demande beaucoup de temps. Si les techniques sont appliquées par des professionnels de la santé, du temps de déplacement supplémentaire est occasionné et les coûts engendrés sont très importants. Cependant, lorsque le programme est appliqué à domicile, elle présente, chez les patients FK, des problèmes d'adhésion et de conformité (72). De ce fait, dans plusieurs études, les patients FK ont été questionnés sur leur préférence parmi différentes modalités de désencombrement des voies respiratoires. En général, les patients FK tendent à préférer les méthodes leur accordant davantage d'autonomie telles que la PEP, le DA et la VTHF comparativement à la PRC où ils dépendent d'une tierce personne (59, 71, 74).

5.2.5. Synthèse

En résumé, beaucoup de revues systématiques abordent la PRC, mais les études sur lesquelles elles se basent ne sont pas récentes pour la plupart et leurs qualités métrologiques sont souvent discutables. De plus, il y a un manque de consensus quant aux paramètres optimaux d'application des percussions et des vibrations.

Parmi les conclusions pouvant être tirées des présentes évidences, la PRC comprenant le DP, les percussions manuelles et les vibrations manuelles est démontrée efficace comme modalité de désencombrement des voies respiratoires chez les patients FK puisqu'elle augmente la quantité de sécrétions expectorées. De plus, la grande majorité des études appuie que la technique de PRC est sécuritaire avec cette clientèle. Toutefois, dans des cas spécifiques, des risques ont été démontrés. Cependant, il suffit parfois d'adapter les composantes de PRC afin qu'elle devienne sécuritaire. Par exemple, chez les patients présentant une fréquence de RGO supérieure à la normale, il est important pour le clinicien d'utiliser les positions de DP modifiées (sans déclive) afin d'éviter d'augmenter davantage le nombre de RGO, conséquence qui pourrait être néfaste pour la condition du patient.

En somme, la PRC mérite d'être considérée lors du choix d'une modalité de désencombrement des voies respiratoires pour un patient FK puisqu'elle reste généralement une technique efficace et sécuritaire. Il est toutefois important de s'assurer qu'elle convienne au patient puisque plusieurs semblent préférer une modalité ne nécessitant pas l'assistance d'une tierce personne. Par exemple, chez un patient qui ne serait pas adhérent à ce traitement, il serait préférable d'opter pour une autre modalité plus autonome puisque la modalité la plus efficace sera celle que le patient accomplira sur une base régulière. Cependant, on sait que les modalités de désencombrement des voies respiratoires sont entreprises le plus tôt possible suite au diagnostic de la FK et que chez les très jeunes enfants, il est impossible que ceux-ci réalisent une modalité de façon autonome. Ainsi, la PRC demeure parmi les modalités de choix chez les très jeunes patients FK.

Dans de futures études, il serait pertinent de s'intéresser à plusieurs aspects de la PRC manquant d'évidences tels que la comparaison d'efficacité avec d'autres modalités de désencombrement, les paramètres optimaux d'application, les résultats à long terme de l'utilisation de cette modalité, ainsi que l'incidence sur la qualité de vie des patients FK.

Université de Montréal

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : prescription d'exercice physique

Par Florence Charbonneau-Dufresne

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de
l'obtention du grade de maîtrise ès sciences de la santé – Physiothérapie

Mai 2014

© Florence Charbonneau-Dufresne, 2014

6. Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : prescription d'exercice physique

Selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (91), la sédentarité est le quatrième facteur de risque de mortalité au niveau mondial. L'OMS recommande donc la pratique régulière d'une activité physique pour tous les individus. De plus, chez les sujets atteints de fibrose kystique (FK), il y a une corrélation entre la consommation d'oxygène (VO_2) de pointe et le risque de mortalité sur huit ans. Nixon et coll. (92) ont démontré que les patients avec un VO_2 de pointe plus bas ($< 68\%$ de la valeur prédite en fonction de l'âge) avaient 5,8 fois plus de chance de mourir sur 8 ans que ceux avec un VO_2 de pointe plus élevé ($\geq 68\%$), alors que le volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) et la masse corporelle ne semblaient pas être des facteurs prédictifs du taux de mortalité. Il serait donc intéressant d'améliorer la capacité aérobie, exprimée soit par le VO_2 de pointe ou par le travail de pointe atteint lors de l'exercice, chez les sujets FK. De plus, il y a une corrélation entre la diminution du VEMS et le VO_2 de pointe. En effet, van de Weert et coll. (93) ont trouvé que chez des adolescents atteints de FK (12-18 ans), il y a un plus grand déclin du VEMS sur $1,8 \pm 1,7$ an pour les sujets dont le VO_2 de pointe par kilogramme initial est $\leq 80\%$ de la valeur prédite en fonction de l'âge. Ceux-ci ont également un plus haut taux de mortalité. Or, la littérature scientifique rapporte que la prescription d'un programme d'exercice physique a un certain effet bénéfique sur le VO_2 de pointe, le VEMS, la capacité vitale forcée (CVF) et la qualité de vie chez les sujets FK. Bien qu'il n'y ait pas de consensus sur la prescription, les évidences supportent l'utilisation de divers types d'exercices, dont l'exercice aérobie, anaérobie, l'entraînement par intervalles, la musculation et les activités physiques variées. Les particularités de l'entraînement chez les sujets FK seront présentées, suivies des bienfaits des divers types d'exercice, puis des recommandations seront faites quant à la prescription d'un programme d'entraînement chez les sujets FK.

Les sujets atteints de FK ont certains paramètres physiologiques et réponses à l'exercice physique qui leur sont propres et dont il faut tenir compte avant d'élaborer un programme d'entraînement. En effet, chez les jeunes enfants (12 ans et moins) atteints de FK, la capacité aérobie, exprimée par le VO_2 max par kilogramme corporel, est semblable à celle des sujets sains (93). Selon van de Weert (93), c'est lors de l'adolescence, soit entre 12 et 18 ans, qu'il y a une détérioration de 20 % du VO_2 de pointe par kilogramme. Ce dernier devient

plus faible comparé à celui des sujets sains, ce qui entraîne également des changements dans les paramètres physiologiques reliés à l'exercice chez les sujets FK. En effet, Shah et coll. (94) ont observé que lorsque comparés aux sujets sains, les sujets atteints de FK de 25 ± 10 ans, dont la sévérité de l'atteinte est moyenne, ont un plus faible VO_2 de pointe, une plus faible ventilation minute de pointe et une plus petite FC à l'effort de pointe que les sujets sains. De plus, la durée d'entraînement qu'ils peuvent tolérer est également moindre. Pour ce qui est de la fonction pulmonaire, chez les sujets atteints de FK, le seuil anaérobie est corrélé avec le VEMS. On peut donc croire que le VEMS a une influence sur la capacité aérobie chez cette clientèle (94). Schneiderman-Walker et coll. (95) ont aussi trouvé une corrélation entre le VEMS, la CVF et le VO_2 de pointe chez des patients avec une sévérité faible à modérée de la maladie. Par contre, comme la fonction pulmonaire, exprimée par le VEMS et la CVF, reflète un processus pulmonaire, alors que la capacité à l'effort, exprimée par le VO_2 de pointe, reflète un processus périphérique, on peut conclure que le VO_2 de pointe ne peut pas être prédit seulement par le VEMS (95). En effet, la capacité aérobie mesurée par une épreuve d'effort de pointe est limitée par le système cardiovasculaire et la fonction pulmonaire chez les sujets FK.

Bien que le VEMS, la CVF et le VO_2 de pointe des sujets atteints de FK puissent être différents de ceux des sujets sains, certaines de leurs réponses physiologiques à l'effort sont les mêmes, mais celles-ci se produisent à des intensités plus faibles. En effet, Stevens et coll. (96) ont fait passer une épreuve d'effort limitée par symptômes à des enfants atteints de FK et à des sujets sains pour trouver leur VO_2 de pointe respectif. Ensuite, ils ont mesuré que, lors d'un entraînement sur ergocycle à une intensité élevée (même pourcentage du VO_2 de pointe pour chaque individu), il n'y a pas de différence significative de l'augmentation de la fréquence cardiaque (FC), du score à l'échelle de Borg, de la ventilation minute et du taux de lactate sanguin entre les enfants atteints de FK (VEMS = 87 ± 21 %, atteinte légère à modérée) et les sujets sains. Par contre, le VO_2 de pointe des sujets FK étant plus faible, ceux-ci s'entraînaient à un travail beaucoup plus bas pour obtenir ces réponses physiologiques semblables (96).

De plus, suite à un exercice à haute intensité, les sujets atteints de FK ont une moins bonne récupération que les sujets sains. En effet, Nixon et coll. (96) ont observé que suite à un effort à haute intensité par intervalles (10 x 2 min avec 1 min repos), les enfants FK (atteinte légère à modérée) avaient un plus haut taux sanguin de lactate et de plus grands équivalents

respiratoires en oxygène (VE/VO_2) et en dioxyde de carbone (VE/VCO_2) que le groupe témoin. Les mesures ont été prises trois minutes et deux heures après l'effort. Ceci peut être attribué au fait que les sujets FK ont de moins bons échanges gazeux au niveau de leurs poumons, ce qui les amènent à atteindre leur seuil anaérobie plus rapidement, ce qui produit plus de lactate sanguin. De plus, l'augmentation des équivalents respiratoires témoigne du fait que ces sujets doivent augmenter leur ventilation minute (V_E) s'ils veulent consommer de l'oxygène et excréter du dioxyde de carbone en quantité suffisante. C'est l'augmentation de la fréquence respiratoire (FR) qui est responsable du plus grand espace mort physiologique lors de l'exercice cardiorespiratoire chez les sujets atteints de FK par rapport aux sujets sains, alors que leur espace mort anatomique est semblable au repos (97). Cette augmentation élève la ventilation minute pour un même volume de CO_2 excrété, mais ne permet pas de meilleurs échanges gazeux chez les patients, ce qui augmente le stress sur le système respiratoire. Leur perception de l'effort sur l'échelle de Borg est également plus élevée comparée aux sujets sains (96).

6.1. Effets de l'exercice physique chez le sujet atteint de fibrose kystique

6.1.1. Exercice aérobie

L'activité physique aérobie est définie comme « une activité physique qui stimule la fonction cardiorespiratoire, au cours de laquelle la majeure partie de l'énergie est produite par l'oxydation des substrats énergétiques dans les muscles » (98). Elle est pratiquée à une intensité de faible à moyenne et de façon continue (98). Chez les sujets atteints de FK, l'exercice en endurance cardiorespiratoire améliorerait la clairance mucociliaire pendant l'activité (99). Ceci ne serait pas expliqué par l'augmentation du débit expiratoire de pointe, selon Dwyer et coll. (100), car ceux-ci ont observé une augmentation de ce débit, mais pas de façon suffisante pour augmenter le déplacement des sécrétions. Cette augmentation de la clairance mucociliaire serait plutôt causée par des changements au niveau des potentiels transmembranaires. En effet, au repos, lorsqu'elle est comparée à celle des sujets sains, la différence de potentiel électrique transmembranaire de l'épithélium nasal est significativement plus négative chez les sujets atteints de FK (VEMS > 70 %). Cette différence diminue jusqu'à l'atteinte d'une différence non significative après dix minutes d'un exercice d'intensité modérée (85 % du seuil ventilatoire anaérobie). Une hypothèse pouvant expliquer en grande partie ce phénomène est le blocage partiel des canaux sodiques

épithéliaux sensibles à l'amiloride au niveau de l'épithélium nasal lors de l'exercice. Ceci favorise l'excrétion du sodium au niveau des voies aériennes et entraîne donc une excrétion d'eau par osmose au niveau de ces parois, diminuant ainsi la viscosité du mucus et permettant son expectoration de façon plus aisée chez le sujet FK (25). Dans l'étude de Dwyer et coll. (100), les patients rapportaient une plus grande facilité à expectorer leurs sécrétions 20 minutes après l'arrêt d'un exercice sur ergocycle ou sur tapis roulant par rapport au repos. Les auteurs soulignent aussi le fait que l'exercice sur tapis roulant a permis de diminuer la viscoélasticité du mucus par rapport au repos et à l'exercice sur ergocycle. Ils attribuent ceci aux vibrations du tronc lors de l'exercice sur tapis qui se seraient transmises aux poumons.

Tout comme chez les sujets sains, les sujets FK ont une diminution de la FC et de la concentration de lactate sanguin pour un même niveau d'effort après avoir suivi un programme d'entraînement cardiovasculaire, suggérant une adaptation à l'exercice. Il y aurait aussi une augmentation du VO_2 de pointe (39, 101-105). Ces effets sont réversibles suite à l'arrêt du programme. Effectivement, chez des enfants FK avec atteinte légère à modérée, une diminution du VO_2 de pointe en fonction de la masse corporelle a été observée pendant une période d'inactivité. Ensuite, les sujets ont entrepris un programme d'entraînement sur ergocycle pendant six mois, ce qui leur a permis d'inverser le processus et d'augmenter leur VO_2 de pointe. On commence à voir des effets avec des programmes de 12 semaines (39) jusqu'à des programmes pouvant durer jusqu'à 3 ans (102). Cette augmentation du VO_2 de pointe peut être obtenue avec un entraînement en endurance cardiorespiratoire de nature variée, mais on retrouve principalement des programmes sur ergocycle ou sur tapis roulant avec la clientèle FK (39).

Orenstein et coll. (106) ont comparé l'effet d'un entraînement aérobie de 30 minutes à 70 % de la FC max, sur *stair-stepping exercise machine*, avec un programme de musculation pour le haut du corps, tous deux étant effectués 3 fois par semaine pendant 1 an. Ils ont observé une préservation du VO_2 de pointe chez les sujets du groupe aérobie et un déclin chez les sujets du groupe faisant de la musculation. Le fait que le VO_2 de pointe n'ait pas augmenté est peut-être attribuable au manque d'adhésion des patients au programme d'entraînement ou à l'intensité d'entraînement prescrite. En effet, les auteurs ont observé un plus haut taux d'abandon dans le groupe qui s'entraînaient sur la *stair-stepping exercise machine*, mais ils n'expliquent pas pourquoi. Ils rapportent également que les enfants de petite taille ont pu

éprouver de la difficulté à faire l'exercice demandé, car la machine n'était pas adaptée à leur taille. Aussi, le VO_2 de pointe était évalué par un protocole sur ergocycle et les sujets s'entraînaient sur *stair-stepping exercise machine*, ce qui n'est pas optimal, car le VO_2 de pointe est spécifique à l'activité pratiquée. De plus, selon une revue systématique de 2008 (39), l'étude de Schneiderman-Walker et coll. (95) ne montrait pas d'amélioration du VO_2 de pointe suite à la pratique de 20 minutes, 3 fois par semaine, pendant 3 ans, d'une activité au choix utilisant principalement les gros groupes musculaires. Les sujets avaient une atteinte légère à modérée de la maladie (VEMS moyen de 89 % de la valeur prédite). Ils devaient faire un exercice de leur choix à une FC cible d'environ 150 battements par minute. L'intensité n'était donc pas adaptée à l'âge et à la FC de repos des sujets. De plus, à la base, les sujets avaient une capacité physique comparable à celle des sujets sains, donc les auteurs suggèrent que les paramètres de l'entraînement n'étaient peut-être pas appropriés à leur capacité physique de base.

Suite à un programme d'exercice aérobie, certains auteurs notent une amélioration de la force de certains groupes musculaires (39, 101, 102, 106, 107). Par contre, ces améliorations sont spécifiques à l'activité pratiquée. Par exemple, il y a une augmentation de la force des extenseurs du genou chez des sujets suite à la pratique d'ergocycle pendant six mois (103) et aussi chez des sujets suite à un an d'entraînement sur *stair-stepping exercise machine* (106).

Il n'y a pas de consensus dans la littérature sur les effets d'un entraînement aérobie sur la fonction pulmonaire chez les sujets atteints de FK. En effet, Schneiderman-Walker et coll. (95) montrent une préservation du VEMS suite à un programme d'entraînement aérobie de trois ans et Moorcroft et coll. (21) suite à un programme d'un an. Par contre, également suite à un entraînement d'un an, Orenstein et coll. (106) ne rapportent aucun effet sur le VEMS. De plus, selon une revue systématique (101), pour bénéficier de l'effet protecteur sur la CVF, les enfants et adolescents doivent suivre un programme d'exercice à long terme d'une intensité de 70 % de la FC maximale (101). Schneiderman-Walker et coll. (95) ont aussi observé que le groupe qui faisait de l'exercice en endurance cardiorespiratoire avait un déclin de sa CVF significativement moins grand que le groupe témoin après trois ans, ce qui vient renforcer l'idée qu'à long terme, l'exercice aérobie peut diminuer le déclin de la CVF (102). Il faut noter qu'autant pour le VEMS que la CVF, il faut continuer à faire de l'exercice physique pour préserver les effets. Effectivement, suite à un entraînement aérobie, des sujets atteints

de FK ont augmenté leur VEMS ainsi que leur CVF. Six mois après la fin du programme, les effets étaient préservés, mais ceux-ci n'étaient plus présents un an plus tard, soit dix-huit mois suite à l'arrêt de l'entraînement. Le mécanisme à la base de l'effet protecteur de la pratique régulière de l'exercice aérobique sur la fonction pulmonaire (CVF et VEMS) est encore mal compris. Kriemler et coll. (108) spéculent que l'exercice contribue à améliorer le désencombrement des voies respiratoires par les vibrations mécaniques corporelles, l'augmentation de la ventilation de même que la liquéfaction du mucus.

Aucun changement n'a été rapporté dans la composition corporelle ni dans la puissance musculaire suite à un entraînement en endurance cardiorespiratoire (108).

Les évidences sur la qualité de vie sont aussi mitigées. En effet, deux revues systématiques (39, 102) démontrent que l'exercice aérobique a un effet positif sur la qualité de vie, mais certains auteurs ne rapportent aucun effet, dont Schmidt et coll. (104). Ceci est peut-être expliqué par le manque d'adhésion au programme. En effet, près de la moitié des patients ont quitté l'étude et la majorité restante n'a pas respecté la durée et l'intensité prescrite, soit 3 fois 30 minutes d'activité aérobique au choix à au moins 70 % de la FC maximale mesurée lors d'une épreuve d'effort (EE) (104). Pour des raisons similaires, Oreinstein et coll. (106) ne rapportent pas non plus d'effet sur la qualité de vie, mesurée à l'aide du questionnaire autoadministré *Quality of well-being scale*, suite à un programme d'entraînement. Les sujets devaient effectuer 30 minutes d'exercice aérobique continu 3 fois par semaine à 70 % de leur FC max sur *stair-stepping exercise machine* pendant 1 an. Les auteurs n'ont pas mesuré l'adhésion au programme, mais ils rapportent que plusieurs patients de ce groupe ont quitté l'étude, ce qui pourrait expliquer l'absence d'effet sur la qualité de vie. Par contre, bien qu'ils ne mesuraient pas directement la qualité de vie, Gulmans et coll. ont observé une augmentation du score des sous-catégories « apparence physique » et « estime de soi générale » du *Total Competence Score* administré à des enfants atteints de FK suite à un entraînement continu sur ergocycle à 70-80 % de la FC maximale prédite, pendant 6 mois (103).

6.1.2. Exercice anaérobie

Un exercice anaérobie est une activité physique dont la majorité de l'énergie provient d'un processus organique qui n'utilise pas d'oxygène, soit la dégradation de l'adénosine

triphosphate (ATP), de la créatine phosphate ou du glucose (105). Généralement, il s'agit d'un effort à intensité élevée, mais qui ne peut être soutenu longtemps (98).

Suite à un programme d'entraînement anaérobie effectué chez des sujets FK, on peut observer une amélioration de la fonction (domaine *physical functioning* du questionnaire *CF questionnaire*) et de la capacité anaérobie par rapport au groupe témoin. En effet, suite à un programme d'entraînement anaérobie, on mesure une augmentation du taux sanguin de lactate lors d'un effort, ce qui témoigne de l'augmentation du métabolisme anaérobie. On remarque aussi une augmentation de la puissance de pointe (101, 102, 109) et de la puissance moyenne (101, 102, 109). Dans l'étude de Klijn et coll. (109), 12 semaines suite à l'arrêt de l'entraînement, la puissance et la qualité de vie demeuraient améliorées chez des enfants (VEMS > 30 %). L'adhésion au programme était excellente, soit de $98,1 \pm 4,3$ %. Les auteurs rapportent que les enfants ont beaucoup aimé leur programme d'entraînement ce qui explique potentiellement l'excellente adhésion au programme (109).

Pour la capacité aérobie, exprimée par le VO_2 de pointe, certains auteurs notent une augmentation de celle-ci (102), alors que d'autres ont plutôt trouvé un effet protecteur, soit une diminution du déclin normalement observé (109). L'effet est réversible après 12 semaines d'arrêt d'entraînement (109).

Pour la fonction pulmonaire, certains auteurs notent une augmentation du VEMS (102), alors que d'autres ne rapportent aucun effet (109).

Enfin, il y aurait aussi une augmentation de la force des membres inférieurs suite à un entraînement anaérobie sollicitant les membres inférieurs (102).

6.1.3. Entraînement par intervalles

L'entraînement par intervalles à intensité élevée se veut une façon de faire de l'exercice où de courtes périodes d'exercice à intensité élevée sont entrecoupées de périodes de repos actif, soit du même exercice, mais effectué à faible intensité, ou de repos complet (110). Ce type d'entraînement est plus représentatif des activités de la vie quotidienne et domestique qui sont caractérisées par de courtes périodes d'effort plus intense entrecoupées de périodes de repos (110). En effet, ce type d'entraînement permettrait de maximiser la performance anaérobie des sujets, pour ainsi améliorer leur fonction dans les activités de la vie quotidienne et aussi repousser leur seuil anaérobie, ce qui améliorerait leur VO_2 de pointe. Il

est idéal chez les patients FK dont la fonction pulmonaire est plus faible et pour qui l'exercice cardiorespiratoire en continu est parfois impossible, car ceux-ci ont une limitation de leur ventilation à l'effort (111). Selon Klijn et coll. (112), les sujets avec une plus faible fonction pulmonaire ont une plus grande puissance anaérobie, ce qui suggère que la diminution du métabolisme aérobie soit compensée par une augmentation de l'activité anaérobie. Ce changement de métabolisme préférentiel avec la progression de la maladie est possiblement causé par l'hypoxie perpétuelle chez les sujets FK. Il y a aussi potentiellement une adaptation des fibres musculaires, soit une augmentation de fibres de type II et une diminution de fibres de type I. Ces mêmes auteurs (112) ont aussi montré qu'il y a une corrélation significative entre la performance anaérobie et la force musculaire chez ces mêmes sujets, surtout pour le quadriceps. Ce qui est logique, puisque l'EE anaérobie était effectuée sur vélo lors de l'étude. L'entraînement par intervalles est aussi une méthode d'entraînement efficace, car le temps passé à l'effort est court pour une bonne amélioration de la capacité physique (110)

En effet, chez des adultes FK avec atteinte sévère (VEMS < 40 %) ou qui désaturent lors d'un effort demandant une faible puissance (≤ 0.3 W/kg) ou au repos (saturation de l'hémoglobine en oxygène $[SpO_2] \leq 90$ %), un programme d'entraînement par intervalles sur tapis roulant constitué de 10 répétitions de 30 secondes d'effort intense alternées avec 60 secondes de repos a permis d'empêcher le déclin du VEMS et de la CVF. De l'oxygène était administré aux patients avec désaturation pendant la période d'exercice. Les patients ont aussi eu une augmentation de leur VO_2 de pointe, de leur puissance de pointe, de leur ventilation minute et de leur SpO_2 de pointe (110).

6.1.4. Exercices de musculation

Les exercices de musculation sont des exercices répétitifs avec charges dont le but est de développer la musculature corporelle en endurance, en force ou en puissance. Les exercices de musculation n'amélioreraient pas la capacité aérobie selon une revue systématique de 2008 comportant deux études sur le sujet (39). Dans la première étude, soit celle de Orenstein et coll. (106), les patients devaient entraîner leurs biceps, leur grand dorsal, leurs épaules et leurs pectoraux trois fois par semaine pendant un an. Le nombre de répétitions et de séries de même que les charges utilisées n'étaient pas spécifiés, mais celles-ci étaient adaptés et progressés de façon personnalisée pour chaque individu. Dans la deuxième étude, soit celle de Selvadurai et coll. (105) les patients devaient entraîner le haut et le bas

de leur corps sur une machine avec résistance non isocinétique à 70 % de leur charge maximale (1RM) et ils devaient faire 5 séries de 10 répétitions, et ce 5 fois par semaine.

Les programmes de musculation ont divers effets dépendamment de la qualité musculaire qu'ils visent à développer. En effet, un programme de musculation améliorerait la force chez les enfants et adolescents FK (101, 105). Kriemler et coll. (108) ne rapportent aucun changement dans la composition corporelle ni dans la puissance musculaire (108). Par contre, le programme de musculation ciblait plutôt l'augmentation de la force musculaire. Selvadurai et coll. (105) rapportent une augmentation significative de la masse corporelle suite à leur programme de musculation.

La musculation a aussi un impact sur la fonction pulmonaire chez les sujets FK. En effet, suite à un entraînement pour le haut et bas du corps sur machine non isocinétique, les sujets de l'étude de Selvadurai et coll. (105) ont augmenté leur VEMS pendant leur période d'hospitalisation d'une durée non spécifiée. De plus, suite à un entraînement en musculation pour le haut et le bas du corps 3 fois par semaine, de 6 à 9 répétitions de charges prédéfinies (les charges étaient augmentées de 5 % si le sujet pouvait effectuer plus de neuf répétitions), pendant 6 mois, les sujets atteints de FK ont augmenté leur VEMS et leur CVF (108). Ces effets se sont maintenus à 24 mois, donc 18 mois après la cessation du programme. Présentement, il n'y a pas de mécanisme connu qui explique ces effets (105), mais Kriemler et coll. émettent l'hypothèse que ces améliorations sont le résultat de l'entraînement des muscles respiratoires et des muscles stabilisateurs du tronc, ce qui favoriserait l'entrée d'air dans les poumons, donc une mécanique respiratoire plus efficace (108). D'un autre côté, Selvadurai et coll. spéculent que l'augmentation du VEMS suite à l'entraînement en musculation est causée par l'augmentation de la pression intrathoracique lors de la musculation, ce qui facilite le drainage postural et le dégagement des sécrétions.

6.1.5. Combinaison d'exercices en endurance musculaire et d'exercice aérobie

Un programme d'entraînement de 40-50 minutes d'ergocycle combiné à 11 exercices de renforcement musculaire en circuit, 3 fois par semaine (séances non consécutives) pendant 8 semaines, à l'hôpital, a augmenté significativement le VO_2 de pointe chez des enfants FK avec une atteinte modérée, en comparaison avec le groupe témoin (113). Par contre, cet effet est réversible seulement quatre semaines après l'arrêt du programme, ce qui implique que l'exercice physique doit être pratiqué de façon régulière pour améliorer le VO_2 de pointe.

Le programme a aussi augmenté significativement le 5RM lors de 3 exercices, soit au développé couché, au développé des jambes et au rameur assis, exercices qui étaient effectués lors du programme. Ceci peut être interprété comme une augmentation de la force musculaire des groupes musculaires spécifiquement sollicités et cette amélioration a été maintenue pendant quatre semaines suite à l'arrêt de l'entraînement. Ce programme n'a pas eu d'influence sur le VEMS, la CVF, la pression inspiratoire maximale, la mobilité fonctionnelle et la qualité de vie. Les auteurs suggèrent le besoin d'un programme à plus long terme pour augmenter la qualité de vie, la fonction pulmonaire et la mobilité fonctionnelle (113).

6.1.6. Activités sportives

Une activité physique est caractérisée par une augmentation substantielle de la dépense énergétique par rapport au métabolisme de base par la contraction des muscles squelettiques produisant des mouvements du corps (22). Ceci n'est pas équivalent à un entraînement structuré, mais englobe plutôt l'ensemble des sports d'équipe et des activités sportives. Chez l'adulte FK, Moorcroft et coll. (21) ont comparé l'effet de 6 séances par semaine de 20 minutes en alternant la pratique d'un sport sollicitant tout le corps ou les jambes et des exercices d'endurance musculaire pour le haut du corps avec un groupe témoin. Les deux groupes avaient un VEMS semblable au début de l'étude. Les auteurs rapportent un impact sur la fonction pulmonaire après un an. Il y a eu un ralentissement de la détérioration du VEMS chez les sujets actifs, alors qu'il a diminué plus rapidement et de façon constante chez les sujets du groupe témoin. Les sujets actifs ont également eu une augmentation de leur CVF comparé à une détérioration chez les sujets du groupe témoin. Lors de l'évaluation à la fin du programme d'entraînement, les sujets actifs ont eu une diminution de leur concentration de lactate et de leur FC pour un même niveau d'effort sous-maximal effectué sur ergocycle pour membres inférieurs par rapport au groupe témoin. Par contre, lors de l'épreuve d'effort sur ergocycle pour membres supérieurs, aucune différence n'a été observée entre les deux groupes pour la concentration de lactate sanguin pour un même niveau d'effort à la suite du programme d'entraînement, ce qui laisse penser que les sujets ne se sont pas améliorés par rapport à l'évaluation préentraînement. Les auteurs émettent l'hypothèse que ceci pourrait s'expliquer par une moins bonne adhésion aux exercices pour membres supérieurs lors de l'étude, comme il s'agissait de séances de musculation plus structurées par rapport aux exercices pour membres inférieurs qui étaient

des activités sportives diverses choisies par les sujets. De plus, les activités sportives sont plus adaptées à la vie des patients qu'un programme d'entraînement structuré. Elles permettent donc une intégration plus facile de l'entraînement dans leur quotidien (21).

6.2. Prescription d'exercice physique chez le sujet atteint de fibrose kystique

Selon l'OMS (91), les enfants de 5 à 17 ans devraient faire de l'exercice physique tous les jours, sous forme de jeux (23), de déplacements, de sport ou sous toute autre forme afin d'accumuler un minimum de 60 minutes d'exercice en endurance d'intensité modérée à élevée quotidiennement. Pour les adultes de 18 à 64 ans, l'OMS et l'*American College of Sports Medicine* (22) recommandent un minimum de 75 minutes d'exercice aérobic d'intensité élevée ou 150 minutes à intensité modérée chaque semaine ou une combinaison des deux, et ce par période d'au moins 10 minutes continues. Ceci équivaut environ à 30 à 60 min d'activité physique à intensité modérée par jour, un minimum de 5 jours par semaine ou 20 à 60 min à intensité élevée par jour minimum 3 jours par semaine (22). De plus, les adolescents et les adultes devraient faire du renforcement des principaux groupes musculaires 2 à 3 fois par semaine avec au moins 48 heures de récupération entre chaque séance pour un même groupe musculaire (22, 91).

6.2.1. Considérations spécifiques

6.2.1.1. Nutrition

Dans leur revue narrative, Rand et Prasad (114) rapportent que les sujets atteints de FK ont une dépense énergétique plus élevée que les sujets sains au repos et lors d'une activité physique donnée, possiblement secondaire à leur respiration plus énergivore et leur inflammation systémique constante. Ils ont donc des besoins énergétiques spécifiques, d'où la nécessité d'adapter leur alimentation lors de l'entreprise d'un programme d'entraînement ou de l'ajustement du volume ou de l'intensité de l'entraînement, pour assurer un apport calorique adéquat et une croissance normale chez la clientèle pédiatrique. Il ne faut pas hésiter à les référer en nutrition au besoin. Dans l'étude de Gulmans et coll. (103), les enfants buvaient une boisson énergétique après leur entraînement pour pallier à l'augmentation de la dépense énergétique. Pendant la durée du programme, ils ont eu une croissance normale.

L'augmentation de la dépense énergétique reliée à l'entraînement n'aurait donc pas d'effet négatif sur la croissance quand un apport calorique supplémentaire adéquat est apporté.

6.2.1.2. Diabète

Comme mentionné dans l'introduction (section 3.3), les patients atteints de FK sont sujets à faire du diabète. Il faut donc vérifier si le sujet est atteint de diabète avant d'entreprendre un programme d'entraînement. Si c'est le cas, il faudra alors particulièrement s'assurer d'un apport optimal de glucose pendant l'entraînement pour avoir assez de glycogène musculaire disponible (114, 115) et aussi ajuster la dose d'insuline pour ainsi éviter l'hypoglycémie reliée à l'effort. Il est prudent de prendre la glycémie avant l'exercice, immédiatement après, puis dans les heures qui suivent, surtout lorsque le sujet s'entraîne à une nouvelle intensité (22), car il n'est pas rare d'observer une hypoglycémie plusieurs heures après l'entraînement.

6.2.1.3. Hydratation

Tel que mentionné dans l'introduction (section 3.3), l'excrétion exagérée d'ions chlore (Cl^-) et sodium (Na^+) au niveau des glandes sudoripares chez les sujets atteints de FK diminue leur concentration dans le plasma et favorise ainsi la déshydratation. Il est donc important de s'assurer d'une bonne prise liquidienne et de veiller au remplacement électrolytique chez les sujets atteints de fibrose kystique qui font de l'exercice, surtout lorsque la température est élevée (114).

6.2.1.4. Densité osseuse

Les individus atteints de FK sont plus sujets à souffrir d'ostéoporose par rapport aux individus sains, tel que mentionné dans l'introduction (section 3.3), ce qui peut augmenter le risque de fractures. Par contre, l'exercice physique en mise en charge en position verticale diminue le risque d'ostéopénie, qui est accru chez ces patients (116). De plus, la pratique d'exercice physique ne semble pas augmenter le risque de fractures chez les patients atteints de FK, car le taux de blessures reliées à l'entraînement rapporté par ceux-ci était de 0,9 % lors d'un sondage informatisé qui a été envoyé à des patients FK en Allemagne en 2008 (117). Par contre, les auteurs de ce sondage rapportent qu'il se peut que les sujets atteints de FK participent à des activités avec moins d'impact que les sujets sains. Ils mentionnent également que les sujets ont souvent de la difficulté à se rappeler les incidents qui sont

arrivés dans la dernière année. Somme toute, la prescription d'exercice à faible impact est recommandée pour les sujets atteints de FK, mais il faut s'assurer d'augmenter progressivement les activités à fort impact pour éviter des fractures ostéoporotiques.

6.2.1.5. Muscles squelettiques

Il est fréquent d'observer de la faiblesse musculaire chez les patients atteints d'une maladie pulmonaire chronique. Ceci est causé par la diminution de capillarisation, le changement de fibre musculaire de type I vers le type IIa, la diminution des enzymes oxydatives et l'augmentation des enzymes glycolytiques. Ces éléments font que le seuil anaérobie est atteint à un travail de pointe plus faible chez ces patients (118). Comme les sujets FK ont des voies bioénergétiques anormales au niveau de leurs muscles striés, Wells et coll. (119) ont observé que leur phosphocréatine prend plus de temps à se régénérer suite à un effort à intensité élevée par rapport aux sujets sains. Les auteurs suggèrent une atteinte du métabolisme aérobie oxydatif, qui est prédominant dans cette phase de récupération. Ceci peut être causé par l'inflammation systémique chronique et le stress oxydatif. Il est donc nécessaire d'allonger les temps de repos lors d'un entraînement par intervalles à haute intensité afin de permettre une récupération optimale de la phosphocréatine entre les séries, d'où l'importance de bien évaluer la tolérance à l'exercice et la récupération du patient.

6.2.1.6. Infection pulmonaire active

Tel que mentionné dans l'introduction (section 3.2), les sujets FK sont sujets à faire des infections pulmonaires fréquentes. Il est donc important d'éviter le contact entre les patients lorsqu'ils ont une infection pulmonaire active. En effet, la présence de *P. cepacia* est un facteur prédictif majeur de mortalité sur huit ans (92). Aussi, la présence de *Pseudomonas aeruginosa* est corrélée avec la détérioration du VO_2 de pointe par kilogramme à l'adolescence chez les sujets FK (93). Il est donc préférable que les patients infectés ne prennent pas part à des entraînements en groupe pendant la période d'infection, afin d'éviter la contamination du matériel et des autres patients. De plus, dans les centres où plusieurs patients vont s'entraîner, il faut s'assurer de bien désinfecter le matériel après chaque utilisation (115). Il faut aussi tenir compte du fait que lors d'une période d'infection, les sujets peuvent être hospitalisés, ce qui diminue leur niveau d'activité physique quotidien (93).

6.2.2. Quand entreprendre un programme d'exercice physique?

Vu les nombreux bienfaits de l'activité physique dans la population en générale de même que chez la clientèle FK, il est important que celle-ci fasse partie intégrante de leur mode de vie (116). Pour ce faire, il faut encourager la participation à des activités physiques chez les enfants dès le diagnostic, même si ceux-ci sont encore asymptomatiques (116). Il est donc plus facile pour eux de faire de l'exercice physique et ils sont généralement moins occupés que les adultes (115). Il faut leur faire vivre des expériences positives avec l'exercice physique afin de favoriser l'adhésion à un programme plus structuré lorsqu'ils seront adultes. Les facteurs influençant l'adhésion au traitement de même que différentes façons de l'améliorer seront présentés plus en détail dans la section 8.2.

6.2.3. Stratification du risque de soumettre un sujet à l'effort et évaluation

À cause de leur atteinte pulmonaire, les sujets atteints de FK sont classés à haut risque dans la population saine (22, 118). Ceci implique qu'avant de leur prescrire un programme d'entraînement dont l'intensité se situe dans une zone d'entraînement, il faut absolument que les sujets subissent un examen médical ainsi qu'une épreuve d'effort EE avec supervision médicale ou par un professionnel qualifié si un médecin est à proximité (22). Lors de l'épreuve d'effort chez les sujets FK, il faut monitoriser la SpO₂. Pour les sujets avec atteinte sévère, un test de marche peut être effectué à titre d'épreuve d'effort (115, 118). Dans la population cardiovasculaire, les sujets FK doivent être classifiés à faible, moyen ou haut risque. S'il n'y a aucune atteinte cardiaque concomitante, ce qui déterminera la stratification du patient est sa capacité fonctionnelle. Si celle-ci est plus grande ou égale à sept METs, le sujet sera classifié à faible risque, si elle est plus petite que cinq METs, le sujet sera à faible ou moyen risque (22). Les contre-indications absolues à l'évaluation de la capacité à l'effort sont (22):

- Un changement récent significatif à l'électrocardiogramme (ECG) au repos
- De l'angine instable
- Une arythmie cardiaque non contrôlée
- Une sténose aortique sévère symptomatique

- Une insuffisance cardiaque symptomatique non contrôlée
- Une embolie pulmonaire aiguë ou un infarctus pulmonaire
- Une myocardite ou précardite aiguë
- Un anévrisme disséquant connu ou soupçonné
- Une infection systémique aiguë accompagnée de fièvre, de courbatures ou de ganglions oedematisés

Le risque d'effets indésirables majeurs lors de l'exercice physique prescrit par un physiothérapeute chez les sujets atteints de FK est très faible. En effet, dans leur revue systématique de 2008, incluant des patients FK de différents âges et avec différents niveaux de sévérité de la pathologie, Shoemaker et coll. ne rapportent aucun effet indésirable suite à différents programmes d'exercice physique (39). Dans une autre étude (117), la fréquence de pneumothorax, d'hypoglycémie, de blessures telles que fractures, claquages et contusions de même que des arythmies cardiaques, rapportées par les physiothérapeutes lors d'un sondage, était de moins de 1 % dans les hôpitaux et les centres de réadaptation en Allemagne. Dans cette même étude, les auteurs ont également mené un sondage auprès des patients et la majorité (67 %) a répondu n'avoir jamais eu de grave problème lors d'une séance d'exercice, alors que 22 % ont rapporté au moins une crise d'asthme. Une faible proportion de patients a également rapporté d'autres effets indésirables, dont 6 % une blessure, 4 % un pneumothorax et 1 % des évanouissements. En plus des effets adverses questionnés spécifiquement par le sondage, les patients ont aussi ajouté que l'exercice avait augmenté leurs douleurs arthritiques (4 %), la présence de sang dans leurs expectorations (3 %) ainsi que l'hypoglycémie (1 %). Ces derniers effets sont peu fréquents et ne doivent pas empêcher la prescription d'un programme d'exercice. Le risque de faire une crise d'asthme était corrélé avec la présence d'infection de *Pseudomonas aeruginosa* et un faible VEMS, alors qu'un âge plus avancé était corrélé avec le risque de pneumothorax (117).

Un autre des risques associés à l'exercice physique chez les sujets atteints de FK est la désaturation à l'effort, soit une baisse de la SpO₂ de plus de 4 %. Elle dépend surtout de la sévérité de l'atteinte pulmonaire plutôt que de l'intensité de l'exercice. Par exemple, dans l'étude de Klijn et coll. (112), lors d'un exercice anaérobie maximal de 30 secondes, les sujets avec atteinte modérée avaient une diminution marquée de la SpO₂ comparé aux sujets avec

atteinte légère pour une même intensité d'exercice. La désaturation est fréquente chez les sujets dont l'atteinte de la maladie est de modérée à sévère et ce même à intensité sous-maximale, soit 80 % du travail de pointe évalué lors d'une EE maximale (120).

De plus, selon McKone et coll. (120), pour permettre à ces sujets de profiter des effets bénéfiques d'un programme d'entraînement, de l'oxygène peut être administré lors d'un exercice sous-maximal (118). Ceci permettrait d'augmenter la durée de l'entraînement et la SpO₂ à l'effort de façon significative lorsque comparé au groupe témoin. Afin de déterminer si un sujet peut bénéficier d'un apport en oxygène lors de l'entraînement, il faut évaluer sa SpO₂ à l'effort. Généralement, lorsque celle-ci est plus faible ou égale à 88 %, il faut envisager une administration d'oxygène lors de l'effort chez les sujets atteints de maladie obstructive chronique (22), mais chaque individu est unique et un avis médical peut être nécessaire. L'EE peut être refaite avec oxygénothérapie, afin de connaître la dose d'oxygène qui sera utilisée par la suite lors de l'entraînement. Il est donc important de bien monitoriser les réponses à l'effort du sujet lors d'une EE, avant de débiter un programme d'entraînement, pour savoir quels paramètres devront être surveillés par la suite ainsi que le niveau de supervision nécessaire.

Avant d'entreprendre un programme d'entraînement, il faut aussi s'assurer de bien quantifier le niveau d'activité de base des individus afin d'adapter le programme en conséquence (115).

6.2.4. Mesures de sécurité : monitoring et supervision

Si le sujet FK ne présente pas de désaturation importante à l'effort et qu'il est classé à faible risque dans la population cardiaque, il pourra s'entraîner seul dès le début du programme d'entraînement, mais une supervision à distance pourra être effectuée. En effet, selon Schneiderman-Walker et coll. (95), un contact régulier avec les patients favorise l'adhésion au programme. De plus, Kriemler et coll. (108) mentionnent qu'un contact une fois par semaine serait suffisant pour s'assurer de l'adhésion au programme d'entraînement. Par contre, ils ont observé que dès que la supervision prend fin, les patients arrêtent de suivre leur programme et aucun d'entre eux n'a accepté l'abonnement gratuit au gym pour un an qui leur était proposé à la fin de l'étude. Si le sujet FK est classé à moyen ou haut risque dans la population cardiaque, une supervision directe sera privilégiée au début du programme afin d'assurer la sécurité du patient et d'administrer de l'oxygène en cas de désaturation importante. La supervision pourra passer en mode indirecte après 18 à 36 séances pour les

patients à haut risque, à la condition que le patient respecte le programme d'entraînement, qu'il ait des réponses physiologiques normales à l'effort et qu'il soit autonome et sécuritaire, c'est-à-dire qu'il est en mesure de reconnaître les signes et symptômes d'intolérance à l'effort. Pour les patients à risque modéré, ils pourront passer en supervision indirecte après quelques séances supervisées si leur capacité fonctionnelle est supérieure ou égale à sept METs, leurs réponses hémodynamiques sont normales à l'effort et lors du retour au calme (ECG, tension artérielle, FC, signes et symptômes normaux) et s'ils sont autonomes et sécuritaires.

Dans tous les cas, le patient devra prendre sa FC et sa perception de la difficulté de l'effort sur l'échelle de Borg modifiée avant, pendant et après l'entraînement de même que s'assurer en tout temps qu'il ne présente aucun signe et symptôme d'intolérance à l'effort. Le patient peut aussi évaluer sa dyspnée sur l'échelle de Borg modifiée (22). Si le patient est à risque de désaturation à l'effort, la SpO₂ devra aussi être vérifiée régulièrement à l'aide d'un oxymètre de pouls par le patient ou par le professionnel de la santé supervisant l'entraînement.

6.2.5. FITT

Dans la littérature, il n'y a pas de recommandations claires quant au type d'exercice et aux paramètres à utiliser lors de la prescription d'exercice physique en physiothérapie avec une clientèle atteinte de FK. Par contre, certaines grandes idées ont été retenues pour essayer de guider les cliniciens. Il est recommandé aux patients FK de prendre leur médication bronchodilatatrice, avec un avis médical, avant une séance d'exercice afin de maximiser leur fonction pulmonaire (118). La prescription d'exercice physique suivante est applicable aux adultes et aux enfants de six ans et plus (39, 101).

6.2.5.1. Fréquence

La fréquence dépend du type d'activité. Pour un exercice aérobie continu, la majorité des études recensées par deux revues systématiques recommandent trois à cinq séances par semaine (39, 101), tel que recommandé chez le sujet sain. Par contre, on retrouve une certaine variabilité, car ces deux revues systématiques contiennent également quelques études qui recommandent deux à sept séances par semaine (39, 101).

Pour ce qui est de l'entraînement par intervalles, les sujets de l'étude de Gruber et coll. s'entraînaient également cinq fois par semaine (110). Aussi, une période de 24 heures de repos a été démontrée suffisante avant d'entreprendre une autre période d'activité physique aérobie continue, suite à un entraînement à intensité élevé chez des enfants FK avec atteinte légère à modérée (96).

Pour ce qui est des exercices de musculation, moins d'études ont été effectuées sur le sujet. Ainsi, leur effet est moins bien démontré et la fréquence recommandée varie de trois à cinq fois par semaine selon une revue systématique (39). Suite à ces informations, on recommande donc de les faire en complément à l'exercice aérobie, car les deux types d'entraînement n'améliorent pas les mêmes paramètres physiologiques (105). De plus, pour diminuer la charge thérapeutique, ils pourront être faits deux fois par semaine tel que recommandé chez le sujet sain.

6.2.5.2. Intensité

Pour ce qui est de l'intensité, dans plusieurs études faites sur l'entraînement cardiorespiratoire aérobie continu chez les sujets atteints de FK recensées par deux revues systématiques (39, 101), les sujets s'entraînaient à 60-80 % de la FC de pointe mesurée au cours d'une EE et majoritairement à 70 % FC max prédite. Ceci correspond à une intensité de 50 % de la FC de réserve ou 50 % du VO_2 de réserve (118). Une fenêtre de 60-85 % FC de pointe mesurée au cours d'une EE (115) serait acceptable. Les sujets de l'étude de Schmidt et coll. (104) se sont entraînés à une intensité de 75-85 % de la FC max mesurée par EE max, alors que le programme leur demandait de s'entraîner à une intensité supérieure à 70 % de leur FC max. Donc, les sujets se sont entraînés à une intensité plus élevée que celle prescrite. Par contre, dans l'étude de Lannefors et coll. (103), les patients se plaignaient de l'intensité trop élevée (70 % du travail maximal) du programme d'entraînement aérobie de 20 minutes en continu sur ergocycle pendant 6 mois. Malgré tout, il faut s'assurer que l'intensité soit suffisante pour pouvoir observer des changements physiologiques.

Pour un entraînement par intervalles, l'intensité peut être plus élevée que pour un entraînement continu, car la durée de l'effort est fractionnée. L'intensité peut aussi être la même que pour un effort continu, mais avec du temps de repos entre les intervalles. Dans l'étude de Gruber et coll. (110) et dans celle de Klijn et coll (121), l'intensité à laquelle les sujets s'entraînaient n'est pas clairement spécifiée.

Pour les exercices de musculation, une revue systématique consultée (39) de même que l'étude de Orenstein et coll. (106) ne précisent pas le nombre de séries, de répétitions et les charges utilisées. Selavdurai et coll. (105) mentionnent avoir entraîné leurs sujets à 70 % de la charge maximale pour cinq séries de dix répétitions.

De plus, lors de la prescription de l'intensité, il faut tenir compte de la perception de l'effort par le patient. En effet, Stevens et coll. ont trouvé que lors d'un exercice à intensité élevée, les enfants FK ont une perception de la difficulté de l'effort, évaluée par l'échelle de Borg, semblable à celle des sujets sains. Par contre, 24 heures plus tard, lors d'un exercice à intensité modérée, les enfants atteints de FK ont une plus grande perception de l'effort sur l'échelle de Borg (mesurée pendant l'exercice) que les sujets sains (96). Il est donc important de bien évaluer l'effet de l'exercice sur plusieurs jours et d'ajuster le programme en conséquence.

6.2.5.3. Temps

Pour un exercice cardiorespiratoire aérobie continu, plusieurs études faites chez les sujets atteints de FK recensées par deux revues systématiques (39, 101) recommandent des séances de 20 à 30 minutes lorsque les sujets FK s'entraînent à 60-85 % de la FC max. La majorité de ces études recommandent 30 minutes en continu.

Dans le cadre d'un entraînement par intervalles chez des sujets avec une atteinte plus sévère (VEMS < 40 %), Gruber et coll. (110) suggèrent un ratio de travail/repos de 1/2 (30 secondes d'effort et 60 secondes de repos) à une intensité élevée (tapis roulant incliné à la moitié de ce qui a été atteint par le sujet pendant l'EE) répété 10 fois.

6.2.5.4. Type

Lors de la prescription d'un programme d'entraînement, il est important d'adapter le programme en fonction de l'individu pour augmenter l'adhésion au traitement et ainsi pouvoir observer des changements physiologiques (21). Pour les patients atteints de FK avec une atteinte légère à modérée, un entraînement en endurance cardiorespiratoire en continu présente le plus d'évidences (39, 101). La majorité des auteurs ont fait des études sur ergocycle pour membres inférieurs, tapis roulant ou *stair-stepping exercise machine* (39, 101), mais il est aussi possible d'utiliser un elliptique, de faire de la natation ou du vélo à

l'extérieur. La variation des modes d'activité dans le programme semble être un facteur qui influence son adhésion. Dans l'étude de Lannefors et coll. (103), les sujets FK se plaignaient du manque de variété, suite à un entraînement continu de 20 minutes sur ergocycle pendant six mois et les auteurs rapportaient une diminution de l'adhésion du programme avec le temps. Par contre, les sujets disaient être prêts à continuer à faire un entraînement d'un autre type à la fin de l'étude. De plus, les patients de l'étude de Gruber et coll. (110) rapportent une plus grande motivation à faire un entraînement par intervalles versus un entraînement long continu à intensité constante. L'entraînement par intervalles peut donc être envisagé pour augmenter la motivation des patients ou pour ceux avec une augmentation de la sévérité de la pathologie. En effet, chez ces derniers, l'entraînement par intervalles serait préférable lorsqu'effectué à haute intensité par rapport à l'entraînement aérobic continu à faible intensité.

La musculation peut aussi être prescrite chez les sujets FK. Celle-ci offre des effets complémentaires à l'entraînement aérobic continu ou par intervalles (105).

Pour les enfants de moins de six ans, il est important que le mode d'activité plaise à l'enfant, soit adapté en fonction de l'âge et considère les préférences individuelles. Celui-ci peut être sous forme de jeux ou de participation à des équipes sportives. Rand et coll. (114) soulèvent la possibilité d'utiliser des consoles de jeux pour stimuler les enfants à suivre leur programme d'exercice physique. Il est aussi important d'inclure la participation des parents dans la mise en place d'un programme d'entraînement. En effet, ces derniers ont un rôle important au niveau des encouragements qu'ils peuvent prodiguer à leur enfant, de leur participation directe dans des activités sportives avec leur enfant ou par leur soutien financier pour le matériel (115). Il est recommandé que les enfants plus âgés fassent de l'exercice aérobic, anaérobic et même de la musculation (121). Selon une revue systématique de 2010, il y a un niveau d'évidence raisonnable concernant l'intégration des exercices de musculation dans le programme d'entraînement d'enfants et d'adolescents FK (101). Il faut toutefois favoriser des activités qui mettent l'accent sur le caractère social de l'activité pour augmenter l'adhésion, car l'adolescence est une période où le niveau d'activité physique a tendance à diminuer (115).

6.3. Synthèse

Somme toute, dans la littérature, il semble y avoir des évidences sur l'utilisation des exercices aérobie, anaérobie et de musculation ainsi que sur la combinaison d'exercice aérobie et de musculation dans la prise en charge de patients atteints de FK, mais les effets bénéfiques ne sont pas constants entre les diverses études (122). En général, on observe divers bienfaits dont une augmentation ou préservation du VO₂ de pointe, un ralentissement du déclin du VEMS et de la CVF, une augmentation de la force ainsi que de la qualité de vie, mais il n'y a pas de recommandations précises quant à la prescription. En effet, les études et les revues systématiques actuellement publiées comportant des données très hétérogènes pour ce qui est des paramètres et du type d'exercice ainsi que la population cible (âge, sévérité), ce qui fait que les recommandations s'appliquent à la population FK en général. Il faut aussi considérer que la faible adhésion des patients aux différents programmes d'exercice physique, (101) de même que la courte durée de certaines études (trois mois ou moins), ne permettent pas d'observer des changements physiologiques au niveau de la tolérance à l'effort. Ces deux facteurs peuvent venir biaiser les résultats et diminuer l'effet de traitement (122). Malgré tout, les études sont plutôt en accord sur le fait que la prescription d'un programme d'entraînement chez les sujets FK est sécuritaire. Il est donc recommandé aux physiothérapeutes travaillant avec la clientèle FK de favoriser un mode de vie actif en prescrivant un programme d'exercice physique adapté au patient. Il est également essentiel de bien réévaluer le patient pour vérifier l'efficacité du programme et ainsi pouvoir l'adapter afin d'améliorer la qualité de vie chez cette clientèle.

Université de Montréal

**Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : désencombrement des voies
respiratoires à l'aide d'appareils**

par Annick Circé

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de
l'obtention du grade de maîtrise ès sciences de la santé - Physiothérapie

Mai 2014

© Annick Circé, 2014

7. Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : désencombrement des voies respiratoires à l'aide d'appareils

Depuis plusieurs années, de nouvelles modalités de désencombrement des sécrétions ont vu le jour dans le but de faciliter le quotidien des individus souffrant de fibrose kystique (FK). Ces nouvelles modalités incluent plusieurs appareils qui sont faciles et rapides d'utilisation en plus de permettre l'autonomie de l'utilisateur. Parmi les principes à la base de ces appareils, on retrouve la pression expiratoire positive (PEP), la pression expiratoire positive oscillante (PEPO) ainsi que la vibration thoracique à haute fréquence (VTHF). Tout d'abord, les composantes, le mécanisme et le fonctionnement de ces trois principales catégories d'appareil seront abordés en détail. Ensuite, les évidences scientifiques en lien avec l'efficacité de ces appareils seront présentées. Finalement, une brève description de certains appareils moins connus ou moins étudiés sera effectuée.

7.1. Appareils de désencombrement des voies respiratoires

7.1.1. Pression expiratoire positive

La PEP est une thérapie utilisée par les individus atteints de FK pour dégager les sécrétions des voies respiratoires. Comme la majorité des appareils à PEP sont faciles d'utilisation, ils peuvent être utilisés à partir de l'âge de trois ou quatre ans (62, 123). Normalement, cette modalité ne requiert pas la présence d'une tierce personne, mais les enfants en bas âge nécessitent souvent une supervision. La PEP fait appel à un dispositif portatif relativement peu coûteux. En effet, un appareil à PEP coûte en moyenne 25 \$ à 60 \$ (12, 124). Plusieurs modèles sont disponibles, par exemple : le *PEP mask*, le *PariPEP*[®], le *TheraPEP*[®] et le *Threshold PEP*[®]. Tous ces modèles reposent sur le même principe de base, mais chacun possède des composantes et des caractéristiques d'utilisation qui leur sont propres. Parmi ces appareils, on distingue, de façon générale, deux catégories : les appareils à basse pression et les appareils à haute pression.

La PEP à basse pression peut être effectuée durant les phases aiguës de la maladie (62). Toutefois, puisque la PEP crée une résistance à l'expiration, son utilisation n'est pas recommandée chez les sujets ayant une dyspnée sévère (125) et est contre-indiquée en présence d'un pneumothorax non drainé (126). Comme la thérapie par PEP à haute pression

créée une plus grande résistance à l'expiration, elle pourrait être difficile à effectuer ou mal tolérée dans les phases aiguës de la maladie (127). De plus, la PEP à haute pression est contre-indiquée dans le cas de troubles cardiaques, d'hémoptysies, d'asthme, de pneumothorax ou suite à une chirurgie pulmonaire (126).

7.1.1.1. Mécanismes

La PEP utilise un appareil constitué d'un masque ou d'un embout buccal, d'une valve inspiratoire unidirectionnelle et d'une fuite expiratoire. Parfois, un manomètre est ajouté, permettant une rétroaction visuelle de la pression produite durant l'expiration. De plus, un nébuliseur peut être annexé à l'appareil afin d'administrer au patient une solution hypertonique durant la thérapie par PEP (62).

L'expiration à travers l'appareil à PEP crée une résistance à l'expiration qui engendre une pression positive dans les voies respiratoires (128). Ceci permet d'augmenter la pression intrapulmonaire et d'éviter la compression dynamique des voies aériennes (3, 13). La PEP réduit donc l'hyperinflation et améliore le débit aérien en fin d'expiration (3). De plus, l'augmentation de la pression intrapulmonaire permet à l'air de s'infiltrer entre la paroi des voies respiratoires et le mucus afin de faciliter le déplacement et l'élimination de ce dernier (129, 130).

La PEP permet aussi d'améliorer l'homogénéité de la ventilation (3, 127) en limitant le rétrécissement asymétrique de la lumière des voies respiratoires (131). Ainsi, la distribution de la ventilation est plus uniforme. La PEP à haute pression aurait davantage d'effets sur cet élément que la PEP à basse pression (126).

Figure 1 - PEP Mask (132)



7.1.1.2. Séance de traitement

Avant d'entreprendre le traitement, il faut choisir la fuite expiratoire qui sera utilisée. La difficulté de l'exercice est déterminée par la grandeur de l'ouverture de la fuite expiratoire : plus l'ouverture est petite, plus il y aura de résistance à l'expiration et plus il sera facile de maintenir une même pression (13, 129). Il existe donc plusieurs formats de fuite expiratoire et chacun possède une couleur qui lui est propre. De façon générale, on amorce les traitements avec la fuite expiratoire noire puisqu'elle a la plus petite ouverture et représente donc le niveau de difficulté le plus faible (129). À l'inverse, l'utilisation de la fuite expiratoire brune rend la thérapie plus difficile puisqu'elle possède la plus grande ouverture (129). Il est toutefois important d'adapter et de progresser la difficulté de l'exercice en fonction des capacités du patient.

Une fois la fuite expiratoire installée, le patient peut s'asseoir ou se placer en décubitus latéral et placer le masque de façon hermétique ou utiliser un pince-nez s'il s'agit d'un embout buccal (133). Durant la thérapie par PEP à basse pression, le sujet effectue une série de 15 inspirations à volume courant suivie d'expirations légèrement forcées (134, 135). Il doit maintenir, durant l'expiration, une pression variant de 5 à 20 cm H₂O (12, 129, 134). Suite à cette série de 15 respirations, le patient retire le masque et tousse normalement ou à glotte ouverte afin d'éliminer ses sécrétions. Après deux minutes de respiration régulière, le sujet peut répéter le cycle quatre à six fois ou jusqu'à ce que les sécrétions soient complètement éliminées (135, 136). On recommande de répéter toute la séquence deux fois par jour (10). On utilise la thérapie par PEP à haute pression lorsque la thérapie à basse pression ne stimule pas suffisamment la toux. Ainsi, on demande au sujet des expirations forcées à travers l'appareil afin de générer une pression supérieure à 20 cm H₂O (3).

Afin de limiter les risques de contamination et d'infection, il est recommandé d'utiliser un appareil par patient et de le nettoyer fréquemment. Pour un nettoyage efficace, il faut démonter le dispositif, nettoyer ses composantes à l'aide d'un savon doux et de l'eau tiède et les sécher avant de les réassembler (129, 137). Les nettoyages peuvent être effectués trois à quatre fois par semaine, mais entre chaque séance, il est recommandé de simplement rincer les composantes du dispositif afin d'enlever l'humidité et les dépôts de sécrétions (137).

7.1.2. Pression expiratoire positive oscillante

La PEPO est une des thérapies qui permet le désencombrement des voies respiratoires dans les cas d'atteinte du système pulmonaire. Tout comme les appareils à PEP, les appareils à PEPO sont faciles d'utilisation et peuvent être utilisés par les individus âgés de plus de trois ans (123). Normalement, cette modalité est effectuée de façon autonome, mais les jeunes enfants nécessitent souvent un encadrement. De plus, les dispositifs à PEPO sont portatifs et peu coûteux avec des prix variant entre 35 \$ et 100 \$ (12, 124, 138). Plusieurs modèles d'appareils sont disponibles. On retrouve, entre autres, le *Flutter*[®], l'*Acapella*[®], le *Cornet*[®] ainsi que le *Quake*[®]. Bien que tous ces dispositifs utilisent le principe de PEPO, chacun possède des particularités qui lui sont propres.

La PEPO peut être mal tolérée dans les phases aiguës de la maladie (62). De plus, si le patient ne maîtrise pas bien la technique, il peut ressentir des étourdissements causés par l'hyperventilation (6). Comme les appareils à PEPO augmentent la pression intrapulmonaire, ils peuvent contribuer au développement ou à l'aggravation d'un pneumothorax (6). C'est pourquoi cette modalité est contre-indiquée chez les patients en présence de ce dernier (126, 137), mais aussi chez les patients avec de l'hémoptysie (126) ou une insuffisance cardiaque droite (137).

7.1.2.1. Mécanismes

Tout comme la PEP, la PEPO induit une résistance durant l'expiration ce qui limite la compression dynamique des voies respiratoires (138) et provoque une toux qui permet d'expectorer les sécrétions. De plus, les oscillations provoquent la vibration de la paroi des voies respiratoires (134) ce qui permet, par résonance, l'augmentation de l'amplitude des battements ciliaires (3) et la modification des propriétés du mucus (10, 138). Ainsi, celui-ci se décolle plus facilement des voies respiratoires et est plus facilement mobilisé vers les voies aériennes supérieures afin d'être éliminé (13).

Le *Flutter*[®], l'appareil à PEPO le plus connu, est un appareil portatif en forme de pipe composé d'un embout buccal et d'un couvercle perforé. À l'intérieur du dispositif, on retrouve une bille d'acier inoxydable qui repose dans un réceptacle conique de plastique (139). Les vibrations sont induites par la bille qui, à cause de l'air expiré et de la force de gravité, oscille verticalement (137). Lorsque la bille descend, elle se dépose dans le cône et bloque le

passage de l'air et lorsqu'elle monte, elle crée une ouverture qui laisse passer l'air. Ces oscillations de la bille provoquent des fluctuations de la résistance au débit expiratoire, ce qui induit la PEP et la vibration des voies respiratoires. Pour optimiser cette dernière, l'inclinaison du dispositif doit être ajustée afin d'obtenir une fréquence similaire à la fréquence de résonance des poumons. Toutefois, comme le mécanisme du *Flutter*[®] dépend de la gravité, l'appareil ne peut être que très légèrement incliné. En général, le *Flutter*[®] peut produire des oscillations ayant une fréquence de 6 à 20 Hz (137). Lorsqu'il est placé à l'horizontale, il produit une fréquence d'oscillation d'environ 15 Hz (137). En inclinant légèrement l'appareil vers le bas, on obtient une plus petite fréquence d'oscillation ou une plus grande fréquence s'il est incliné vers le haut.

Figure 2 - *Flutter*[®] (140)



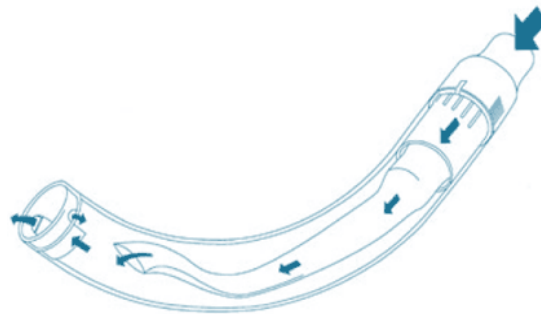
Le dispositif *Acapella*[®] est un appareil portatif qui utilise un aimant et un clapet à contrepoids pour produire la PEPO. Lorsque le patient expire à travers le dispositif, c'est le clapet qui induit la PEPO en bloquant le passage de l'air de façon intermittente (141). À l'extrémité de l'appareil, un bouton permet d'ajuster la distance entre l'aimant et le clapet afin de régler la fréquence, l'amplitude et la pression (141). À l'inverse du *Flutter*[®], le mécanisme de l'*Acapella*[®] n'est pas influencé par la gravité. Il peut donc être utilisé dans plusieurs positions (74, 128).

Figure 3 - *Acapella*[®] (142)



Le *Cornet*[®] est un appareil composé d'un tube semi-circulaire en plastique contenant un tuyau flexible (74). Une des extrémités du tube est formée d'un embout buccal alors qu'à l'autre extrémité, on retrouve une roulette qui permet d'ajuster le débit, la pression ainsi que la fréquence des oscillations. Lors de l'utilisation du *Cornet*[®], la PEPO est produite grâce aux mouvements du tuyau flexible (74). Durant l'expiration, ce tuyau se remplit d'air et se plie à certains endroits à cause de la contrainte du tube semi-circulaire en plastique (143).

Figure 4 - *Cornet*[®] (144)



Le *Quake*[®] est un dispositif composé d'un embout buccal et d'une manivelle. Durant l'expiration, l'utilisateur peut gérer manuellement la fréquence des oscillations en tournant la manivelle à la vitesse désirée (145). Une rotation lente de la manivelle induit des oscillations à faible fréquence alors qu'une rotation rapide induit des oscillations à haute fréquence (145). Ainsi, le *Quake*[®] est recommandé pour les patients qui ont une atteinte pulmonaire importante et qui sont incapables de générer un débit expiratoire suffisant pour utiliser les appareils précédents (145).

Figure 5 - *Quake*[®] (146)



7.1.2.2. Séance de traitement

On retrouve deux étapes principales communes à tous les dispositifs PEPO. Toutefois, les paramètres utilisés et la séquence varient légèrement en fonction de l'appareil choisi. La première étape du traitement par PEPO est le décollement du mucus des voies respiratoires périphériques et la mobilisation de celui-ci vers les voies respiratoires centrales. Pour ce faire, il faut inspirer au trois quarts d'une inspiration maximale (137), maintenir pendant deux ou trois secondes afin de laisser l'air se distribuer également dans les poumons, puis expirer activement à travers l'appareil jusqu'au volume résiduel (10). Après avoir effectué ces cycles respiratoires 5 à 15 fois (10, 133, 137), le sujet peut passer à la deuxième étape, soit l'élimination du mucus. Le sujet doit, à deux reprises (137), inspirer lentement jusqu'à la capacité maximale, maintenir deux à trois secondes et expirer activement jusqu'au volume résiduel. Cette dernière manœuvre devrait faciliter l'expectoration des sécrétions. Ces deux étapes peuvent être répétées cinq fois (134) ou jusqu'à ce qu'il n'y ait plus de sécrétions à éliminer. En général, le traitement dure de 5 à 15 minutes et doit être fait au moins 2 fois par jour (137).

Les conseils d'entretien sont les mêmes que pour les dispositifs à PEP. En effet, afin de prévenir les infections, il est préférable d'utiliser un appareil par patient (137). De plus, un nettoyage fréquent et efficace est nécessaire pour éliminer l'humidité et les dépôts de sécrétions (137).

7.1.3. Vibrations thoraciques à haute fréquence

La VTHF est aussi appelée oscillation à haute fréquence de la paroi thoracique, compression à haute fréquence de la paroi thoracique ou, plus communément, la veste. Tout comme les deux modalités précédentes, la VTHF ne requiert pas la participation active du sujet. Ainsi, elle peut être utilisée à partir de l'âge de deux ou trois ans (62, 123). La VTHF fait appel à un équipement coûtant plusieurs milliers de dollars (124, 135) et peut être réalisée de façon autonome. Créés par Hansen et Warwick en 1990 (147), plusieurs modèles sont maintenant disponibles sur le marché : *The Vest*[®], la *Smartvest*[®] et *InCourage*[®].

L'utilisation de la VTHF est efficace en phase aiguë de la maladie, (62) mais le traitement peut être légèrement inconfortable. À cause des vibrations importantes de la cage thoracique, son utilisation n'est pas recommandée chez les sujets présentant des blessures à

la tête, au cou ou au thorax (62, 125, 148) ou chez le sujet ayant une hémorragie active avec instabilité hémodynamique (148).

7.1.3.1. Mécanismes

La thérapie par VTHF utilise une veste gonflable et un générateur d'air comprimé. Ce dernier envoie de l'air, de façon intermittente, dans la veste afin que celle-ci se gonfle et se dégonfle (133). Ainsi, autant à l'inspiration qu'à l'expiration, des oscillations mécaniques à haute fréquence sont transmises à la paroi thoracique (133). Ces oscillations provoquent, comme avec les dispositifs à PEPO, la vibration des voies respiratoires ce qui permet de décoller le mucus et de le mobiliser vers les voies aériennes supérieures (125). De plus, la compression thoracique produite par la veste remplie d'air permet d'améliorer le débit respiratoire à petits volumes pulmonaires et d'augmenter l'efficacité du transport mucociliaire en induisant une force similaire à la toux (135). Un nébuliseur peut être annexé à l'appareil afin d'administrer au patient une solution hypertonique durant le traitement (62).

Figure 6 - SmartVest® (149)



7.1.3.2. Séance de traitement

En position assise, le sujet doit enfiler la veste et l'ajuster afin qu'elle couvre le thorax en entier (150). Pour le traitement, il faut effectuer 4 périodes de 5 minutes en utilisant des fréquences de 5 Hz, 10 Hz, 15 Hz et 25 Hz (151). Une autre méthode est de débiter le traitement à 10 Hz pour 15 minutes et de poursuivre à 15 Hz pour un autre 15 minutes (127). Le traitement avec une veste dure entre 20 et 30 minutes et peut être répété 2 à 3 fois par jour. Les paramètres d'utilisation varient selon le modèle de veste utilisé, mais, peu importe la

méthode choisie, toutes les cinq minutes, il faut arrêter les oscillations pour respirer à capacité pulmonaire totale et tousser afin de dégager les sécrétions (127).

7.2. Efficacité des appareils de désencombrement des voies respiratoires

Plusieurs études ont été effectuées dans le but de déterminer si la PEP, la PEPO et la VTHF sont des modalités de désencombrement des voies respiratoires efficaces et/ou supérieures aux autres modalités. Les variables analysées pour évaluer l'efficacité sont nombreuses, mais la variable la plus utilisée est la fonction pulmonaire. Cette dernière peut être évaluée par la capacité vitale forcée (CVF), le volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) et le débit expiratoire moyen (DEM) (131). Les autres variables fréquemment utilisées sont : la quantité de sécrétion, la durée ou le nombre d'hospitalisations, la saturation de l'hémoglobine en oxygène (SpO_2) et les effets indésirables.

De façon générale, les études obtiennent des résultats différents concernant l'efficacité des appareils de désencombrement des voies respiratoires en lien avec les variables précédentes. Malgré le fait que les patients effectuent, dans la plupart des cas, 20 à 30 minutes de traitement par séance, et ce 2 à 3 fois par jour, les paramètres choisis par les auteurs ne sont pas les mêmes entre les études. Ces variations du nombre de respirations, du nombre de séries, de la séquence ou de l'intensité pourraient expliquer la divergence des résultats. De plus, plusieurs études se déroulent sur une courte période de temps ou se basent sur très peu de traitement, ce qui pourrait aussi avoir un impact sur les résultats. Il est également intéressant de mentionner que c'est principalement dans les études de type croisé où aucun changement des différentes variables n'est observé.

7.2.1. Fonction respiratoire

7.2.1.1. Volume expiratoire maximal en une seconde

L'effet de l'utilisation des appareils sur le VEMS est mitigé. Quelques études ont démontré une amélioration significative du VEMS. En effet, une étude de 1997 et une seconde étude de 2013 de McIlwaine et coll. ont démontré une amélioration du VEMS après l'utilisation de la PEP (135, 136) et de la VTHF (135). Une étude d'Arens et coll. a également démontré une amélioration du VEMS après 14 jours d'utilisation de VTHF (72). De plus, l'étude de Gondor et coll. a démontré une amélioration du VEMS après deux semaines de traitement avec le

Flutter[®] (25). À l'inverse, certaines études ont observé une détérioration significative du VEMS. Dans une autre étude de McIlwaine et coll. de 2001, le VEMS a diminué suite à un an de traitement avec le *Flutter*[®] (10). Une étude de Pryor et coll. a également démontré une détérioration du VEMS après un an de PEP, de *Cornet*[®] et de *Flutter*[®] (2). Certaines études n'ont pas été en mesure d'observer un changement significatif du VEMS suite au traitement avec un appareil. Par exemple, dans l'étude de McIlwaine et coll. de 2001, aucun changement du VEMS n'a été noté après un an de traitement par PEP (10). Dans une étude croisée de van Winden et coll., où chaque patient a effectué deux semaines de PEP et deux semaines de *Flutter*[®], aucun changement du VEMS n'a été observé après les deux semaines de traitement, et ce, pour les deux modalités (134). Fainardy et coll. n'ont pas, eux non plus, démontré de différence du VEMS après la PEP ni après la VTHF (152). De la même façon, Oermann et coll. n'ont pas démontré un changement du VEMS après l'utilisation du *Flutter*[®] et de la VTHF (151). Aucun changement du VEMS n'a été observé suite au traitement par VTHF dans l'étude de Phillips et coll. (153) ou après quatre semaines de *Flutter*[®] dans l'étude d'App et coll. (154).

Dans la majorité des études, les résultats de VEMS n'ont pas permis d'observer une différence d'efficacité significative entre les modalités de désencombrement des voies respiratoires. Par exemple, dans l'étude de McIlwaine et coll. de 2001, où l'on comparait la PEP et le *Flutter*[®] sur une période d'un an, aucune différence n'a été notée entre les deux groupes malgré un taux de déclin annuel moyen de $-1,24 \pm 9,9$ pour le groupe PEP et $-10,95 \pm 19,96$ pour le groupe *Flutter*[®] (10). Dans une autre étude de McIlwaine et coll. de 2013, suite à un traitement d'un an, aucune différence n'a été observée entre les groupes utilisant la PEP et la VTHF (135). De plus, une étude de Pryor et coll. n'a démontré aucune différence entre les groupes utilisant la technique de cycle respiratoire actif (CRA), le drainage postural (39), le *Cornet*[®], le *Flutter*[®] et la PEP (2). De la même façon, Braggion et coll. n'ont pas démontré de différence entre les sujets traités par VTHF, PEP, DP et les sujets du groupe témoin (150). Oermann et coll. n'ont pas observé de différence entre le groupe utilisant le *Flutter*[®] et celui utilisant la VTHF (151). Après dix jours de traitement, West et coll. n'ont également pas trouvé de différence entre les sujets du groupe PEP et ceux du groupe *Acapella*[®] (128). Finalement, dans l'étude de Gondor et coll., aucune différence n'a été démontrée entre le groupe utilisant le *Flutter*[®] et celui utilisant le DP (25).

7.2.1.2. Capacité vitale forcée

L'effet de l'utilisation d'appareil sur la CVF est controversé. Certaines études ont observé une amélioration significative de la CVF suite à une thérapie à l'aide d'appareil de dégagement des sécrétions. Par exemple, deux études de McIlwaine et coll. (1997 et 2013) ont démontré une augmentation de la CVF suite à un traitement d'un an avec la PEP (135, 136) et la VTHF (135). Gondor et coll. ont également démontré une amélioration significative de la CVF après deux semaines de traitement avec le *Flutter*[®] (25). Darbee et coll. ont démontré une amélioration de 13 % de la CVF durant la phase aiguë de la maladie lors de l'utilisation de la VTHF et de la PEP (127). D'autres études n'ont pas réussi à observer un changement significatif de ce paramètre. En effet, dans une étude croisée de van Winden et coll., aucun changement de la CVF n'a été noté après deux semaines de traitement par PEP et par *Flutter*[®] (134). De plus, aucun changement de la CVF n'a été observé suite au traitement par VTHF dans l'étude de Phillips et coll. (153) ainsi qu'après quatre semaines de traitement de *Flutter*[®] dans l'étude d'App et coll. (154). De la même façon, Fainardy et coll. n'ont démontré aucun changement de la CVF suite au traitement par PEP et par VTHF (152).

Dans la majorité des études, les résultats de la CVF n'ont pas permis d'observer une différence d'efficacité significative entre les modalités de désencombrement des voies respiratoires. En effet, Oermann et coll. n'ont pas réussi à démontrer de différence entre le groupe utilisant le *Flutter*[®] et celui utilisant la VTHF (151). De la même façon, Braggion et coll. n'ont démontré aucune différence entre les groupes traités par PEP, DP, VTHF et le groupe témoin (150). L'étude de Gondor et coll. n'a démontré aucune différence, après 14 jours d'utilisation, entre le *Flutter*[®] et le DP avec percussions (25). West et coll. n'ont pas observé, eux non plus, de différence entre le traitement par PEP et le traitement avec l'*Acapella*[®] (128). De plus, l'étude de McIlwaine et coll. de 2013 n'a pas démontré de différence entre les groupes utilisant la PEP et la VTHF après un traitement d'un an (135). Toutefois, une autre étude de McIlwaine et coll. de 2001 a démontré la supériorité de la PEP par rapport au *Flutter*[®] (10). En effet, sur une période d'un an, la CVF est restée relativement stable pour le groupe utilisant la PEP alors que le taux de déclin annuel moyen était de $-8,62 \pm 15,5$ pour le groupe utilisant le *Flutter*[®] (10).

7.2.1.3. Débit expiratoire moyen

Tout comme pour les paramètres de fonction pulmonaire précédents, l'effet de l'utilisation d'appareils pour le désencombrement des voies respiratoires sur le DEM est partagé. En effet, Gondor et coll. ont démontré une amélioration significative du DEM suite à deux semaines d'utilisation du *Flutter*[®] (25). De la même façon, Arens et coll. ont noté une amélioration du DEM après deux semaines de VTHF (72). À l'inverse, une étude de McIlwaine et coll. a permis d'observer une détérioration du DEM après un an de *Flutter*[®] avec un taux de déclin du DEM significativement différent de zéro ($-8,87 \pm 20,0$) (10). Toutefois, dans cette même étude, on note que le taux de déclin du DEM est resté relativement stable suite à un an de thérapie par PEP (10). De plus, une étude de Fainardy et coll. n'a démontré aucun changement significatif du DEM lors de l'utilisation de la PEP et de la VTHF (152).

En utilisant les valeurs de DEM, certains auteurs ont tenté d'observer une différence significative entre les diverses modalités de traitement. Toutefois, plusieurs d'entre eux n'ont pas été en mesure de le faire. Par exemple, Oermann et coll. n'ont pas réussi à démontrer de différence entre le groupe utilisant le *Flutter*[®] et celui utilisant la VTHF (151). Braggion et coll. n'ont pas été en mesure de démontrer une différence entre le groupe témoin, les groupes utilisant la VTHF, la PEP ou le DP (150). Sur une période de deux semaines, Gondor et coll. n'ont observé aucune différence entre le *Flutter*[®] et le DP avec percussions (25) alors qu'Arens et coll. n'ont observé aucune différence entre la VTHF et le DP avec percussions (72).

7.2.2. Quantité de sécrétions

La quantité de sécrétions expectorées suite à l'utilisation d'une modalité de désencombrement des voies respiratoires est une variable souvent utilisée pour évaluer l'efficacité du traitement. Toutefois, il est important de garder en tête que la fiabilité de cette mesure est discutable. En effet, la quantité de sécrétions peut varier grandement puisqu'elles peuvent contenir une quantité variable de salive ou être dégluties.

Quelques études ont démontré une augmentation significative de la quantité de sécrétions suite au traitement utilisant une des trois modalités présentées. Dans leur étude croisée, Konstan et coll. ont démontré que la quantité de mucus expectoré était supérieure avec le *Flutter*[®] qu'avec la toux ou le DP avec percussions (6). De plus, Broka et coll. ont mené une

étude où les participants effectuaient la PEP et le *Flutter*[®] un à la suite de l'autre, mais dans un ordre différent (13). Dans tous les cas, la quantité de sécrétions était significativement plus importante immédiatement après la thérapie par PEP (13). Dans l'étude de Braggion et coll., la quantité de sécrétions expectorées pendant une séance de 50 minutes de PEP ou de VTHF était supérieure à celle du groupe n'effectuant aucune thérapie (150). À l'inverse, Osman et coll. ont comparé les résultats d'un groupe utilisant la VTHF à un groupe utilisant leur modalité de dégagement des sécrétions habituelle (155). Les auteurs ont noté une quantité de sécrétions significativement plus faible dans le groupe VTHF pendant le traitement et dans les 24 heures suivantes (155). Phillips et coll. ont également noté une quantité plus faible de sécrétions expectorées pendant le traitement par VTHF comparativement au traitement de CRA (153).

En examinant les sécrétions expectorées, une seule étude a permis de mettre en évidence une variation entre deux modalités de désencombrement des voies respiratoires. En effet, App et coll. ont noté une réduction significative de la viscoélasticité des sécrétions suite aux séances de traitement avec le *Flutter*[®] comparativement au drainage autogène (154). Toutefois, les autres études n'ont pas été en mesure de démontrer une différence d'efficacité significative entre les modalités de désencombrement des voies respiratoires. Par exemple, Fainardy et coll. n'ont pas démontré une différence entre la thérapie par PEP et la thérapie par VTHF (152). De plus, dans l'étude de Braggion et coll., aucune différence n'a été démontrée entre un traitement de 50 minutes de PEP, de DP et de VTHF (150). West et coll., après dix jours de traitement, n'ont observé aucune différence entre le traitement par PEP et le traitement avec l'*Acapella*[®] (128). De façon similaire, Arens et coll. n'ont observé aucune différence entre les groupes VTHF et DP, après 24 heures de traitement (72).

7.2.3. Hospitalisation

Comparativement au DP avec percussions, les appareils de dégagement des sécrétions ne permettent pas de réduire la durée d'hospitalisation. En effet, Gondor et coll. ont observé un nombre de jours moyen d'hospitalisation similaire pour le groupe utilisant le *Flutter*[®] ($17,9 \pm 5,1$ jours) et pour le groupe utilisant le DP avec percussions ($16,6 \pm 6,8$ jours). De plus, Arens et coll. ont noté une durée d'hospitalisation semblable pour les groupes utilisant la VTHF ($16,0 \pm 0,9$ jours) et le DP avec percussions ($16,2 \pm 0,6$ jours) (72).

Le nombre d'admissions à l'hôpital suite à une détérioration pulmonaire peut aussi varier en fonction de la modalité de dégagement des sécrétions choisie. Dans l'étude de McIlwaine et coll., il n'y a pas de différence significative pour le nombre d'admissions à l'hôpital entre le groupe utilisant le DP avec percussions et celui utilisant un dispositif à PEP (136). Toutefois, une autre étude de McIlwaine et coll. a démontré, en comparant la PEP avec le *Flutter*[®] sur une période d'un an, une différence significative du nombre d'admissions à l'hôpital causées par une détérioration pulmonaire. En effet, dans le groupe PEP, cinq participants ont dû être hospitalisés comparativement à 18 dans le groupe *Flutter*[®] (10). Il est intéressant de mentionner que la majorité des hospitalisations ont eu lieu après sept ou neuf mois de traitement (10). De plus, Warwick et coll. n'ont pas été en mesure de démontrer que l'utilisation de la VTHF permet de réduire le nombre d'hospitalisations (156). En effet, avec le changement de la modalité de dégagement des sécrétions habituelle pour la VTHF, le nombre d'hospitalisations est passé de 29 à 25, ce qui n'est pas significatif (156).

7.2.4. Saturation de l'hémoglobine en oxygène

Le changement de la SpO₂ suite à une thérapie avec un appareil de désencombrement des voies respiratoires est mitigé. Darbee et coll. ont démontré une augmentation significative de la SpO₂ durant la thérapie par PEP (127). Toutefois, le retour aux valeurs initiales était observé immédiatement suite à l'arrêt du traitement (127). Dans cette même étude, une réduction de la SpO₂ pendant la thérapie par VTHF a été mise en évidence malgré, encore une fois, un retour aux valeurs initiales immédiatement suite au traitement. (127). De plus, dans l'étude de van Winden et coll., sur un total de 22 patients, une désaturation (SpO₂ inférieure à 92 %) a été observée chez un patient utilisant la PEP et chez six patients utilisant le *Flutter*[®] (134). Fainardy et coll. ont également démontré une réduction significative de la SpO₂ suite à la thérapie par PEP (152). Cependant, tout comme dans l'étude d'Arens et coll., aucun changement significatif de la SpO₂ suite à la thérapie par VTHF n'a été observé dans l'étude de Fainardy et coll. (72, 152).

En utilisant les valeurs de saturation, van Winden et coll. n'ont démontré aucune différence significative entre la PEP et le *Flutter*[®] avant, immédiatement après et 30 minutes après le traitement (134). De plus, Gondor et coll. n'ont pas été en mesure de démontrer une différence entre le groupe utilisant la VTHF et celui utilisant le DP avec percussions (25).

7.2.5. Effets indésirables

De façon générale, la majorité des études n'ont pas rapporté d'effets indésirables suite à l'utilisation d'un appareil de désencombrement des voies respiratoires. C'est le cas de McIlwaine et coll. avec l'utilisation de la PEP pendant un an, de Fainardy et coll. avec la PEP et la VTHF (152), de Konstan et coll. avec deux semaines d'utilisation du *Flutter*[®] (6) et de Warwick et coll. avec deux ans de VTHF (156).

Dans certaines études, on met en évidence quelques effets indésirables. Par exemple, dans l'étude de van Winden, cinq patients ont ressenti des étourdissements suite à l'utilisation du *Flutter*[®] (134). Toutefois, selon les auteurs, ces étourdissements étaient probablement causés par une expiration trop forcée ou trop rapide à travers le dispositif. De plus, Arens et coll. ont rapporté des douleurs au thorax ainsi que des nausées, lors des deux ou trois premiers traitements, chez certains sujets utilisant la VTHF (72). Dans cette même étude, un sujet du groupe VTHF a souffert d'hémoptysie modérée qui s'est rétablie après un arrêt de traitement de 24 heures (72). Steen et coll. ont été les seuls auteurs à rapporter le développement d'un pneumothorax suite à une thérapie de PEP combinée avec de la physiothérapie conventionnelle (157).

7.3. Préférence du patient

Plusieurs auteurs ont interrogé les participants sur leur préférence en regard de la modalité de désencombrement des voies respiratoires utilisée. De façon globale, les participants semblent avoir apprécié les appareils à PEP. Par exemple, dans l'étude de McIlwaine et coll. de 1997, les patients du groupe utilisant la PEP ont rapporté avoir apprécié l'appareil pour sa simplicité, sa rapidité et son efficacité subjective dans la mobilisation des sécrétions (136). De plus, la tenue d'un journal a permis d'obtenir le taux d'adhésion à 96 % pour ce groupe (136). Il est toutefois intéressant de mentionner que les sujets inclus dans cette étude étaient, au départ, compétents et adhérents dans leur routine de dégagement des sécrétions, ce qui pourrait avoir un impact sur ces données (136). De plus, deux participants ont été exclus de l'étude à cause d'un manque d'adhésion aux traitements et n'ont pas été considérés dans le calcul (136). Dans une seconde étude de McIlwaine et coll. de 2001, on note une adhésion, rapportée à l'aide d'un journal et de questionnaires téléphoniques, de 95,6 % pour la PEP (10). Encore une fois, il faut noter que les sujets inclus dans l'étude étaient compétents et adhérents au départ dans leur routine de dégagement des sécrétions avec la PEP. Dans une

troisième étude de McIlwaine et coll. de 2013, les participants utilisant la PEP ont noté le confort et la flexibilité d'utilisation à 5/5 et le niveau d'autonomie à 4/5 (135). Dans l'étude de Steen et coll., 23 des 24 participants ont préféré la combinaison de PEP et de technique d'expiration forcée (TEF) comme modalité de dégagement des sécrétions puisque cette combinaison permettait une grande autonomie tout en étant efficace (157). Les participants ont également mentionné que l'utilisation de la PEP seule était intéressante quoique légèrement moins efficace à long terme puisqu'elle ne permettait pas un dégagement des sécrétions aussi complet que l'association de la PEP et de la TEF (157).

Pour ce qui est des appareils à PEPO, c'est principalement le *Flutter*[®] qui a été étudié et les résultats sont plus partagés qu'avec la PEP. En effet, tous les sujets de l'étude de Konstan ont apprécié l'efficacité subjective du *Flutter*[®] ainsi que sa facilité d'utilisation (6), mais dans l'étude de McIlwaine et coll., 5 participants sur 20 ont quitté l'étude, car ils ne croyaient pas que le *Flutter*[®] était efficace pour dégager leurs sécrétions (10). Toutefois, cette insatisfaction n'est apparue qu'à partir du sixième mois, ce qui pourrait laisser croire que le traitement à court terme est plus efficace ou mieux perçu par les patients. De plus, malgré cette insatisfaction, McIlwaine et coll. et Oermann et coll. ont respectivement noté une adhésion rapportée de 93,8 % (10) et de 92 % pour le groupe *Flutter*[®] (151).

Finalement, selon plusieurs études, l'appréciation de la VTHF semble partagée selon les utilisateurs. Effectivement, d'une part, certaines études comme l'étude croisée d'Oermann et coll. ont favorisé la VTHF en démontrant une adhésion rapportée par le patient de 88 % pour la VTHF (151). De plus, dans l'étude de McIlwaine et coll., les participants ont noté le confort à 5/5 et le niveau d'autonomie et la flexibilité d'utilisation à 4/5 (135). Arens et coll. ont noté une satisfaction rapportée par le patient à 88 % pour les sujets utilisant la VTHF (72). D'autre part, Phillips et coll. ont observé une insatisfaction des participants quant à l'utilisation de la VTHF. Par exemple, 60 % ont mentionné un inconfort lors de l'utilisation et 80 % ont trouvé le dégagement des sécrétions difficile (153). De plus, dans l'étude de Fainardy et coll. 2 des 36 participants ont abandonné l'étude à cause du manque de confort lors du traitement avec la VTHF (152).

En comparant les différentes modalités de traitement, les auteurs ne s'entendent pas sur la modalité préférée par les patients. Pour le confort, l'étude d'Osman et coll. ne démontre pas de différence significative entre la VTHF et la modalité de dégagement des sécrétions habituellement utilisée par les participants (155). Dans cette même étude, les participants ont

coté, sur une échelle visuelle analogue, leur modalité habituelle comme ayant une efficacité subjective supérieure comparativement à la VTHF (155). De plus, 55 % des participants ont préféré leur modalité habituelle à la VTHF (155). Dans l'étude de Varekojis et coll., aucune différence significative n'a été démontrée quant à la préférence des participants puisque, sur un total de 24 sujets, 10 ont préféré la VTHF, sept l'VPI et sept le DP avec percussions (158). Dans l'étude de van Winden comparant la PEP et le *Flutter*[®], les préférences des patients étaient semblables (134). En effet, sur un total de 22 patients, 10 ont préféré la PEP, 11 le *Flutter*[®] et 1 n'avait pas de préférence (134). Une étude croisée de Fainardy et coll. a évalué les préférences des patients suite à une thérapie par PEP et VTHF (152) ; 50 % ont préféré la PEP alors que 9 % ont préféré la VTHF. Les 41 % restant n'avaient pas de préférence quant à la thérapie (152). Dans l'étude croisée d'Oermann et coll., un questionnaire de satisfaction a permis d'analyser l'efficacité, la facilité d'utilisation et le confort des patients lors de l'utilisation du *Flutter*[®] ou de la VTHF. L'étude a démontré une efficacité subjective statistiquement supérieure pour la VTHF. Pour la facilité d'utilisation, c'est le *Flutter*[®] qui a obtenu un score significativement supérieur au score obtenu pour la VTHF. Toutefois, au niveau du confort, aucune différence significative n'a été démontrée. (151)

7.4. Autres appareils de désencombrement des voies respiratoires

Il existe une multitude d'appareils pouvant aider au désencombrement des voies respiratoires et à l'amélioration de la fonction pulmonaire. Malheureusement, certains d'entre eux sont moins connus, moins utilisés ou moins étudiés. La nouveauté, la spécificité à des clientèles précises, une efficacité déjà démontrée avec d'autres clientèles ou un choix de modalités de désencombrement des voies respiratoires déjà impressionnant et difficile sont quelques facteurs pouvant expliquer le manque de données probantes sur l'utilisation de certains dispositifs avec les patients atteints de FK. Parmi ceux-ci, on retrouve la spirométrie incitative (SI), le *Frequency*[®], la ventilation à percussion intrapulmonaire (VPI) et le *CoughAssist*[®].

7.4.1. Spirométrie incitative

La spirométrie incitative (SI) est une modalité utilisée principalement pour la prévention de l'atélectasie postopératoire, mais aussi pour le dégagement des sécrétions des voies respiratoires (159). Cette modalité utilise un spiromètre et peut être effectuée en mode inspiratoire ou expiratoire. Après avoir ajusté l'appareil au volume d'air ou au débit

inspiratoire désiré, le sujet inspire ou expire profondément à travers le dispositif et maintient cette inspiration ou expiration pour trois secondes (40). La SI inspiratoire facilite le désencombrement des voies respiratoires en favorisant l'expansion des alvéoles et en améliorant la capacité inspiratoire (160). Pour effectuer la SI expiratoire, il faut, selon les modèles, changer la tubulure de côté ou utiliser le spiromètre à l'envers. Ainsi, le spiromètre agit de façon similaire à un appareil à PEP (159) en mobilisant les sécrétions, en augmentant les volumes pulmonaires et en induisant une résistance à l'expiration (159). Le spiromètre est un outil intéressant puisqu'il est simple à utiliser et permet une rétroaction visuelle immédiate en plus d'augmenter la force des muscles respiratoires (160). Bien que son utilisation soit très répandue dans le domaine cardiorespiratoire, très peu d'études ont analysé ses effets chez les patients atteints de FK.

Figure 7 - Spiromètre (161)



7.4.2. Frequencer®

Le *Frequencer*® est un appareil doté d'un transducteur qui émet, à des fréquences variant de 25 à 40 Hz, des ondes mécaniques sinusoïdales ainsi que des vibrations acoustiques (162). Ces stimulations mécaniques et acoustiques entraînent la vibration des voies respiratoires (11), ce qui permet de décoller le mucus des parois et de le mobiliser vers les voies respiratoires supérieures pour être éliminé.

Figure 8 - Frequencer® (163)



7.4.3. CoughAssist®

Le *CoughAssist*® est un appareil facilitant le dégagement des sécrétions des voies respiratoires chez les patients ayant une toux inefficace (164). L'appareil exerce graduellement, sur les voies respiratoires, une pression positive permettant une inspiration profonde (164). Cette pression positive se change brusquement en pression négative ce qui permet une expiration rapide, stimule la toux et favorise l'élimination des sécrétions (164).

Figure 9 - *CoughAssist*® (165)



7.4.4. Ventilation à percussion intrapulmonaire

Développée par le Docteur Forrest M. Bird en 1979 (166), la ventilation à percussion intrapulmonaire (VPI) est relativement coûteuse et peut être utilisée à partir de l'âge de cinq ans selon les capacités de l'enfant (123). Cette modalité repose sur le même principe que les appareils à PEPO (3) puisqu'elle produit une pression positive oscillante (40). En effet, de petits volumes d'air sont administrés à haute fréquence dans les poumons durant la respiration spontanée (40). Les pulsations d'air produisent l'effet de percussion intrapulmonaire qui provoque la vibration des voies respiratoires (123, 166). Ainsi, la VPI permet l'amélioration des échanges gazeux, le dégagement des sécrétions et l'amélioration de la ventilation pulmonaire (74, 167).

7.5. Synthèse

Les modalités de dégagement des sécrétions avec appareils sont faciles d'utilisation, rapides, portatives et permettent plus d'autonomie que les modalités conventionnelles. Les trois principaux types d'appareils présentés soient la PEP, la PEPO et la VTHF semblent être sécuritaires. Toutefois, aucune conclusion claire ne peut être émise quant à l'efficacité et la

supériorité d'un appareil par rapport aux autres modalités de traitement. En considérant que la majorité des études présentées sont des études croisées évaluant les effets à court terme, il serait pertinent de disposer d'essais cliniques randomisés à long terme afin de donner plus de crédibilité aux résultats. De plus, comme le *Flutter*[®] est le dispositif à PEPO le plus connu, il est le plus utilisé dans les études, mais très peu de données sont disponibles sur les autres appareils de la même classe tels l'*Acapella*[®], le *Cornet*[®] et le *Quake*[®]. La nouveauté de ces appareils pourrait expliquer le manque ou l'absence de littérature, (145) mais il serait intéressant que ces dispositifs soient aussi étudiés.

Université de Montréal

**Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : désencombrement des voies
respiratoires à l'aide de la respiration et adhésion**

Par Léa Charbonneau-Corbeil

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de l'obtention du grade de maîtrise
ès sciences de la santé - Physiothérapie

Mai 2014

© Léa Charbonneau-Corbeil, 2014

8. Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : désencombrement des voies respiratoires à l'aide de la respiration et adhésion

8.1. Modalités de désencombrement des voies respiratoires à l'aide de la respiration

Dans cette section, plusieurs modalités physiothérapeutiques ne demandant aucun appareil ni l'aide d'une tierce personne seront présentées. Il sera question des principes qui sous-tendent leur fonctionnement, des indications pour leur application ainsi que de leurs avantages et désavantages. Il est important de pouvoir les reconnaître et surtout les différencier afin de choisir la modalité qui sera la plus efficace pour le patient. Ces modalités sont souvent appréciées des patients parce qu'elles leur apportent de l'autonomie, mais c'est pourquoi elles sont aussi rarement utilisées chez les bambins.

8.1.1. Technique d'expiration forcée

Après la physiothérapie respiratoire conventionnelle pour la fibrose kystique (FK), incluant le drainage postural (39), les percussions et les vibrations, la technique d'expiration forcée (TEF) a été la première modalité respiratoire développée pour les gens souffrant de FK (168). Pour cette technique, le sujet doit effectuer une expiration forcée à partir d'un certain volume pulmonaire jusqu'à un bas volume pulmonaire. Elle peut être exécutée une ou deux fois, puis être suivie d'une respiration diaphragmatique détendue. La technique est répétée jusqu'à ce que le patient sente qu'il a dégagé de façon optimale ses voies respiratoires (41). La TEF est premièrement effectuée à bas volume pour mobiliser les sécrétions des voies pulmonaires périphériques vers les voies centrales. Puis, une TEF à haut volume où une toux est effectuée pour dégager les sécrétions des bronches proximales (169).

8.1.1.1. Efficacité

En premier lieu, le transport de mucus est inversement proportionnel à la force de cisaillement. Lorsqu'il y a une force de cisaillements sur les bronches, un réalignement des glycoprotéines s'effectue, ce qui induit une diminution de la viscosité. Donc, des expirations

forcées répétées avec un petit intervalle peuvent réduire la viscosité, ce qui améliore le transport du mucus, lorsque comparé avec la toux avec de longs intervalles (26).

En deuxième lieu, cette technique est basée sur le concept de point d'égale pression. Le point d'égale pression c'est l'endroit précis où la pression dans la voie aérienne est égale à la pression intrapleurale, ce qui fait qu'il n'y a pas de différence de pression. En distal de ce point, il y a une compression dynamique des voies respiratoires. Il est donc intéressant de le déplacer en variant le volume utilisé pour faire l'expiration. Si on demeure à volume courant jusqu'à la capacité résiduelle fonctionnelle, le point d'égale pression sera situé dans la trachée et les bronches principales. Par contre, si l'expiration se fait jusqu'à bas volume pulmonaire (volume expiratoire de réserve), le point d'égale pression se déplace plus en périphérie (169). Aussi, la pression transpulmonaire, qui correspond à la différence de pression entre la pression intraalvéolaire et intrapleurale (170), est significativement plus basse lors de la TEF comparativement à la toux, ce qui diminue la compression des voies aériennes (168, 169). La différence de pression transpulmonaire s'explique par le fait que la TEF se fait à glotte ouverte tandis que la toux se fait à glotte fermée (169).

En troisième lieu, selon l'étude de Pryor de 1979, lorsque comparée aux DP, percussions et vibrations, la TEF produit une plus grande expectoration de mucus en moins de temps, donc permet une session de traitement plus courte (41). En plus, elle demeure aussi efficace si le patient l'effectue sans l'aide de son thérapeute (41). Il faut cependant considérer que cette étude de Pryor, souvent citée par d'autres auteurs, présentait la TEF en position de DP. Une autre étude menée par Hofmeyr et Pryor a comparé cette technique pratiquée en position de DP versus en position assise. Le but était de déterminer si la technique était aussi efficace dans les deux positions, mais les patients bénéficiaient en plus d'une PEP. L'étude concluait qu'il n'y avait pas de désaturation chez leurs patients lors qu'ils faisaient la TEF en position assise (171), mais il ne faut pas négliger l'impact de la pression expiratoire positive pour limiter les effets indésirables.

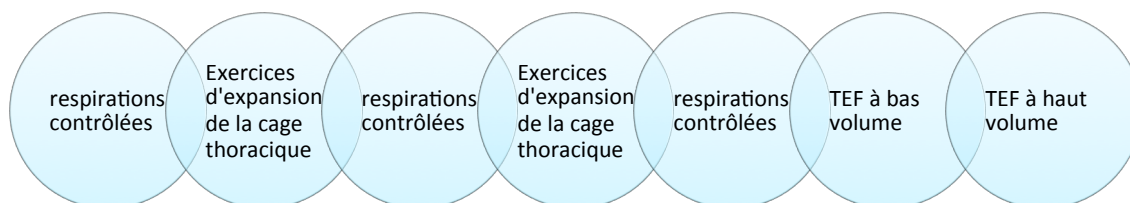
Finalement, un des principaux arguments favorables à la TEF est qu'elle est moins fatigante pour le patient que la toux elle-même (172, 173). Par contre, une étude réalisée sur des sujets sains a démontré qu'il n'y a pas de différence en terme de consommation d'énergie si l'on compare ces deux modalités (173). Cependant, il faut prendre en compte que les sujets étaient sains et que ceux-ci n'ont eu que 30 minutes pour apprendre la TEF. Il est possible de supposer que, chez des sujets atteints de maladie pulmonaire, il y aurait une meilleure

maîtrise de la TEF, d'où l'hypothèse initiale de la diminution de la consommation d'énergie (173).

8.1.2. Cycle de respiration active

Le CRA inclut plusieurs techniques : des respirations contrôlées, des techniques d'expansion de la cage thoracique et la TEF vue ci-haut. Une respiration contrôlée ou respiration diaphragmatique se décrit comme une respiration au volume courant au propre rythme du patient en conservant les muscles du haut du corps détendus. Les exercices d'expansion de la cage thoracique nécessitent des respirations profondes avec l'accent mis sur l'inspiration, car l'expiration doit demeurer passive (40). Ces différentes techniques sont effectuées avec précision (voir figure 10), ce qui permet de maximiser l'élimination des sécrétions. L'amalgame de ces techniques crée un cycle qui peut être répété quelques fois pour obtenir une séance de traitement. Les éléments du cycle peuvent être interchangeables pour s'adapter à la sévérité et à la phase de la maladie (172). L'avantage principal de cette technique est qu'elle peut être enseignée aux enfants par leurs parents dès l'âge de deux ans. Les enfants peuvent amorcer l'utilisation de façon autonome vers l'âge de huit ans (172). La technique peut être pratiquée en position assise ou en position de DP modifié (169).

Figure 10 - Exemple d'un cycle actif de la respiration



Adaptée de Bradley et coll. 2006 (174)

8.1.2.1. Efficacité

Le mouvement des sécrétions est influencé par le *choke point* : endroit en proximal du point d'égale pression où la compression des voies respiratoires débute. Ainsi, l'augmentation du débit dans ces voies respiratoires rapetissées diminuerait la viscosité du mucus et faciliterait son déplacement (169). Étant donné que le CRA comprend la TEF dans son application, les principes qui sous-tendent son efficacité sont les mêmes.

8.1.2.2. Préférence du patient

Selon la revue systématique de Mckoy et coll. publiée par Cochrane en 2012, plus de patients préfèrent le CRA comparativement aux appareils à pression expiratoire positive oscillante et plus de patients sont à l'aise avec le CRA lorsqu'il est comparé aux vibrations thoraciques à haute fréquence (VTHF) (42). Par contre, la plupart des études que l'on retrouve dans cette revue ne comportent pas beaucoup de sujets, une dizaine en moyenne, en plus d'être majoritairement des études croisées. Il est donc plus difficile de généraliser ces résultats.

8.1.3. Drainage autogène

Le drainage autogène (DA) a été créé dans le but d'atteindre la séquence optimale pour une expectoration de mucus à l'aide de différents débits pulmonaires. Le patient doit contrôler son cycle de respiration en minimisant la fermeture des voies aériennes afin de maximiser la sortie de mucus. Cette méthode est divisée en trois parties. Premièrement, le décollement du mucus des parois des petites voies aériennes se fait en respirant à bas volume. Deuxièmement, la collecte du mucus dans les voies aériennes moyennes s'effectue à un volume moyen et troisièmement, il y a l'évacuation du mucus des grandes voies aériennes. La combinaison des trois étapes permet de dégager le poumon de ses parties distales aux plus proximales. Il peut être nécessaire de tousser ou de faire une TEF pour bien éliminer tout le mucus (172, 175).

L'article de Schöni apporte plusieurs précisions sur cette technique en citant le travail de Chevaillier et de deux publications allemandes d'Alexander et de Kramer. Quelques précisions doivent être apportées au patient lors de l'enseignement de la technique. Afin de diminuer le risque de toux, l'inspiration doit être faite lentement par le nez pour réchauffer et humidifier l'air. Pour s'assurer que l'expiration forcée est effectuée à glotte ouverte, aucun bruit ne doit être entendu lorsqu'elle est faite. Ainsi, on diminue le risque de compression des voies aériennes (168).

Le DA est la modalité la plus compliquée à maîtriser pour les patients. Elle est rarement enseignée avant huit ans et nécessite une bonne compréhension et maîtrise des respirations à différents volumes. Lors de l'enseignement, le patient aura besoin de correctifs et d'indices

visuels et auditifs afin d'appliquer correctement la technique (172). Le DA doit être effectué en deux séances de 30 à 40 minutes par jour (168).

8.1.3.1. Efficacité et préférence du patient

Chevaillier a créé cette technique en se basant sur l'observation de ses patients. Il a observé que lorsque les enfants riaient, jouaient et faisaient leurs exercices respiratoires, le déplacement du mucus était meilleur qu'avec la vibration, les percussions et l'expiration à lèvres pincées (168). Dans le DA, ce sont des expirations plus longues et fortes qui peuvent être effectuées à différents volumes pulmonaires, plus petits que la capacité pulmonaire totale. Cette technique est basée sur le principe que ces expirations n'entraînent pas de compression dynamique des bronches comme la TEF (168). On dénote que cette modalité est préférée par les patients si on la compare aux percussions (172) et au CRA (42).

8.1.4. Autres modalités utilisées en Belgique

Il est pertinent de noter que les modalités utilisées en Europe diffèrent de celles utilisées en Amérique du Nord comme expliqué dans la section 5.1. sur les pratiques internationales. Les modalités visant les variations du flux expiratoire seront expliquées dans cette section. En effet, l'Europe favorise les modalités basées sur l'augmentation du flux respiratoire depuis la conférence de consensus de Lyon en décembre 1994 (95). Pour cette section, le terme kinésithérapeute comme expliqué précédemment.

8.1.4.1. Expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral

Pour la technique d'expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral (ELTGOL), le patient est placé en décubitus latéral sur le poumon encombré (114). Il fait une expiration de la capacité résiduelle fonctionnelle jusqu'au volume résiduel, lentement à glotte ouverte. Pendant ce temps, le kinésithérapeute maximise la déflation pulmonaire avec une main au niveau de la cage thoracique et l'autre au niveau de la ceinture abdominale afin d'avoir une action sur le diaphragme (114, 176). L'avantage de cette technique est qu'elle peut être orientée sur un hémithorax seulement (114). En effet, une étude menée sur des patients souffrant de bronchite chronique en période stable a démontré, à l'aide de la scintigraphie des deux poumons, que la technique d'ELTGOL est spécifique au poumon dépendant, c'est-à-dire celui sur lequel le patient est couché en plus de cibler les sécrétions en périphérie des

poumons (177). Cette technique s'appuie sur les courbes débit/volume, ajustables chez un patient ventilé mécaniquement, pour permettre d'affirmer qu'elle ne cause pas de rétrécissement des voies aériennes proximales lors de l'expiration contrairement à l'expiration forcée. Cependant, lorsque le kinésithérapeute effectue cette technique sur un patient non intubé, il peut seulement imaginer cette courbe. En plus, selon une revue narrative présentant une opinion d'expert, la majorité des articles scientifiques sur le sujet ne précisent pas les débits et les volumes utilisés lors de l'application, ce qui rend difficile la standardisation de la technique (95). Cette modalité est démontrée efficace par un niveau d'évidence C chez la population MPOC, selon les recommandations de la société de pneumologie de langue française de 2005 (114). Il n'y a pas d'évidences présentement pour la population FK.

Un traitement chez un patient souffrant d'encombrement pulmonaire chronique peut comprendre trois séries d'ELTGOL. Ces séries comprennent chacune dix expirations lentes et profondes et on ajoute à la fin de la série une période de repos de deux minutes de respirations normales. Cet exemple de séance dure exactement 20 minutes (177).

8.1.4.2. Augmentation du flux expiratoire

L'augmentation du flux respiratoire (AFE) consiste en une augmentation du flux expiratoire de façon active, active aidée ou passive dans le but de mobiliser et d'évacuer les sécrétions trachéobronchiques. Si la technique est faite lentement, elle sert à mobiliser les sécrétions distales tandis que rapidement, elle vise les sécrétions proximales. L'AFE s'effectue toujours avec la glotte ouverte (176). Lorsque le kinésithérapeute aide le patient, il place sa main crâniale au niveau du thorax et la main caudale sur l'abdomen. Cela permet ainsi d'augmenter les pressions. Le patient peut être placé en décubitus dorsal ou assis (114). Cette technique est démontrée efficace par un niveau d'évidence C chez la population MPOC selon les recommandations de la société de pneumologie de langue française de 2005 (114). Il n'y a pas d'évidences présentement pour la population FK.

8.1.5. Synthèse

Deux études, dont une méta-analyse publiée par Cochrane en 2010 et révisée en 2012, arrivent à la conclusion que les modalités vues précédemment peuvent être considérées comme équivalentes, étant donné que l'efficacité de toutes les modalités de

désencombrement des voies respiratoires a été démontrée et aucune de façon supérieure aux autres (42, 174). Les conclusions révisées de la méta-analyse de 2012 demeurent similaires à celles de 2010 (42, 178). Une étude à long terme de Pryor et coll. en 2010 a été effectuée suite aux observations soulevées par cette méta-analyse publiée par Cochrane en 2010 pour comparer, entre autres, les effets du DA et du CRA (2). Les résultats de l'étude de Pryor arrivent à la même conclusion pour l'efficacité de ces modalités, en démontrant en plus une petite amélioration dans les symptômes respiratoires (2).

Les patients peuvent préférer une modalité où ils sont plus indépendants lorsqu'ils ne sont pas en phase d'exacerbation et une modalité plus passive dans le cas contraire. Le physiothérapeute doit donc être à l'aise avec une multitude de modalités, en incluant les modalités axées sur la respiration (174).

8.2. Adhésion au traitement

8.2.1. Explications de la problématique en fibrose kystique

Premièrement, il faut faire la différence entre l'adhésion et la compliance qui sont souvent deux termes utilisés sans différenciation dans la littérature. En effet, le terme compliance correspond à la manière dont le patient adopte les traitements proposés par le professionnel de la santé. Par contre, cette expression est controversée parce que, selon certains auteurs, elle faisait partie de la vision paternaliste du système de santé en ne s'intéressant qu'exclusivement à l'obéissance du patient par rapport aux recommandations des professionnels de la santé. Depuis 2009, le mot *adhérence*, adhésion étant sa traduction en français, a été adopté parmi les *Medical Subjects Heading* (MeSH), termes utilisés pour la recherche scientifique. C'est plutôt ce terme qui est utilisé dans la littérature, car il précise que le patient doit être en accord avec son traitement. L'adhésion inclut plusieurs dimensions : la compréhension du patient de sa maladie, les croyances du patient par rapport à l'efficacité d'un traitement et l'habileté du patient à contrôler ses symptômes avec un traitement (179).

Deuxièmement, la maladhésion est l'un des plus gros problèmes rencontrés dans la population pédiatrique. On considère que 50 % de la population pédiatrique n'adhère pas à son traitement (180). L'adhésion au traitement pour la population FK peut se diviser en différentes catégories. Pour l'adhésion au traitement global, elle est également estimée à

50 % (181). Lorsqu'on isole l'adhésion pour seulement considérer les modalités de désencombrement des voies respiratoires, elle diminue à 40-47 % pour les enfants (181). Pour les médicaments, l'adhésion se situe entre 57-90 % (181). Ces deux dernières statistiques démontrent bien que l'adhésion aux traitements passifs est meilleure que celle aux traitements actifs. En plus, les traitements des maladies chroniques ont un plus bas taux d'adhésion que ceux des conditions aiguës parce que malheureusement ceux-ci s'étendent sur une longue période ou même toute la vie. Si le traitement n'a pas d'effet immédiat, l'adhésion sera aussi plus basse (180). Donc, toutes les modalités visant une amélioration de la condition à long terme ont tendance à être négligées par le patient. Un patient ne réalisera pas nécessairement que sa condition s'aggrave. Ceci s'explique par le fait que la plupart du temps, une mauvaise adhésion à l'antibiothérapie, aux aérosols et aux traitements de désencombrement des voies respiratoires entraînera une diminution du volume expiratoire maximale en une seconde (VEMS) par un encombrement respiratoire progressif par le mucus et l'inflammation des voies aériennes. Ainsi, comme la diminution est progressive, le patient s'habitue à cette gêne respiratoire et ne la ressentira pas ou peu, d'où la nécessité d'un suivi étroit pour détecter les changements rapidement et surtout pour essayer de les renverser. Une adhésion qui n'est pas adéquate se transforme souvent en une diminution de la survie du patient plutôt qu'en une exacerbation des symptômes (182).

Troisièmement, on doit considérer la globalité du traitement du patient souffrant de FK qui doit être fait sur une base quotidienne et à vie. Ce traitement comprend les séances de désencombrement des voies aériennes souvent combinées avec un traitement à l'aérosol, la prise de médicament, le régime nutritionnel, la prévention des infections et idéalement l'exercice physique. Au départ, il est difficile de faire comprendre l'importance de tous ces traitements au patient et aux parents parce que la santé physique de l'enfant est relativement bonne (180). Sans oublier que le patient peut être observant par rapport à son traitement, mais de façon passive. Des exemples d'un patient observant seraient qu'il effectue sa modalité de désencombrement des voies respiratoires avec des erreurs procédurales ou qu'il se présente à ses rendez-vous médicaux sans effectuer ses traitements à la maison. Dans ces cas où le patient est plus observant qu'adhérent, il arrive souvent que celui-ci constate les impacts de sa maladhésion seulement s'il y a aggravation des symptômes (182).

Il faut donc s'assurer, en tant que professionnel de la santé, d'optimiser les techniques de facilitation de l'adhésion pour cibler les patients à risque et surtout améliorer leur pronostic

ainsi que leur qualité de vie. Pour ce faire, il sera discuté des facteurs qui influencent l'adhésion et des techniques pour l'améliorer.

8.2.2. Facteurs qui influencent l'adhésion

Les facteurs propres à chaque individu doivent être considérés tels que le niveau de maturité émotionnelle, le fonctionnement cognitif et le sentiment de contrôle sur la progression de la maladie (180). On doit donc considérer l'âge du patient et aussi la sévérité de la maladie. Ces deux facteurs auront une grande influence sur l'adhésion du patient parce que celui-ci n'aura pas la même interprétation de sa pathologie. De ce fait, il faut aussi tenir compte du soutien moral que le patient reçoit, que ce soit par ses pairs ou sa famille, sans omettre celui de l'équipe multidisciplinaire. Le rôle que le professionnel de la santé joue lorsqu'il transmet les informations doit être considéré de même que les raisons qui poussent les patients à négliger certains de leurs traitements.

8.2.2.1. Principales barrières

Une étude de Dziuban et coll. menée en 2010 présente les principales barrières et les comportements néfastes pour l'adhésion au traitement chez les adultes souffrant de FK. Pour ce faire, ils ont utilisé un questionnaire maison fortement inspiré des questions présentant la plus grande validité et fidélité du *Disease Management Interview -CF*, du *Barriers to Adherence Interview-CF*, du *National Health Inventory Survey* et du *Adherence Attitude Inventory*. Leur questionnaire a identifié les modalités de désencombrement des voies respiratoires comme étant des modalités acceptables d'être oubliées à l'occasion chez 52 % des répondants, alors que les autres traitements pouvaient être omis chez 14 à 36 % de ceux-ci. Ensuite, les patients devaient identifier les barrières à l'adhésion les plus communes selon eux. Les réponses obtenues étaient d'oublier le traitement, d'être trop occupé ou d'avoir trop de traitements à gérer. Il n'y avait pas de différence significative entre les groupes d'âge, les barrières demeurent les mêmes indifféremment de leur catégorie. Ensuite, les patients devaient identifier les phrases qui correspondaient le mieux à leur attitude. Il n'y avait pas de différence entre les groupes d'âge, mais seulement trois phrases ont été relevées par un grand nombre de participants (183) :

- 67 % « Even though I want to follow my treatments, sometimes I just forget. »

- 50 % « Having to follow the treatment for cystic fibrosis means I have less freedom in my life. »
- 42 % « I have trouble sticking to my treatments when I have no physical symptoms. »

Une seule phrase se retrouvait seulement chez les hommes et non chez les femmes : « It is OK to miss a treatment as long as I make up for it with an extra dose the next time (183) ». En conclusion, les auteurs soulignent que c'est souvent lors des périodes où les patients ont le moins de symptômes qu'ils éprouvent le plus de problèmes d'adhésion tandis que les cliniciens s'y intéressent lorsque les atteintes sont plus graves. Il est donc important de se questionner à savoir si les méthodes pour aider le patient à améliorer son adhésion ne devraient pas être modifiées. Par contre, cette étude a été réalisée sur 60 d'individus, de 12 à 29 ans, et les traitements de la FK ont beaucoup évolué entre la fin des années 1980 et le milieu des années 1990. Les individus plus vieux ont donc peut-être une vision différente de celle des plus jeunes (183).

De plus, les visites régulières auxquelles le patient doit se conformer pour assurer un suivi adéquat lui rappellent inévitablement qu'il est atteint d'une maladie létale et incurable. L'oubli peut être une stratégie inconsciente utilisée par les patients pour contester leur maladie. Dans ce cas, l'aspect psychologique de celui-ci doit être considéré, car il varie selon la résilience du patient (182). La sous-section portant sur les enfants, dans la section 8.2.2.2 Âge, explique ce qu'est une habileté de *coping* et les différentes stratégies que le patient peut utiliser pour faire face aux problèmes auxquels la maladie le confronte.

8.2.2.2. Âge

L'âge va venir influencer autant les raisons qui expliquent la diminution de l'adhésion que le choix de technique privilégiée. On observe des facteurs différents selon le groupe d'âge particulièrement entre les enfants, les adolescents et les adultes.

Enfants

Pour la population pédiatrique, il est important de considérer le niveau de développement de l'enfant. En effet, plus l'enfant est jeune, moins il aura de contrôle sur sa situation. Dans ce cas, l'accent doit être plutôt mis sur les parents, car ce sont eux qui vont administrer les composantes du traitement. La dynamique familiale sera importante à évaluer si l'on observe

des problèmes d'adhésion, et ceci sera discuté à la sous-section Famille (section soutien 8.2.2.3). La compréhension des parents de la maladie sera primordiale à introduire dès les premiers traitements. Les professionnels de la santé ne doivent pas négliger non plus l'explication de l'efficacité du traitement, les stratégies de résolution des problèmes et les habiletés de *coping* (180).

Ces habiletés de *coping* peuvent être décrites comme les techniques que l'individu utilise pour faire face à ses problèmes. Ces méthodes peuvent être positives ou négatives. Une approche positive peut être de discuter de son problème avec une tierce personne ou encore de faire l'analyse de la situation problématique. À l'opposé, une approche négative peut être d'éviter la situation problématique ou de consommer de l'alcool ou des drogues. En concordance avec ces approches, il faut aussi considérer les stratégies de résolution de problèmes propre à l'individu. Souvent, une stratégie spécifique peut être identifiée. On retrouve entre autres : être complètement passif face à la situation, perdre le contact avec ses proches et prôner l'évitement de la situation ou de toutes pensées négatives (184).

Aussi, il faut tenir compte du fait que la maladie est transmise par les parents, donc ceux-ci peuvent ressentir, inconsciemment ou non, une certaine culpabilité. Chez certains, il y aura alors un besoin presque obsessionnel de tout faire pour le mieux pour leur enfant (182).

Adolescents

Malgré un âge plus avancé, les adolescents représentent la population la moins adhérente à son traitement. Ceci pourrait s'expliquer par leur désir de se sentir normal par rapport à leurs pairs (180). On observe une diminution de l'adhésion à partir de l'âge de dix ans qui continue de progresser jusqu'à l'âge de 16 ans. Les adolescents doivent vivre la transition d'une équipe de soins pédiatriques à celle des adultes (185, 186). Plus l'enfant progresse dans sa période d'adolescence, plus il a le désir d'avoir un plus grand contrôle sur sa vie. Il est certain que celui-ci présentera alors une plus grande tendance à se rebeller, donc une augmentation des problèmes liés à l'adhésion au traitement (187).

Dans cette période de vie, les professionnels doivent se montrer compréhensifs envers les besoins du patient, tout en étant capables de répondre aux questions soulevées par celui-ci. Le patient doit prendre ses soins en charge graduellement, même si cela est souvent source de conflit. En effet, les parents ont souvent peur de voir les effets bénéfiques des traitements diminués par la négligence de leur enfant (182). Williams et coll. ont étudié ce phénomène de

transfert de responsabilité et en ont tiré un modèle séparé en six phases pour le parent et cinq pour l'enfant. Le modèle se retrouve en annexe 3 avec la description de chaque étape. L'adulte passera d'une étape où il dirige complètement l'enfant à une période où il ne s'implique plus et l'enfant traversa les étapes équivalentes dans l'ordre contraire. La période la plus difficile serait celle de superviseur passif parce que le parent n'a plus de contrôle sur l'exécution de la modalité et que sa seule possibilité est de rappeler à l'adolescent de faire son traitement. Pour faciliter la transition, des facteurs ont été identifiés ; les parents ainsi que les enfants doivent voir les bénéfices du transfert de responsabilité et les ressources physiques, sociales ainsi que psychosociales doivent être présentes. Le physiothérapeute devra rassurer les parents, surtout la mère, en assurant que l'enfant effectue ses modalités de façon efficace. Il devra aussi aider l'enfant à choisir la modalité qui s'applique le mieux à son mode de vie en considérant, entre autres, le temps requis et l'efficacité de la modalité (188).

Étant donné que les adolescents deviennent plus autonomes durant cette période de leur vie, il ne faut pas négliger l'influence de leurs pairs dans la gestion de leur maladie. Les amis et la famille seront importants pour l'adolescent atteint de FK, mais ils ne joueront pas le même rôle. La famille représente le soutien le plus tangible apporté à l'adolescent par le transport aux rendez-vous médicaux ou les rappels des séances de traitement à effectuer. Les amis aideront pour le soutien relationnel en informant les autres en période d'exacerbation ou en participant à l'exercice physique (189).

Adultes

On ne peut pas considérer la situation de non-adhésion d'un adulte de la même façon que pour un enfant. En effet, si les parents refusent d'administrer les traitements à leur enfant, les professionnels de la santé peuvent associer ce refus à une non-assistance de personne en danger. Par contre, si un adulte refuse son traitement, son choix est considéré comme libre et éclairé, d'où l'importance de comprendre son refus et de fournir tous les outils nécessaires à sa réflexion (182).

Un changement dans l'attitude des patients est souvent remarqué lors du passage de la vie célibataire à la vie en couple. Les patients deviennent alors plus conscients de l'importance de leur traitement surtout si le conjoint s'implique pour améliorer l'état de santé ou encore si le projet de fonder une famille est envisagé (182).

8.2.2.3. Soutien

Famille

La grande charge que représente le traitement général de l'enfant peut être une source de stress chez les parents parce qu'il représente un temps considérable à inclure dans la routine. Il faut rajouter à cela les crises aiguës qui ne sont pas prévues et qui peuvent nécessiter l'hospitalisation de l'enfant et perturber la routine familiale. On peut donc suspecter qu'un fonctionnement familial difficile à la base affectera négativement l'adhésion dans toutes les sphères du traitement (180).

Une étude prospective menée en Australie, publiée en 2012 par Sheehan et coll. a étudié les facteurs prédictifs des problèmes comportementaux chez les jeunes enfants souffrant de FK. En général, ces patients présentent plus de problèmes comportementaux que les enfants de la population générale. Au début de l'étude, un problème d'adhésion spécifique aux traitements de physiothérapie était identifié par les parents chez 52 % des enfants de la cohorte. En plus, les auteurs relevaient que l'état de santé mental des tuteurs des enfants à la garderie et à l'école primaire était généralement plus faible. On dénotait des symptômes d'anxiété, de dépression et de stress de deux à trois fois plus prévalents que dans la population normale. Aussi, 70 % des enfants de cette cohorte ont développé un problème persistant de comportement pour l'adhésion au traitement de physiothérapie, pour le comportement à table lors des repas ou pour des problèmes modérés à sévères de sommeil. Les auteurs de l'étude concluent que l'état de santé mental des tuteurs est un facteur prédictif majeur pour ce qui est des problèmes comportementaux persistants chez les enfants souffrant de FK. La majorité des familles qui a éprouvé des problèmes d'adhésion pour le traitement en physiothérapie a consulté le physiothérapeute à ce sujet. Il est donc primordial pour le physiothérapeute de s'informer sur l'adhésion au traitement, mais surtout d'être apte à conseiller les familles et leur fournir l'aide nécessaire (190).

Une autre étude réalisée aux États-Unis par Bartholomew et coll., en 1997, a évalué l'impact de l'implantation d'un programme d'éducation spécifique pour les familles ayant un enfant souffrant de FK. Ce programme voulait améliorer les connaissances des participants, leur perception d'efficacité et leur capacité à autogérer leur propre comportement. Pour tous ces domaines, il visait autant les aptitudes des parents que celles des enfants d'âge préscolaire et scolaire. Plusieurs sujets étaient abordés tels que le système respiratoire, la nutrition et la

malabsorption, la communication et les habiletés de *coping*. Le programme s'est avéré efficace, particulièrement auprès des familles pour lesquelles on retrouvait au départ un parent ou un enfant avec une mauvaise perception de leur efficacité (191). Présentement, selon une méta-analyse de la revue Cochrane de 2011, des évidences limitées démontrent que l'enseignement de l'autogestion aide à l'amélioration des connaissances des patients et permet le changement de comportements des enfants et de leurs parents. Par contre, ce programme n'améliorerait pas les connaissances des proches aidants. Plus d'études sur le sujet seraient nécessaires pour préciser l'efficacité de ces programmes (192).

Équipe multidisciplinaire

L'équipe multidisciplinaire est primordiale dans le traitement de la FK, car elle englobe tous les spécialistes nécessaires pour supporter la famille et l'enfant, en plus de combiner leurs efforts pour faciliter l'énorme charge de travail que représente le traitement quotidien de la maladie (193). L'équipe multidisciplinaire est habituellement constituée d'un médecin, d'une infirmière, d'un physiothérapeute, d'une nutritionniste, d'un psychologue, d'un pharmacien, d'un travailleur social et d'un ergothérapeute. Certains spécialistes peuvent aussi être présents en tant que consultant dans l'équipe comme les techniciens de laboratoires, si des investigations spécialisées doivent être effectuées, le gastroentérologue, l'équipe de transplantation, l'otorhinolaryngologiste et l'endocrinologue pour les problématiques de diabète (20). Tous les spécialistes devront être considérés si l'on découvre une problématique de maladhésion chez un patient.

Le psychologue peut apporter une grande aide à l'équipe multidisciplinaire afin d'aider la famille ou le patient lors de plusieurs étapes cruciales de la maladie. Par exemple, il sera apte à diriger la discussion avec le patient et ses proches lors du diagnostic, lors de la non-adhésion ou encore avant la greffe pulmonaire. Il sera le spécialiste en excellence pour aider les autres professionnels dans leur relation avec le patient (193). Il ne faut pas négliger non plus qu'il peut y avoir des dynamiques dysfonctionnelles avec le patient au sein de l'équipe multidisciplinaire. Par exemple, le patient peut présenter une dépendance à son équipe, un trop grand attachement, ou encore l'équipe peut présenter une surprotection du patient ou une trop grande implication (20).

8.2.3. Techniques pour améliorer l'adhésion

Certains modèles psychologiques peuvent être appliqués aux patients dans le but de mieux comprendre leurs problématiques d'adhésion. Le modèle le plus connu est le *coping model* ou le modèle des étapes de changement (193), découvert à l'aide des multiples études de Prochaska et Diclemente. Il fait partie, entre autres, de l'entrevue motivationnelle, processus assez récent qui semble très efficace selon les nouvelles évidences scientifiques (185) et qui sera traité plus loin à la section 8.2.3.2. Par la suite, des interventions comportementales ou cognitives peuvent être choisies en fonction de ce modèle (193).

Par contre, pour être applicables, les modèles doivent tenir compte des paramètres suivants : les étapes de développement de l'enfant (bébé, enfant, adolescent et adulte), les phases de la maladie (légère, modérée, sévère, prétransplantation) et la psychologie du patient (habiletés cognitives, compréhension du concept de la maladie) (193). Cette section présente un regroupement d'outils pour aider le professionnel de la santé qui rencontre une problématique d'adhésion : les techniques comportementales, l'entrevue motivationnelle, les meilleures pratiques et l'intelligence artificielle.

8.2.3.1. Techniques comportementales

La revue systématique de Bernard, publiée en 2004, présente plusieurs techniques comportementales, testées sur des patients FK. Ces techniques ont majoritairement été appliquées dans les études pour aider les parents avec des enfants présentant des problèmes de comportement par rapport à la nutrition (180) :

- Éducation des parents/éducation des enfants : enseignement des mêmes techniques, mais avec des groupes distincts pour les parents et les enfants en s'assurant d'avoir un niveau de langage approprié pour les enfants.
- Louange : l'enfant est félicité lorsqu'il fait un bon comportement.
- Évitement : l'enfant est ignoré lorsqu'il effectue un comportement non désiré.
- Gestion des imprévus : l'enfant peut gagner des points par sa bonne conduite.
- Économie avec des jetons : l'enfant reçoit un jeton s'il s'est bien comporté au repas en plus d'avoir fini son assiette. Il peut ensuite échanger ses jetons contre le choix de

sa collation ou l'addition d'un aliment spécial au repas. Cette technique peut facilement s'adapter pour le traitement en physiothérapie.

8.2.3.2. Entrevue motivationnelle

L'entrevue motivationnelle (EM) a été développée au départ pour aider les patients en centre de désintoxication qui ne répondaient pas au traitement de base, soit la confrontation. Cette méthode a été décrite pour la première fois en 1983 comme étant une méthode de *counseling*, centrée sur le patient et spécifique au changement de comportement (185). Elle est de plus en plus appliquée avec succès à plusieurs problématiques de la santé telles que l'asthme, la perte de poids, l'exercice physique et le tabagisme. Cette méthode inclut plusieurs techniques de communication et de psychologie qui doivent être maîtrisées pour fonctionner adéquatement, mais le professionnel de la santé doit en premier réussir à établir un rapport adéquat avec le patient (185). Les auteurs prônent l'EM comme une façon d'être avec le patient plutôt qu'une méthode rigide avec des techniques strictes (194). Présentement, un atelier de formation a été développé en Grande-Bretagne spécifiquement pour les équipes multidisciplinaires de FK (185).

Tout d'abord, afin de mieux comprendre cette méthode, il faut connaître le cycle de changement de comportement de Prochaska et Diclemente nommé plus haut. Lesdits auteurs ont basé leurs théories sur les personnes ayant une dépendance, par exemple à l'alcool ou à la cigarette, en observant par quelles étapes ils devaient progresser afin d'établir un changement durable dans leurs habitudes. En effet, il faut connaître ce cycle lors des interventions en entrevue motivationnelle parce que l'étape dans laquelle le patient se trouve aidera le professionnel à choisir les meilleures techniques d'intervention pour faciliter la progression dans le cycle. Ce modèle est comparé à un cycle parce qu'il arrive souvent au patient de passer plusieurs fois par toutes les étapes avant de finalement demeurer à la dernière étape. Les cinq étapes sont : la précontemplation, la contemplation, la préparation, l'action et le maintien (195).

- Précontemplation : le patient n'a pas l'intention de changer dans un futur proche (< six mois) et ne reconnaît pas son problème. Les proches sont très conscients du problème et vont effectuer une pression sur le patient pour l'amener à changer. Cela aura un certain effet sur le patient. Par contre, dès que cette pression va disparaître le patient n'effectuera plus d'effort pour changer.

- Contemplation : le patient est conscient qu'un problème existe et pense à changer ses habitudes, il pèse les pour et les contre, mais il n'a effectué aucune action pour mettre en branle ce changement. Les patients peuvent rester très longtemps dans cette phase.
- Préparation : il y a une combinaison de petits changements qui ont commencé et une certaine réflexion de la part du patient. Dans cette phase, on retrouve de façon concomitante des comportements de la phase de contemplation et de la phase d'action.
- Action : le patient modifie ses comportements concrètement et tout ce qui l'entoure afin de se faciliter la tâche. C'est l'étape qui demande la plus grande implication et le plus d'effort de la part de celui-ci. On classe les patients dans cette catégorie s'ils ont réussi à éliminer le comportement néfaste sur une période allant de un jour à six mois.
- Maintien : Il ne faut pas considérer cette période comme une phase statique. Le patient travaille à consolider ses gains pour prévenir une éventuelle rechute.

Ensuite, le thérapeute doit être capable d'établir un certain lien avec son patient, comme dans n'importe quelle relation thérapeutique. Voici les exemples présentés par Dr Deborah Dobson dans son livre *Evidence-Based Practice of Cognitive-Behavioral Therapy* pour s'assurer d'avoir la meilleure approche basée sur la littérature scientifique. Il est important de faire part de son expertise au patient, mais en gardant toujours en tête que le patient demeure le propre spécialiste de sa condition. En étant considéré comme un expert, il faut aussi être un bon professeur, tout en tenant compte du niveau de langage, de l'éducation, des besoins et des intérêts de celui-ci. Il faut reconnaître que les professionnels ne sont pas des êtres parfaits, d'où l'importance de reconnaître ses erreurs. Idéalement, il faut être attentif non seulement aux paroles du patient, mais aussi à son attitude et son non verbal. Le professionnel peut aussi exprimer ses émotions, il n'a pas nécessairement à être toujours détaché par rapport à la situation de son client. Il peut montrer son enthousiasme lors de la réussite d'objectifs de son patient ou utiliser l'humour (184).

L'EM est basée sur quatre principes centrés sur le patient : établir un lien, avancer vers le changement, éviter la résistance et mettre l'accent sur la confiance en soi. Ces principes viennent recouper les concepts vus ci-haut (cycle de changement de Prochaska et DiClemente, techniques d'entrevue de la thérapie cognitivo-comportementale dans la section

8.2.3.1.). Il ne faut pas imposer le changement aux patients, mais plutôt les aider à progresser à travers leur ambivalence pour qu'ils choisissent par eux-mêmes d'effectuer un changement. La décision de changer de comportement est le résultat de plusieurs facteurs interpersonnels qui fluctuent dans le temps. Finalement, le professionnel de la santé doit se présenter comme un partenaire de sorte que le patient puisse prendre sa place dans le processus, de la façon la plus active possible (194). Les techniques utilisées en EM sont expliquées plus en détail à l'annexe 4.

Une revue systématique et méta-analyse de Lundahl et coll., publiée en 2013, conclut que l'EM peut être conduite par une variété de professionnels de la santé, est efficace même si elle prend peu de temps lors de la rencontre et s'applique de façon variée pour des patients d'âges, de genre et d'ethnies variables. Cette revue démontre un effet statistiquement significatif pour aider à augmenter l'activité physique, à perdre du poids, à diminuer la charge virale du VIH, à diminuer la tension artérielle et le cholestérol, à diminuer l'abus de substance et à augmenter l'estime de soi pour effectuer des changements par rapport à son mode de vie. Les auteurs soulignent que les autres champs d'application démontrant un effet positif non significatif de l'EM s'expliquent vraisemblablement par un manque d'études (196).

8.2.3.3. Meilleures pratiques pour améliorer l'adhésion

Voici le modèle 2010 recommandé pour respecter les meilleures pratiques pour la clientèle pédiatrique (185). Ce modèle recoupe certains éléments vus plus haut de techniques comportementales et d'EM :

- 1) Évaluer la compréhension du patient par rapport à sa maladie et son traitement
 - a) Compréhension du plan de traitement
 - b) Compréhension des facteurs qui font obstacle à l'adhésion
 - i) Familial
 - ii) Individuel
- 2) Établir un plan de traitement compréhensible avec copies écrites pour le patient et sa famille

- 3) Compiler les données avec au moins deux méthodes différentes (journal de bord, monitoring électrique) et explorer la corrélation entre ces données
- 4) Mesurer la variance et l'incertitude de l'outil

La première étape à considérer si l'on veut intervenir pour un manque d'adhésion est d'identifier le comportement du patient et le décrire. Il ne faut pas sauter d'étape et aussitôt interpréter la raison de ce manquement. Il faut procéder à une collecte de données sur les comportements du patient et par la suite lui présenter ceux-ci de façon objective. Ainsi, le patient pourra donner son point de vue par rapport à la situation, comment il la perçoit. La relation entre le professionnel et le patient est aussi basée sur la confiance, il est donc primordial de montrer le bon exemple en tant que professionnel de la santé en étant fiable et en suivant l'ordre du jour des sessions (184). Le rapport médecin-patient et celui de tout autre professionnel de la santé est une variable importante à considérer dans l'adhésion au traitement (180). La compilation des données pour l'adhésion est une problématique parce qu'on ne peut pas nécessairement toujours se fier à ce que le patient nous rapporte (questionnaire, journal de bord) et le monitoring électrique, tel que l'appareil pour contrôler la prise de médicament ou le moniteur cardiaque pour l'exercice physique, peut s'avérer coûteux et surtout peu précis (185, 186).

8.2.3.4. Intelligence artificielle

Un outil a été développé en Roumanie en 2013 pour aider les physiothérapeutes débutants à choisir les modalités de physiothérapie les plus adéquates pour un patient souffrant de FK. Dans ce pays, les patients FK ne pouvaient pas nécessairement tous être traités dans un centre spécialisé. Alors, les chercheurs voulaient un outil pour aider les physiothérapeutes avec moins d'expérience ou avec moins de ressources et de formation, à donner un traitement aussi efficace qu'en centre spécialisé. En utilisant un réseau de neurones artificiels, les chercheurs ont créé un outil qui permet l'application de la meilleure des 12 combinaisons possibles des modalités de traitement (TEF ou *TRAINAIR*[®], exercice physique modéré ou léger, PEP, DA ou CRA). Le *TRAINAIR*[®] est un appareil de renforcement des muscles inspirateurs, utilisé entre autres, en Grande-Bretagne (197). L'application artificielle corrèle plusieurs données sur l'état de santé du patient, quantitatives et qualitatives, afin de prédire les effets sur la santé physique et la qualité de vie qu'aurait la combinaison de modalités. Le réseau qu'ils utilisent pour prédire l'état de santé de leur patient a une précision

de 93 %. Par contre, cette prédiction faite par le réseau de neurones artificiels est valide seulement si le patient suit les indications de son traitement (198). Cet outil peut être utile pour aider un thérapeute à faire son choix de modalité, mais il devra toujours se fier à son jugement clinique pour s'assurer de l'adhésion au traitement de son patient. Aussi, cet outil pourrait être utile dans un but d'enseignement au patient, à l'aide de sa valeur prédictive. Ainsi, le patient pourrait voir l'impact des modalités de désencombrement des voies respiratoires sur l'évolution de sa maladie.

8.2.4. Adhésion selon les différentes techniques physiothérapeutiques

Une étude à court terme de Flores et coll. en 2013 a comparé le niveau d'adhésion selon les différentes modalités de désencombrement des voies respiratoires en physiothérapie. On retrouvait dans l'étude trois catégories d'adhésion : faible, haute et moyenne. Les modalités de désencombrement des voies respiratoires comprises dans les groupes étaient : le DA, le CRA, le *Flutter*[®], le PEP et le DP avec percussions. L'adhésion était considérée comme très haute pour le PEP, haute avec le *Flutter*[®], modérée avec CRA et DA et finalement basse avec le DP avec percussions (199). L'étude d'Osman en 2009 démontre aussi que les patients préfèrent leur modalité habituelle de désencombrement des voies respiratoires à la vibration thoracique à haute fréquence (VTHF), mais les critères d'inclusion pour les modalités de désencombrement des voies respiratoires comprenaient une grande variété de techniques. Il est donc plus difficile d'en tirer une conclusion claire (155). Selon une revue publiée en 2007, il y a souvent une augmentation de l'adhésion avec les traitements accordant plus d'autonomie au patient (74).

Toujours selon Flores, les sujets avec une bonne adhésion effectuaient leurs séances de traitement plus longtemps que ceux avec une moins bonne adhésion, peu importe la modalité de désencombrement des voies respiratoires. Ce résultat était statistiquement significatif et le nombre de séances effectuées était également plus grand. Les sujets avec une moins bonne adhésion rapportaient majoritairement qu'ils n'avaient pas assez de temps pour faire leurs séances d'exercice de désencombrement. Entre les groupes pratiquant les différentes techniques, il n'y avait pas de différence significative pour le nombre de séances d'exercice faites par le sujet ni pour l'efficacité de la technique (199).

Une étude à long terme de Modi et coll. en 2010 s'est aussi intéressée aux trois trajectoires différentes que les patients peuvent présenter par rapport à l'adhésion. Il s'est avéré que

ceux ayant un taux d'adhésion faible avant l'étude, c'est-à-dire lorsque leur adhésion au traitement se situait en bas de 25 %, demeuraient avec un taux faible par la suite. Ils étaient donc plus à risque de développer des comorbidités comme des exacerbations pulmonaires et des infections par micro-organismes résistants aux médicaments (200). En tant que professionnel de la santé, il faut être en mesure de détecter ces patients étant donné qu'ils bénéficieraient d'un enseignement individualisé et spécifique comme nous l'indiquait l'étude de Bartholomew dans la sous-section Famille. Par contre, il ne faut pas négliger que le plus grand nombre des patients FK (49 %) se situe dans un taux d'adhésion moyen et cette catégorie présente la plus grande variabilité sur leur taux d'adhésion à long terme (200).

De plus, toujours dans l'étude de Modi, même si les patients étaient classés dans la catégorie haute adhésion, leur niveau d'adhésion dépassait rarement le 50 %. Au départ, tous les patients qui se sont enrôlés dans l'étude avaient une adhésion d'environ 36 %. Par exemple, ils effectuaient une séance de désencombrement des voies respiratoires de 14 minutes par jour au lieu des 40 minutes recommandées (200). L'adhésion au cours de l'étude a augmenté à 58 % ce qui démontre à quel point l'effet Hawthorne et la désirabilité sociale, possibilité que les sujets changent leur comportement volontairement ou involontairement pour mieux paraître lors de l'étude (201), ne devrait pas être négligé (200).

Les patients avec une famille ayant un revenu plus grand que 50 000 \$ avaient deux fois plus de chance de se retrouver dans la catégorie de haute adhésion. Ceux avec une meilleure fonction pulmonaire avaient aussi plus de chance d'être dans ce même groupe. Par contre, les auteurs soulignent la nécessité d'études subséquentes afin d'inclure plus de sujets à des stades différents de la maladie (200).

Lors de la prescription d'un programme d'exercice physique, il est important d'adapter le programme en fonction de l'individu pour augmenter l'adhésion au traitement et ainsi pouvoir observer des changements physiologiques (21). Faire jouer de la musique lors des séances d'entraînement serait une autre méthode pour inciter les patients à suivre leur programme d'exercice physique (116). Pour les enfants, plusieurs facteurs ont été relevés expliquant pourquoi ils sont motivés ou non à l'intégrer dans leur mode de vie. Les facteurs sont différents si on compare la population d'enfants sains aux enfants souffrant de FK (187). En effet, en regardant le tableau I, on remarque qu'il est très important pour les enfants d'être encouragés et valorisés dans leur sport, mais que les effets de la maladie auront un impact majeur sur l'adhésion de l'enfant FK.

Tableau 3 - Facteurs influençant l'adhésion à un programme d'exercice pour des enfants sains versus des enfants FK

Enfants non atteints	Enfants FK
<p>Facteurs négatifs</p> <ul style="list-style-type: none"> • Environnement <ul style="list-style-type: none"> ○ Accessibilité, disponibilité ○ Contraintes sociales ○ Engagements alternatifs 	<p>Facteurs négatifs</p> <ul style="list-style-type: none"> • Programme de traitement complexe <ul style="list-style-type: none"> ○ Médicaments ○ Physiothérapie • Exacerbation de la maladie • Diminution de la capacité à l'exercice
<p>Facteurs positifs</p> <ul style="list-style-type: none"> • Soutien de la famille, des enseignants, de l'entraîneur, des pairs • Renforcement positif <ul style="list-style-type: none"> ○ Plaisir ○ Retour positif • Variété • Motivation <ul style="list-style-type: none"> ○ Perception de ses propres capacités ○ Estime personnelle 	<p>Facteurs positifs</p> <ul style="list-style-type: none"> • Soutien de l'équipe médicale • Stigmatisation sociale de la toux et de l'expectoration de mucus • Prescription individuelle • Connaissances par rapport au bienfait de l'exercice physique comme traitement

Adaptée de Prasad 2002 (187)

8.2.5. Synthèse

En résumé, l'adhésion est un facteur clé à considérer pour le traitement des patients FK, que ce soit pour les modalités de désencombrement des voies respiratoires ou pour tout autre traitement qui fait partie du continuum de soins. En effet, même si le patient reçoit les meilleures interventions pour sa condition selon les données probantes, s'il ne les utilise pas ou s'il les utilise mal, il n'y aura aucun effet sur le pronostic et les symptômes de sa maladie. Le physiothérapeute doit donc considérer cette problématique et agir sur celle-ci à l'aide des techniques à sa disposition avec l'aide des proches, du patient et de l'équipe multidisciplinaire.

Plusieurs études récentes sont disponibles sur le sujet. Par contre, il faut tenir compte de la faible prévalence de la maladie qui augmente les difficultés de recrutement et que les études portant sur l'adhésion nécessitent un grand investissement de la part du patient. Il doit, par exemple, rapporter toutes ses activités dans un journal ou lors d'une entrevue téléphonique quotidienne. En plus, comme l'étude de Modi, qui comparait les différentes trajectoires d'adhésion, le soulignait (section 8.2.4), ces études ne peuvent exclure l'effet Hawthorne et la désirabilité sociale, ce qui vient biaiser les résultats.

Université de Montréal

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : les meilleures pratiques

**Par Léa Charbonneau-Corbeil, Florence Charbonneau-Dufresne, Annick Circé et
Amélie Côté**

Physiothérapie, École de réadaptation, Faculté de médecine

Travail dirigé présenté à la Faculté de médecine en vue de
l'obtention du grade de maîtrise ès sciences de la santé - Physiothérapie

Mai 2014

© Léa Charbonneau-Corbeil, Florence Charbonneau-Dufresne, Annick Circé, Amélie Côté,
2014

9. Discussion

Le physiothérapeute dispose d'une multitude d'outils afin d'aider son patient atteint de fibrose kystique (FK) dans le désencombrement de ses voies respiratoires et l'amélioration de sa fonction pulmonaire. Parmi celles-ci, on retrouve les techniques conventionnelles telles que le drainage postural (39) (39), les percussions et les vibrations, les techniques respiratoires comme la technique d'expiration forcée (TEF), le cycle de respiration active (CRA), le drainage autogène (DA), l'augmentation du flux expiratoire et l'expiration lente totale à glotte ouverte en décubitus latéral (ELTGOL). Il y a également les techniques utilisant des appareils comme la pression expiratoire positive (PEP), la pression expiratoire positive oscillante (PEPO) et la vibration thoracique à haute fréquence (VTHF). En considérant toutes ces options, il est difficile pour un physiothérapeute de cibler le traitement le plus approprié à prescrire au patient.

En observant les pratiques dans différents pays, on remarque que malgré les similarités dans la prise en charge de la FK, plusieurs différences persistent quant à la modalité de désencombrement à prioriser. Tous ces choix sont justifiés par des évidences scientifiques, mais différent tout de même selon le lieu. Le physiothérapeute clinicien ne peut donc pas se fier à ces pratiques dans le choix du traitement pour son patient FK.

Ces recherches dans la littérature scientifique ont permis de trouver un grand nombre d'études concernant chacune des modalités de désencombrement des voies respiratoires; toutefois, la plupart se sont avérées être de faible qualité méthodologique. En effet, on retrouve beaucoup d'études croisées qui n'évaluent que les effets à très court terme, par exemple seulement suite à une dizaine de traitements ou moins, sur un échantillon souvent restreint. De plus, il n'y a pas de consensus quant aux variables à utiliser pour évaluer l'efficacité des différentes modalités de désencombrement des voies respiratoires. Ainsi, hormis les paramètres de fonction pulmonaire que l'on retrouve plus fréquemment, chaque étude évalue des éléments différents, ce qui rend difficile la comparaison ou la synthèse des résultats. Les conclusions pouvant être tirées de cette recension des écrits sont les suivantes :

- Toutes les modalités de désencombrement des voies respiratoires semblent être sécuritaires lorsque les indications sont respectées ;

- Bien que toutes les modalités permettent le désencombrement des voies respiratoires, les effets sur les différentes variables (paramètres de fonction pulmonaire, quantité de sécrétions, saturation de l'hémoglobine en oxygène, etc.) sont mitigés et souvent contradictoires entre les études ;
- Aucune modalité de désencombrement des voies respiratoires n'a démontré de supériorité absolue par rapport aux autres ;
- La perception qu'a le patient de l'efficacité de sa modalité de désencombrement des voies respiratoires est un élément important puisqu'elle mène à une utilisation plus rigoureuse améliorant ainsi l'efficacité du traitement ;
- Il est important de respecter les principes de base et les paramètres d'utilisation afin d'optimiser l'efficacité et de limiter les effets indésirables.

Ainsi, comme aucune des modalités présentées n'a démontré, avec certitude, une efficacité supérieure par rapport aux autres modalités de dégagement des sécrétions, il est important de miser sur une bonne adhésion pour choisir une modalité. En effet, pour sélectionner la meilleure modalité pour le patient, il y a quelques questions à se poser (202). Premièrement, il faut se demander si la modalité est adaptée au patient, à son statut clinique et à son environnement. Lors des phases d'exacerbation, le patient va préférer des modalités passives par rapport à des modalités actives, qui seront plus utilisées lors des périodes moins symptomatiques. Deuxièmement, il faut s'assurer que la modalité est adaptée au mode de vie du patient. Les deux points les plus importants sont : le temps que le patient doit accorder à la réalisation de la technique et le niveau d'attention qu'il doit y porter. Les modalités passives, comme la VTHF, demandent peu d'attention comparativement aux modalités actives comme le drainage autogène. De plus, comme le choix des paramètres d'utilisation peut modifier l'efficacité des appareils (203), il est important de respecter la durée du traitement. Donc, il faut inclure le temps requis pour effectuer la technique dans les considérations puisque cette variable diffère selon les modalités. Troisièmement, l'adhésion au traitement est fortement corrélée avec ce que le patient en pense. La personne doit apprécier la modalité et croire en son efficacité. En effet, le professionnel aura beau recommander fortement au patient d'effectuer la modalité, si celui-ci est persuadé qu'elle est inefficace, il ne la fera pas. Quatrièmement, les facteurs socio-économiques tels que les différentes couvertures d'assurance disponibles ainsi que le statut économique de la famille

sont donc importants à considérer. Afin d'être en mesure de répondre à ces quatre questions, il est préférable d'essayer plusieurs modalités avant de faire un choix. Il faut également considérer qu'une combinaison de modalités pourrait être intéressante afin de réduire la monotonie et d'augmenter la fréquence et l'efficacité des traitements.

En plus des modalités de désencombrement des voies respiratoires, il est important de considérer la pratique de l'exercice physique dans la routine du patient. Pour ce qui est de la prescription d'un programme d'entraînement, il y a également un grand nombre d'études publiées dans la littérature scientifique, mais leurs conclusions sont également contradictoires quant à l'effet sur la fonction pulmonaire, la capacité à l'effort et la qualité de vie. De plus, la courte durée de certaines études ainsi que la faible adhésion des patients ne permettent pas de tirer de conclusion fiable (122). Malgré cela, la pratique régulière d'activité physique semble être sécuritaire (117) et avoir un effet globalement positif (39, 101) chez les patients atteints de FK, ce qui est suffisant pour recommander la prescription d'exercice physique en complément au désencombrement des voies respiratoires. Par contre, il n'y a pas de consensus quant au type d'exercice à privilégier ni sur les paramètres (durée, fréquence, intensité) optimaux (122). De plus, l'exercice physique devrait être vu comme un complément à la physiothérapie conventionnelle et non une modalité de remplacement puisque Salh et coll. (99) rapportent que malgré une augmentation des expectorations, l'exercice est moins efficace que la physiothérapie conventionnelle pour dégager les sécrétions. Par exemple, si le patient présente beaucoup d'encombrement des voies respiratoires, la séance d'activité physique peut être précédée par du drainage postural. Toutefois, comme nous l'indique l'étude de Schneiderman-Walker et coll. (95), la physiothérapie conventionnelle combinée à des séances d'exercice est exigeante en terme de temps. À la lumière de ces informations, il pourrait être bénéfique de remplacer certaines séances de désencombrement des voies respiratoires par des périodes d'exercice physique pour augmenter la variété et ainsi diminuer la charge de traitement avec certains patients.

Finalement, il ne faut pas oublier qu'il y a d'autres interventions, en plus de la physiothérapie, à tenir compte pour avoir le portrait global de la FK. La maladie est multisystémique, ce qui implique que le patient doit voir plusieurs autres professionnels et respecter leurs recommandations. Le physiothérapeute peut aussi jouer un rôle dans le traitement de certaines de ces autres déficiences fréquemment rencontrées. Par exemple, il peut apporter

son aide lors de problématique d'incontinence urinaire causée entre autres par la toux fréquente ou assurer un suivi lors de la grossesse.

10. Conclusion

En conclusion, des études de meilleure qualité métrologique seraient nécessaires afin de faire le point sur l'efficacité des nombreuses modalités de désencombrement des voies respiratoires. Tel que vu précédemment, pour compenser le manque d'évidence, plusieurs facteurs comme la sévérité de la maladie, les habiletés du patient, son âge, sa motivation, ses préférences, sa perception et ses ressources doivent être pris en compte dans le choix d'une modalité. Considérant les différences de pratiques à travers le monde, sans évidences claires de supériorité d'efficacité d'une modalité particulière, il importe que le clinicien base son choix de modalité sur tous les facteurs précédemment mentionnés, et non seulement sur les habitudes de pratique connues selon le lieu. L'encadrement du patient est également important pour assurer l'efficacité des modalités et l'adhésion au traitement. Il serait pertinent de faciliter aux physiothérapeutes travaillant avec cette clientèle l'accès à des formations psychologiques telles que les techniques comportementales ou l'entrevue motivationnelle afin d'augmenter l'adhésion au traitement. Dans de futures études, il serait également pertinent de se questionner sur l'adhésion des sujets FK aux différents traitements en dehors du contexte de recherche.

Bien que l'adhésion soit un élément important dans toute intervention en physiothérapie, il faut garder en tête que cet aspect demeure un défi de taille pour les clientèles souffrant de maladies chroniques comme la FK. En effet, jusqu'à récemment, il n'existait pas de traitement curatif. C'est pourquoi plusieurs chercheurs à travers le monde travaillent sur la recherche d'un médicament agissant sur la protéine défectueuse. Présentement, il n'existe que le Kalydeco®, un médicament développé il y a deux ans aux États-Unis qui agit uniquement sur une des variétés de mutation. Toutefois, cette variété est très rare et l'enjeu des recherches porte sur la nécessité de trouver un médicament efficace pour chacune des multiples variations de la maladie. D'autres chercheurs travaillent également sur la possibilité de réparer les cellules souches défectueuses. En attendant le développement de ces nouvelles pistes prometteuses, il importe de poursuivre le traitement symptomatique des patients FK afin d'augmenter non seulement la survie, mais également la qualité de vie de ces patients.

11. Glossaire

Activité physique : «Tout mouvement du corps produit par la contraction de muscles squelettiques qui résulte en une augmentation substantielle de dépense énergétique par rapport au métabolisme de base» (204).

Capacité aérobie : Quantité totale d'énergie fournie par le processus énergétique qui utilise l'oxygène, soit la voie oxydative (98).

Capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) : «Somme du volume résiduel et du volume de réserve expiratoire, [...] elle constitue la quantité d'air qui demeure dans les poumons après une expiration courante» (170).

Capacité vitale ou capacité vitale forcée (CVF) : Quantité d'air totale pouvant être expirée lors d'une expiration forcée suivant une inspiration maximale (205, 206). La CVF se calcule avec la spirométrie et contribue à déterminer la fonction pulmonaire (205).

Clairance mucociliaire : Mouvement physiologique du mucus dans les voies respiratoires via le transport mucociliaire dans une direction céphalade (vers la bouche) (207).

Cycle de respiration active (CRA ou ACBT) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires qui inclut des respirations diaphragmatiques, des exercices d'expansion de la cage thoracique et la technique d'expiration forcée (TEF) (207).

Débit expiratoire moyen (DEM) : Quantité d'air expiré, lors d'une expiration forcée, entre 25% et 75% de la capacité vitale (208).

Drainage autogène (DA ou AD) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires qui utilise l'optimisation du débit expiratoire à des volumes pulmonaires différents (207).

Drainage postural (DP ou PD) : Utilisation de la gravité pour drainer les sécrétions en suivant l'anatomie des bronches (207).

Drainage postural en position modifiée : Positions de drainage postural modifiées pour ne plus être en déclive (207).

Échelle de Borg : Échelle de perception de la difficulté de l'effort de 6 à 20. Elle peut aussi être modifiée de 0 à 10.

Épreuve d'effort (EE) : «L'épreuve d'effort vise à préciser, au cours d'un effort physique, le comportement des principales variables hémodynamiques que sont la fréquence cardiaque et la tension artérielle et à détecter l'existence de symptômes anormaux (douleurs thoraciques, malaises, palpitations) ou d'anomalies électrocardiographiques (troubles du rythme ou troubles de la repolarisation ventriculaire [phase de récupération électrique] révélant une insuffisance coronarienne)» (209).

Espace mort anatomique : Volume pulmonaire qui contient «une partie de l'air inspiré [qui remplit] les conduits de la zone de conduction et [qui] ne contribue jamais aux échanges gazeux dans les alvéoles» (170).

Espace mort physiologique : Aussi appelé espace mort total. Il s'agit de «la somme des volumes ne contribuant pas aux échanges alvéolaires», soit la somme de l'espace mort anatomique et de l'espace mort alvéolaire (170).

Expiration à bas volume : Expiration à partir du volume courant jusqu'au volume expiratoire de réserve (sans atteindre le volume résiduel) (169).

Expiration à haut volume : Expiration à partir du volume de réserve inspiratoire jusqu'au volume courant (169).

Fibre musculaire de type I : Aussi appelées fibres musculaires lentes ou oxydatives. Elles «dépendent essentiellement des voies aérobies pour produire de l'ATP» (170).

Fibre musculaire de type IIa : Fibres oxydatives à contraction rapide. Elles utilisent principalement les voies aérobiques pour produire de l'ATP, mais aussi également un peu les voies glycolytiques. Elles se contractent plus rapidement que les fibres de type I (170).

Fibrose kystique (FK) : Maladie héréditaire, sévère et fréquente atteignant principalement les poumons et le pancréas et entraînant des troubles respiratoires chroniques et digestifs (210).

Fréquence cardiaque de réserve (FCR) : Toutes les fréquences cardiaques entre celle de repos et celle maximale. On utilise généralement un pourcentage de celle-ci pour la prescription d'exercice, car le % VO_2R est équivalent au % FCR (118).

Fréquence cardiaque maximale (FC max) : Nombre de battements du cœur par minute lors d'un effort maximum. Elle est reliée à l'âge et peut être estimée par $220 - \text{âge}$ (211) ou mesurée lors d'une épreuve d'effort maximale.

Lactate : «Sel provenant de la glycolyse anaérobie et mis en circulation dans le sang. La concentration de lactate dans le sang pendant ou juste après l'exercice est un indice de l'action du processus anaérobie de production d'énergie» (98).

MET : «Équivalent métabolique; unité de dépense énergétique des activités physiques et d'aptitude aérobie. La dépense énergétique de repos est 1 MET, ce qui correspond à une consommation d'énergie de $3,5\text{mL/kg}\cdot\text{min}$ » (98).

Percussions (*clapping*) : Tapotement rythmique de la paroi thoracique en utilisant soit les mains avec une action de flexion/extension des poignets ou un appareil mécanique (207).

Percussions et drainage postural (P & DP ou PD & P) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires qui combine les positions de drainage postural et la technique de percussions (207).

Physiothérapie respiratoire conventionnelle (*chest physiotherapy*) : Terme historique ambigu utilisé pour traiter le désencombrement des voies respiratoires (207).

Positionnement : Utilisation du positionnement pour favoriser les effets de la gravité, pour changer la capacité résiduelle fonctionnelle et pour augmenter la ventilation régionale afin d'augmenter le dépôt de l'aérosol, faciliter le dégagement des sécrétions, prévenir/traiter l'atélectasie (207).

Pression expiratoire positive (PEP) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires qui utilise les effets d'un volume courant expiré à travers une résistance combiné à la toux (207).

Pression expiratoire positive oscillante (PEPO) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires qui utilise l'effet d'une pression positive oscillante et d'un débit oscillant combiné à la toux (207).

Pression transpulmonaire : «Différence entre les pressions intra-alvéolaire et intra-pleurale, qui assure l'ouverture des espaces aériens des poumons, autrement dit, qui empêche les poumons de s'affaisser» (170).

Propriétés rhéologiques du mucus : Viscosité, rigidité ou élasticité du mucus (212).

Puissance de pointe : La puissance est le produit de la force et de la vitesse (98). La puissance de pointe est la puissance la plus élevée atteinte lors d'une épreuve d'effort.

Seuil anaérobie : «Intensité au-delà de laquelle le taux de production de lactate excède son taux d'élimination; plus haute intensité d'exercice s'accompagnant d'une concentration de lactate dans le sang qui demeure constante» (98).

Shwachman-Kulczycki : Test permettant de déterminer la sévérité de la fibrose kystique. Le score total permet de catégoriser la condition du patient de sévère à excellente et est obtenu en additionnant les scores de quatre domaines : activité générale, examen physique, nutrition et résultats radiologiques (213).

Technique de désencombrement des voies respiratoires (TDVR ou ACT) : Modalité de désencombrement des voies respiratoires (avec ou sans appareil) utilisée pour faciliter le désencombrement des voies respiratoires en clarifiant, mobilisant et transportant les sécrétions (207).

Technique d'expiration forcée (TEF ou FET) : *Huffs* ou expirations forcées (synonymes) espacées de période de respirations diaphragmatiques (207).

Ventilation-minute : «Quantité totale de gaz inspirés et expirés en une minute, au cours de mouvements respiratoires d'amplitude normale» (170).

Vibrations (*chest shaking/vibrations*) : Vibrations des parois de la paroi thoracique dans la direction de mouvement normale des côtes à l'expiration (207).

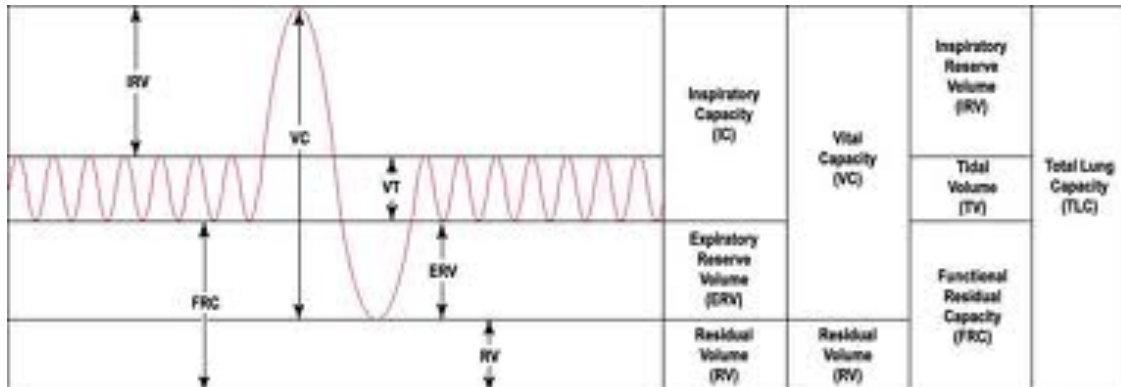
Volume courant : Quantité d'air inspiré lors d'une inspiration normale (206).

Volume de réserve expiratoire (VRE) : «Quantité d'air (normalement de 1000 à 1200 mL) qui peut être évacué des poumons après une expiration courante» (170).

Volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) : Quantité d'air maximale pouvant être expirée dans la première seconde durant une expiration forcée (214). Le VEMS se calcule avec la spirométrie et contribue à déterminer la fonction pulmonaire (214).

Volume résiduel : Volume d'air restant dans les poumons suite à une expiration forcée complète (206, 215).

Figure 11 - Représentation des volumes pulmonaires (216)



VO₂ de pointe : C'est la consommation d'oxygène la plus élevée mesurée lors d'une épreuve d'effort limitée par symptômes.

VO₂ de réserve (VO₂R) : L'étendue de la consommation d'oxygène de repos à la consommation maximale. On utilise généralement un pourcentage de celui-ci pour la prescription d'exercice, car le % VO₂R est équivalent au % FCR (118).

VO₂ max : Représente la consommation maximale d'oxygène, soit la « quantité d'oxygène maximale, par unité de temps, que peut utiliser l'organisme pour produire de l'énergie » (98). Il est généralement mesuré au cours d'une épreuve d'effort (98).

12. Bibliographie

1. Chilvers M, Durie P, Lands L, Montgomery M, Pasterkamp H, Tullis E, et al. Le registre canadien sur la fibrose kystique : Rapport annuel de 2011. Fibrose kystique Canada, Toronto 2011. 34 p.
2. 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. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*. 2010;9(3):187-92.
3. Reyckler G, Coppens T, Leonard A, Palem A, Lebecque P. Cystic fibrosis: instrumental airway clearance techniques. *Revue des maladies respiratoires*. 2012;29(2):128-37. Mucoviscidose : les techniques instrumentales de desengorgement des voies aeriennes.
4. Kristidis P, Bozon D, Corey M, Markiewicz D, Rommens J, Tsui LC, et al. Genetic determination of exocrine pancreatic function in cystic fibrosis. *American journal of human genetics*. 1992;50(6):1178-84. Epub 1992/06/01.
5. Herrmann U, Dockter G, Lammert F. Cystic fibrosis-associated liver disease. *Best practice & research Clinical gastroenterology*. 2010;24(5):585-92. Epub 2010/10/20.
6. Konstan MW, Stern RC, Doershuk CF. Efficacy of the Flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1994;124(5 Pt 1):689-93.
7. Hurley MN, McKeever TM, Prayle AP, Fogarty AW, Smyth AR. Rate of improvement of CF life expectancy exceeds that of general population-Observational death registration study. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*. 2014.
8. Robinson P. Cystic fibrosis. *Thorax*. 2001;56(3):237-41.
9. Bell SC, Robinson PJ. Exacerbations in cystic fibrosis: 2 . prevention. *Thorax*. 2007;62(8):723-32.

10. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 2001;138(6):845-50.
11. Fibrose kystique Canada. Techniques de dégagement des voies respiratoire [En ligne]. [cité le 9 janvier 2014]. Disponible: <http://www.cysticfibrosis.ca/fr/index.php>
12. Myers TR. Positive expiratory pressure and oscillatory positive expiratory pressure therapies. *Respiratory care*. 2007;52(10):1308-26; discussion 27.
13. Borka P, Gyurkovits K, Bodis J. Comparative study of PEP mask and Flutter on expectoration in cystic fibrosis patients. *Acta physiologica Hungarica*. 2012;99(3):324-31.
14. Rozen R, Schwartz RH, Hilman BC, Stanislovitis P, Horn GT, Klinger K, et al. Cystic fibrosis mutations in North American populations of French ancestry: analysis of Quebec French-Canadian and Louisiana Acadian families. *American journal of human genetics*. 1990;47(4):606-10.
15. Kerem B, Chiba-Falek O, Kerem E. Cystic fibrosis in Jews: frequency and mutation distribution. *Genetic testing*. 1997;1(1):35-9.
16. Dork T, El-Harith EH, Stuhmann M, Macek M, Jr., Egan M, Cutting GR, et al. Evidence for a common ethnic origin of cystic fibrosis mutation 3120+1G-->A in diverse populations. *American journal of human genetics*. 1998;63(2):656-62.
17. 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*. 1989;245(4922):1066-73.
18. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2003;168(8):918-51. Epub 2003/10/14.

19. Bareil C, Theze C, Beroud C, Hamroun D, Guittard C, Rene C, et al. UMD-CFTR: a database dedicated to CF and CFTR-related disorders. *Human mutation*. 2010;31(9):1011-9.
20. Cystic Fibrosis. 3rd éd. London: Hodder Arnold; 2007. 503 p. p.
21. Moorcroft AJ, Dodd ME, Morris J, Webb AK. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax*. 2004;59(12):1074-80.
22. Medicine ACoS. ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription. edition n, rédacteur2013.
23. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr*. 2010;2010.
24. Medicine ACoS. Exercise Prescription for Other Clinical Populations. ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription2014. p. 334.
25. Gondor M, Nixon PA, Mutich R, Rebovich P, Orenstein DM. Comparison of Flutter device and chest physical therapy in the treatment of cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Pediatric pulmonology*. 1999;28(4):255-60.
26. Van der Schans CP. Bronchial mucus transport. *Respiratory care*. 2007;52(9):1150-6; discussion 6-8.
27. Schechter MS. Airway clearance in cystic fibrosis: is there a better way? *Respiratory care*. 2010;55(6):782-3.
28. Davies JC. Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: pathogenesis and persistence. *Paediatric respiratory reviews*. 2002;3:128-34.
29. Staudinger BJ, Fraga Muller J, Halldórsson S, Boles B, Angermeyer A, Nguyen D, et al. Conditions Associated with the Cystic Fibrosis Defect Promote Chronic Pseudomonas. *AJRCCM*. 2014.

30. O'Connell OJ, O'Farrell C, Harrison MJ, Eustace JA, Henry MT, Plant BJ. Nebulized hypertonic saline via positive expiratory pressure versus via jet nebulizer in patients with severe cystic fibrosis. *Respiratory care*. 2011;56(6):771-5.
31. Moran A, Dunitz J, Nathan B, Saeed A, Holme B, Thomas W. Cystic fibrosis-related diabetes: current trends in prevalence, incidence, and mortality. *Diabetes care*. 2009;32(9):1626-31.
32. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C, Gossec L, Cortet B. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic literature review with meta-analysis. *Calcified tissue international*. 2010;86(1):1-7.
33. Gronowitz E, Garemo M, Lindblad A, Mellström D, Strandvik B. Decreased bone mineral density in normal-growing patients with cystic fibrosis. *Acta Paediatrica*. 2007;92(6):688-93.
34. Blondeau K, Dupont LJ, Mertens V, Verleden G, Malfroot A, Vandenplas Y, et al. Gastro-oesophageal reflux and aspiration of gastric contents in adult patients with cystic fibrosis. *Gut*. 2008;57(8):1049-55.
35. Pauwels A, Blondeau K, Dupont LJ, Sifrim D. Mechanisms of increased gastroesophageal reflux in patients with cystic fibrosis. *The American journal of gastroenterology*. 2012;107(9):1346-53.
36. Feigelson J, Sauvegrain J. [Letter: Gastro-esophageal reflux in mucoviscidosis]. *La Nouvelle presse medicale*. 1975;4(38):2729-30. Reflux gastro-oesophagien dans la mucoviscidose.
37. Scott RB, O'Loughlin EV, Gall DG. Gastroesophageal reflux in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1985;106(2):223-7.
38. Brown MB, McCarty NA, Millard-Stafford M. High-sweat Na⁺ in cystic fibrosis and healthy individuals does not diminish thirst during exercise in the heat. *AJP-Regul Integr Comp Physiol*. 2011;301:R1177–R85.

39. Shoemaker MJ, PT, DPT, GCS, Hurt H, SPT, BS, Arndt L, SPT, BS. The Evidence Regarding Exercise Training in the Management of Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*. 2008;19(3):75-83.
40. Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *The European respiratory journal*. 1999;14(6):1418-24.
41. 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. *British medical journal*. 1979;2(6187):417-8.
42. McKoy NA, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2012;12:CD007862.
43. GODFREY S, MEARNS M. Pulmonary Function and Response to Exercise in Cystic Fibrosis. *Archives of Disease in Childhood*. 1971;46:144-51.
44. Statistique Canada. Tableau102-0524 - Décès, selon la cause, Chapitre IV : Maladies endocriniennes, nutritionnelles et métaboliques (E00 à E90), le groupe d'âge et le sexe, Canada, annuel (nombre) [En ligne]. [cité le 31 janvier 2014]. Disponible: <http://www5.statcan.gc.ca/cansim/pick-choisir>
45. Fibrose kystique Canada. Rapport annuel 2012. Toronto2012. 15 p.
46. Canadian Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Canada [En ligne]. Toronto2011 [cité le 19 octobre 2013]. Disponible: <http://www.cysticfibrosis.ca/?lang=en>
47. Del Duca T, Farmer L, Marquis N. Drainage postural pour bébés. Montréal: CHU Ste-Justine; 2008. 11 p.
48. Del Duca T, Farmer L, Marquis N. Drainage postural pour enfants. Montréal: CHU Ste-Justine; 2008. 11 p.

49. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Patient Registry. 2012 Annual Data Report. Bethesda, Maryland 2013.
50. Cystic Fibrosis Foundation [En ligne]. Bethesda. Disponible: <http://www.cff.org/>
51. Registre Belge de la Mucoviscidose. Synthèse du rapport de 2010. Dr Johan Peeterse éd. Bruxelles: Scientific Institute of Public Health; 2012.
52. Association Belge de Lutte contre la Mucoviscidose. Association Muco [En ligne]. Bruxelles. Disponible: <http://muco.be/fr/>
53. Vaincre la Mucoviscidose et Ined. Registre français de la mucoviscidose. Bilan des données 2011 Paris: Institut national d'études démographiques; 2013.
54. Vaincre la Mucoviscidose [En ligne]. Paris. Disponible: <http://www.vaincrelamuco.org/>
55. Vaincre la Mucoviscidose. Mucoviscidose et kinésithérapie. Paris: Comité de la charte; 2011.
56. European Cystic Fibrosis Society. Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis [En ligne]. Karup, Danmark 2014 [cité le 10 février 2014]. Disponible: https://http://www.ecfs.eu/ipg_cf
57. Cystic fibrosis Worldwide [En ligne]. Massachusetts 2002. Disponible: <http://www.cfw.org/>
58. McIlwaine M, Van Ginderdeuren F. Blue booklet: Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult: International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis; 2009. 45 p.
59. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. The Cochrane database of systematic reviews. 2005(1):CD002011.

60. Walsh BK, Hood K, Merritt G. Pediatric airway maintenance and clearance in the acute care setting: how to stay out of trouble. *Respir Care*. 2011;56(9):1424-40; discussion 40-4.
61. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatric respiratory reviews*. 2007;8(1):8-16.
62. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respiratory care*. 2009;54(4):522-37.
63. Williams MT. Chest physiotherapy and cystic fibrosis. Why is the most effective form of treatment still unclear? *Chest*. 1994;106(6):1872-82.
64. Alexander E, Weingarten S, Mohsenifar Z. Clinical strategies to reduce utilization of chest physiotherapy without compromising patient care. *Chest*. 1996;110(2):430-2.
65. Mackenzie CF, Shin B, Hadi F, Imle PC. Changes in total lung/thorax compliance following chest physiotherapy. *Anesthesia & Analgesia*. 1980;59(3):207-10.
66. van der Schans C, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2000(2):CD001401.
67. Scherer TA, Barandun J, Martinez E, Wanner A, Rubin EM. Effect of high-frequency oral airway and chest wall oscillation and conventional chest physical therapy on expectoration in patients with stable cystic fibrosis. *Chest*. 1998;113(4):1019-27.
68. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates AL. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1983;103(4):538-42.

69. de Boeck C, Zinman R. Cough versus chest physiotherapy. A comparison of the acute effects on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *The American review of respiratory disease*. 1984;129(1):182-4.
70. Bain J, Bishop J, Olinsky A. Evaluation of directed coughing in cystic fibrosis. *British journal of diseases of the chest*. 1988;82(2):138-48.
71. Bradley JM, Moran FM, Stuart Elborn J. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: An overview of five Cochrane systematic reviews. *Respiratory medicine*. 2006;100(2):191-201.
72. Arens R, Gozal D, Omlin KJ, Vega J, Boyd KP, Keens TG, et al. Comparison of high frequency chest compression and conventional chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 1994;150(4):1154-7.
73. Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M, Marcotte J, Wannamaker E, Harcourt D, et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis [Abstract]. *The Journal of pediatrics*. 1988;113(4):632-6.
74. Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. *Paediatric respiratory reviews*. 2007;8(1):17-23.
75. Wong JW, Keens TG, Wannamaker EM, Crozier DN, Levison H, Aspin N. Effects of gravity on tracheal mucus transport rates in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 1977;60(2):146-52.
76. Wong WP, Paratz JD, Wilson K, Burns YR. Hemodynamic and ventilatory effects of manual respiratory physiotherapy techniques of chest clapping, vibration, and shaking in an animal model. *Journal of applied physiology*. 2003;95(3):991-8.
77. Gallon A. Evaluation of chest percussion in the treatment of patients with copious sputum production [Abstract]. *Respiratory medicine*. 1991;85(1):45-51.

78. Sutton PP, Lopez-Vidriero MT, Pavia D, Newman SP, Clay MM, Webber B, et al. Assessment of percussion, vibratory-shaking and breathing exercises in chest physiotherapy. *European journal of respiratory diseases*. 1985;66(2):147-52.
79. Bauer ML, McDougal J, Schoumacher RA. Comparison of manual and mechanical chest percussion in hospitalized patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1994;124(2):250-4.
80. King M, Phillips DM, Gross D, Vartian V, Chang HK, Zidulka A. Enhanced tracheal mucus clearance with high frequency chest wall compression. *The American review of respiratory disease*. 1983;128(3):511-5.
81. McCarren B, Alison JA. Physiological effects of vibration in subjects with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 2006;27(6):1204-9.
82. Harding JE, Miles FK, Becroft DM, Allen BC, Knight DB. Chest physiotherapy may be associated with brain damage in extremely premature infants. *The Journal of pediatrics*. 1998;132(3 Pt 1):440-4.
83. McDonnell T, McNicholas WT, FitzGerald MX. Hypoxaemia during chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis [Abstract]. *Ir J Med Sci*. 1986;155(10):345-8.
84. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Archives of disease in childhood*. 1997;76(2):148-50.
85. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD. Postural drainage in cystic fibrosis: is there a link with gastro-oesophageal reflux? *Journal of paediatrics and child health*. 1998;34(4):330-4.
86. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Chest physiotherapy, gastro-oesophageal reflux, and arousal in infants with cystic fibrosis. *Archives of disease in childhood*. 2004;89(5):435-9.

87. McIlwaine M. Physiotherapy and airway clearance techniques and devices. *Paediatric respiratory reviews*. 2006;7 Suppl 1:S220-2. Epub 2006/06/27.
88. Tang CY, Taylor NF, Blackstock FC. Chest physiotherapy for patients admitted to hospital with an acute exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease (COPD): a systematic review. *Physiotherapy*. 2010;96(1):1-13.
89. Zidulka A, Chrome JF, Wight DW, Burnett S, Bonnier L, Fraser R. Clapping or percussion causes atelectasis in dogs and influences gas exchange. *Journal of applied physiology*. 1989;66(6):2833-8.
90. Gross D, Zidulka A, O'Brien C, Wight D, Fraser R, Rosenthal L, et al. Peripheral mucociliary clearance with high-frequency chest wall compression. *Journal of applied physiology*. 1985;58(4):1157-63.
91. Santé Omdl. *Recommandations mondiales sur l'activité physique pour la santé*. Editions de l'OMSe éd. Suisse 2010.
92. Nixon PA, Ph.D, Orenstein DM, M.D., Kelsey SF, Ph.D, Doershuk CF, M.D. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *The New England Journal of Medicine*. 1992;327(25):1785-8.
93. van de Weert-van Leeuwen PB, Slieker MG, Hulzebos HJ, Kruitwagen CL, van der Ent CK, Arets HG. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 2012;39(4):893-8.
94. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of Aerobic and Anaerobic Exercise Performance in Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 1998;157:1145-50.
95. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 2000;136(3):304-10.

96. Stevens D, Oades PJ, Armstrong N, Williams CA. Exercise metabolism during moderate-intensity exercise in children with cystic fibrosis following heavy-intensity exercise. *Appl Physiol Nutr Metab*. 2011;36(6):920-7.
97. Thin AG, Dodd JD, Gallagher CG, Fitzgerald MX, McLoughlin P. Effect of respiratory rate on airway deadspace ventilation during exercise in cystic fibrosis. *Respiratory Medicine*. 2004;98(11):1063-70.
98. Thibault G. Glossaire. Dans: Éditions VQ, rédacteur. *Entraînement cardio sports d'endurance et performance* 2009. p. 236-45.
99. Salh W, Bilton D, Dodd M, Webb AK. Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 1989;44:1006-8.
100. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;139(4):870-7.
101. van Doorn N. Exercise programs for children with cystic fibrosis: a systematic review of randomized controlled trials. *Disabil Rehabil*. 2010;32(1):41-9.
102. Cox NS, Elkins MR. Physical training has several benefits for people with cystic fibrosis. *Br J Sports Med*. 2011;45(10):835-6.
103. Gulmans VAM, PhD, PT, de Meer K, PhD, MD, Brackel HJL, MD, Faber JAJ, PhD, Begrer R, MSc, PhD, Helder PJM, MSc, PhD, PT. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: Physiological effects, perceived competence, and acceptability. *Pediatric pulmonology*. 1999;28:39-46.
104. Schmidt AM, Jacobsen U, Bregnballe V, Olesen HV, Ingemann-Hansen T, Thastum M, et al. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. *Physiother Theory Pract*. 2011;27(8):548-56.

105. Selvadurai HC, PhD, FRACP, Blimkie CJ, PhD, Meyers N, BSc, Mellis CM, MD, FRACP, Cooper PJ, MRCP, Van Asperen PP, MD, FRACP. Randomized Controlled Study of In-Hospital Exercise Training Programs in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatric pulmonology*. 2002;33:194-200.
106. Orenstein DM, MD, Hovell MF, PhD, MPH, Mulvihill M, PhD, Keating KK, PhD, Hofsteeter CR, PhD, Kelsey S, et al. Strength vs Aerobic Training in Children With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Chest Journal*. 2002;126(4):1204-14.
107. Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Ozcelik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2012;38:2.
108. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*. 2013.
109. Klijn PH, Oudshoorn A, Van Der Ent CK, Van Der Net J, Kimpen JL, Helders PJ. Effects of Anaerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest Journal*. 2004;125(4):1299-305.
110. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis - Effects on exercise capacity in severely affected adults. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*. 2013.
111. Hulzebos HJ, Snieder H, van der Et J, Helders PJ, Takken T. High-intensity interval training in an adolescent with cystic fibrosis: a physiological perspective. *Physiother Theory Pract*. 2011;27(3):231-7.
112. Klijn PH, Terheggen-Lagro SW, Van Der Ent CK, Van Der Net J, Kimpen JL, Helders PJ. Anaerobic exercise in pediatric cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*. 2003;36(3):223-9.

113. Santana Sosa E, Groeneveld IF, Gonzalez-Saiz L, Lopez-Mojares LM, Villa-Asensi JR, Barrio Gonzalez MI, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc.* 2012;44(1):2-11.
114. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Review Respiratory Medicine.* 2012;6(3):341-52.
115. Karila C, Ravilly S, Gauthier R, Tardif C, Neveu H, Maire J, et al. Activité physique et réentraînement à l'effort du patient atteint de mucoviscidose. *Rev Mal Respir.* 2010;27(4):301-13. Activite physique et reentrainement a l'effort du patient atteint de mucoviscidose.
116. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *Journal of the Royal Society of Medicine.* 2004;97(44):8-25.
117. Ruf K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society.* 2010;9(5):339-45.
118. Medicine ACoS. ACSM's resource manual for guidelines for exercise testing and prescription. 7th ed 2014. 862 p.
119. Wells GD, Wilkes DL, Schneiderman JE. Skeletal muscle metabolism in cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. International Pediatric Research Foundation, Inc. 2010;69(1):40-5.
120. McKone EF, Barry SC, FitzGerald MX, Gallagher CG. The role of supplemental oxygen during submaximal exercise in patients with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal.* 2002;20(1):134-42.
121. Klijn P, PhD, Oudshoorn A, MD, Van der Ent C, MD, PhD, Van der Net J, PhD, Kimpen J, MD, PhD, Helders P, PhD. Effects of Anaerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest Journal.* 125(4):1299-305.

122. M Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis (Review). The Cochrane Library. 2012(7).
123. Lester MK, Flume PA. Airway-clearance therapy guidelines and implementation. *Respiratory care*. 2009;54(6):733-50; discussion 51-3.
124. Medical Advisory Secretariat. Airway clearance devices for cystic fibrosis: an evidence-based analysis. Ontario health technology assessment series. 2009;9(26).
125. Pisi G, Chetta A. Airway clearance therapy in cystic fibrosis patients. *Acta bio-medica : Atenei Parmensis*. 2009;80(2):102-6.
126. Holland AE, Button BM, International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis AC. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: knowledge and acceptance of the Consensus Statement recommendations. *Respirology*. 2013;18(4):652-6. Epub 2012/12/18.
127. 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. *Physical therapy*. 2005;85(12):1278-89.
128. West K, Wallen M, Follett J. Acapella vs. PEP mask therapy: a randomised trial in children with cystic fibrosis during respiratory exacerbation. *Physiotherapy theory and practice*. 2010;26(3):143-9.
129. Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust. The PEP Mask: Information for families. London: GOSH Trust; March 2010.
130. Elkins MR, Jones A, van der Schans C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. The Cochrane database of systematic reviews. 2006(2):CD003147.
131. Gustafsson PM, Aurora P, Lindblad A. Evaluation of ventilation maldistribution as an early indicator of lung disease in children with cystic fibrosis. *The European respiratory journal*. 2003;22(6):972-9. Epub 2003/12/19.

132. Great Ormond Street Hospital for children [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: <http://www.gosh.nhs.uk/medical-conditions/procedures-and-treatments/pep-mask/>.
133. Guide sur la fibrose kystique. Désobstruction des voies respiratoires et exercice [En ligne]. [cité le 9 janvier 2014]. Disponible: http://www.cfeducation.ca/fr/airway_clearance.aspx
134. van Winden CM, Visser A, Hop W, Sterk PJ, Beckers S, de Jongste JC. Effects of flutter and PEP mask physiotherapy on symptoms and lung function in children with cystic fibrosis. *The European respiratory journal*. 1998;12(1):143-7.
135. McIlwaine MP, Alarie N, Davidson GF, Lands LC, Ratjen F, Milner R, et al. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. *Thorax*. 2013;68(8):746-51.
136. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1997;131(4):570-4.
137. Aptalis Pharma US Inc. Flutter mucus clearance device: Instructions for Use [En ligne]. [cité le 9 janvier 2014]. Disponible: http://www.aptalispharma.com/pdf/Flutter_PI.pdf
138. Homnick DN, Anderson K, Marks JH. Comparison of the flutter device to standard chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis: a pilot study. *Chest*. 1998;114(4):993-7.
139. Lindemann H. The value of physical therapy with VRP 1-Desitin ("Flutter"). *Pneumologie*. 1992;46(12):626-30. Epub 1992/12/01. Zum Stellenwert der Physiotherapie mit dem VRP 1-Desitin ("Flutter").
140. Southeast Oxygen [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: <http://www.southeastoxygen.com/mucus-clearance-devices/fluterr-mucus-clearance-device.html>.

141. Volsko TA, DiFiore J, Chatburn RL. Performance comparison of two oscillating positive expiratory pressure devices: Acapella versus Flutter. *Respiratory care*. 2003;48(2):124-30.
142. Smiths medical [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: <http://www.smiths-medical.com/catalog/bronchial-hygiene/acapella/acapella.html>
143. Bonicur. How the RC-Cornet and RC-Cornet-N work [En ligne]. [cité le 9 janvier 2012]. Disponible: http://www.bonicur.com/?pages_id=660
144. Great Ormond Street Hospital for children [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: <http://www.gosh.nhs.uk/medical-conditions/procedures-and-treatments/rc-cornet/>.
145. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2009(1):CD006842.
146. Niche Medical [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: [http://www.nichemedical.com.au/nm_web/news/Niche News - May 2007.htm](http://www.nichemedical.com.au/nm_web/news/Niche%20News%20-%20May%202007.htm).
147. Hansen LG, Warwick WJ. High-frequency chest compression system to aid in clearance of mucus from the lung. *Biomedical instrumentation & technology / Association for the Advancement of Medical Instrumentation*. 1990;24(4):289-94. Epub 1990/07/01.
148. Hill-Rom. *The Vest Airway Clearance System, Model 105, User Manual*. 2010.
149. SmartVest Airway Clearance System [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: <http://www.smartvest.com/smartvest-system/>.
150. Braggion C, Cappelletti LM, Cornacchia M, Zanolla L, Mastella G. Short-term effects of three chest physiotherapy regimens in patients hospitalized for pulmonary exacerbations of cystic fibrosis: a cross-over randomized study. *Pediatric pulmonology*. 1995;19(1):16-22.

151. Oermann CM, Sockrider MM, Giles D, Sontag MK, Accurso FJ, Castile RG. Comparison of high-frequency chest wall oscillation and oscillating positive expiratory pressure in the home management of cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatric pulmonology*. 2001;32(5):372-7.
152. Fainardi V, Longo F, Faverzani S, Tripodi MC, Chetta A, Pisi G. Short-term effects of high-frequency chest compression and positive expiratory pressure in patients with cystic fibrosis. *Journal of clinical medicine research*. 2011;3(6):279-84.
153. Phillips GE, Pike SE, Jaffe A, Bush A. Comparison of active cycle of breathing and high-frequency oscillation jacket in children with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*. 2004;37(1):71-5.
154. 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*. 1998;114(1):171-7.
155. Osman LP, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 2010;65(3):196-200.
156. Warwick WJ, Hansen LG. The long-term effect of high-frequency chest compression therapy on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*. 1991;11(3):265-71. Epub 1991/01/01.
157. Steen HJ, Redmond AO, O'Neill D, Beattie F. Evaluation of the PEP mask in cystic fibrosis. *Acta paediatrica Scandinavica*. 1991;80(1):51-6.
158. Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrun DA, Tice JS, McCoy KS, et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respiratory care*. 2003;48(1):24-8. Epub 2003/01/31.

159. Recommandations des Journées Internationales de Kinésithérapie Respiratoire Instrumentale. Dans: Massin E, rédacteur Journées Internationales de Kinésithérapie Respiratoire Instrumentale; Paris: Annales de Kinésithérapie; 2001. p. 166-78.
160. Vaincre la mucoviscidose. La kinésithérapie [En ligne]. Paris. Disponible: http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/guide_kinesitherapie_2011.pdf
161. HopToys. [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: http://www.hoptoys.fr/SPIROMETRE-p-1058-c-814_820.ht.
162. Cantin AM, Bacon M, Berthiaume Y. Mechanical airway clearance using the frequencer electro-acoustical transducer in cystic fibrosis. Clinical and investigative medicine Medecine clinique et experimentale. 2006;29(3):159-65.
163. Dymedso. [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: http://www.dymedso.com/site_usa/patient/en/frequencer_1001_overview.htm.
164. Liszner K, Feinberg M. Cough assist strategy for pulmonary toileting in ventilator-dependent spinal cord injured patients. Rehabilitation nursing : the official journal of the Association of Rehabilitation Nurses. 2006;31(5):218-21. Epub 2006/09/05.
165. Philips, CoughAssist Mechanical Insufflator-Exsufflator. [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible: http://www.healthcare.philips.com/main/homehealth/respiratory_care/coughassist/default.wpd
166. Homnick DN, White F, de Castro C. Comparison of effects of an intrapulmonary percussive ventilator to standard aerosol and chest physiotherapy in treatment of cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 1995;20(1):50-5. Epub 1995/07/01.
167. Riffard G, Toussaint M. Intrapulmonary percussion ventilation: operation and settings. Revue des maladies respiratoires. 2012;29(2):347-54. Ventilation a percussions intrapulmonaires : fonctionnement et modalites de reglage.

168. Schoni MH. Autogenic drainage: a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*. 1989;82 Suppl 16:32-7.
169. Lapin C. Physiotherapy. Dans: Hodson M, rédacteur. *Cystic Fibrosis*. 3rde éd. London: Edward Arnold (Publishers) Ltd; 2007. p. 407-17.
170. Marieb EN. *Anatomie et physiologie humaines* 2005.
171. Hofmeyr JL, Webber BA, Hodson ME. Evaluation of positive expiratory pressure as an adjunct to chest physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *Thorax*. 1986;41(12):951-4.
172. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough, and autogenic drainage. *Respiratory care*. 2007;52(9):1210-21; discussion 21-3.
173. Pontifex E, Williams MT, Lunn R, Parsons D. The effect of huffing and directed coughing on energy expenditure in young asymptomatic subjects. *The Australian journal of physiotherapy*. 2002;48(3):209-13.
174. 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. *Respiratory medicine*. 2006;100(2):191-201.
175. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129(1 Suppl):250S-9S.
176. Olivier C. Kinésithérapie du désencombrement des voies aériennes. Dans: Reyckler G RJePD, rédacteur. *Kinésithérapie respiratoire*. 1^e éd. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2007. p. 113-28.
177. 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. *Respiratory care*. 2012;57(3):420-6.

178. Robinson KA, McKoy N, Saldanha I, Odelola OA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. The Cochrane database of systematic reviews. 2010(11):CD007862.
179. Ahmed R, Aslani P. What is patient adherence? A terminology overview. International journal of clinical pharmacy. 2013.
180. Bernard RS, Cohen LL. Increasing adherence to cystic fibrosis treatment: a systematic review of behavioral techniques. Pediatric pulmonology. 2004;37(1):8-16.
181. Smith BA, Wood BL. Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator. Current opinion in pediatrics. 2007;19(5):553-8.
182. Roussey M, Deneuille E, Dabadie A, Belleguic C, Desrue B. [Cystic fibrosis, therapy and compliance]. Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe francaise de pediatrie. 2003;10 Suppl 3:398s-405s. Mucoviscidose, therapeutiques et compliance.
183. Dziuban EJ, Saab-Abazeed L, Chaudhry SR, Streetman DS, Nasr SZ. Identifying barriers to treatment adherence and related attitudinal patterns in adolescents with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2010;45(5):450-8.
184. Dobson Deborah KSD. Evidence-based practice of cognitive-behavioral therapy. New York: The Gilford Press; 2009. 322 p.
185. Duff AJ, Latchford GJ. Motivational interviewing for adherence problems in cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2010;45(3):211-20.
186. Kettler LJ, Sawyer SM, Winefield HR, Greville HW. Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. Thorax. 2002;57(5):459-64.
187. Prasad SA, Cerny FJ. Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2002;34(1):66-72.

188. Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J. From child to adult: an exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis. *Social science & medicine*. 2007;65(10):2135-46.
189. Barker DH, Driscoll KA, Modi AC, Light MJ, Quittner AL. Supporting cystic fibrosis disease management during adolescence: the role of family and friends. *Child: care, health and development*. 2012;38(4):497-504.
190. Sheehan J, Massie J, Hay M, Jaffe A, Glazner J, Armstrong D, et al. The natural history and predictors of persistent problem behaviours in cystic fibrosis: a multicentre, prospective study. *Archives of disease in childhood*. 2012;97(7):625-31.
191. Bartholomew LK, Czyzewski DI, Parcel GS, Swank PR, Sockrider MM, Mariotto MJ, et al. Self-management of cystic fibrosis: short-term outcomes of the Cystic Fibrosis Family Education Program. *Health education & behavior : the official publication of the Society for Public Health Education*. 1997;24(5):652-66.
192. Savage E, Beirne PV, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2011(7):CD007641.
193. Nobili RM, Duff AJA, Ullrich G, Smrekar U, Havermans T, Bryon M, et al. Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: Interdisciplinary approaches. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011;10:S45-S52.
194. Latchford GJ, Duff A, Riekert K, Moore M. Motivational interviewing and adherence in CF [En ligne]. *CFWW*; [cité le 2014-01-29].
195. Prochaska JO, DiClemente CC, Norcross JC. In search of how people change. Applications to addictive behaviors. *The American psychologist*. 1992;47(9):1102-14.
196. Lundahl B, Moleni T, Burke BL, Butters R, Tollefson D, Butler C, et al. Motivational interviewing in medical care settings: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Patient education and counseling*. 2013;93(2):157-68.

197. Kristidis P, Bozon D, Corey M, Markiewicz D, Rommens J, Tsui L, et al. Genetic Determination of Exocrine Pancreatic Function in Cystic Fibrosis. *The American Journal of Human Genetics*. 1992;50:1178-84.
198. Slavici T, Almajan B. Artificial intelligence techniques: An efficient new approach to challenge the assessment of complex clinical fields such as airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis? *Journal of rehabilitation medicine : official journal of the UEMS European Board of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2013;45(4):397-402.
199. Flores JS, Teixeira FA, Rovedder PM, Ziegler B, Dalcin Pde T. Adherence to airway clearance therapies by adult cystic fibrosis patients. *Respiratory care*. 2013;58(2):279-85.
200. Modi AC, Cassedy AE, Quittner AL, Accurso F, Sontag M, Koenig JM, et al. Trajectories of adherence to airway clearance therapy for patients with cystic fibrosis. *Journal of pediatric psychology*. 2010;35(9):1028-37.
201. Jewell DV. *Guide To Evidence-Based Physical Therapist Practice*. 2nde éd: Jones & Bartlett Learning; 2010. 468 p.
202. Daniels T. Physiotherapeutic management strategies for the treatment of cystic fibrosis in adults. *Journal of multidisciplinary healthcare*. 2010;3:201-12. Epub 2011/02/04.
203. Kempainen RR, Milla C, Dunitz J, Savik K, Hazelwood A, Williams C, et al. Comparison of settings used for high-frequency chest-wall compression in cystic fibrosis. *Respiratory care*. 2010;55(6):695-701. Epub 2010/05/29.
204. Medicine ACoS. Benefits and Risks Associated with Physical Activity. Dans: Wilkins PWKLW, rédacteur. *ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription*. 9the éd2013. p. 2.
205. About.com. Definition of Forced Vital Capacity or FVC [En ligne]. [modifié le 2 février 2010; cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://copd.about.com/od/glossaryofcopdterms/g/forcedvitalcapa.htm>

206. CliffsNotes. Lung Volumes and Capacities [En ligne]. [cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://www.cliffsnotes.com/sciences/anatomy-and-physiology/the-respiratory-system/lung-volumes-and-capacities>
207. (IPG/CF) IPGfCF. Physiotherapy for Respiratory Conditions – Glossary2014-03-30 2007 [cité. Disponible: <http://www.cfww.org/IPG-CF/>
208. Rao DR, Gaffin JM, Baxi SN, Sheehan WJ, Hoffman EB, Phipatanakul W. The utility of forced expiratory flow between 25% and 75% of vital capacity in predicting childhood asthma morbidity and severity. *The Journal of asthma : official journal of the Association for the Care of Asthma*. 2012;49(6):586-92. Epub 2012/06/30.
209. Larousse. 2006. Larousse médical.
210. Larousse. Dictionnaires de français. Mucoviscidose [En ligne]. [cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/mucoviscidose/53091?q=mucoviscidose-209679>
211. Merriam-Webster dictionary.
212. Reverso. Définition rhéologique [En ligne]. [cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://dictionnaire.reverso.net/francais-definition/rh%C3%A9ologique>
213. Stollar F, Adde FV, Cunha MT, Leone C, Rodrigues JC. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics*. 2011;66(6):979-83.
214. About.com. Definition of Forced Expiratory Volume in One Second (FEV1) [En ligne]. [modifié le 2 février 2010; cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://copd.about.com/od/glossaryofcopdterms/g/FEV1.htm>
215. WedMD. Lung Function Tests [En ligne]. [modifié le 28 avril 2011; cité le 24 février 2014]. Disponible: <http://www.webmd.com/lung/lung-function-tests>

216. Wikipedia. [Image en ligne]. [Cité le 22 avril 2014]. Disponible: <http://en.wikipedia.org/wiki/File:LungVolume.jpg>

217. Brosseau R. Physiothérapie des affections respiratoires, pratique. Montréal: Université de Montréal; 2012. 69 p.

13. Annexes

Annexe 1 : Positions standards de drainage postural des segments pulmonaires

Lobe	Segment	Position du patient
Inférieur	Postérieur	Décubitus ventral, 35-45° de déclive
	Latéral	Décubitus latéral controlatéral, 20-25° de déclive
	Antérieur	Décubitus dorsal, 20-25° de déclive
	Supérieur	Décubitus ventral, sans déclive
Moyen		Décubitus latéro-dorsal gauche, 15 ° de déclive
Supérieur	Lingula	Décubitus latéro-dorsal droit, 15° de déclive
	Antérieur	Décubitus dorsal, sans déclive
	Postérieur droit	Décubitus latéro-ventral gauche, sans déclive
	Postérieur gauche	Assis, penché vers l'avant, légère rotation droite du tronc
	Apical	Assis

Adapté de Brosseau, 2012 (217)

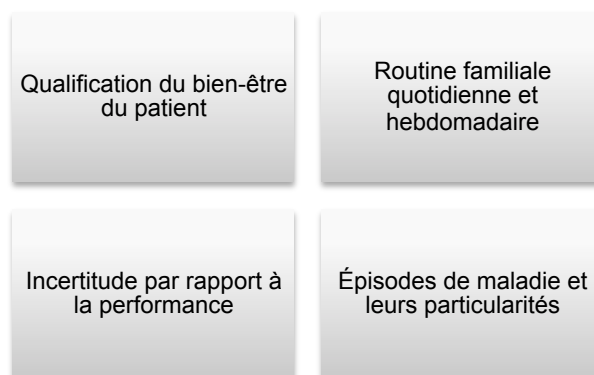
Annexe 2 : Études ou revues systématiques ne démontrant pas de différence significative entre la PRC et d'autres modalités de désencombrement des voies respiratoires

Auteurs	Population	Modalités comparées à la PTC	Mesures de résultat sans différence significative
Bradley et coll., 2006 (71)	Patients FK	PEP PEP avec oscillations TEF	Nombre d'admissions à l'hôpital
Bradley et coll., 2006 (71)	Patients FK	Différentes autres modalités (PEP, PEPO, VTHF, TEF, DA)	Capacité d'exercice Volume résiduel Transport du mucus Score Shwachman-Kulczycki Production d'expectorations Bactériologie Toux Saturation d'oxygène Statut nutritionnel
Arens et coll., 1994 (72)	Patients FK hospitalisés avec exacerbation pulmonaire aiguë	Compressions thoraciques à haute fréquence	Durée d'hospitalisation Tests de fonction pulmonaire (VEMS, CV, CVF, CRF) Production d'expectorations
Scherer et coll., 1998 (67)	Patients FK, condition stable, 12 ans et moins	Oscillations de la paroi thoracique (8 Hz) Oscillations de la paroi thoracique (14 Hz) Oscillations des voies respiratoires (3 Hz) Oscillations des voies respiratoires (16 Hz)	Production d'expectorations
Flume et coll., 2009 (62)	Patients FK	PEP OPEP Cycle actif de la respiration	Production d'expectorations
Flume et coll., 2009 (62)	Patients FK	PEP OPEP Cycle actif de la respiration DA	Fonction pulmonaire (VEMS, CVF)

Annexe 3 : Rôles du parent et de l'enfant durant les séances de physiothérapie à la maison

L'annexe 4 se sépare en trois figures : les facteurs influençant l'adoption des rôles ainsi que leur progression, le modèle pour les parents et le modèle pour les enfants. Ces trois parties sont inter-reliées pour former un seul modèle parce que chaque partie dépend des autres en plus de venir les influencer. Ce modèle est plus circulaire que linéaire, car les étapes varient beaucoup selon l'état de santé de l'enfant, son âge et son niveau de maturité ou encore l'arrivée d'évènements qui perturbent la confiance des parents.

Facteurs influençant l'adoption des rôles et leur progression

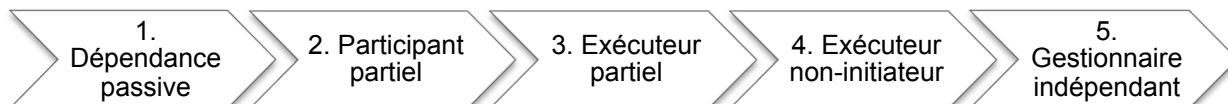


Ces facteurs s'appliquent autant aux enfants qu'aux adultes.

Modèle pour les parents



Modèle pour les enfants



Dans ces deux schémas, l'autonomie des enfants progresse de façon inverse à celle des adultes. Aussi, le modèle comporte une étape de moins. Il faut donc voir le modèle des

parents et des enfants comme un tout et ne pas associer l'étape 1 du modèle des parents à l'étape 1 du modèle des enfants.

Annexe 4 : Entrevue motivationnelle

Exemple d'un plan de séance pour discuter de l'adhésion

Élément	Exemple de technique
S'entendre sur l'ordre du jour	<ul style="list-style-type: none">• Faire une liste des sujets (patient et professionnel ensemble)
Établir un lien avec le patient	<ul style="list-style-type: none">• Questions ouvertes• Affirmations• Réflexion• Résumé
Faciliter la reconnaissance du problème dans le comportement	<ul style="list-style-type: none">• Matrice décisionnelle
Éliminer la résistance du patient	<ul style="list-style-type: none">• Empathie• Écoute active• Éviter la confrontation
Lorsque le patient est prêt, planifier avec lui le changement	<ul style="list-style-type: none">• Augmenter la confiance en soi du patient
Planifier le prochain rendez-vous	<ul style="list-style-type: none">• Résumer les intentions du patient

Adaptée de Duff 2010 (185)

Établir un lien avec le patient

Les quatre techniques suivantes visent à aider le professionnel à amorcer la conversation, démontrer au patient qu'il éprouve de l'intérêt pour ce qu'il dit et aussi montrer qu'il éprouve de l'empathie pour celui-ci (194).

Questions ouvertes : Les questions ouvertes ne peuvent pas se répondre par un oui ou un non. Elles permettent d'aller chercher plus d'informations et poussent le patient à s'expliquer. Par exemple, au lieu de demander au patient s'il a effectué ses modalités respiratoires pour dégager les sécrétions, on peut lui demander s'il trouve que ces modalités sont efficaces (194).

Affirmations : Elles sont importantes à faire tout au long de la conversation pour s'assurer de conserver un ton positif à la rencontre et surtout pour permettre au patient d'avoir

confiance en lui. En effet, celui-ci ne doit pas être dévalorisé tout au long de la séance si l'on veut qu'il entreprenne le changement par lui-même. Le professionnel doit réellement penser ce qu'il dit pour que les affirmations fonctionnent. Une façon de procéder est de reconnaître les efforts accomplis par le patient ainsi que ses forces (194).

Réflexion : Cet outil permet de montrer au patient que l'on écoute ce qu'il nous explique, mais surtout que l'on comprend ce qu'il veut dire. La réflexion peut être de ressortir le point principal d'une idée, mais peut être plus complexe lorsque le professionnel tente d'expliquer ce que le patient pense derrière l'explication qu'il a faite. Beaucoup de pratique est nécessaire pour bien maîtriser cette technique (194).

Résumé : Cela consiste à résumer de façon brève et concise ce que le patient vient d'expliquer. Cette technique peut sembler simple, mais elle peut permettre au patient de remettre en perspective ce qu'il pense (194).

Avancer vers le changement avec le patient

En entrevue motivationnelle (EM), les questions avec une échelle numérique sont très souvent utilisées pour aider à mettre l'accent sur la motivation du patient. On demande au patient d'attribuer une note à son niveau de motivation, pour ensuite orienter le questionnement sur les raisons pour lesquelles une note plus basse ne serait pas adéquate ou vers ce qui manque pour pouvoir mettre une meilleure note. Cela apporte des pistes de réflexion pour faire réfléchir le patient sur ses barrières limitant son changement.

Il est possible d'utiliser aussi une matrice décisionnelle afin de peser les pour et les contres. Dans ce cas, il est important pour le professionnel de discuter autant des bénéfices que des coûts que représente le changement pour le patient (194).

Éviter la résistance du patient

Le professionnel de la santé ne peut pas toujours corriger son patient en insistant sur le fait qu'il a tort et réexpliquer son point de vue sur la condition du patient. Cette méthode a malheureusement peu de chance d'aider le patient à évoluer vers le changement et celui-ci risque de développer une résistance au traitement ou envers le professionnel. Étant donné que le patient consulte d'un point de vue médical, il peut être difficile pour le professionnel de la santé de respecter ce principe, car celui-ci ne peut favoriser la détérioration de l'état de santé. Le principe d'entrevue motivationnelle encourage à considérer la résistance au

changement comme une étape parfaitement normale et à ne surtout pas confronter le patient. L'empathie et la réflexion sont les techniques les plus efficaces à utiliser dans ces moments (194).

Mettre l'accent sur la confiance en soi du patient

Il est important de se rappeler de toujours traiter le patient et ses choix avec respect. S'il décide lui-même d'instaurer le changement dans sa vie, il sera alors beaucoup plus confiant de ses propres capacités que si le changement provient de l'extérieur (194).