

47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

Optimiser la pratique de la kinésithérapie – aperçu de la prise en charge actuelle

Katherine Ronchetti, kinésithérapeute respiratoire pédiatrique.
The Children's hospital for Wales Cardiff, Royaume-Uni.



Rôle de l'échantillon pour l'ECBC à l'ère des modulateurs de CFTR

Peu de mucus mais des germes toujours présents.

Les analyses du mucus restent le meilleur moyen d'identifier les infections. Différents type d'échantillonnages :

- crachat induit
- lavage broncho alvéolaire
- écouvillon pharyngé

Qu'elle est la meilleure solution pour obtenir un échantillon chez les enfants sous modulateurs ?

Role des kinés face aux attentes des patients

James Lind Alliance : Les 10 priorités pour la mucoviscidose

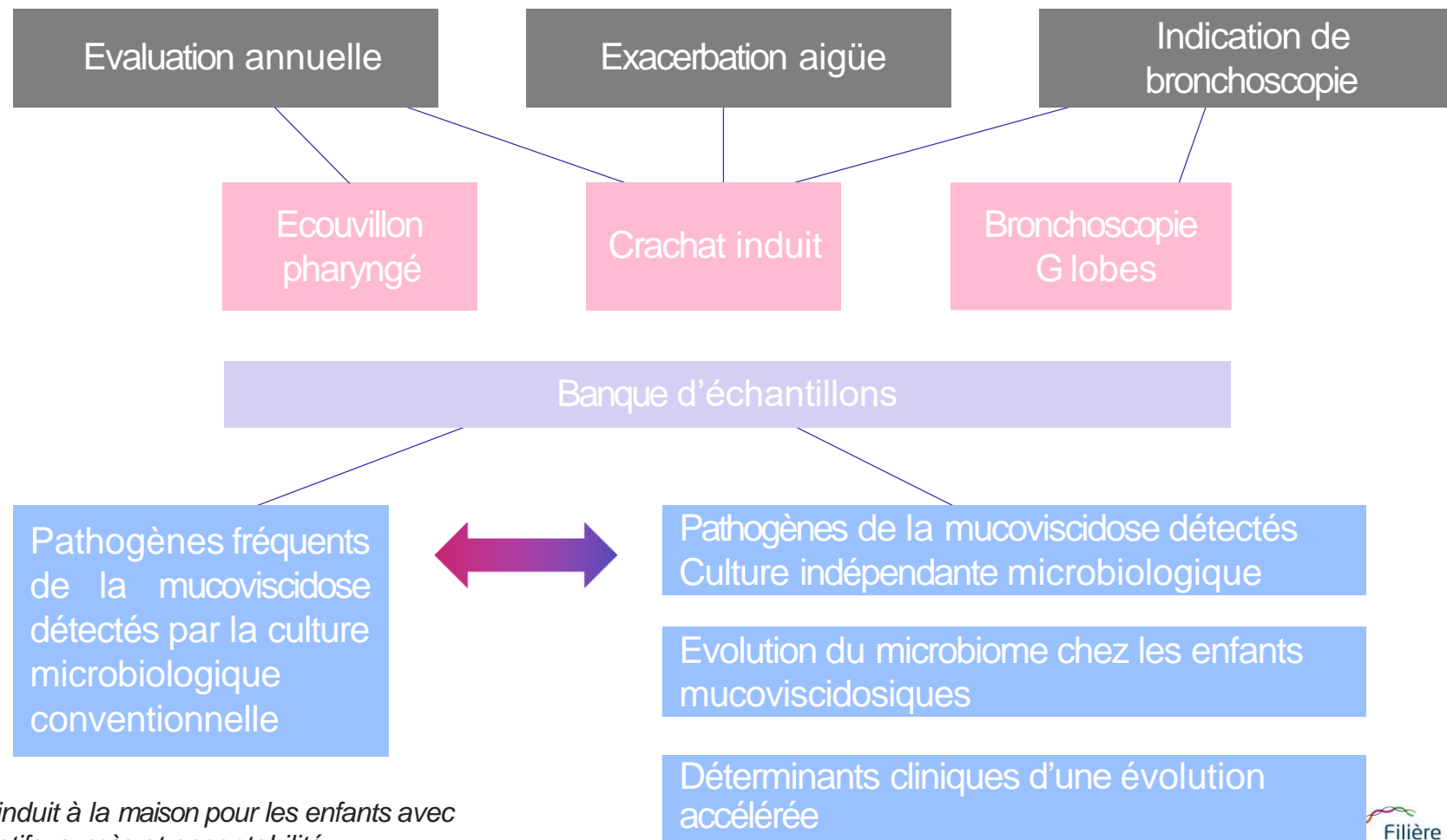
En 2^{ème} place par ordre de priorité, on retrouve « Qu'elle est le meilleur moyen de diagnostiquer une infection pulmonaire quand les patients sont non sécrétants, comme par exemple les enfants sous modulateurs de CFTR ? »

En 5^{ème} : Existe-t-il un moyen de réduire les effets négatifs des antibiotiques, comme le risque de résistance, et les effets secondaires ?

En 8^{ème} : Quelles sont les manières efficaces de réduire ou simplifier le fardeau des traitements dans la mucoviscidose ?



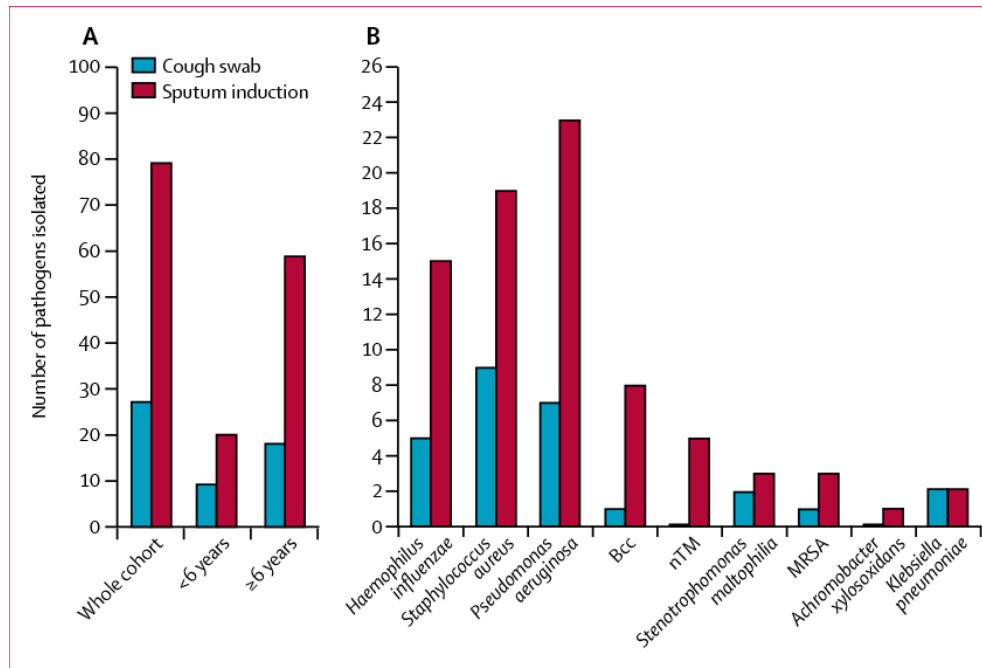
Quelle technique de prélèvement choisir ?



CF-Home SpT: étude du crachat induit à la maison pour les enfants avec la mucoviscidose. Résultats qualitatifs, succès et acceptabilité.

Crachat induit VS échantillons pharyngés

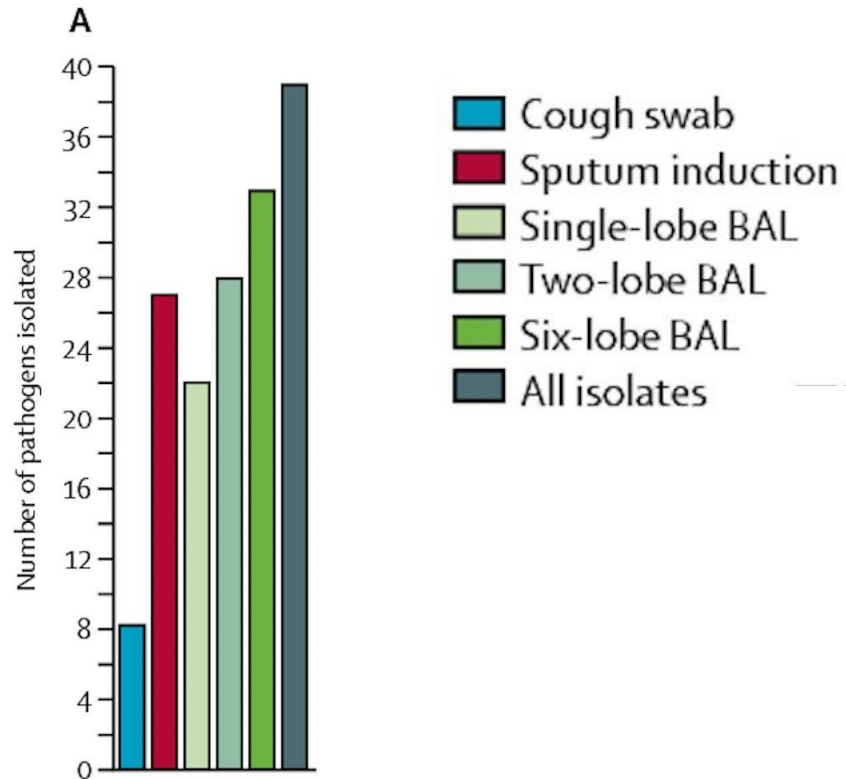
3 fois plus de pathogènes



Ronchetti K. et al. (2018) The CF Sputum induction Trial (CF-SpIT) to assess lower airway bacterial sampling in young children with CF: a prospective internally controlled interventional trial. *Lancet Respir Med.* 2018 Jun; 6(6):461-71

Crachat induit VS lavage broncho alvéolaire (LBA)

Équivalent à un LBA 2 lobes



Ronchetti K. et al. (2018) The CF Sputum induction Trial (CF-SpIT) to assess lower airway bacterial sampling in young children with CF : a prospective internally controlled interventional trial. *Lancet Respir Med.* 2018 Jun; 6(6):461-71

CF-Home SpIT: étude du crachat induit à la maison pour les enfants avec la mucoviscidose. Résultats qualitatifs, succès et acceptabilité.

Réaliser des prélèvements



Chronophage en CRCM

Faire un prélèvement à la maison ?



Difficultés à obtenir des sécrétions

Entraînements des patients ?

CONSIGNES

Premièrement, dès le matin, rince-toi la bouche avec de l'eau.

Maintenant, essaye d'éliminer le mucus qui s'y est accumulé pendant la nuit.

Maintenant enchaîne :

TOUSSE, « HUFF », TOUSSE A NOUVEAU, RACLE-TOI LA GORGE, CRACHE



Si le mucus est « coincé », racle-toi à nouveau la gorge pour le faire remonter.

Crache à nouveau. Même si tu n'as qu'un petit peu de mucus qui vient, continue !

Avant ton petit déjeuner :

Fait ton sérum physiologique hypertonique + ta kinésithérapie comme d'habitude

Quand tu sens les sécrétions vibrer dans ta poitrine, recommence l'enchaînement :

TOUSSE, « HUFF », TOUSSE A NOUVEAU, RACLE-TOI LA GORGE, CRACHE



Continue d'essayer de cracher jusqu'à ce que tu aies fini

Si la sécrétion est coincée, racle-toi à nouveau la gorge pour la faire remonter.

Crache à nouveau.

Fait une dernière tentative. Visse le couvercle sur le pot et met le pot dans le sac

Ne t'inquiète pas si tu ne parviens pas à récupérer beaucoup de mucus.

Ne t'inquiète pas si c'est mélangé à de la salive.

Il faut pratiquer pour bien le faire, tout comme la spirométrie en clinique.

Continue à pratiquer !

CF-Home SpIT: étude du crachat induit à la maison pour les enfants avec la mucoviscidose. Résultats qualitatifs, succès et acceptabilité.



Résultats

Données

50 patients ont été recrutés pour l'étude, dont 46/50 sous modulateurs

Résultats

46/50 (92%) ont réussi à faire un échantillon à la maison

Temps médian nécessaire : **10 min** (intervalle 5-20 min)

Pas d'effets indésirables reportés

Sur les échantillons fait à la maison, 42/50 (91%) comportaient plus de mucus que de salive, 29/45 (69%) comprenaient des impactions mucoïdes, mucopurulentes ou purulentes.

Acceptabilité

48/50 (96%) des participants sont prêts à faire des prélèvements à la maison régulièrement
réaliser un échantillon à la maison avant de venir à la clinique a été noté à **3,1/10** sur l'échelle de Likert (0 = facile – 10 = difficile)

Fréquence médiane choisie sur une échelle de 1 à 6 fois/an = **4 fois**.



Challenges

- Avoir des attentes réalistes sur **qu'est-ce qu'un échantillon adéquat** ? Besoin d'éducation des cliniciens.
- Pré requis de préparation et d'enseignement de la technique.
- Diminution de l'usage du sérum salé hypertonique à la maison
- Engagement, observance des patients à l'ère des modulateurs



Conclusions

- Il y a un intérêt dans le crachat induit, pour les patients et pour obtenir des données collectives à l'ère des modulateurs
- Challenges-ressources disponibles pour répondre aux besoins
- Réaliser des échantillons à la maison pourrait-être une solution ?

47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

Analyse de l'impact de l'introduction du crachat induit dans le CRCM adulte de Blackpool

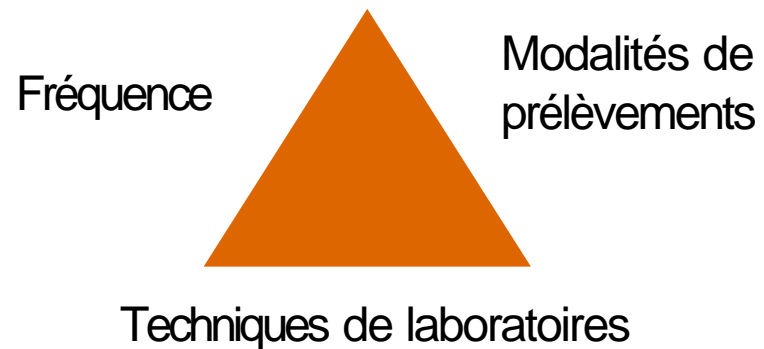
Natasha Pickering- Michael Dooney, kinésithérapeutes respiratoire CRCM adulte de Blackpool, Royaume-Uni.



Pourquoi ?

A l'ère des modulateurs de CFTR, la surveillance qu'offre les ECBC est significativement moins robuste qu'avant.

Comment améliorer la situation ?





Objectif de l'étude

L'échantillonnage des crachats est un marqueur objectif essentiel pour la surveillance de la maladie chez les personnes atteintes de mucoviscidose. À l'ère des traitements modulateurs hautement efficaces, le prélèvement des crachats est devenu plus difficile.

On observe couramment chez les patients sous traitements modulateurs une diminution des sécrétions et en conséquence des difficultés d'expectorations.

Les crachats induits, réalisés à l'aide d'un sérum salé hypertonique (SSH) nébulisé, ont été notés comme étant une technique potentiellement utile pour obtenir des échantillons d'expectorations.

Cette étude explore l'impact des essais virtuels de crachats induits dans un CRCM pour adultes.

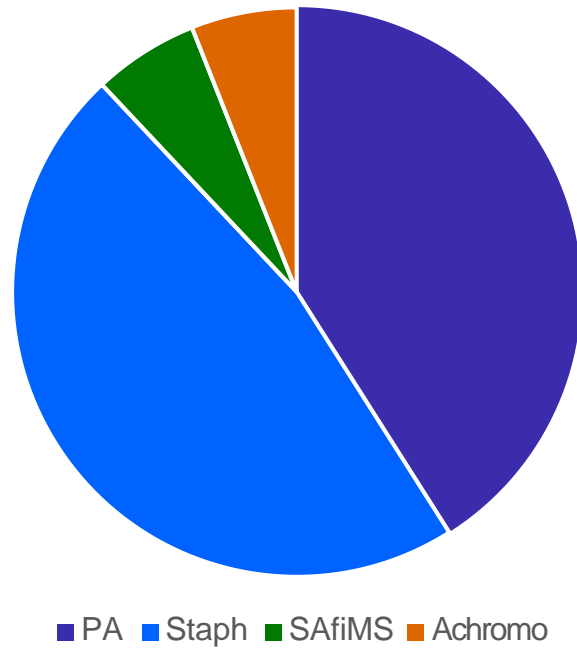


Résultats de l'étude

- 30 patients (51% de la population) ont réalisé des crachats induits pendant 12 mois.
- Les cultures ont été positives dans 40% des échantillons (n=19)
 - *On y retrouvait des bactéries connues dans 20% des échantillons*
 - *Des nouveaux pathogènes ont été isolés dans 10% des échantillons*
- Nombre moyen de jours depuis la dernière pousse en laboratoire = 540j (152j-1343j).

Résultats de l'étude :

Germes retrouvés





Résultats de l'étude

- Nouveaux pathogènes observés
 - *Pseudomonas aeruginosa*
 - *Mycobactérie abscessus*
- 4 cultures consécutives sur 12 mois à la recherche de *M. abscessus* négatives ont permis de confirmer l'éradication du germe
- Actuellement, les échantillons sont utilisés pour confirmer l'éradication du *Pseudomonas*, les résultats finaux sont en attentes



Conclusion

- Cette étude démontre que le crachat induit est une méthode solide pour :
 - *Identifier des nouveaux pathogènes, même chez les patients sous modulateurs*
 - *Confirmer la présence de pathogènes qui n'ont pas poussé depuis longtemps*
 - *Confirmer l'absence de pathogènes préalablement retrouvés*
- Nous planifions de continuer à intégrer la méthode du crachat induit comme une routine de surveillance pour les patients qui expectorent difficilement.

47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

Effet de Kaftrio sur l'amélioration de la capacité physique et la composition corporelle chez des adultes atteints de mucoviscidose après un programme d'exercice

Wolfgang Gruber, Jana Koop, Franziska A
Strandklinik St.Peter Fachklinik Satteldüne,
Allemagne.



Contexte- étude CF-HIT

- Les nouveaux modulateurs de CFTR ont significativement amélioré les paramètres cliniques ces dernières années
- Les traitements modulateurs de CFTR améliorent la fonction respiratoire et l'état nutritionnel des patients.
- Il y a des preuves limitées de l'impact des modulateurs sur la capacité à l'exercice et l'activité physique chez les patients atteints de mucoviscidose.
- Actuellement, aucune étude ne s'intéresse à l'effet des modulateurs de CFTR sur la forme physique après avoir participé à un programme d'activité physique.



Méthode étude CF-HIT

- 70 adultes atteints de mucoviscidose ont participé à un programme de réhabilitation de 4 semaines dans une clinique
- 56 ont été inclus dans l'analyse
- 39 étaient sous ETI
- La VO2 max a été mesurée par cycloergomètre
- Une impédancemétrie a été réalisée pour la composition corporelle.
- Les participants ont été orientés de manière randomisée vers un programme de HIIT (entraînement à haute intensité) ou de MICT (entraînement à intensité modérée) en fonction de leur VEMS (<70% ou >70%).

Méthode étude CF-HIT

Jour 1 : Examens cliniques
Consentement
Evaluation de la fonction pulmonaire
Questionnaire qualité de vie (CFQ-R)
Questionnaire activité physique (7D-PAR)

Jour 2 : Impédancemétrie
Test cardio pulmonaire (CPET)
Détermination de l'intensité de l'entraînement

Entraînement à réaliser chaque semaine
entre le **jour 2 et le jour 27** :

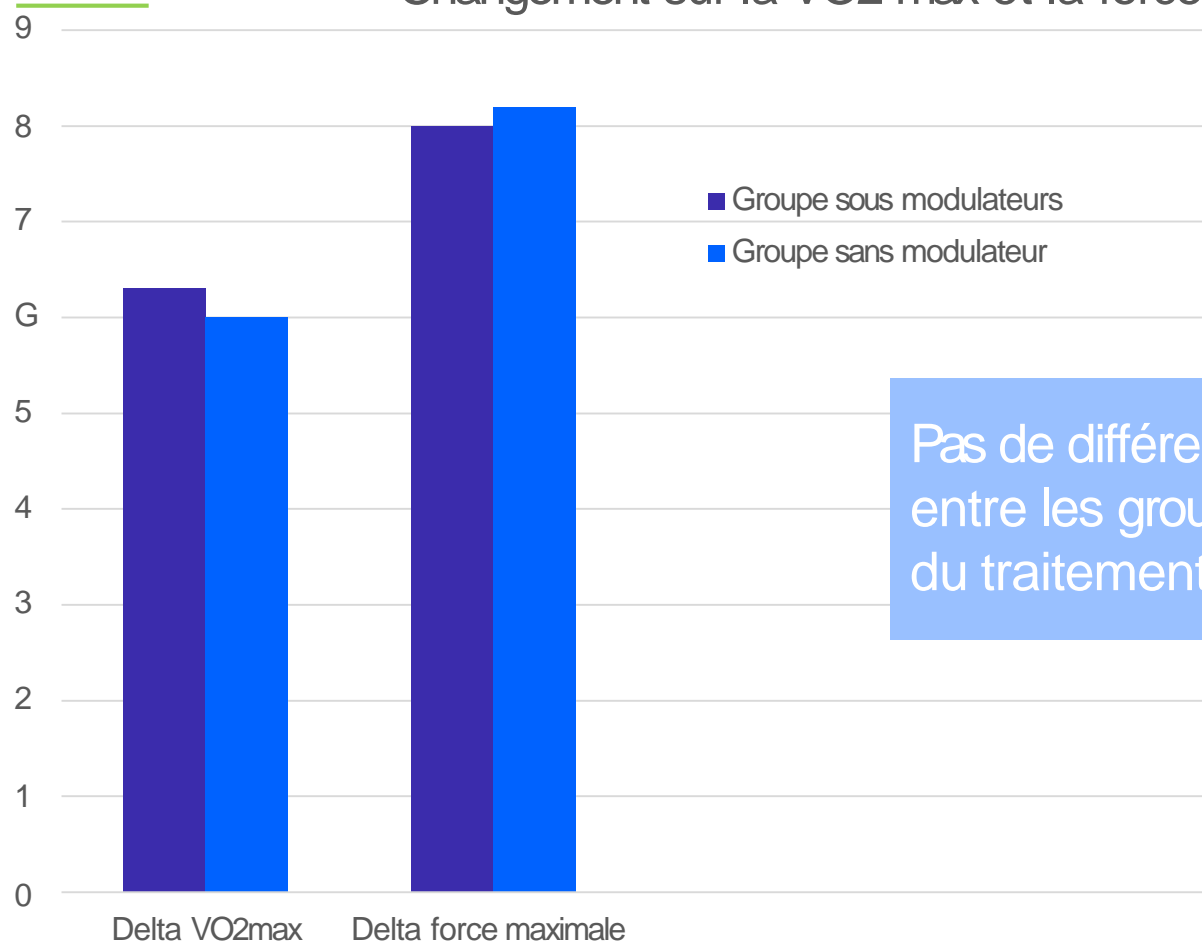
- 45 min de HIIT/MICT
- 45 min de stretching
- 45 min de HIIT/MICT
- 45 min stretching ou yoga
- 45 min HIIT/MICT

Jour 27 : Impédancemétrie
Test cardio pulmonaire (CPET)
Evaluation de la fonction pulmonaire
Examens cliniques

6 à 12 mois : Questionnaire qualité de vie (CFQ-R)
Questionnaire activité physique (7D-PAR)

Résultats

Changement sur la VO2 max et la force maximale



Pas de différences significatives entre les groupes et les effets du traitement à la fin du suivi



Résultats sur la composition corporelle

Pas de différences significatives entre les groupes et les effets du traitement à la fin du suivi



Conclusion

- Les modulateurs de CFTR semblent avoir un effet minimal ou pas d'effet sur le changement de la VO2 max, la force maximale et la composition corporelle.
- Sans s'intéresser au traitement, le niveau initial de forme physique est un des facteurs déterminants de l'amélioration de la capacité physique
- L'inactivité physique apparaît comme être l'un des facteurs majeur d'une capacité à l'exercice diminuée
- Les programmes d'exercices physiques ont des bénéfices pour les patients atteints de mucoviscidose, indépendamment du traitement par modulateur de CFTR, par l'amélioration de la forme physique et de la composition corporelle.

47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

Evaluation de la capacité à l'exercice physique à l'aide de la télémédecine : reproduction, validité et faisabilité chez les enfants atteints de mucoviscidose

Emirza C, Kilinc sakali A., Tomlinson O.

Université d'Istanbul, Turquie. Université d'Exeter, Royaume-Uni



Introduction

- Il existe un besoin de standardiser les méthodes d'évaluation par télémédecine.
- Les tests de sit-to-stand tests (30s, 5 fois, 1 min) sont valides et reproductibles pour différentes pathologies pulmonaires
- Avoir recours aux tests d'exercice physique pourrait être une option pratique pour les centres qui suivent des patients atteints de mucoviscidose et de nombreuses autres pathologies
- Le **test de relevé de chaise de 1min (1MSTST)** est un test facile à utiliser pour évaluer la fonction respiratoire et la capacité physique pour les enfants atteints de mucoviscidose.

Le but de cette étude est d'identifier la validité et la reproductibilité de la télé-évaluation du **test de relevé de chaise de 1min (1MSTST)** chez les enfants atteints de mucoviscidose, et examiner l'utilisabilité.

Méthode



Critères d'inclusions

- Mucoviscidose diagnostiquée
- Âge entre 8 et 17 ans
- Possession d'un équipement électronique
- Avoir accès à internet

Critères d'exclusion

- Avoir reçu un nouveau programme d'exercice
- Avoir un VEMS <40%
- Présence de problèmes neurologiques ou orthopédiques associés



Méthode

En présentiel : évaluation du nombre de répétitions au **(1MSTST)** avec analyse de la fréquence cardiaque, la SPO2, la dyspnée, la fatigue musculaire.

Les jours suivants : réévaluation du test par télémédecine

Pour évaluer l'utilisabilité, un questionnaire de 10 questions a été utilisé (System Usability Scale)

Un score supérieur à 85 points est considéré comme excellent

24 patients ont été enrôlés

- *14 filles*
- *10 garçons*
- *Moyenne d'âge 12,2 ans*
- *IMC 17,2*



Résultats

La moyenne au questionnaire (System Usabilité Scale) est de 94,8 points.

L'étude a montré que l'évaluation du **(1MSTST)** par télémédecine est valide et reproductible.

Aucun effet négatif a été reporté. Aucun patient n'a été perdu de vue.

47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

« Encadrer la fragilité » dans la mucovisidose : d'une population adulte écossaise atteinte de mucoviscidose.

Carter H., Addy C., Duckers J. Hôpital
Universitaire de Llandough

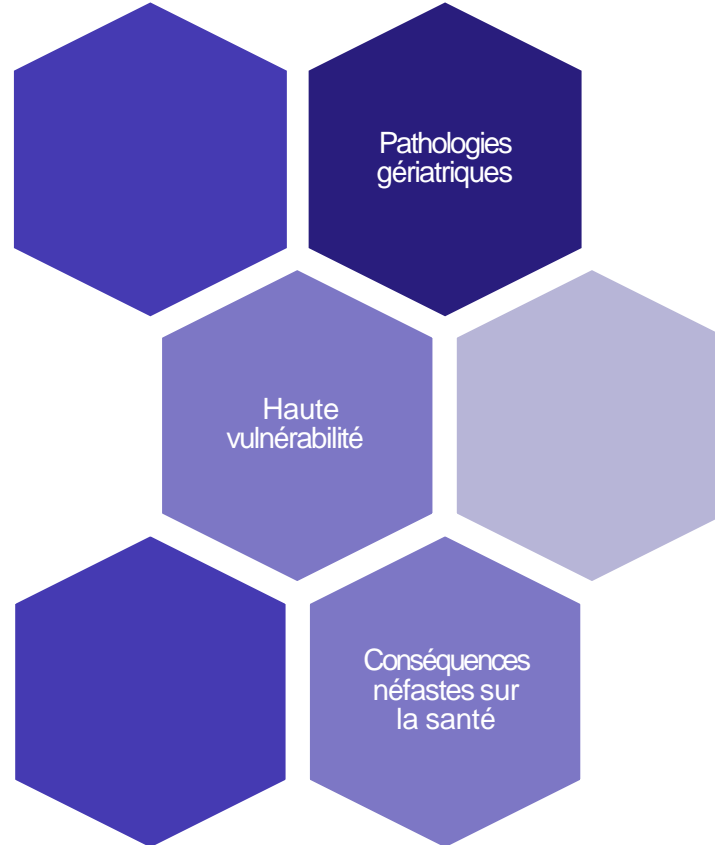


Contexte

Les patients atteints de mucoviscidose vivent plus longtemps. On observe :

- Une progression de la maladie
- Des comorbidités associées
- Un vieillissement prématuré par rapports aux pairs

Fragilité



- Augmentation du risque de chute et de fracture
- Augmentation des admissions
- Diminution de la qualité de vie
- Invalidité physique
- Complications iatrogéniques
- Mortalité précoce

« Encadrer la fragilité » dans la mucoviscidose : d'une population adulte écossaise atteinte de mucoviscidose.

Score de fragilité clinique (SFC)

Score de Fragilité Clinique



1 Très en forme - Personnes qui sont robustes, actives, énergiques et motivées. Ces personnes font de l'exercice régulièrement. Ils sont parmi les plus en forme de leur âge.



2 Bien - Personnes qui ne présentent **aucun symptôme de maladie active** mais sont moins en forme que la catégorie 1. Font souvent, des exercices ou sont très **actives par période**. (par exemple des variations saisonnières).



3 Assez bien - Personnes dont les **problèmes médicaux sont bien contrôlés**, mais ne sont **pas régulièrement actives** au-delà de la marche quotidienne.



4 Vulnérable - **Sans être dépendantes** des autres pour l'aide quotidienne, souvent leurs **symptômes limitent leurs activités**. Une plainte fréquente est d'être ralentie et/ou d'être fatiguée pendant la journée.



5 Légèrement fragile - Personnes qui ont souvent un **ralentissement plus évident**, et ont besoin d'aide dans les **activités d'ordre élevé de la vie quotidienne** (finances, transport, grosses tâches ménagères, médicaments). Généralement, la fragilité légère empêche progressivement de faire les courses, de marcher seul dehors, de préparer les repas et de faire le ménage.



6 Modérément fragile - Personnes qui ont besoin d'aide pour **toutes les activités à l'extérieur** et pour l'**entretien de la maison**. A l'intérieur, elles ont souvent des problèmes pour monter/descendre les escaliers, ont besoin d'aide **pour prendre un bain** et pourraient avoir besoin d'une aide minimale (être à coté) pour s'habiller.



7 Sévèrement fragile - **Totalement dépendantes pour les soins personnels**, quelle que soit la cause (physique ou cognitive). Malgré tout, elles semblent stables et n'ont pas un risque élevé de décéder (dans les prochains 6 mois).



8 Très sévèrement fragile - Totalement dépendantes, la fin de vie approche. Typiquement, elles ne pourraient pas récupérer même d'une maladie mineure/ maladie légère.



9 En phase terminale - Approchant la fin de vie. Cette catégorie concerne les personnes ayant une **espérance de vie < 6 mois**, qui **sinon ne sont pas fragiles de façon évidente**.

Classification de la fragilité des personnes atteintes de démence.

Le degré de fragilité correspond au degré de démence.

Les **symptômes courants de démence légère** inclus : l'oubli des détails d'un événement récent mais le souvenir que l'événement a eu lieu, la répétition de la même question / histoire et le retrait social.

Dans la **démence modérée**, la mémoire récente est très altérée, même si les personnes peuvent bien se rappeler des événements de leur vie passée. Ils peuvent faire des soins personnels avec incitation.

Dans la **démence grave**, elles ne peuvent pas faire les soins personnels sans aide.

Utilisation du questionnaire SFC pour faire un état des lieux en Ecosse

Objectifs : valider l'applicabilité du SFC dans la population atteinte de mucoviscidose

Déterminer la fragilité au sein de la population atteinte de mucoviscidose

Comparer les résultats du SFC avec d'autres mesures cliniques réalisées

« Encadrer la fragilité » dans la mucoviscidose : d'une population adulte écossaise atteinte de mucoviscidose.



Méthode

Pas de critères d'exclusion

317 patients ont rempli un questionnaire

Les données suivantes ont été relevées grâce au bilan annuel :

- Age
- Sexe
- VEMS
- IMC
- Indice de masse maigre
- Force de préhension de la main

2 consultants et 2 kinésithérapeutes ont convenus des scores

Réalisation de corrélations entre toutes les variables et le SFC

Intervalle de confiance réalisé pour l'âge avec un test de student



Résultats

Sur 317 patients atteints de mucoviscidose :

- 34% d'hommes
- 85% sous modulateur
- 32% avec données sur l'indice de masse maigre
- 29% avec données force de préhension de la main
- 98% avec données sur l'IMC
- 97% avec données sur le VEMS



Résultats

- Le taux de masse maigre et le VEMS sont des hauts prédicteurs de fragilité et l'IMC est peu prédicteur.
- Peu de données sur le taux de masse maigre et la force de préhension dans la population étudiée
- Il y a des corrélations claires entre l'âge et le SFC : les plus jeunes sont vulnérables
- Les femmes sont plus à risque d'être fragile



Conclusion

- La fragilité est multifactorielle et commune chez les patients atteints de mucoviscidose, et pourtant elle n'est pas régulièrement évaluée
- Le test SFC peut être utilisé pour évaluer la fragilité
- L'âge, le VEMS et le taux de masse maigre est corrélé avec le SFC et peut être utile pour évacuer les facteurs de fragilité chez les patients atteints de mucoviscidose.
- Il faudrait évaluer de manière prospective le SFC de manière annuelle.

Comment et quand il serait judicieux d'évaluer la fragilité ?

D'autres études sont nécessaires, avec des plus grands groupes.

Pourquoi pas référer à un ergothérapeute ?