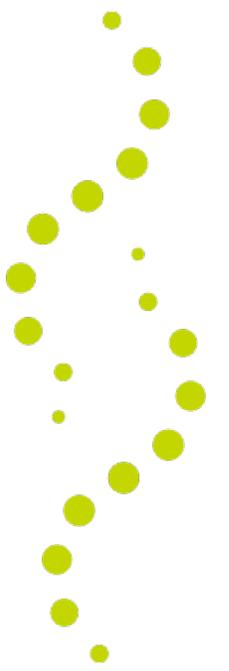


## 17èmes Journées Scientifiques de la mucoviscidose

**Faut-il maintenir le désencombrement  
chez les enfants sous modulateurs ?**

---

Oriane BURGUN, kinésithérapeute

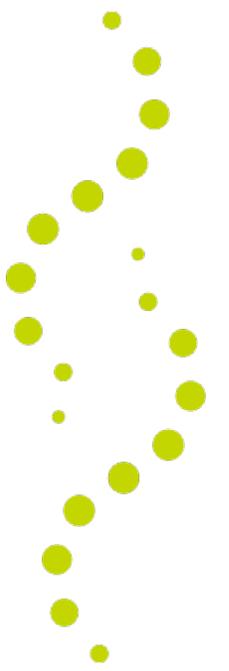


# CONTEXTE DE RECHERCHE

---

- La kinésithérapie respiratoire fait partie intégrante des soins.
- Depuis l'arrivée du kaftrio : les patients s'améliorent.
- Les patients et leurs parents réclament l'allègement des soins.

→ Comment adapter nos soins de kinésithérapie à cette nouvelle réalité?



# HYPOTHÈSES ET OBJECTIFS

---

**1<sup>ère</sup> hypothèse** : l'arrêt du désencombrement n'est pas associé à des conséquences respiratoires délétères à un an de traitement par modulateur de la protéine CFTR.

**Objectif 1** : évaluer les conséquences de l'arrêt du désencombrement à un an de traitement.

**2<sup>ème</sup> hypothèse** : sous kaftrio, les paramètres rhéologiques des sécrétions bronchiques vont se modifier pour se rapprocher de la normale.

**Objectif 2** : évaluer l'impact du kaftrio sur les paramètres rhéologiques des sécrétions.



# PLAN EXPÉRIMENTAL

## 1<sup>er</sup> objectif : évaluer les conséquences de l'arrêt du désencombrement à un an de traitement

-Étude de cohorte avec comparaison de deux groupes issus de l'étude MODUL-CF :

Groupe 1 : Poursuite de la kinésithérapie

Groupe 2 : Arrêt de la kinésithérapie

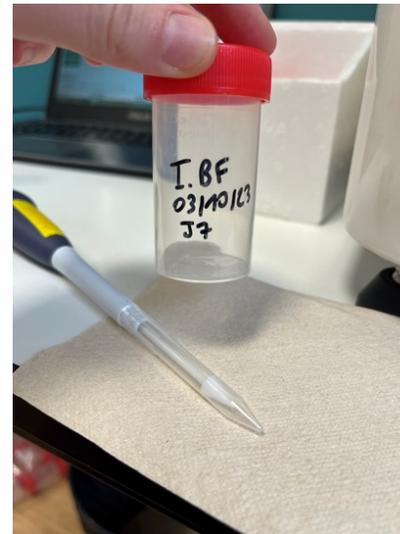
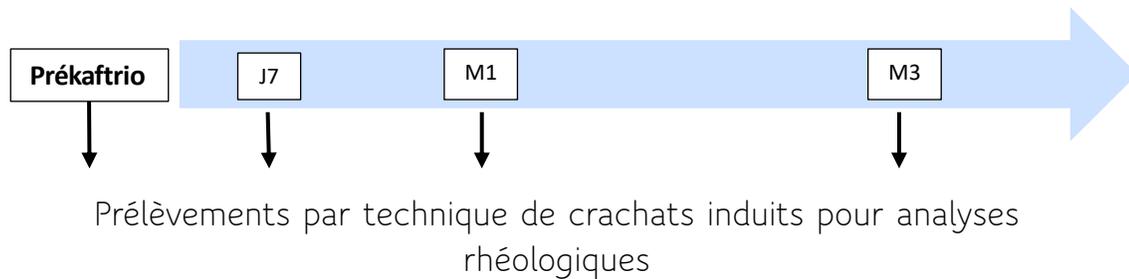
-Comparaison à 1 an sur la base des paramètres suivants :

- VEMS
- Colonisations des sécrétions bronchiques
- Exacerbations
- Questionnaires qualité de vie
- Scanner ultra base dose

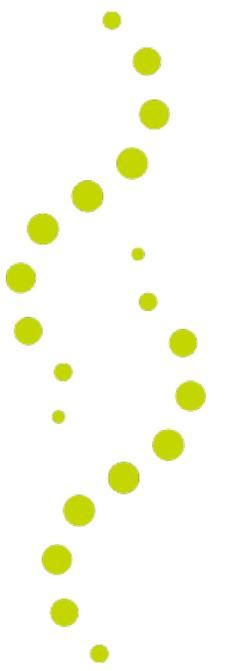
# PLAN EXPÉRIMENTAL

2<sup>ème</sup> objectif: évaluer l'impact du kaftrio sur les paramètres rhéologiques des sécrétions

Etude de la rhéologie des sécrétions avant et après mise sous Kaftrio sur une cohorte de 20 enfants suivis à Necker.



*Faut-il maintenir le désencombrement chez les enfants sous modulateurs ?*



# PLAN EXPERIMENTAL

Objectif 2: évaluer l'impact du kaftrio sur les paramètres rhéologiques des sécrétions

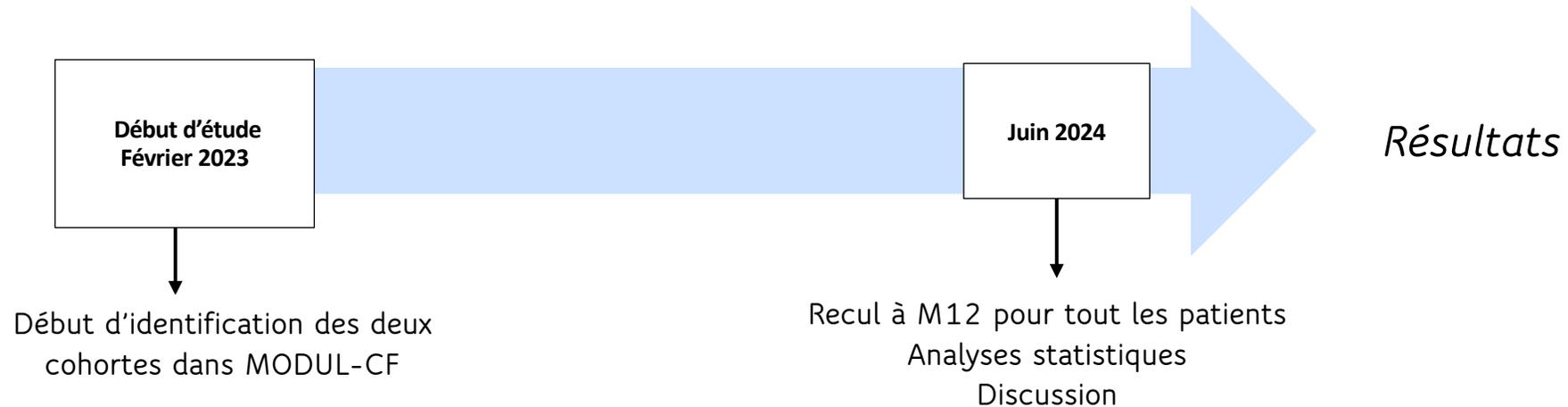
Les tests permettent d'obtenir entre autres deux valeurs :

- $G^*$  = valeur qui traduit la rigidité du mucus
- $\sigma_c$  = valeur qui traduit la force nécessaire à l'écoulement du mucus

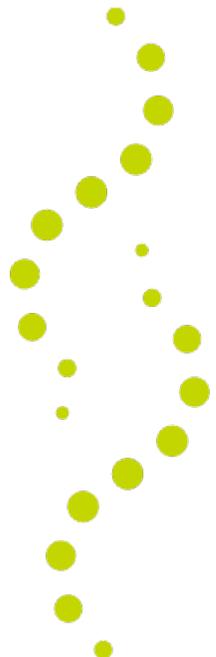
# RESULTATS

## 1<sup>er</sup> objectif : étude de cohortes

Résultats disponible à partir de juin 2024



*Faut-il maintenir le désencombrement chez les enfants sous modulateurs ?*



# RESULTATS

## 2<sup>ème</sup> objectif : étude rhéologique

Sur 20 patients, résultats exploitables pour seulement 13 patients.

- **Avant le traitement**, 5 patients présentaient des valeurs rhéologiques élevées.
- **Après le 1<sup>er</sup> mois de traitement**, tous les patients ont amélioré leurs profils rhéologiques, sauf un patient, qui était en exacerbation.
- Excepté ce patient, on observe une réduction de plus de 70% de la **rigidité** et des **forces nécessaires à l'écoulement**, avec un **maintien de cet effet** après 3 mois de traitement.
- Chez 4 patients, on observe une re détérioration des valeurs, en lien avec des **exacerbations**, mais les modifications des valeurs ne sont pas significatives.
- **Au 3<sup>ème</sup> mois**, tous les patients présentent un profil rhéologique d'expectorations saines non infectées.



# DISCUSSION

---

- Biais de sélections des patients dans les cohortes.
- Quid du désencombrement respiratoire ?
- Recul à un an uniquement.
- Et le reste ? La kinésithérapie pour la mucoviscidose ne se limite pas au désencombrement.
- Petite cohorte pour l'analyse rhéologique.

---

*Faut-il maintenir le désencombrement chez les enfants sous modulateurs ?*



# PERSPECTIVES

---

- Proposer sur une base scientifique sur laquelle s'appuyer pour les indications de diminution du désencombrement.
- Travailler sur la meilleure adaptation possible des soins de kinésithérapie pour les patients atteints de mucoviscidose.
- Fournir une base de réflexion et de travail pour le réseau des kinésithérapeutes de CRCM.
- Réfléchir à d'autres projets d'études sur la question.

# Bibliographie

---



1. Sermet-Gaudelus I, Couderc L, Vrielynck S, Brouard J, Weiss L, Wizla N, et al. National French guidelines for management of infants with cystic fibrosis]. Arch Pediatr. 2014 Jun;21(6):654-62.
2. Henderson AG, Ehre C, Button B, Abdullah LH, Cai LH, Leigh MW, et al. Cystic fibrosis airway secretions exhibit mucin hyperconcentration and increased osmotic pressure. J Clin Invest 2014;124:3047-60.
3. Esther CR Jr, Muhlebach MS, Ehre C, Hill DB, Wolfgang MC, Kesimer M, et al. Mucus accumulation in the lungs precedes structural changes and infection in children with cystic fibrosis. Sci Transl Med 2019:11.
4. Yang C, Montgomery M. Dornase alfa for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2018 Sep 6;9(9):CD001127. doi: 10.1002/14651858.CD001127.pub4. Update in: Cochrane Database Syst Rev. 2021 Mar 18;3.
5. Wykoff JA, Shaffer KM, Araba KC, Markovetz MR, Patarin J, Robert de Saint Vincent M, Donaldson SH, Ehre C. Rapid Viscoelastic Characterization of Airway Mucus Using a Benchtop Rheometer. J Vis Exp. 2022 Apr 21;(182).
6. Middleton, P. G., & Taylor-Cousar, J. L. (2021). Development of elexacaftor - tezacaftor - ivacaftor: Highly effective CFTR modulation for the majority of people with Cystic Fibrosis. Expert review of respiratory medicine, 15(6), 723-735.