

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Troubles musculosquelettiques (TMS) dans la mucoviscidose à l'ère actuelle

Julia Taylor – Kinésithérapeute spécialisée dans le champs
musculosquelettique



Effets de la mucoviscidose et des modulateurs de CFTR sur le système musculosquelettique. Implications pour la pratique clinique.

Troubles musculosquelettiques (TMS)

1. Dépistage des TMS
2. Bilan des TMS
3. Traitement des TMS
4. Futures directions concernant la kinésithérapie de la mucoviscidose

1. Dépistage des TMS

Etape qui reste importante

Outils pour le dépistage :

Le bilan musculo- squelettique de Manchester.

Lien vers la vidéo d'aide à la réalisation du bilan :

<https://youtu.be/sAOdNPSYm9M>

Name: _____
Date: _____
Annual Review: Yes ☐ No ☐
Telephone Number: _____

Musculoskeletal Screening for Adults with Cystic Fibrosis

1. Does the patient have any concerns about their posture? Yes ☐ No ☐
2. Does the patient have any musculoskeletal pain? Location..... Yes ☐ No ☐
3. Does the patient have any episodes of stress incontinence? Yes ☐ No ☐

Are any of the answers above Yes? ☐ → Please refer to MSK Physio
(Please use MSK Physio Referral form for any additional information)
- Patient declined to be referred to MSK Physio ☐ monitor at annual review
- Patient currently receiving MSK Physio Input ☐ monitor at annual review

Are all the answers above No? ☐ → Please fill in section below

Observe the patient

Is there an increased thoracic kyphosis? Yes ☐ No ☐



Is the patient unable to lift both arms straight above their head level with ears? Yes ☐ No ☐

Sitting with arms across chest is the patient unable to rotate upper body to 45°? Yes ☐ No ☐

Sitting with arms above head is patient unable to lean to the side to 45°? Yes ☐ No ☐



(This man has 20° of side flexion and the black line indicates 45°)

Are any of the answers above Yes? ☐ → Please refer to MSK Physio
- Patient declined to be referred to MSK Physio ☐ monitor at annual review
Are all the answers above No? ☐ → Monitor at Annual Review

Signed	Designation



1. Dépistage des TMS

Les points de vigilance

1. La douleur
2. La continence
3. La posture



- Echelle visuelle analogique à utiliser si nécessaire pour le suivi
- Barrière potentielle à l'exercice

Review

> J Cyst Fibros. 2022 Mar;21(2):e83-e98. doi: 10.1016/j.jcf.2021.08.004. Epub 2021 Sep 4.

Rethinking physical exercise training in the modern era of cystic fibrosis: A step towards optimising short-term efficacy and long-term engagement

Mathieu Gruet ¹, Zoe L Saynor ², Don S Urquhart ³, Thomas Radtke ⁴

Affiliations + expand

PMID: 34493444 DOI: 10.1016/j.jcf.2021.08.004



1. Dépistage des TMS

Les points de vigilance

1. La douleur
2. **La continence**
3. La posture



Effects of CFTR-modulator triple therapy on sinunasal symptoms in children and adults with cystic fibrosis

Sebastian F N Bode ¹, Hannes Rapp ², Nadine Lienert ², Heike Appel ³, Dorit Fabricius ²

Affiliations + expand

PMID: 36738326 PMCID: PMC10219879 DOI: 10.1007/s00405-023-07859-4

[Free PMC article](#)



1. Dépistage des TMS

Les points de vigilance

- 1 La douleur
- 2 La continence
- 3 La posture**



- Liée à l'image de soi
- Pas de « posture parfaite »
- Ne doit pas être source de douleur



2. Bilan des TMS

- Démarche individuelle basée sur le problème identifié chez le patient.
- Evaluation des drapeaux rouges et jaunes.
- Se baser sur les guidelines et les recommandations de bonnes pratiques.

2. Bilan des TMS

- Evaluation des drapeaux rouges et jaunes quand il en existe, exemple ici pour la lombalgie.

DRAPEAUX ROUGES

- Douleur de type non mécanique : douleur d'aggravation progressive, présente au repos et en particulier durant la nuit.
- Symptôme neurologique étendu (déficit dans le contrôle des sphincters vésicaux ou anaux, atteinte motrice au niveau des jambes, syndrome de la queue-de-cheval).
- Paresthésie au niveau du pubis (ou périnée).
- Traumatisme important (tel qu'une chute de hauteur).
- Perte de poids inexpliquée.
- Antécédent de cancer.
- Usage de drogue intraveineuse, ou usage prolongé de corticoïdes (par exemple thérapie de l'asthme).
- Déformation structurale importante de la colonne.
- Douleur thoracique (rachialgies dorsales).
- Âge d'apparition inférieur à 20 ans ou supérieur à 55 ans.
- Fièvre.
- Altération de l'état général.

DRAPEAUX JAUNES

Indicateurs psychosociaux d'un risque accru de passage à la chronicité

- Indicateurs d'un risque accru de passage à la chronicité et/ou d'incapacité prolongée.
- Problèmes émotionnels tels que la dépression, l'anxiété, le stress, une tendance à une humeur dépressive et le retrait des activités sociales.
- Attitudes et représentations inappropriées par rapport au mal de dos, comme l'idée que la douleur représenterait un danger ou qu'elle pourrait entraîner un handicap grave, un comportement passif avec attentes de solutions placées dans des traitements plutôt que dans une implication personnelle active.
- Comportements douloureux inappropriés, en particulier d'évitement ou de réduction de l'activité, liés à la peur.
- Problèmes liés au travail (insatisfaction professionnelle ou environnement de travail jugé hostile) ou problèmes liés à l'indemnisation (rente, pension d'invalidité).

2. Bilan des TMS

- Utilisation de questionnaires pour évaluer l'impact de la douleur et aider dans la prise de décision.

Ex: arthrose de hanche

Making a decision about hip osteoarthritis



What is this for?

This document is to help you with decisions about your **hip osteoarthritis**. It includes information about the condition and possible treatments.

There are some parts you can fill in. You can prepare for your next appointment by completing pages 1 – 5 and 8 & 10. This will help your healthcare professional understand your situation and what's important to you. You can also use it during your appointment with your healthcare professional.

Pages 1 – 7 help you make a decision

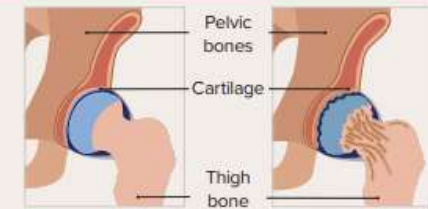
Page 9 gives you more general information

What is osteoarthritis?

Hip joints have a smooth cushioning substance called cartilage, between the pelvic and thigh bones.

Osteoarthritis is when this cartilage becomes thin, the joint is damaged and it can not move easily. Your body tries to repair the joint. Sometimes this repair does not work well which results in pain, stiffness and swelling.

Most of us will get some osteoarthritis in our joints as we age but it doesn't always cause pain.



Healthy hip
Joint surfaces glide smoothly

Hip with osteoarthritis
Joint surfaces don't move smoothly

How is my osteoarthritis? (Please put an 'X' in the box that applies to you)

Occasional pain – I can still do most activities ☐

Frequent pain – my activity is quite limited ☐

Continuous pain – including at night. I can do very little ☐

Treatment options

There are many things you can do to help manage your arthritis.

Things I can do myself



Tablets & injections



Surgery

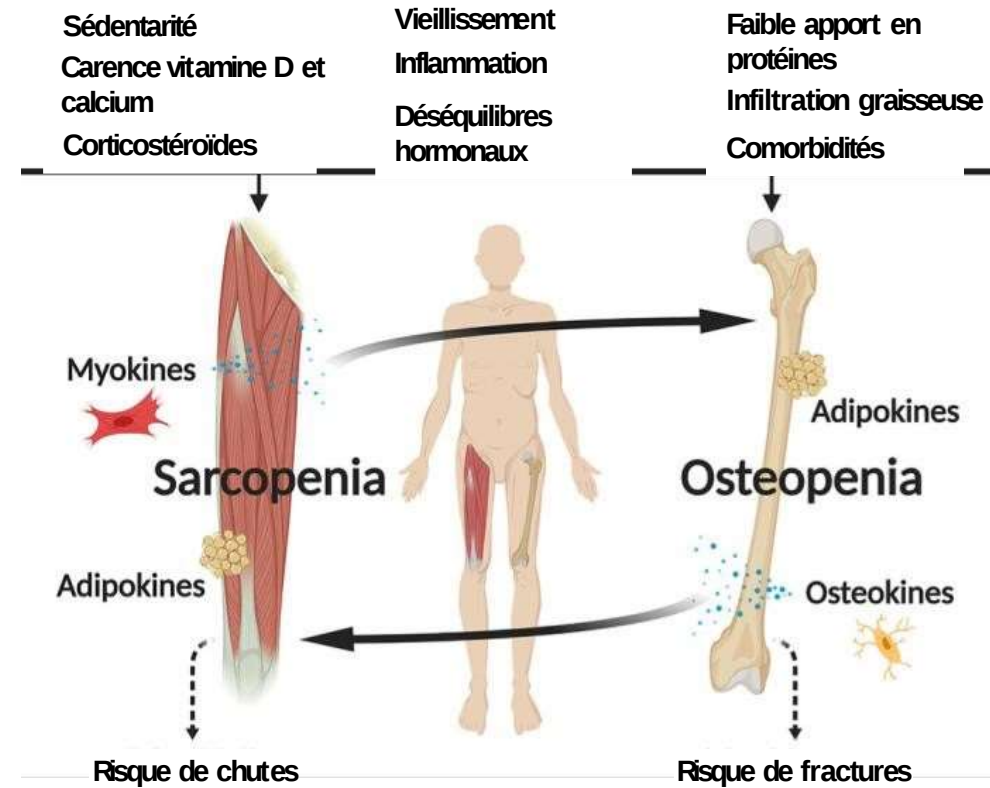


Which options are better for you depends on your personal preferences, your age, and how symptoms are affecting your life. Not every treatment is available to everyone on the NHS at all times.

Osteoarthritis is a common condition. With the right support, most people learn to manage their arthritis well. You can try a combination of things at the same time from the 'things I can do myself' and 'tablets and injections' options.

2. Bilan des TMS

- Considérer les problèmes « normaux » liés à l'âge :
 - **Articulations** : arthrose
 - **Muscles** : sarcopénie
 - **Os** : ostéoporose



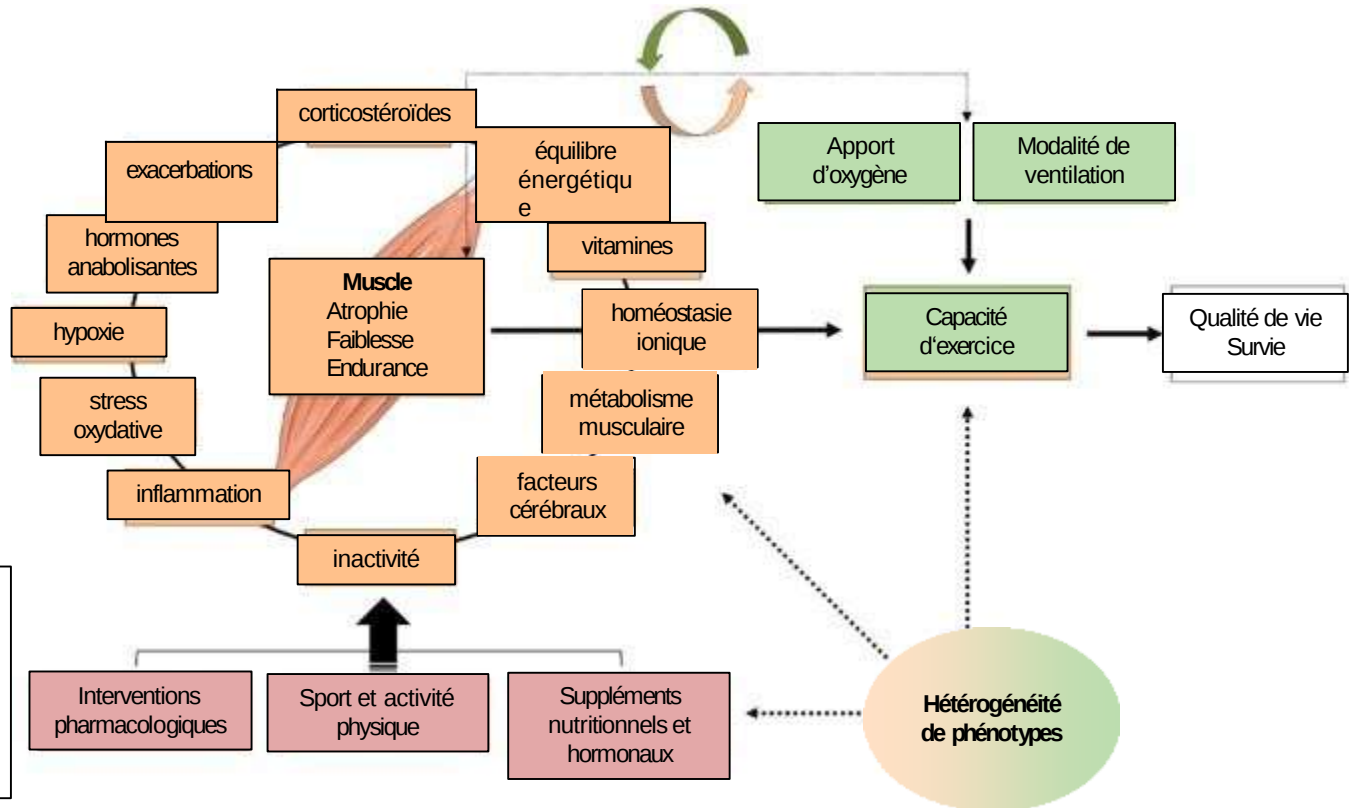
Osteosarcopenia. Kirk et al, 2020

2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.
 - Faiblesse musculaire multifactorielle (exacerbations et utilisation de corticostéroïde inclus).
 - Potentielles anomalies musculaires intrinsèques liées à CFTR.

Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions

Mathieu Gruet^a, Thierry Troosters^{b,c}, Samuel Verges^{d,e}



2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.
 - Faiblesse musculaire.
 - Altération du contrôle neuromusculaire et augmentation des cyphoses thoraciques (altération de la posture).





2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.

Mucoviscidose et maladies osseuses :

Des études rapportent une prévalence de l'ostéoporose de 23,5% (chez les jeunes adultes avec la mucoviscidose) et de 38% pour l'ostéopénie. (Gore et al., 2011)

Les facteurs de risques sont les suivants :

- Statut nutritionnel faible
- Infections pulmonaires
- Carence en vitamines D, K et calcium
- Hypogonadisme
- Diabète lié à la mucoviscidose
- Faible pratique sportive avec port de charge
- Effets de la dysfonction de CFTfi sur les cellules osseuses

Sermet-Gaudelus et al.2020



2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.

doi: [10.1210/clinem/dgaa890](https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa890).

The Effects of Ivacaftor on Bone Density and Microarchitecture in Children and Adults with Cystic Fibrosis

Melissa S Putman ^{1 2}, Logan B Greenblatt ¹, Michael Bruce ¹, Taisha Joseph ¹, Hang Lee ³, Gregory Sawicki ⁴, Ahmet Uluer ^{4 5}, Leonard Sicilian ⁶, Isabel Neuringer ⁶, Catherine M Gordon ^{2 7}, Mary L Boussein ¹, Joel S Finkelstein ¹

Affiliations + expand

PMID: 33258950 PMCID: [PMC7947772](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33258950/) DOI: [10.1210/clinem/dgaa890](https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa890)

[Free PMC article](#)



2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.

Randomized Controlled Trial > Nutrition. 2021 May;85:111124. doi: 10.1016/j.nut.2020.111124.

Epub 2021 Feb 8.

Body composition and weight changes after ivacaftor treatment in adults with cystic fibrosis carrying the G551 D cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutation: A double-blind, placebo-controlled, randomized, crossover study with open-label extension

Susannah J King ¹, Audrey C Tierney ², Deirdre Edgeworth ³, Dominic Keating ⁴, Elyssa Williams ⁵, Tom Kotsimbos ⁴, Brenda M Button ⁶, John W Wilson ⁴

Affiliations + expand

PMID: 33571868 DOI: 10.1016/j.nut.2020.111124



2. Bilan des TMS

- Considérer les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.

Randomized Controlled Trial > Nutrition. 2021 May;85:111124. doi: 10.1016/j.nut.2020.111124.

Epub 2021 Feb 8.

Body composition and weight changes after ivacaftor treatment in adults with cystic fibrosis carrying the G551 D cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutation: A double-blind, placebo-controlled, randomized, crossover study with open-label extension

Susannah J King ¹, Audrey C Tierney ², Deirdre Edgeworth ³, Dominic Keating ⁴, Elyssa Williams ⁵, Tom Kotsimbos ⁴, Brenda M Button ⁶, John W Wilson ⁴

Affiliations + expand

PMID: 33571868 DOI: 10.1016/j.nut.2020.111124

2. Bilan des TMS

- Arthropathie dans la mucoviscidose :
 - Caractéristiques cliniques de l'inflammation articulaire
 - Sans septicémie articulaire
 - Absence de périostite sur les radiographies
 - Absence d'autre cause d'arthrite après évaluation

Pertuiset et al, 1992

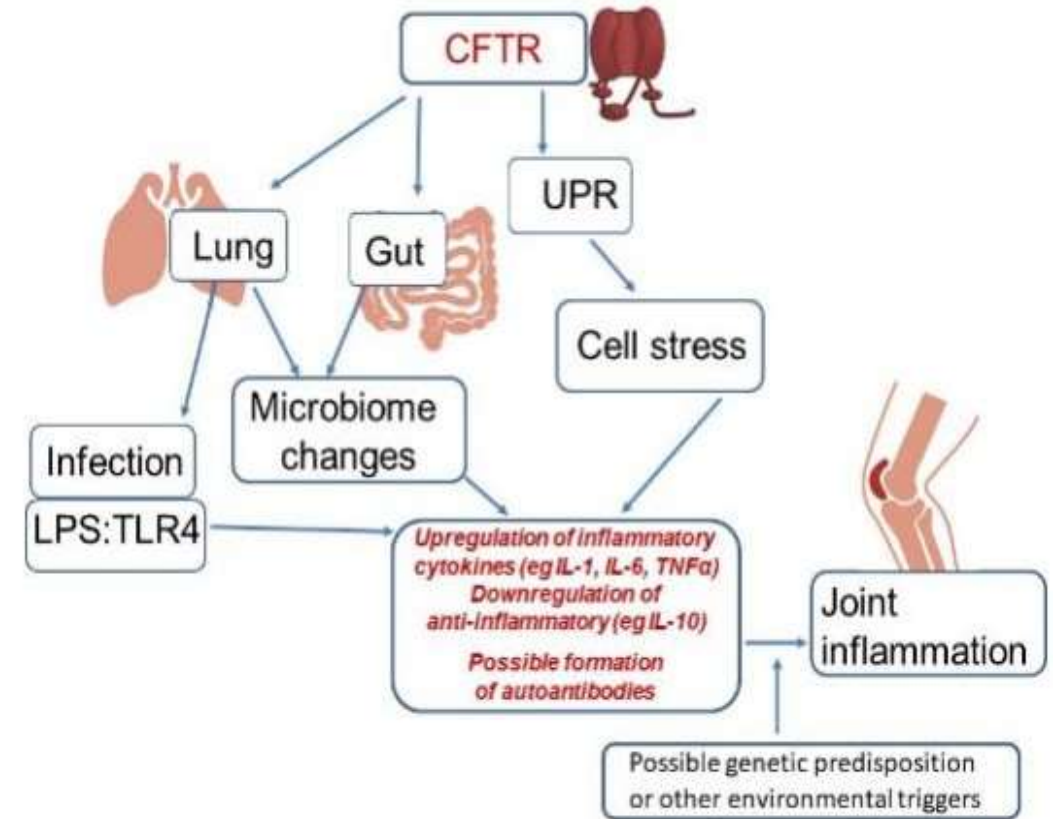


Figure 8 Possible factors affecting inflammatory joint disease pathogenesis in CF

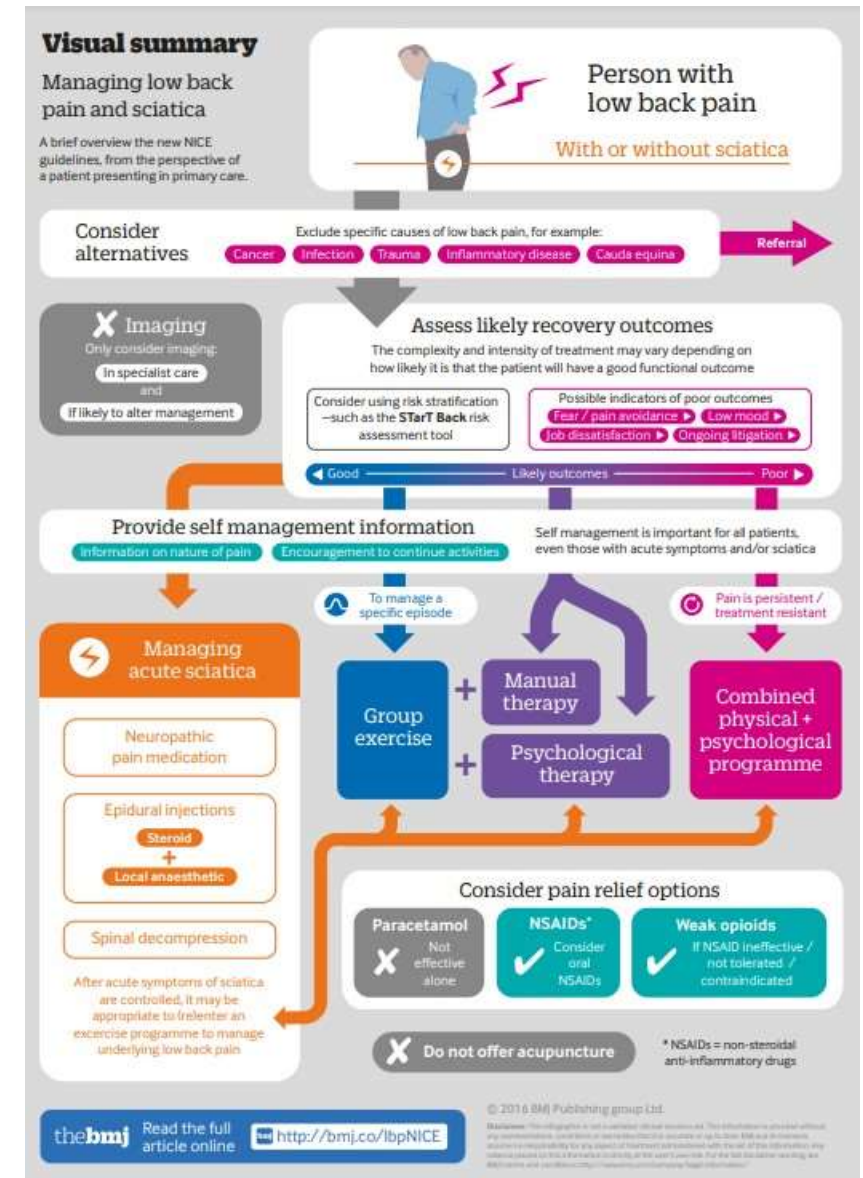


Résumé de l'évaluation des TMS

- Doit être individualisée et basée sur le problème rapporté par le patient.
 - Prendre en compte les drapeaux jaunes et drapeaux rouges.
 - Se baser sur les recommandations de bonnes pratiques.
 - Prendre en compte les effets de la mucoviscidose sur le système musculosquelettique.
 - Prendre en compte et rassurer sur les problèmes liés à l'âge (arthrose, sarcopénie, ostéoporose).
- Proposer une évaluation au moment opportun, centrée sur la personne.
 - Orienter vers l'examen d'imagerie le cas échéant (ex : suspicion de fracture).
 - Conseiller les patients, informer les autres professionnels de santé sur les modulateurs.
 - Faire le liens avec d'autres équipes (rhumatologues, orthopédistes, équipes douleur etc).
 - Proposer les options de télémédecines si besoin.

3. Traitements des TMS

- Traitement rapide
- Individualisé selon les éléments suivants :
 - Douleur chronique ?
 - Post fracture ?
 - Perte de force musculaire ?
 - Rééducation ciblée sur la reprise d'un sport ?
 - Fin de vie/palliative ?
 - Prévention du risque de chute ?
 - Signe d'arthrose mis en évidence ?
- Rééducation à mettre en lien avec des activités sportives de groupe
- Utiliser les analyses de composition corporelle (DEXA) et utiliser des exercices et bilans pour guider la rééducation
- Utiliser la thérapie manuelle basée sur des preuves pour la lombalgie, ainsi que les exercices spécifiques





Etude de cas

- Homme de 47 ans
- Double DeltaF508
- Précédemment sous Symkevi
 - 44% de VEMS avant le kafrío
 - 55% de VEMS après avoir débuté le kafrío
- Auto rééducation pendant le confinement covid
- Bilan et traitement par téléconsultation



Etude de cas

« J'ai commencé le kaftrio et je me suis senti super bien. J'avais tellement plus d'énergie et j'ai commencé à marcher tous les jours. Ma santé mentale s'est améliorée et j'ai trouvé la motivation pour continuer à être en forme.

Mon genou a commencé à me faire mal mais je l'ai ignoré en espérant que ça s'améliore. Un jour la douleur est devenue si intense que j'ai du m'arrêter de marcher.

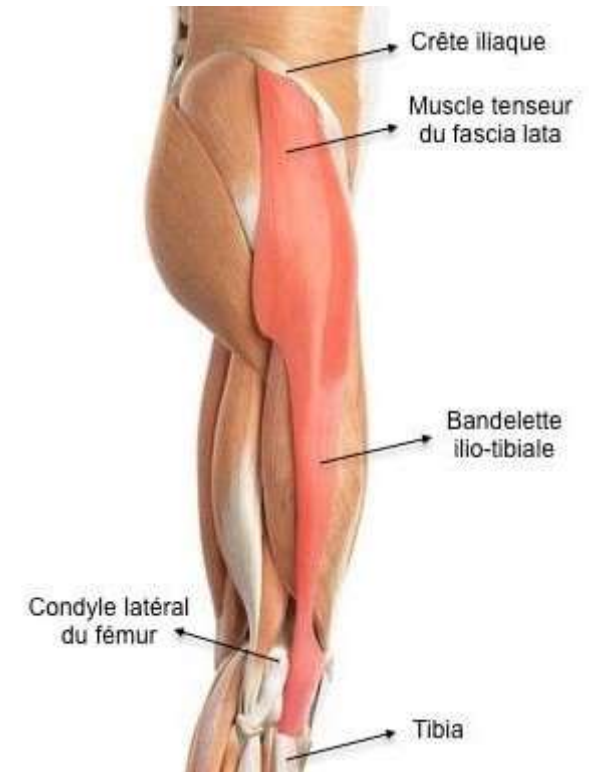
Je suis fatigué parce que maintenant mes poumons fonctionnent bien et m'autorisent à repousser mes limites. C'est comme si mes articulations luttaient avec le « nouveau moi ».

Etude de cas

Chez ce patient, les différents bilans ont mis en avant un **syndrome de la bandelette ilio tibiale (SBIT)**.

Causé par :

- Une augmentation de la distance de marche
- De la marche en terrain variés
- Un surentrainement, de la fatigue, et un manque de récupération
- Un déficit de force et de contrôle moteur conduisant à un effondrement en valgus du genou





Etude de cas

Programme de rééducation

Education

Explication du SBIT.
Explication de la non indication des imageries.
Revoir les erreurs d'entraînement.
Définir les objectifs à moyen et long termes.
Modifier l'activité, rester actif avec d'autres activités sportives. Pas de repos prolongé.
Réassurer, aborder la peur et les inquiétudes car il s'agit d'un obstacle à la guérison.
Prendre en considérations que les étirements et les massages ne vont pas aider et peuvent irriter.

Programme d'exercice

Renforcement adapté à chaque étape de la rééducation.
Optimisation du contrôle moteur.
Maintien de la forme physique et l'activité.
Orthèses ? (non nécessaires pour ce cas clinique).



Etude de cas

- Résultats
- 8 semaines après, reprise de la randonnée.
- Meilleure compréhension de la façon de progresser.
- Parcours de rééducation positif.
- Capable de réaliser le processus complet par télé médecine.
- 1 an après, capable de marcher sur des longues distances sans douleur de genou.



Mucoviscidose et kinésithérapie, futures directions

Développer une expertise des comorbidités et troubles associés à l'âge. Identifier de manière proactive les lacunes et développer l'offre de service :

- Identifier les besoins d'entraînement
- Identifier les groupes de patients spécifiques : douleur chronique, femmes enceintes, ménopause, chutes, ostéoporose
- Traitements spécifiques : programmes de renforcement musculaire

Faire le lien avec les équipes pluri professionnelles.

Se baser sur les recommandations de bonnes pratiques, sur les guidelines.

Viser à collaborer à des études de recherche et utiliser des outils mesures standardisés.

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

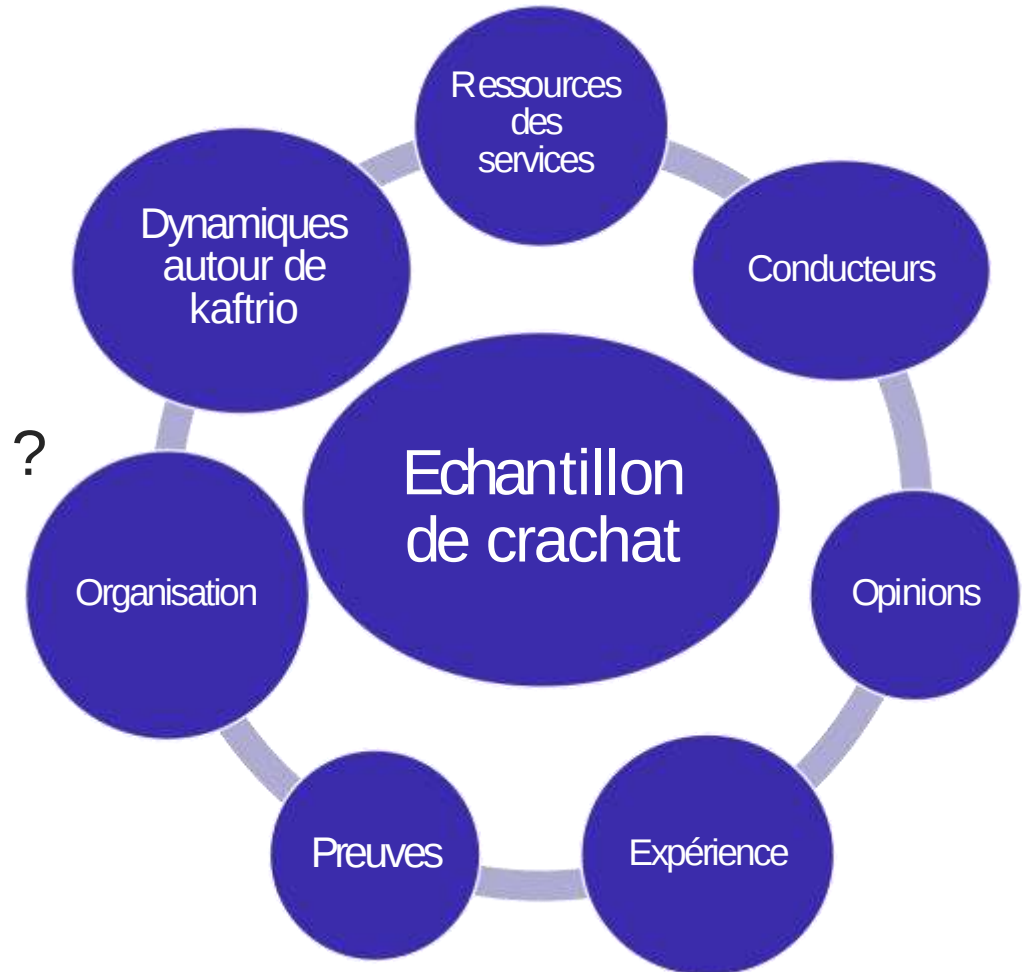
Tousser, cracher, aspirer. Pro et contre indications pour les techniques de prélèvements de crachats en microbiologie.

Mr Crawyn Bridges, kinésithérapeute expert en mucoviscidose. Université de Cardiff.

Plan

1. Quel est le problème ?
2. A quoi ressemble le succès ?
3. Pour qui le faisons nous ?
4. Comment pouvons nous mieux le faire ?
5. Notre expérience

En résumé : tousser, cracher, aspirer.





Alors, quel est le problème ?

- Le mucus est devenue une denrée précieuse
- Nouveau paysage dans la mucoviscidose
- La littérature peut être déroutante
- Le crachat induit est-il très protocolisé ?
- L'impact sur les équipes de kinésithérapeutes
- Des soins plus proches de la maison



- Charge traitement élevée
- La plupart des patients passent sous modulateurs
- Symptômes respiratoires
- Exacerbations
- Energie
- Dynamique de qualité de vie
- Un vécu différent de la mucoviscidose



Que dit la littérature ?

- Guide pas à pas (2002).
- Toux/mucus/aspiration/bronche.
- Quel est le meilleur moyen de diagnostiquer une infection pulmonaire quand il n'y a pas de mucus ? (James Lind Priority)

The CF-Sputum Induction Trial (CF-SpIT) to assess lower airway bacterial sampling in young children with cystic fibrosis: a prospective internally controlled interventional trial

Katherine Ronchetti*, Jo-Dee Tame*, Christopher Paisey, Lena P Thia, Iolo Doull, Robin Howe, Eshwar Mahenthiralingam, Julian T Farton

Summary

Background Pathogen surveillance is challenging but crucial in children with cystic fibrosis—who are often non-productive of sputum even if actively coughing—because infection and lung disease begin early in life. The role of sputum induction as a diagnostic tool for infection has not previously been systematically addressed in young children with cystic fibrosis. We aimed to assess the pathogen yield from sputum induction compared with that from cough swab and single-lobe, two-lobe, and six-lobe bronchoalveolar lavage.



Que dit la littérature ?

Cystic
Fibrosis Trust

Laboratory Standards for Processing Microbiological Samples from People with Cystic Fibrosis

Second edition

December 2022



Que retenir de la littérature ?

- Le crachat induit est supérieur aux prélèvements par écouvillons en fond de gorge pour les enfants atteints de mucoviscidose.
- Les résultats obtenus par crachat induit sont équivalents à ceux d'un lavage broncho alvéolaire chez les enfants atteints de mucoviscidose.
- Les échantillons doivent être envoyés rapidement aux laboratoires et techniques le plus rapidement possible.
- Les échantillons de crachats reproduisent de manière fiable la microbiologie, même après avoir été conservé un temps prolongé à température ambiante.



A quoi ressemble le succès ?

Compétences en kinésithérapie

Bilan

Savoir quoi faire et quand le faire

Evaluation

Motivation

Principes de base

Augmenter les débits d'air

Différents débits

Différents volumes

Homogénéiser la respiration

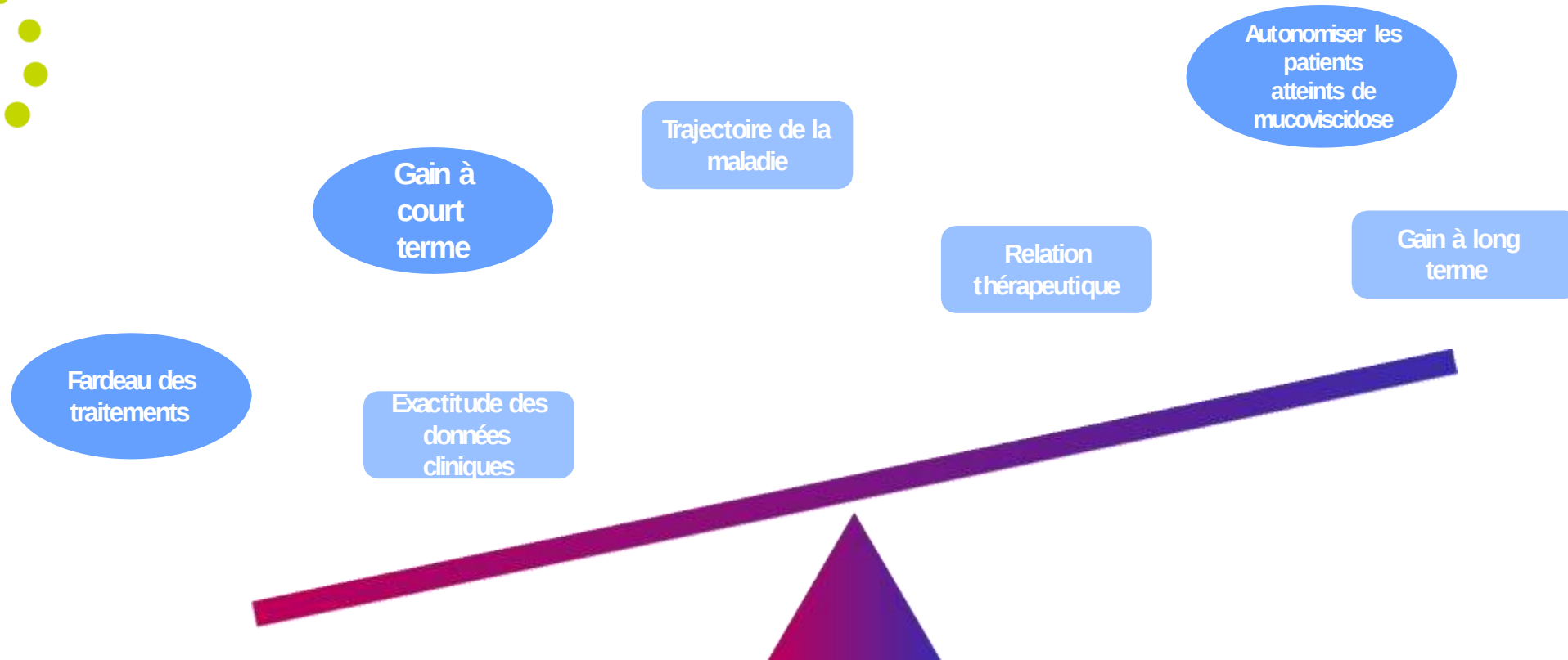
Hydratation

Sérum Salé Hypertonique
(SSH) 3% 6% 7%

Salbutamol

Hydratation

Analyse de la balance risques/bénéfices





A quoi ressemble le succès ?

Crachats :

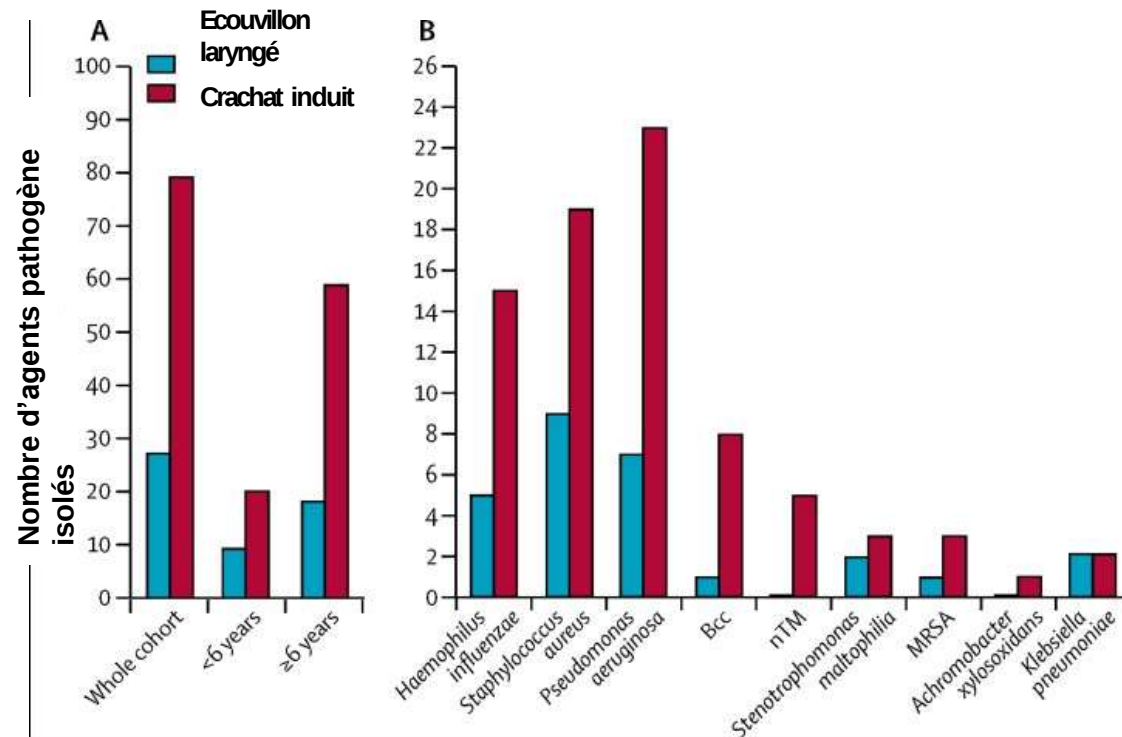
- Salivaire
- Non mucoïde
- Mucopurulent
- Purulent
- Très purulents

Les microbiologistes travaillent sur une autre échelle de grandeur que les kinésithérapeutes

Seuil élevé d'élimination des échantillons

L'utilisation d'un grand volume de mucus dans les échantillons (supérieur ou égal à 0,1ml) augmente le taux de détection. L'utilisation d'un échantillon non dilué peut potentiellement augmenter le rendement.

Étude sur le crachat induit dans la mucoviscidose (CF-SpIT)

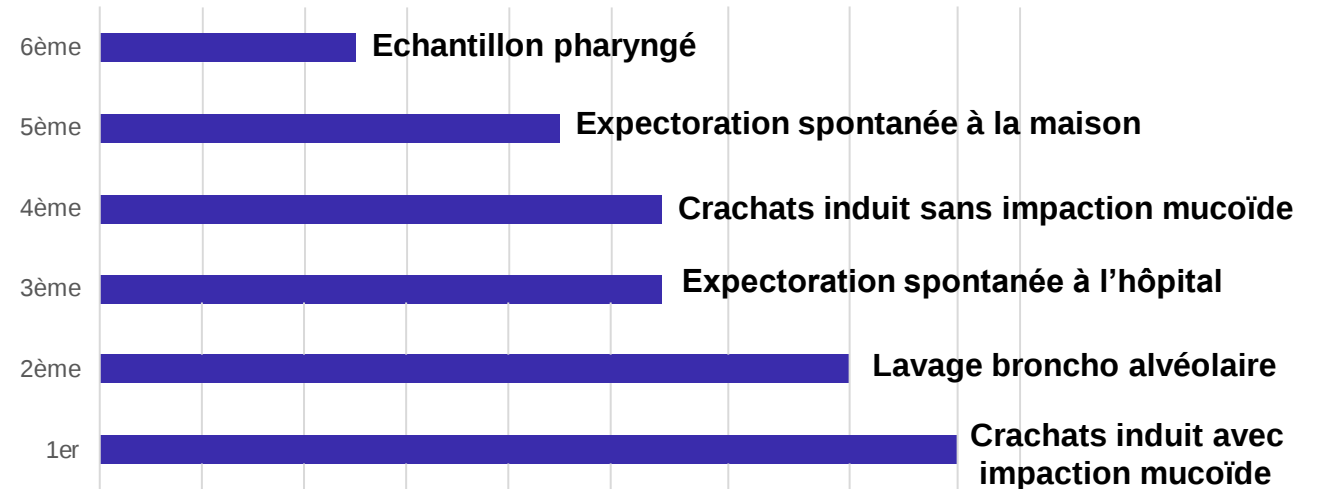


The CF-Sputum Induction Trial (CF-SpIT) Katherine Ronchetti, Lancet Respir Med 2018, DOI: 10.1016/S2213-2600(18)30171-1

Pour qui le faisons nous ? Les parties prenantes

- Le processus des poumons à la plaque de laboratoire est compliqué
- Les patients atteints de mucoviscidose sont experts
- Equipes cliniques
- Scientifiques biomédicaux
- Microbiologistes
- Kinésithérapeutes

Quel examen apporte les données cliniques les plus fiables ?





Notre expérience en instantané

Utilisation de différentes techniques pour recueillir un échantillon de crachat parmi lesquelles :

1. Exercices cardio essoufflant et travail avec PEP
2. Exercices cardio essoufflant et sérum salé hypertonique (SSH)
3. SSH et bronchodilatateur
4. Exercices cardio essoufflant et travail manuel
5. SSH et techniques manuelles
6. Kiné « à la carte »

Nos résultats :

- 45 échantillons ont été analysés (dont 37 concernant des patients sous kaftrio).
- Sur 37, 5 ont été non concluants (=14%) pour différentes raisons.
- 30 paires ont été assorties (19 ont encore poussés, 10 sont restés similaire et 1 a régressé).
- **Les exercices cardio essoufflant associés au SSH ont été la méthode la plus utilisée.**



En résumé

Toux

Pour le crachat induit, les kinésithérapeutes sont les mieux placés !

Ne pas chercher une recette dans la littérature

Mettez votre énergie à rendre le processus invisible

Les informations cliniques sont peut être la clef

Tenez compte du moment où vous avez recueilli votre échantillon

Les patients atteints de mucoviscidose sont à considérer comme experts

C'est le moment de travailler en collaboration

L'évolution du paysage offre des possibilités d'améliorer les soins

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

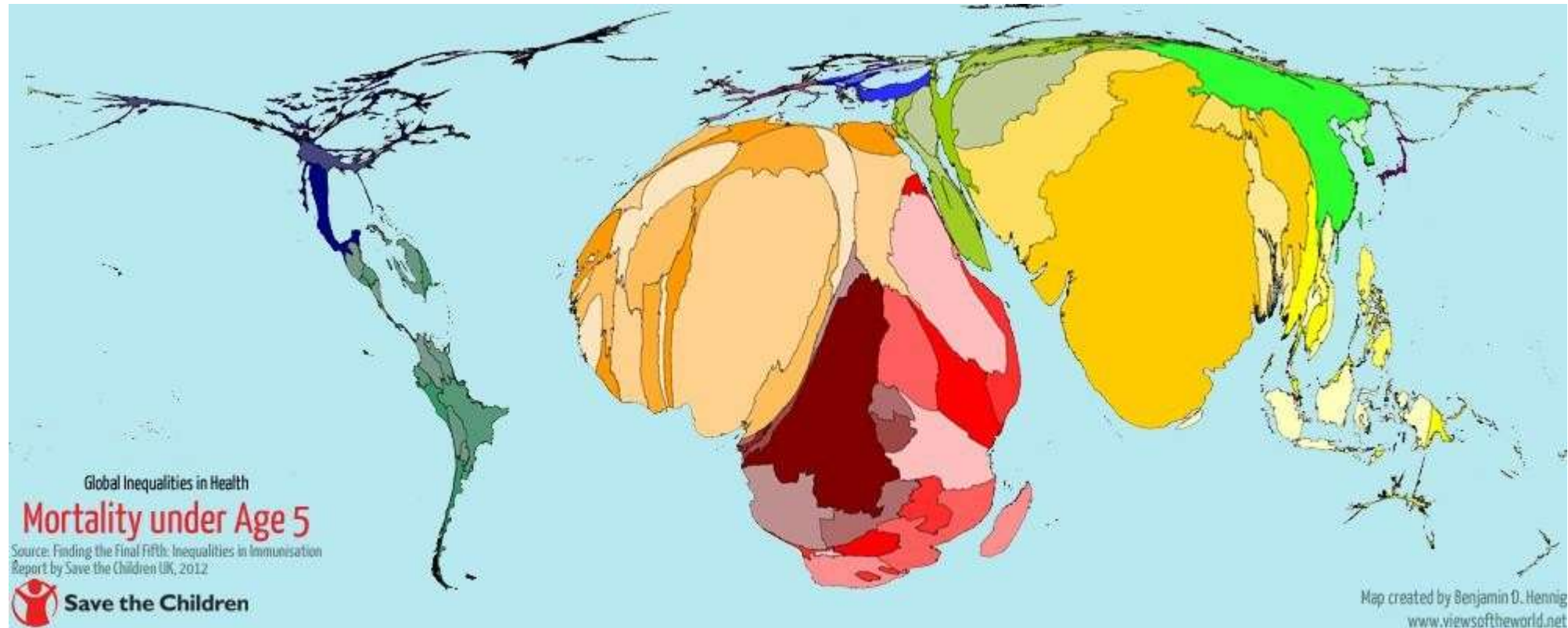
7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Soins respiratoires pour la mucoviscidose dans les milieux à ressources limitées - faire beaucoup avec peu !

Dr. Brenda Morrow, kinésithérapeute, Université du Cap, Afrique du Sud

En arrière plan

Mortalité avant l'âge de 5 ans dans le monde





Contexte de la mucoviscidose en Afrique du Sud

- 520 adultes et enfants vivent avec la mucoviscidose de manière consciente
- L'âge médian des patients est de 16,7 ans
- L'âge médian du diagnostique est de 7,6 mois
- **Il n'y a pas de dépistage néonatal**

Cystic fibrosis in South Africa: spectrum of disease and determinants of outcome

Marco Zampoli ^{1 2}, Janine Verstraete ¹, Marlize Frauendorf ³, Reshma Kassanjee ⁴,
Lesley Workman ¹, Brenda M Morrow ¹, Heather J Zar ^{1 2}

Affiliations [+ expand](#)

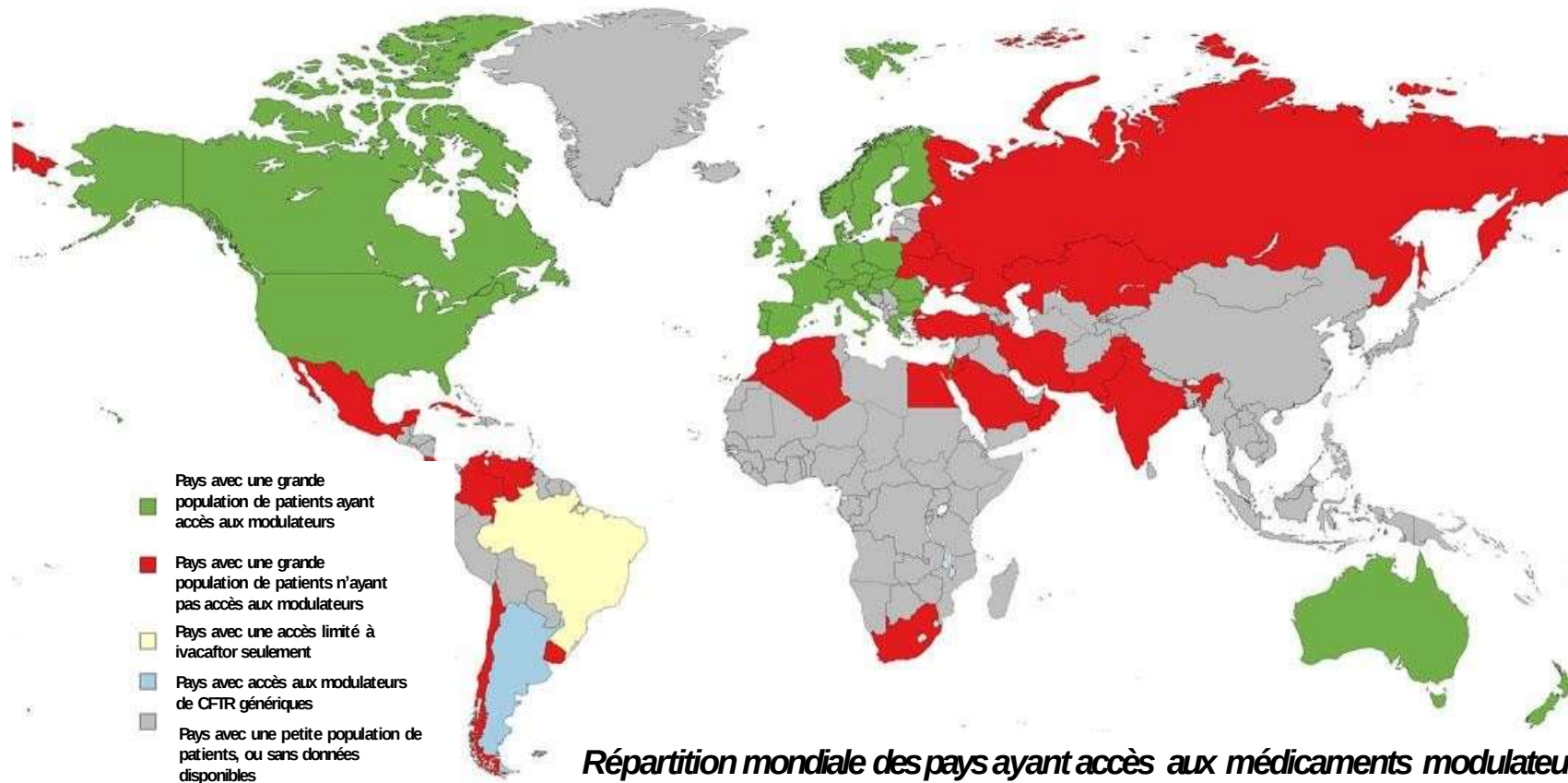
PMID: 34350279 PMCID: PMC8326682 DOI: 10.1183/23120541.00856-2020

[Free PMC article](#)

Abstract

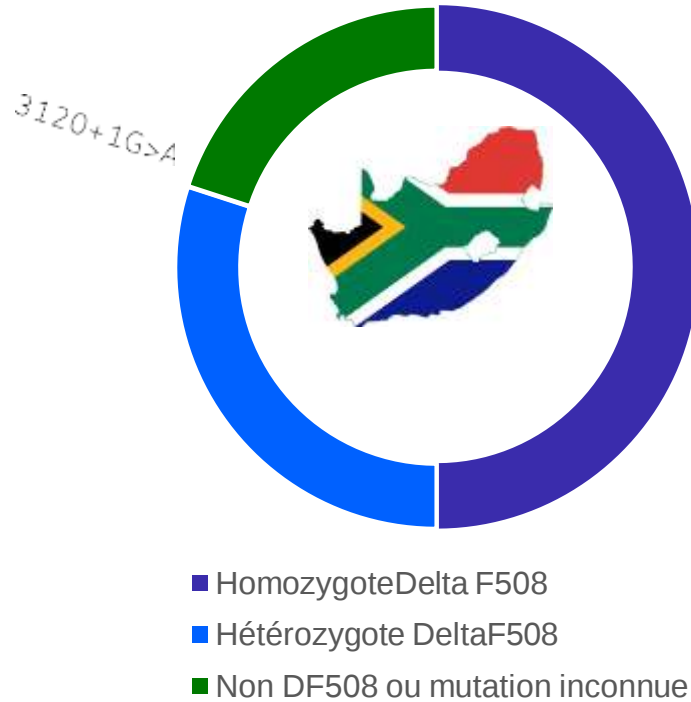
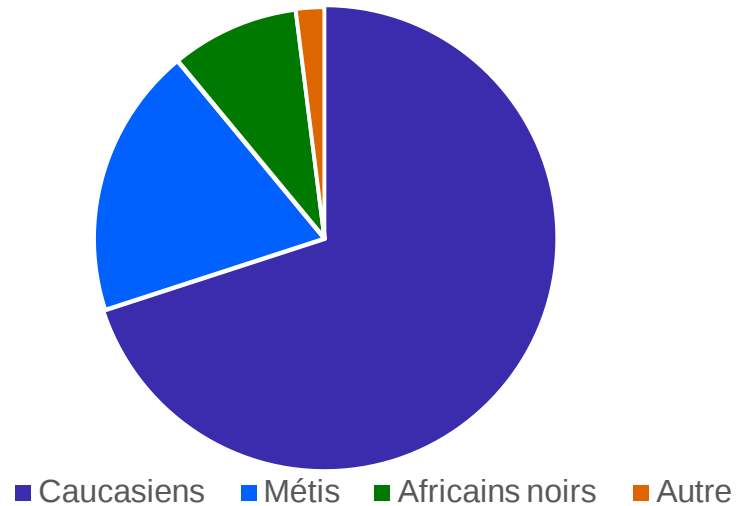
Introduction: Little is known about cystic fibrosis (CF) in low- to middle-income settings. This study aimed to describe the spectrum and outcomes of CF in South Africa (SA) from the recently established SA CF registry (SACFR).

Disparités dans le monde réel et considérations éthiques concernant l'accès aux médicaments modulateurs CFTR : attention à l'écart !



Répartition mondiale des pays ayant accès aux médicaments modulateurs CFTR ou ayant des accords négociés mis en place (adapté de Guo et al. (2022a) et des communications avec la campagne "Vertex Save Us").

Appartenance ethnique



Des inégalités majeures en Afrique du Sud



- Deux types de patients selon le mode de vie
- Problème d'accès à l'électricité
- Problème d'accès aux médicaments

Déterminants sociaux de la santé

Pas les mêmes accès aux soins ni aux médicaments :

- Accès au trixacar
- Accès au sérum salé nébulisé (SSH)
- Accès au pulmozyme
- Accès à la tobramycine inhalée
- Accès à la gentamicine

Différents accès à l'exercice physique :

- Environnement extérieur dangereux



Des barrières pour tous les patients d'Afrique du Sud...



- Pas d'accès au Kafrio en Afrique du Sud



Performances motrices chez les enfants sud-africains atteints de mucoviscidose

Motor Performance in South African Children with Cystic Fibrosis

Lieselotte Corten  & Brenda M. Morrow 

Pages 192-200 | Received 08 Mar 2019, Accepted 18 Jul 2019, Published online: 30 Jul 2019

 Download citation

 <https://doi.org/10.1080/01942638.2019.1647329>



Conclusion : Les enfants atteints de mucoviscidose peuvent être à risque de présenter un retard de développement moteur, en particulier sur les habiletés d'équilibre. Une mauvaise fonction pulmonaire peut affecter le développement moteur, mais des recherches supplémentaires sont recommandées.



Gentamicine nébulisée en association avec des antibiotiques systémiques pour éradiquer l'infection précoce à *Pseudomonas aeruginosa* chez les enfants atteints de mucoviscidose

Nebulized gentamicin in combination with systemic antibiotics for eradicating early *Pseudomonas aeruginosa* infection in children with cystic fibrosis

Ben Van Stormbroek FCPaeds, SA, Marco Zampoli (Cert Paed Pulmonology (SA)).

Brenda M. Morrow PhD 

First published: 18 January 2019 | <https://doi.org/10.1002/ppul.24254> | Citations: 9

Conclusion : La solution de gentamicine nébulisée associée à des antibiotiques systémiques semble être sûre et a une efficacité comparable à d'autres stratégies pour éradiquer les infections à *Pseudomonas aeruginosa* précoces chez les enfants atteints de mucoviscidose.

Qu'est-ce que nous avons ?



THE SOUTH AFRICAN CYSTIC FIBROSIS
CONSENSUS GUIDELINES

FIFTH EDITION, 2017



Partager l'information et sensibiliser

Partager les informations au public à propos de la mucoviscidose par différents moyens de communication.

Augmenter la sensibilisation à l'échelle nationale.
Faire la promotion du diagnostic précoce.

Améliorer le traitement de la mucoviscidose

Tenir le personnel médical au courant des dernières avancées en matière de traitement.

Soutien et défense

Fournir une structure de groupe de soutien et soutenir les initiatives des plaidoyers pour un traitement approprié de la mucoviscidose.

Groupes de conseil médicaux

Organisation de groupes consultatifs médicaux ou autres groupes nécessaires à la promotion du traitement de la mucoviscidose.

Utiliser ce que nous avons

- Utilisation du drainage autogène / drainage autogène assisté.
- Utilisation d'incitation au souffle par des jeux.

SYSTEMATIC REVIEW

Autogenic Drainage in Children With Cystic Fibrosis

Corten, Lieselotte MSc; Morrow, Brenda M. PhD

[Author Information](#)👤

Pediatric Physical Therapy 29(2):p 106-117, April 2017. | DOI: 10.1097/PEP.0000000000000355





Spirométrie et fonction pulmonaire

Lung function determinants and mortality of children and adolescents with cystic fibrosis in South Africa 2007-2016

Natalie J. Vandenbroucke MD, Marco Zampoli MD ✉, Brenda Morrow PhD

First published: 16 March 2020 | <https://doi.org/10.1002/ppul.24726> | Citations: 3

Le déclin de la fonction pulmonaire (VEMS) n'est pas associé à l'âge, ni au génotype, ni au sexe, ni à l'ethnie.

Conclusion : Le VEMS à 6 ans est indépendamment prédictif de la mortalité liée à la mucoviscidose. La mesure de la fonction pulmonaire chez les enfants d'âge préscolaire atteints de mucoviscidose doit se faire à l'aide de méthodes plus sensibles que la spirométrie. Ceci est primordial pour pouvoir identifier les enfants à risque.

Tendances de survie à la mucoviscidose sur 40 ans en Afrique du Sud : une étude de cohorte observationnelle

Trends in cystic fibrosis survival over 40 years in South Africa: An observational cohort study

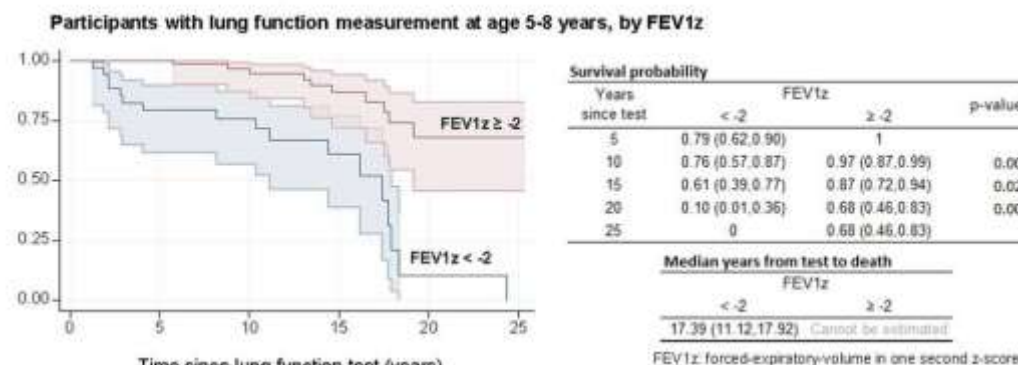
Marco Zampoli ^{1 2}, Reshma Kassanjee ³, Janine Verstraete ¹, Anthony Westwood ¹, Heather J Zar ^{1 2}, Brenda M Morrow ¹

Affiliations + expand

PMID: 34967140 DOI: 10.1002/ppul.25810

Conclusion:

- Les enfants d'âge < 10 ans ont toujours un risque élevé de mortalité
- Les caucasiens sont moins à risque de mortalité
 - Disparités raciales
- La mortalité est 7 fois plus élevée si le z score au VEMS décline de -2 entre 5 et 8 ans.
- Le suivi des nouveaux nés doit se concentrer sur les diagnostics et le traitement
- Dépistage néonatal nécessaire



46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

**Plus gros mais plus en forme ? - exigences
d'exercice physique pour les patients atteints de
mucoviscidose post-modulateur.**

Dr. Wolfgang Gruber, Université de Duisbourg-Essen



Effets cliniques majeurs du kaftrio chez les patients atteints de mucoviscidose

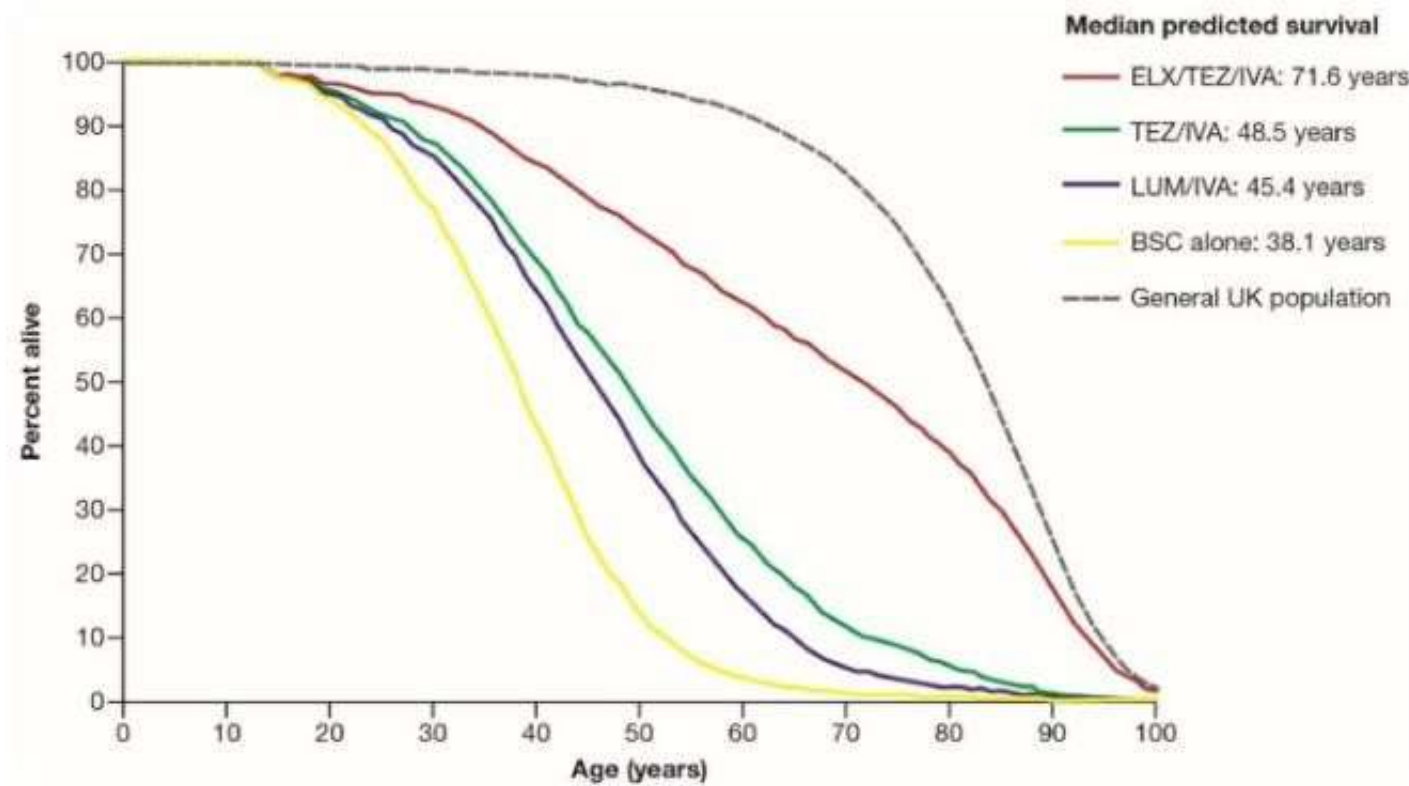
Amélioration :

- De la fonction pulmonaire
- De la qualité de vie, de l'estime de soi et du bien être
- De l'énergie
- Du poids et de l'IMC
- Du taux d'enzyme hépatique
- De la tolérance au glucose
- De la capacité à faire de l'exercice
- De l'absorption des vitamines

Diminution :

- Des exacerbations pulmonaires
- De l'encombrement
- De l'hippocratismes digital
- De l'infertilité
- Des polypes
- De la concentration en sel de la sueur
- Du fardeau des soins / besoin de rendez vous médicaux.

Modulateurs de CFTR : augmentation de la survie



Lopez et al. J Cyst Fibros. 2023

Plus gros mais plus en forme ? - exigences d'exercice physique pour les patients atteints de mucoviscidose post-modulateur.



Regarder vers l'avenir : des maladies non transmissibles à l'ère des modulateurs de CFTR

- Amélioration des facteurs de risque pour de nombreux effets indésirables sur la santé (maladies non transmissibles) et les problèmes de santé mentale chez les patients atteints de mucoviscidose sur les prochaines années.
- Facteurs de risques pour les maladies non transmissibles :
 - Changer de comportement : consommation nuisible d'alcool, tabac, inactivité physique, régime alimentaire non équilibré.
 - Facteurs de risque métaboliques : tension artérielle élevée , surpoids, obésité.



Modulateurs de CFTR : effets sur la capacité physique, simple double ou triple thérapie

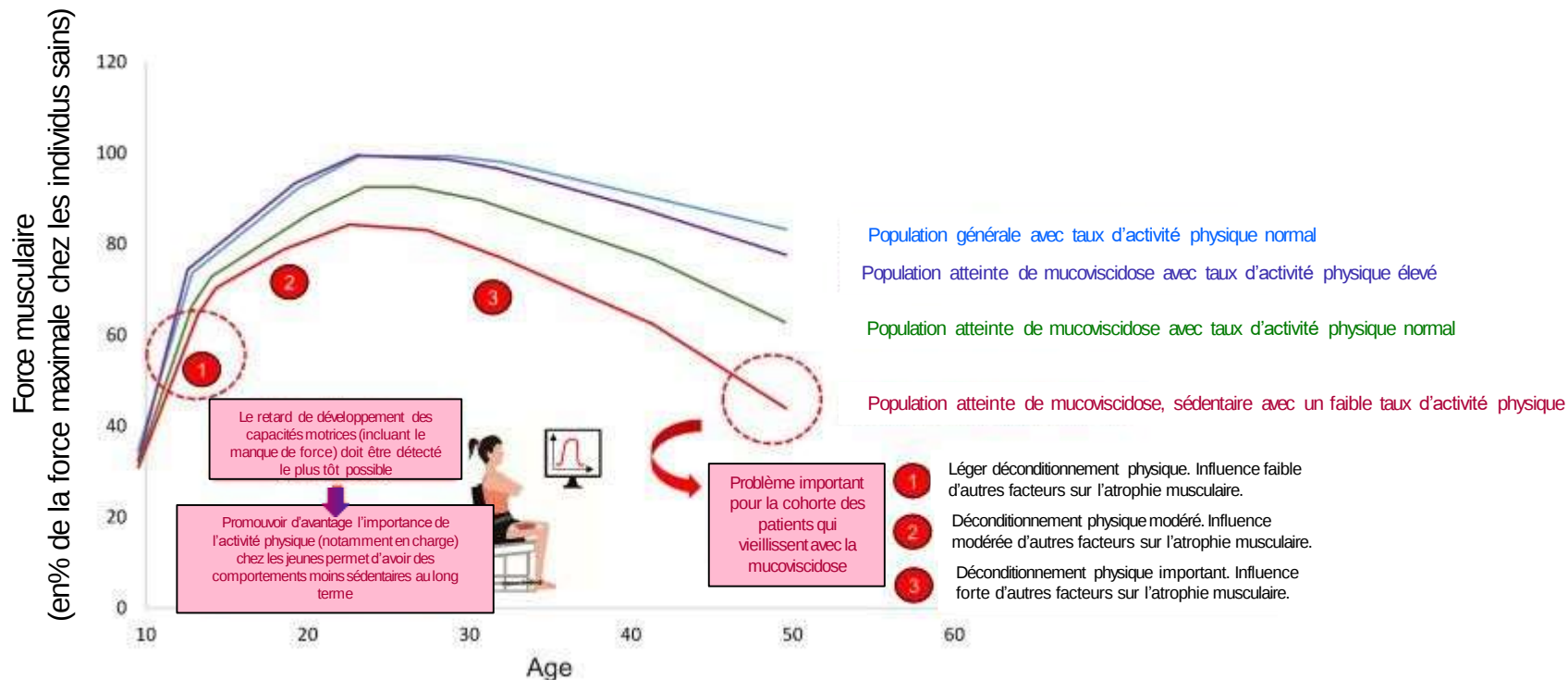
- Amélioration de la VO2 max et de la 1RM à court terme (12 semaines) et à plus long terme (jusqu'à 2 ans) avec le traitement par bi et triple thérapie chez les patients avec une maladie modérée à avancée (fiysgard et al. 2014).
- Pas d'amélioration au test de cycle de charge constant (80% de la VO2 max), dyspnée d'effort, ou au taux d'inconfort aux membres inférieurs, après 4 semaines sous lumacaftor/ ivacaftor (Quon et al. fiespir fies. 2020, 21).
- Après 24 semaines, le VO2 max était inchangé ou diminué suite à 28 jours de traitement avec ivacaftor et lumacaftor (Edgeworth et al. 2017)
- Amélioration du VO2 max chez trois adolescents après 6 semaines de traitement par elezacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Causer et al., 2022).



Modulateurs de CFTR : effets sur l'exercice physique

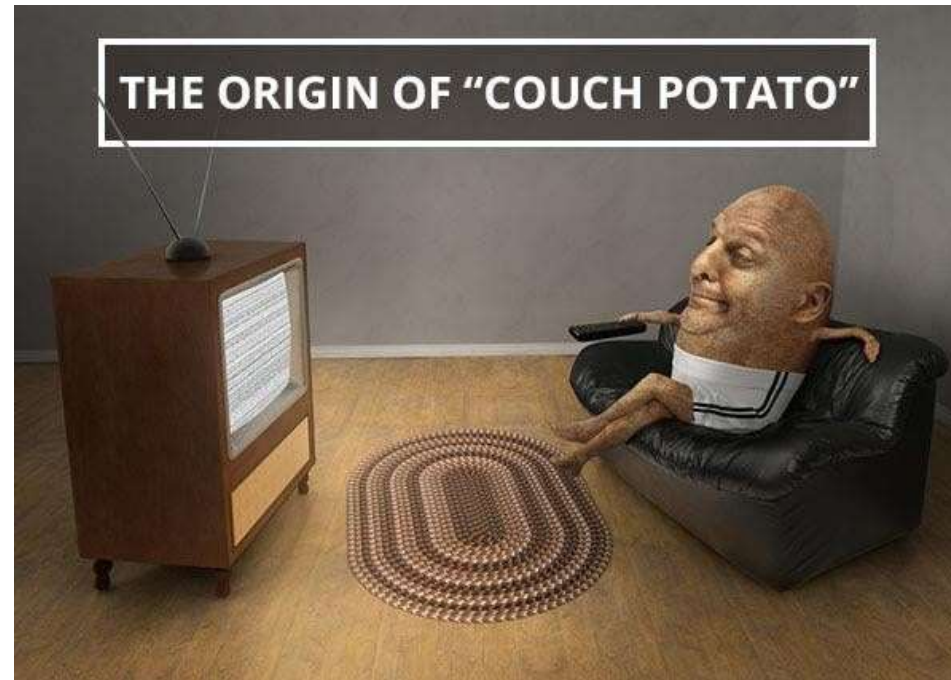
- Pas de changement rapporté par les patients aux mêmes après 4 semaines sous lumacaftor/ivacaftor. (Quon et al, 2020)
- Amélioration pour l'activité physique d'intensité mais pas dans l'activité physique modérée à intense. (Saynor et al. 2014)
- Diminution ou augmentation du niveau d'activité physique chez deux à trois adolescents après 6 semaines de kaftrio. (Causer et al, 2022).
- Augmentation du nombre de pas par jour après 25 semaines de traitement par kaftrio. (Gruber et al.)

Amélioration de la force musculaire et de la capacité aérobie, de l'endurance à l'ère des modulateurs de CFTR.

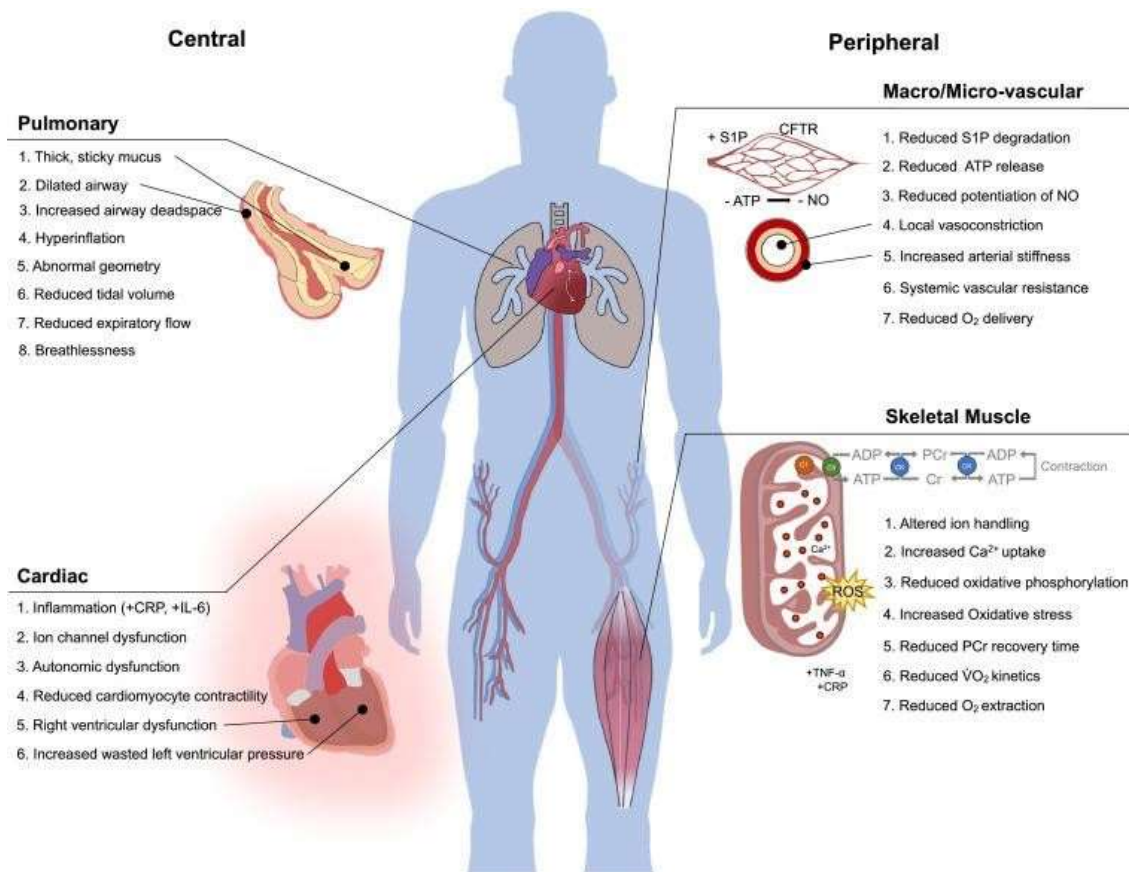


Amélioration de la force musculaire et de la capacité aérobie, de l'endurance à l'ère des modulateurs de CFTR. Quels sont les challenges ?

- Est-ce que le « inner couch potato » disparaît avec kaftrio ?



Les challenges d'améliorer et maintenir la tolérance à l'exercice et l'activité physique chez les patients atteints de mucoviscidose avec modulateurs.





Les challenges d'améliorer et maintenir la tolérance à l'exercice et l'activité physique chez les patients atteints de mucoviscidose avec modulateurs.

Une fonction pulmonaire normale et un développement physique mènent à moins de barrières à l'exercice physique et la participation sportive (loisir et compétition).

- Les barrières dans la mucoviscidose sont les même que celles pour la population générale
- Lesbarrière actuelles que nous rencontrons spécifiquement dans la mucoviscidose vont persister et de nouvelles vont émerger
- Informer les parents, les enfants et adolescents pour réduire les inquiétudes potentielles concernant les risques associés au sport

Considérations pour le futur !

Les jeunes patients atteints de mucoviscidose devraient être encouragés à participer à une variété de sport et d'activité physique à un âge précoce et les familles devraient jouer le rôle de modèle.





Considérations pour le futur !

Améliorer la capacité à l'exercice :

- Autres stratégies d'entraînements (intensité modérée avec 60% à 80% du VO2 max) (Swisher et al.)
- «Nouvelles stratégies d'exercice »pour obtenir une réponse positive à l'entraînement sur les capacités physiques aérobies, l'endurance et la force – HIIT (90% à 120% de la VO2 max) (Kaltsakas et al.)
- Stimulus d'entraînement suffisant ? (Gruet et al.)
- Existe-t-il d'autres effets de l'entraînement qui peuvent être observés après un programme d'entraînement sous modulateurs ?

Recommendations



WHO guidelines on physical activity and sedentary behaviour (2020).
For more information, visit: www.who.int/health-topics/physical-activity





Pour le futur ?

Quelle stratégie d'entraînement (intensité ?) et durée (HIIT) mènent au succès à l'avenir sur l'amélioration de la forme physique et prévenir les maladies non transmissibles ?



Pour le futur ? Considérations et pré requis

Améliorer la capacité à l'exercice

- Tester les composants et les facteurs liés à la bonne santé physique (composants musculaires, morphologiques, moteurs, cardio respiratoires et métaboliques).
- Participer à des compétitions, et au sport de haut niveau.
- Evaluer les facteurs de comorbidité (hypertension, surpoids, obésité, problèmes musculosquelettiques, problèmes cardiovasculaires, santé mentale).

→ Un test régulier (annuel ?) devrait être réalisé, incluant les différents éléments reflétant la forme physique.



Considérations, pré requis pour le futur

- Améliorer la capacité d'exercice et les habitudes d'activités physique
- **FIT** : Fréquence – Intensité – Temps– Type
- Un modèle ne correspond pas à tout le monde :
Identifier qui à besoin de quoi, quand, à quelle intensité, pour combien de temps.
 - ✓ Identifier les barrières
 - ✓ Identifier les préférences et intérêts
 - ✓ Considérer l'accessibilité des structures sportives
 - ✓ Et/ou inclure le sport comme une thérapie pour le désencombrement
 - ✓ Plaisir

Considérations, pré requis pour le futur

- Prendre en compte l'intégralité de la forme physique, les préférences et les barrières, pour individualiser au mieux les interventions.





Considérations, pré requis pour le futur

- Des nouvelles stratégies pourraient aider en encourageant et en soutenant une activité physique régulière dans le temps.

Peuvent être un support :

- Le téléconsultations
- Les applications sur téléphone
- Les jeux vidéos actifs

Considérations, pré requis pour le futur - littératie physique

"La **littératie physique** peut être décrite comme la motivation, la confiance, la compétence physique, les connaissances et la compréhension nécessaires pour valoriser et assumer la responsabilité de l'engagement dans des activités physiques pour la vie ».



« Il est important de soutenir le développement holistique de l'individu, en offrant aux participants des opportunités d'améliorer leurs attributs physiques, psychologiques, sociaux et cognitifs ».

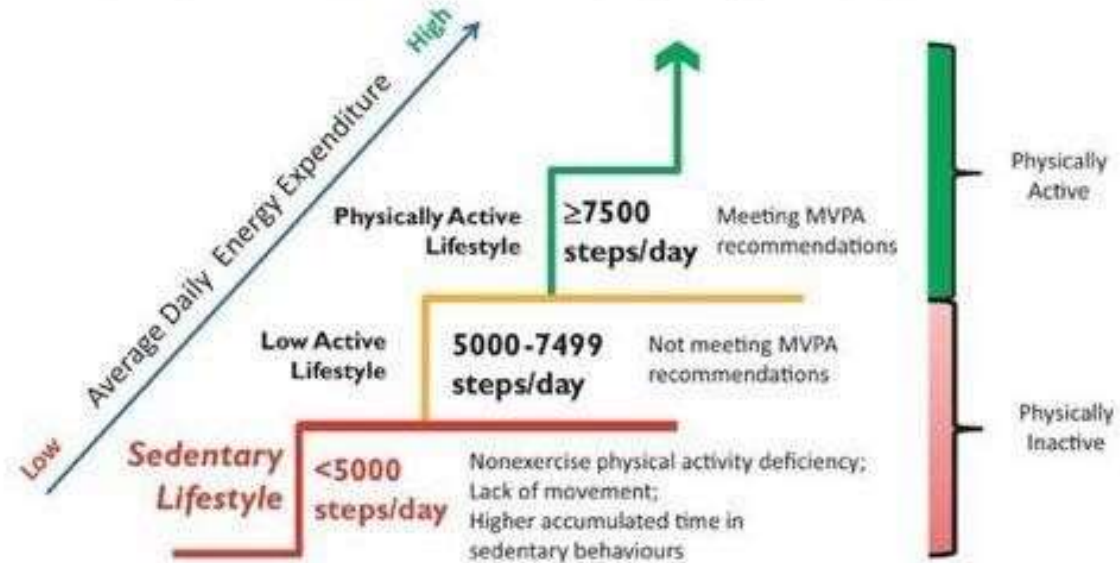
- La motivation et la confiance (part affective)
- Les compétences physique (part physique)
- La connaissance et la compréhension (part cognitive)
- L'engagement dans l'activité physique pour la vie (part comportementale)



Connaissances sur le mouvement

Tudor-Locke et al.

Fig. 1. Step-defined sedentary lifestyle index for adults. MVPA, moderate-to-vigorous physical activity.





Considérations, pré requis pour le futur

- On observe une diminution du besoin de ressources pour les patients hospitalisés. En parallèle, on trouve un besoin accru de soins ambulatoires et de nouvelles stratégies, de conseils continus via les médias numériques et de l'intégration de nouveaux concepts tels que la littératie physique. Ce peut être plus coûteux en temps et en personnel.
- N'oublions pas les patients atteints de mucoviscidose qui ne sont pas éligibles aux traitements par modulateurs.



Considérations, pré requis pour le futur

Le facteur le plus important dans la motivation chez les enfants et les adultes, sans considération de l'âge, pour être physiquement actif est :

Le PLAISIR



Conclusion

- Les patients sont plus gras (dès la petite enfance), mais pas nécessairement plus en forme.
- La motivation intrinsèque et le plaisir sont les clefs du changement concernant l'activité physique chez la plupart des patients atteints de mucoviscidose.
- L'entraînement est efficace grâce à différentes méthodes d'entraînement (HIIT) et à une intensité d'entraînement plus élevée.
- Apporter un entraînement et une supervision appropriés (évaluation de la performance et des exercices) permet d'augmenter le nombre d'athlètes de compétitions et de haut niveau.
- Apporter des conseils et une supervision continue, adaptés aux besoins des patients atteints de mucoviscidose, en utilisant les dispositifs connectés (applications, téléconsultation) pour entretenir la motivation.
- Les nouveaux concepts comme la littératie physique peuvent aider pour améliorer l'activité physique.