

Filière MUCO CFTR

12^{èmes} Journées Scientifiques de la Société Française de la Mucoviscidose

8h30 **Session plénière : Exploration Fonctionnelle Respiratoire**
 Quel examen pour quel suivi ? S. Matecki (Montpellier)
 LCI pour / contre - P. Reix (Lyon) / M. Le Bourgeois (Paris)
 Explorer les muscles respiratoires - B. Fauroux (Paris)

Professeur Stefan Matecki
 Unité d'exploration fonctionnelle Pédiatrique
 CHU Arnaud De Villeneuve
 Physiologie et Médecine Expérimentale du cœur et des muscles - UMR
 CNRS 5214 - Inserm U1046
<http://u1046.edu.umontpellier.fr>
 Université Montpellier
 stefan.matecki@umontpellier.fr

EFR=examen de suivi en routine dès 4 ans

Obstruction

Dysfonction V.A.

- inhomogénéité ventilation
- hyperinflation alvéolaire
- gaz piégés
- hypoxémie

Qu'attend nous d'une EFR ?

Reproductible
Discriminant / groupe sain
Discriminant / groupe non traité
Cliniquement significatif/ Groupe asymptomatique

Reproductible
Discriminant /sujet sain (Zscore)
Cliniquement significatif
Diagnostiquer une forme grave
Diagnostiquer une complication
Réactivité à son traitement
Prédictif

Essai clinique **Bilan annuel**

↓ **Fonction respiratoire** **Valeurs longtems normales**
 ↓ ↓ **chez sympt.**

↓ **Référentiel: Evolution naturelle de la fonction respiratoire**

Avec NBS: EFR le plus tôt possible ?

Scanner sous sédation

Entants de 3 mois asymptomatique

B: Dilatation des bronches
 C: Épaississement Paroi bronchique
 D: Gaz piégé

Sly et al., AJRCCM, 2009

Avec NBS: EFR le plus tôt possible ?

Spirométrie sous sédation

MARS
 Monsieur Pierre-Alexandre SOUTERRE
 Médecin des maladies respiratoires de la pédiatrie et des enfants des hôpitaux
 Chef des services de la pédiatrie
 Directeur des maladies respiratoires
 (CMC - 30120) (M2M - 3000000014)

Scanner sans sédation
 Normal < 3

Saguntiaah et al. JCF 2016

N= 30

| Examen | 10 sem. | 13 mois |
|----------------|----------|----------|
| FEV0.5 Z score | Box plot | Box plot |
| % anormal | 30 % | 28 % |
| Score scanner | Box plot | Box plot |
| % anormal | 66 % | 50 % |

] **Enfant sain**

Soumis à Pediatric pulmonology

Avec NBS: EFR le plus tôt possible ?

10 sem.


← Z-score = 1.64

13 mois

← Z-score = 1.64

RVRTC: 20 % enfant avec données non exploitables (SOP, publications)
Score scanner : 1 enfant avec donnée non exploitable

Soumis à Pediatric pulmonology

Choix idéal 3-6 ans ? 

Compromis entre intérêt et faisabilité

La plus sensible **G.D.S.**

La plus facile **IOS** R_{SR} + X_{SR}

La plus prometteuse ? **LCI?** Controverse !!

