

15<sup>es</sup>

JOURNÉES  
FRANCOPHONES  
Alvéole

# Les modulateurs vont-ils modifier nos PEC en Réadaptation Respiratoire ?

Dr Sophie RAMEL / M. Olivier MEURISSE - CRCM Mixte Roscoff



# Introduction à la réhabilitation respiratoire

- La réhabilitation respiratoire est un **programme multidisciplinaire de soins**, pour des patients souffrant d'un déficit respiratoire chronique, qui est personnalisé, et dont l'objectif est d'optimiser les performances physiques et sociales, et l'autonomie (ATS 1999 )
- La Réhabilitation ne se limite pas au réentraînement à l'effort
- Le Programme de réhabilitation du patient atteint de mucoviscidose (pwCF) n'est pas un copié /collé de celui du patient BPCO.

# Causes de désadaptation à l'effort

- **Limitation ventilatoire** : Diminution des volumes, limitation des débits expiratoires, contraintes mécaniques
- **Anomalies des échanges gazeux**, hypoxémie et hypoventilation alvéolaire (relative)
- **L'adaptation cardio-vasculaire est le plus souvent normale** – Persistance d'une réserve chronotrope – Atteinte de la fonction ventriculaire à un stade évolué
- **Dénutrition +++**
- **Discussion atteinte primitive du muscle lié au CFTR ?**
- **Douleurs articulaires et autres**
- **Lourdeur du traitement quotidien**: Kinésithérapie respiratoire, nébulisations, antibiothérapie IV
- **Facteurs psychosociaux** :
  - **entourage protecteur**
  - **image corporelle**
  - **impact anxiété dépression**

*Hebestreit, Respiration 2015*

*, J Cyst Fibros. 2017 Sep;16(5):538-552*

*Ruf, BMC Pulm Med. 2019 Dec 30;19(1)*

*Pastré BMC Pulm Med. 2014 Apr 30;14:74. Pastré*

*Quittner Thorax, . 2016 Jan; 71(1): 26–34*

# Programme proposé à Roscoff jusqu'à présent

- Séjour de 3 à 4 semaines en HC ou ambulatoire (appartement thérapeutique)
- Chambres individuelles avec connexion internet ; Repas en chambre
- Intervention des professionnels dans la chambre pour les entretiens éducatifs et séances de drainages (surblouse, gants et masques)
- J1 et J2 : Bilans d'entrée / Diagnostic éducatif
- Programme de réhabilitation individualisé établi par le médecin
- Réunion de synthèse hebdomadaire avec l'équipe pluridisciplinaire
- Séances d'éducation thérapeutique ciblées selon les besoins mis en évidence par les entretiens initiaux
- Assistante sociale
- Psychologue
- WE et Férié : drainage bronchique individuel  
accès vélo à assistance électrique
- J20 ET 21 : bilans de sortie et préparation du retour à domicile



# Large place à la Kinésithérapie respiratoire

- **Drainage bronchique ( 2 à 3 séances / jour )**

Drainage autogène (école de Jean Chevaillier, De Haan)

- avec PEP
- avec ceinture
- avec VNI si besoin

- **Simeox**

- **Evaluation quotidienne / alerte:** quantitative et qualitative du mucus (purulence , viscosité, sang ?)

- **Education à la bonne réalisation des nébulisations et/ ou des traitements inhalés**

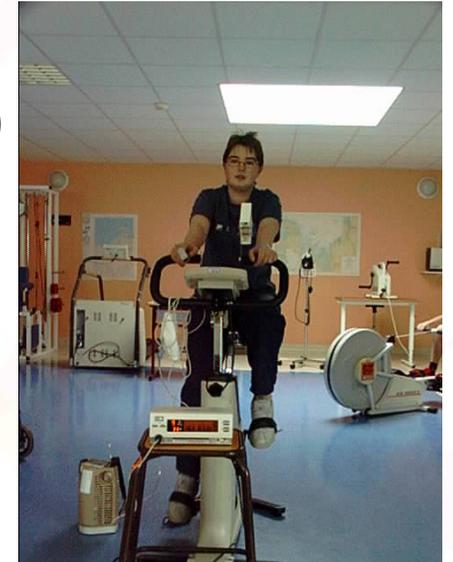


# Avant la large prescription de Kaftrio®

## Réadaptation respiratoire de 3 semaines en Hospitalisation Complète :

### Avec les kinésithérapeutes

- 2 séances de kinésithérapie respiratoire (2 x 40 min) : ventilation dirigée, travail des volumes pulmonaires, drainage autogène
- 1 séance de cyclo ergomètre par jour : au SV1, en endurance (objectif de saturation >92% ; 60/70 % FC max)  
Durée: 20 min si IMC < 18 , 25 - 30 mn si IMC > 18  
avec des temps d'échauffement et de récupération à vide ou à faible charge systématiques  
Pour les patients très déconditionnés : travail en interval training :  
1 mn de pédalage / 1 mn de repos, à adapter aux capacités du patient  
REE sous VNI .
- 2 à 3 séances par semaine de gymnastique collective : étirements et assouplissements musculaires, renforcement doux, équilibre et coordination motrice, ...
- 2 ou 3 séances collectives de sport adapté : badminton / tennis de table, jeux de ballons, ...



# Avec EAPA

- Marche nordique en extérieur 2 fois par semaine
- Musculation 3 fois par semaine
- Tir à l'arc 2 fois par semaine
- Selon saison : kayak / vélo à assistance électrique



# Arrivée de ETI

- Entre Décembre 2019 et Juillet 2021 : accès compassionnel dès 12 ans
- Autorisation sans critères de sévérité à compter de Juillet 2021

# Pour les patients non éligibles

- Sentiment de double peine
- Isolés au sein de la communauté
- Crainte d'une perte d'expertise des équipes (gestion cure IV, complications d'hémoptysies, de pneumothorax, etc.)

# Pour les patients éligibles, après mise sous ETI

- Changements physiques
- Bouleversements psycho sociaux

# Changements physiques

- Nouvelles capacités physiques :
  - amélioration rapide des capacités respiratoires
  - régression majeure de l'encombrement bronchique, de la toux et des exacerbations
- Prise de poids rapide
- Changement de l'image corporelle

# Bouleversements psycho-sociaux

- Régression asthénie
- Nouveaux ressentis : euphorie initiale, regain d'énergie voire une suractivité
- Troubles du sommeil fréquents
- Perte de repères psycho-sociaux : place dans la fratrie / au sein du couple, difficultés à se projeter dans l'avenir, jusqu'alors conditionné par le projet d'une greffe

# Pour beaucoup cela s'est traduit par:

- Perte d'intérêt pour un suivi régulier en kinésithérapie
- Arrêt intempestif de nombreux médicaments (nébulisations, sprays BD, antibiotiques...)
- Suractivité physique pas forcément guidée ni adaptée

*Chez les patients moins sévères, ayant reçu le traitement à compter de juillet 2021 : un contraste moins marqué mais une évolution assez proche*

15<sup>es</sup>

JOURNÉES  
FRANCOPHONES  
**Alvéole**

Comment avons-nous repensé nos  
PEC ?

*alvéole*  
Osez un souffle nouveau

Groupes de travail de la SPLF  
pour l'exercice et la réhabilitation  
respiratoire

**SPLF**  
Société de Pneumologie  
de Langue Française

# Pour les patients non éligibles

- Pas de modifications majeures du programme
- PEC encore plus individualisée, avec un soutien psychologique renforcé
- Éviter que les patients cherchent à se comparer et à suivre leurs pairs éligibles

# Pour les patients éligibles mis sous ETI à titre compassionnel

- Adaptation du contenu des séances de kinésithérapie
- Adaptation des modalités de Réentraînement à l'effort
- Adaptation du programme éducatif

# Adaptations des bilans de kinésithérapie

En plus des évaluations « standards » : temps libéré pour

- Mesures des amplitudes thoraciques (delta inspiration-expiration), sous-axillaires et xiphoïdien
- Mesure de la distance doigts-sol
- Systématisation Sit To Stand 30s, et Sit To Stand 10 répétitions

# Adaptation des séances de kinésithérapie individuelle

- Ventilation dirigée, drainage et si possible recueil ECBC pour un suivi de la flore bactérienne; sous estimation fréquente de l'encombrement bronchique
- Travail postural, assouplissements et étirements musculaires, lutte contre les attitudes vicieuses (cyphose dorsale, enrroulement des épaules): travail gymnique sur tapis et ballon de Klein
- Soins de récupération musculaire : massages décontracturants, de détente, relaxation et sophrologie, physiothérapie ( tens / parafongo )
- Rééducation périnéale IUE (s'améliore spontanément sous ETI mais peut rester invalidante)
- Renforcements musculaires ciblés type « gainage », avec petit matériel

# Évolution des aspects éducatifs :

- Diététiques  
Adaptation des apports sodés, guidés +/- par la variation du test de la sueur Évolution vers un régime « normal » non hypercalorique  
*Difficultés à modifier les habitudes alimentaires*
- Surveillance des CPK
- Prévenir le surentrainement et la suractivité, importance physiologique de la récupération musculaire
- Intérêt d'intégrer l'activité physique dans les gestes du quotidien, les loisirs, etc. pour éviter de trop longs temps de sédentarité

# Adaptation du Réentraînement à l'Effort

- Basé sur les résultats récents de l'épreuve d'effort : intérêt de réaliser une VO2 max pour bien distinguer les limitations respiratoires et périphériques
- En endurance avec un niveau de charge souvent plus élevé qu'auparavant, car le SV1 a lui aussi augmenté avec les capacités ventilatoires
- Allongement de la durée de l'effort : 30-35 min
- Interval Training à Haute Intensité : les résultats en cours mais la bonne tolérance à ce type d'effort est constatée.
- Programme de réathlétisation en projet

# Présence renforcée des EAPA dans nos programmes de Réadaptation Respiratoire:

- Animation de séances d'ETP ; utilisation de l'outil MUCO BEX : outil de mesure et relations avec la tolérance à l'effort et la qualité de vie
- Encadrement des Activités Physiques Adaptées ; mise en place d'un programme de réathlétisation
- Découverte de nouvelles activités, exploration du champ des possibles, reprise de confiance en soi tout en prenant conscience des limites
  - ex: initiation au vélo à assistance électrique, escalade, paddle
- Préparation du Retour à Domicile, recherche des ressources locales
  - Assurer le lien avec le coach sportif de la salle, etc.
  - Assurer le lien avec les associations qui peuvent prendre le relai (comme « Étoiles des neiges »)
- Suivi et accompagnement à distance d'un projet personnel : défi course, randonnée, virade, etc...

**Complémentarité des deux professions MK et EAPA: recentrer le temps MK sur les patients plus complexes, plus fragiles ou plus âgés**

# Un nouveau type de séjour : la réathlétisation

**Objectifs de la réathlétisation : limiter les risques de blessures ; pratiquer l'AP selon des critères de réalisation adaptés et sécuritaires**

**La réathlétisation est la dernière phase de la réadaptation**

Elle comprend plusieurs aspects :

1. **Consolidation**: renforcement musculaire avec développement du contrôle neuromusculaire et de la proprioception
2. **Réathlétisation**: activités proprioceptives dynamiques, développement de l'endurance et de la puissance, travail de terrain adapté au sport pratiqué, travail des points dits « faibles »
3. **(Re)prise du sport pratiqué/souhaité** : travail musculaire spécifique, réapprentissage des gestes sportifs préférentiels
4. **Prise en compte de l'aspect mental/psychologique** : estime de soi, réappropriation du nouveau corps et de nouvelles capacités
5. **Education thérapeutique** : suractivité ; nouvelles sensations physiques ; gestion d'une séance d'entraînement ; recommandations/limites ; s'investir dans une AP à long terme ; être autonome dans la pratique

# Propositions de PEC mieux adaptées à nos patients

## Séjour de Réhabilitation respiratoire

- Patient non éligibles
- patient sévère initialement, amélioré par ETI  
souvent les + âgés  
capacités physiques encore limitées  
atteinte respiratoire encore franche  
(40/ 60 % VEMS )  
+/- O2 dépendant ,  
fatigabilité importante
  - restant déconditionné à l'effort
  - comorbidité
  - difficulté à intégrer l'activité physique et gestion du quotidien

## Séjour de réathlétisation

- Patient moins sévère initialement ou très répondeur à ETI
- Pratique sportive régulière en cours ou souhaitée
- Besoin conseil / coaching  
Optimiser; Autonomiser pratique ,  
Préparation à un évènement ou une compétition
- Investissement sur le long terme

# Séjour de Réhabilitation respiratoire

<b>KINESITHERAPEUTES</b>	<b>EAPA</b>
Bilan initiaux	Renforcement Musculaire 3 fois/semaine
Kiné individuelle 2 fois/jour	Marche nordique 2 fois/semaine
Cyclo ergomètre 5 fois/semaine	Tir à l'arc 2 fois/semaine
Qi-Gong 1 fois/semaine	Tennis de Table 1 à 2 fois/semaine
Relaxation 1 fois/semaine	Badminton 1 à 2 fois/semaine
Gymnastique 3 fois/semaine	ETP (sur temps VLM)
Escalade 1 fois/semaine	

# Réathlétisation

KINESITHERAPEUTES	EAPA
Bilans initiaux + cyclo ergomètre les premières séances	Réentraînement à l'effort 3 fois/semaine (2 x 40 mn)
Kiné individuelle 1 à 2 fois/jour	Renforcement musculaire 2 fois/semaine (2 x 40 mn)
Qi-Gong 1 fois/semaine	ETP
Gymnastique 3 fois/semaine	Activité autonome 2 fois/semaine (2 x 40 mins)
Relaxation 1 fois/semaine	

# Pour les patients plus jeunes

- Mise en place de plus en plus précoce sous ETI (6, puis 2ans ), avant dégradation respiratoire et nutritionnelle
- L'enjeu sera **l'observance**
- Le suivi sera quasi exclusivement en ambulatoire (Hôpital de Jour), avec un aspect plutôt préventif
- Rôle du Kinésithérapeute orienté vers une « **veille sanitaire** », avec plus de temps consacré aux aspects posturaux et ostéo-articulaires
- Intérêt des **EAPA** au sein de l'équipe pluridisciplinaire: réalisation de bilans d'Activité Physique, soutien et guide dans les choix de la pratique sportive, assure la liaison avec acteurs libéraux de la pratique sportive
- Prévenir sur les **risques de sédentarité** accrue (adolescence, passage en études supérieures, ...)
- Rester vigilants sur les **conduites à risque** (tabac, cannabis, alcool, etc...) avec une maladie qui fait « moins peur »

# Avenir de la RR dans la mucoviscidose

- Intérêt de développer les prises en soins en ambulatoire, plus adaptées à la nouvelle situation clinique de la majorité des jeunes patients
- Place pour Outils connectés / coaching ( projet Diapasom )
- Les séjours en Hospitalisation Continue gardent leur intérêt pour
  - les patients les plus sévèrement atteints et/ou très déconditionnés
  - des situations socio-familiales où un temps de rupture est nécessaire
  - une population de patients vieillissants avec des facteurs de comorbidités qui apparaissent (cardio-vasculaires, cancers, obésité, diabète, ménopause chez la femme)

# MERCI!

# Historique

- Né en 2001
- Mucoviscidose homozygote DeltaF 508
- 1 sœur aînée atteinte de mucoviscidose, forme sévère, transplantée pulmonaire, suites difficiles
- 1 frère Jumeau non atteint
- Prématuré 33 sa, 2,1 kg à la naissance.

# Avant mise sous Kaftrio®

- Ins Pancréatique Externe
- Diabète insulino requérant
- Retard staturo pondéral
- Ostéopénie
- Colonisation à SARM dès l'âge de 6 mois, Ps aeruginosa dès 1 an devenu multi R
- Exacerbation bronchique fébrile fréquente avec AEG (6 cures IV de 2 à 3 semaines / an + antibio per os continu)
- VEMS entre 28 et 38%
- Peu amélioré par Orkambi®
- Anxiété majeure
- Déscolarisé ; n'a pas pu poursuivre ses stages (hôtellerie restauration )
- Arrêt football
- 1<sup>er</sup> contact pris avec Unité de transplantation

# Mis sous Kaftrio® à titre compassionnel en Mars 2020

	Mars 2020	09/04/2020 ( M1)	22/07/2020	05/11/2020	25/05/2022	16/08/2022	06/09/2022	22/12/2023
Taille en cm	171	171	173	173	173	173	173	173
Poids en kg	47	49,5	55,9	55,7	56,8	56	58,1	58,4
BMI								
VEMS ( %)	33	61	62	60	55%	52	63	61
CVF ( %)	65	78	78	76	75%	75	80	78
T6M ( Dist /sat Moy )	640m 89%		740m 95,6	710 m 95,1%	692m 98%		710 95%	740 m 95,6

Début Kaftrio®

Arrêt insuline  
Aucune cure antibiotique IV / qqes traitement per os.  
Pas de pseudomonas aeruginosa depuis octobre 2021  
Arrêt bronchodilatateur  
Arrêt kinésithérapie  
Pratique sportive ( musculation +++)  
Travaille temps plein comme Barman  
Hyperactivité psychique

Sejour de  
réhabilitation

# ITHI / protocole

- L'entraînement par intervalles à haute intensité (ITHI), consiste à alterner des périodes courtes d'effort intense avec des temps de récupération brefs. Cette méthode a montré des résultats intéressants dans la BPCO mais a été très peu étudiée chez les patients atteints de Mucoviscidose (pwCF).
- **Objectif**
- L'objectif principal est d'évaluer la faisabilité d'un programme ITHI par rapport à une prise en charge classique lors d'un séjour de 3 semaines en hospitalisation complète chez des adultes pwCF. Les objectifs secondaires sont d'évaluer 1) la tolérance sur la population globale du programme ITHI ; 2) la tolérance par sous-groupes en fonction de paramètres physiopathologiques spécifiques ; 3) l'efficacité sur les capacités physiques ; 4) son impact sur les indicateurs de santé ; 5) la satisfaction des patients par rapport à une prise en charge classique.
- **Méthodes**
- Etude prospective bicentrique (CRCM Roscoff et Giens), ouverte, randomisée, contrôlée.
- Le groupe contrôle réalise des séances d'entraînement 5 fois par semaine pendant 20 à 30 min en continu au 1<sup>er</sup> seuil ventilatoire aérobie. Le groupe interventionnel, réalise 3 fois par semaine des séances IHTI avec alternance de 30s de travail et 30s de repos répétée 6 fois à au moins 60% de la fréquence cardiaque maximale ; et 2 fois par semaine des séances d'entretien.
- **Résultats**
- 62 adultes pwCF ont été inclus dans l'étude, 31 dans chaque bras. Les groupes contrôle et interventionnel étaient homogènes concernant le sexe ratio, l'âge, l'état nutritionnel, le BMI, l'atteinte respiratoire, le diabète et la prise de modulateurs du CFTR. La compliance globale au réentraînement à l'effort a été meilleure dans le groupe ITHI vs contrôle (93.3% vs 80% p=0.013). Le nombre de patients ayant présenté au moins un effet indésirable (EI) ainsi que le nombre d'EI étaient similaires entre les groupes (p=0.43). Le programme IHTI ne semble pas provoquer davantage de dyspnée et de fatigue musculaire par rapport au groupe contrôle. Les données concernant les objectifs secondaires sont en cours d'analyse.
- **Conclusion**
- Nous démontrons qu'un entraînement ITHI est réalisable, sûr et bien toléré d'après les premiers résultats. L'analyse des données concernant son efficacité et son impact sur les indicateurs de santé permettra d'établir l'intérêt ou non d'un tel programme de réentraînement.