



7-11 juin 2016

Claudine LEJOSNE
Hugues GAUCHEZ

Céline SORLAT

Mathilde PROFFIT

[retour ECFS congrès de B](#)

LES PHYSIO SHORT COURSE

- 7 et 8/06/2016
- AIRWAY CLEARANCE – the foundations and the evidence
 - The past, the present and the future

HIER

- La progression des connaissances
- 1997 B. BUTTON : dangers possible de la position tête en bas du drainage postural
- 2000s la vie des adultes nous montre
- Les aspects non respi de la maladie
- Les complications musculo squelettiques
- L'incontinence urinaire
- Les VAS

The present

Irene MGUIRE Galway University Hospital

- Le mucus est mobilisé selon 3 mécanismes
 - Propulsion par l'air expiré
 - Transport par tapis muco ciliaire
 - Aérosolisation en gouttelettes
- Le débit d'air est lié à
 - Calibre et stabilité des voies aériennes
 - Extensibilité des tissus – retour élastique
 - Pression expiratoire
 - Fonction diaphragmatique

Efficacité de la toux?

The present

Irene MGUIRE Galway University Hospital

- Immaturité du système respiratoire du NN
 - Apnées
 - Atélectasies et rétention des sécrétions
 - Faibles réserves respiratoires
 - Installation rapide de l'hypoxie et de la bradicardie
- 1^{ère} année de vie
 - ↗ +150% compliance pulmonaire
 - Diaphragme composé de 50% de fibre 1 à 1 an
 - RGO : 18-40% sains s 35 à 81% enfants CF
- De 1 à 4 ans
 - Pores de Köhn à 2 ans
- De 4 à 12 ans
 - Canaux de Lambert à 6 ans
 - Surfaces d'échanges passent de 4 à 32m² de 8ans à âge adulte

The present

Irene MGUIRE Galway University Hospital

- L'enfant asymptomatique
 - L'examen clinique ne suffit pas (Tepper and alt.)
 - Bronchoscopies, BAL, EFR et imageries confirment les manifestations pulmonaires de la CF dès les 6 1ers mois (
- conclusions
 - Introduire les techniques de ventilation dès le diagn.
 - Aider la clearance muco ciliaire
 - Prévenir/ralentir le dévelop. infections / inflammations
 - Mettre en place une kinésithérapie respiratoire quotidienne dès le plus jeune âge
 - Former-éduquer les parents à repérer les signes d'une exacerbation et à communiquer avec l'équipe

LE PRESENT

LES TECHNIQUES

- DE 0 A 2 ANS
 - Drainage postural
 - Percussions/vibrations
 - Drainage postural modifié (pas de tête en bas)
 - Drainage autogène assisté
 - PEP masque
 - Activités physiques adaptées à l'âge

LE PRESENT

LES TECHNIQUES

- DE 2 A 4 ANS
 - Capables de participer
 - Ajouter
 - Expiration à lèvres pincées
 - Expiration à glotte ouverte
 - Drainage autogène
 - PEP
 - PEP oscillantes
 - Activités physiques essoufflantes
- 4 ans et +
 - Augmenter l'indépendance
 - Choix de toutes les techniques adaptées besoins, appétences, stade de la maladie

LE PRESENT

- Ruth DENTICE
- MUOCOACTIVE THERAPY
- Moins de bactéries capables de combattre les germes (Cellules anormales à la surface diminuent le Ph)
- DNase
 - pour les sinus
 - Moins efficace sur le mucus dans les formes avancées
 - Non recommandé pour l'enfant
- Sérum salé hypertonique
 - a un impact sur le biofilm
 - Avant ou pdt ACT. Nocif après
 - Modifie le VEMS mais pas la durée d'hospitalisation

LE PRESENT

- PeP +++++
- Manitol
 - Réhydrate la surface du mucus
 - ↗ VEMS
 - 6-21% arrêtent (toux)
- EZ PAP
 - Les pauses recrutent des territoires
- AEROBICA
 - Association avec aérosolthérapie? Joue sur l'expir pas l'inspir

En Europe

- Suisse
 - Inhalation très tôt
 - Ceinture à 18 mois. Montrent sur le doudou d'abord
 - Positionning
 - Flow modulation
 - E.flow
- Autriche
 - Dépistage depuis 20 ans
- Norvège
 - Dépistage depuis 2012
 - Hypertonic saline aussitôt
 - Éducation des parents : consignes simples KISS keep it small et simple
 - Très peu de patients, peu de kinés, grandes distances 1h30 d'avion
- Irlande
 - Pas de Ventoline, au mieux Atrovent
 - Jeux du souffle
 - Aérosols gérés par les IDE
 - Très peu accès au kiné

GB

retours ECFScongrès de B

hygiène à améliorer

En Europe Nord

	DK	SUEDE	NORVEGE
Dépistage NN	0	0	Depuis 5 ans
PEC 1	PEP	Hypersalé Ballon	Isiotonic saline positioning
Âge scolaire	Inahlaion	ACT Activités physiques PEP>2 ans	Phonation (rires, fares de s sons) Jeux du souffle aérosolthérapies
Adultes	PAP DA	Activités physiques	Activités physiques

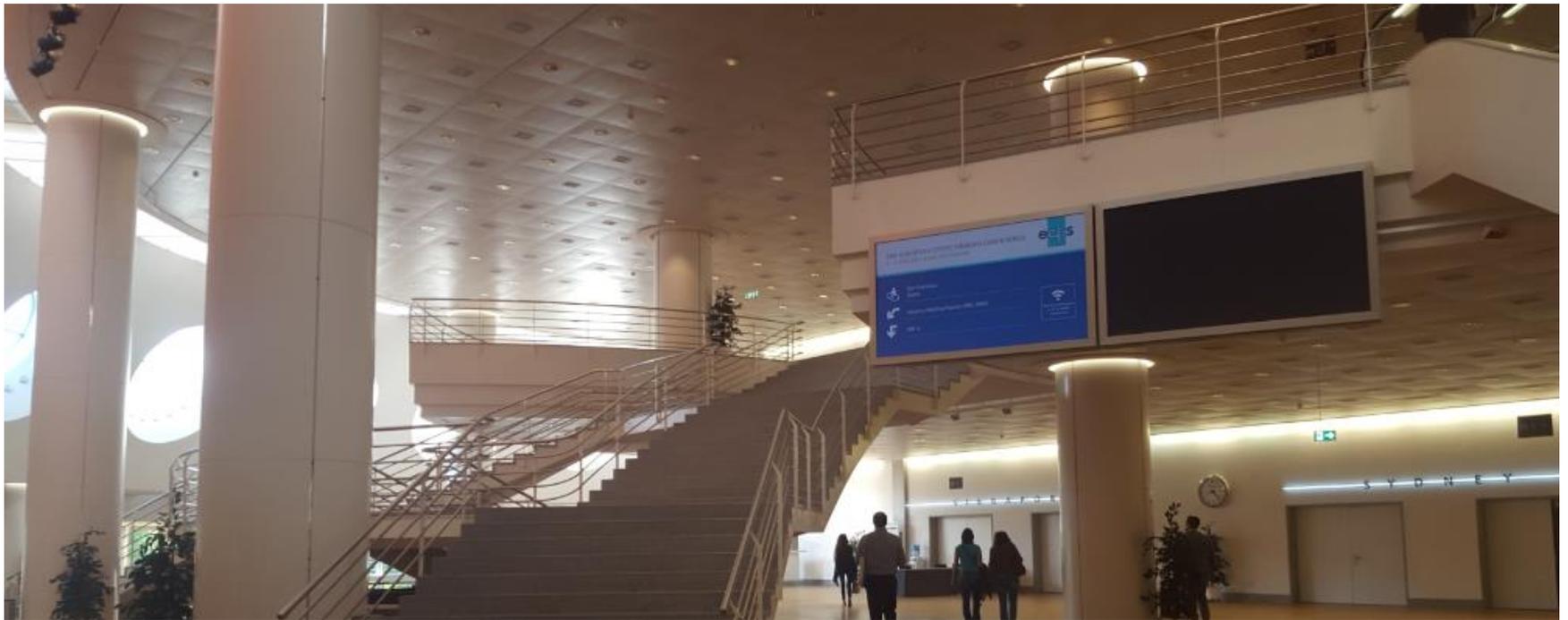
Fce Bénélux

	Belgique	Luxembourg	France
Réhab	Oui	Non	Oui
Aérosols	Hypersaline avec Ventoline et DNase	Idem	L'un ou l'autre
Techniques	DA Ballon Lavage de nez sangle	0	idem

DEMAIN

- Former les jeunes kinés
- Considérer le corps dans son entier, au-delà du désencombrement bronchique
- Encourager l'activité physique
- Adapter à la personnalité du patient
- La PEC? Probablement un mix de
 - Cardio – intervall training
 - Renforcement m.
 - Kiné respi
 - ETP

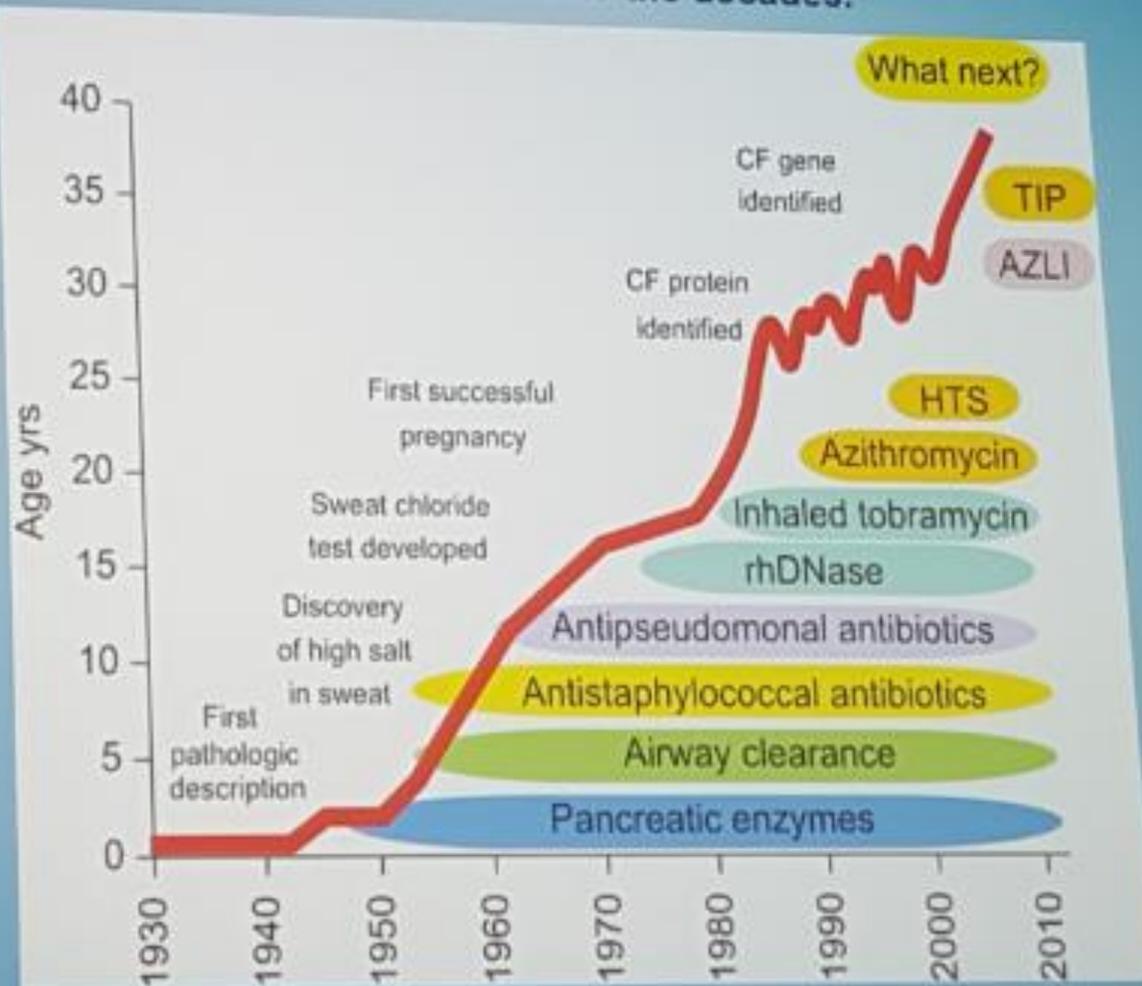
LE CONGRES

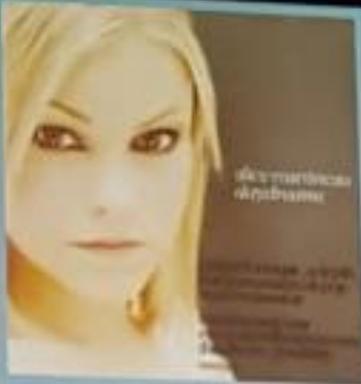


retours ECFScongrès de B

Le progrès de l'espérance de vie

How the introduction of novel cystic fibrosis (CF) therapies influenced patient survival over the decades.





Alice Martineau (model, singer, songwriter)



Alex Stobbs - British music student, documentary *A Boy Called Alex*



Jonny Simpson (UK Mr Athlete 2012 – aiming for Mr Universe)



Ben Mudge – Men's Health Body of the year

Better, Longer Life



Lisa Bentley (Canadian Ironman Triathlete)



Nathan Charles- Western Force and Australian national squad rugby union player

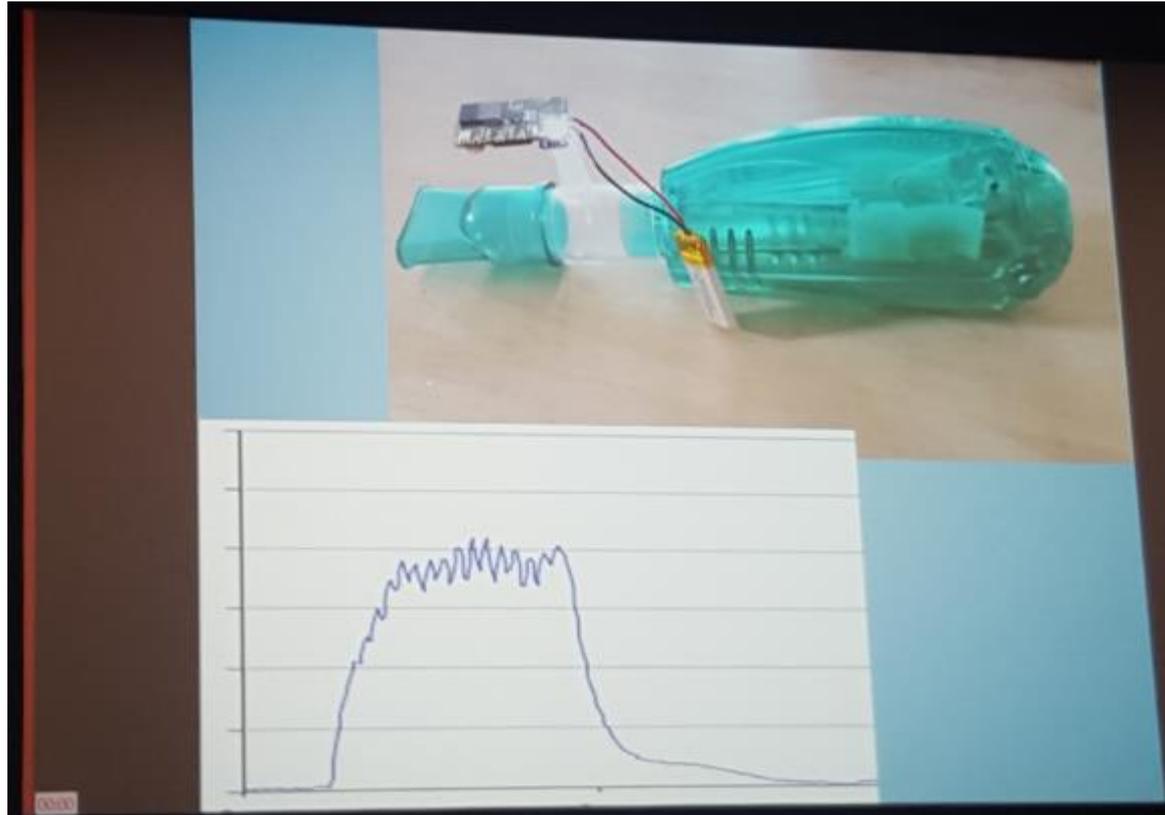
Les nouvelles connaissances

- Le Ph du mucus
 - Joue sur la capacité de défense immunitaire
 - Basique : capacité moindre
 - En CF, Ph moins acide

CFTR EFFECTS

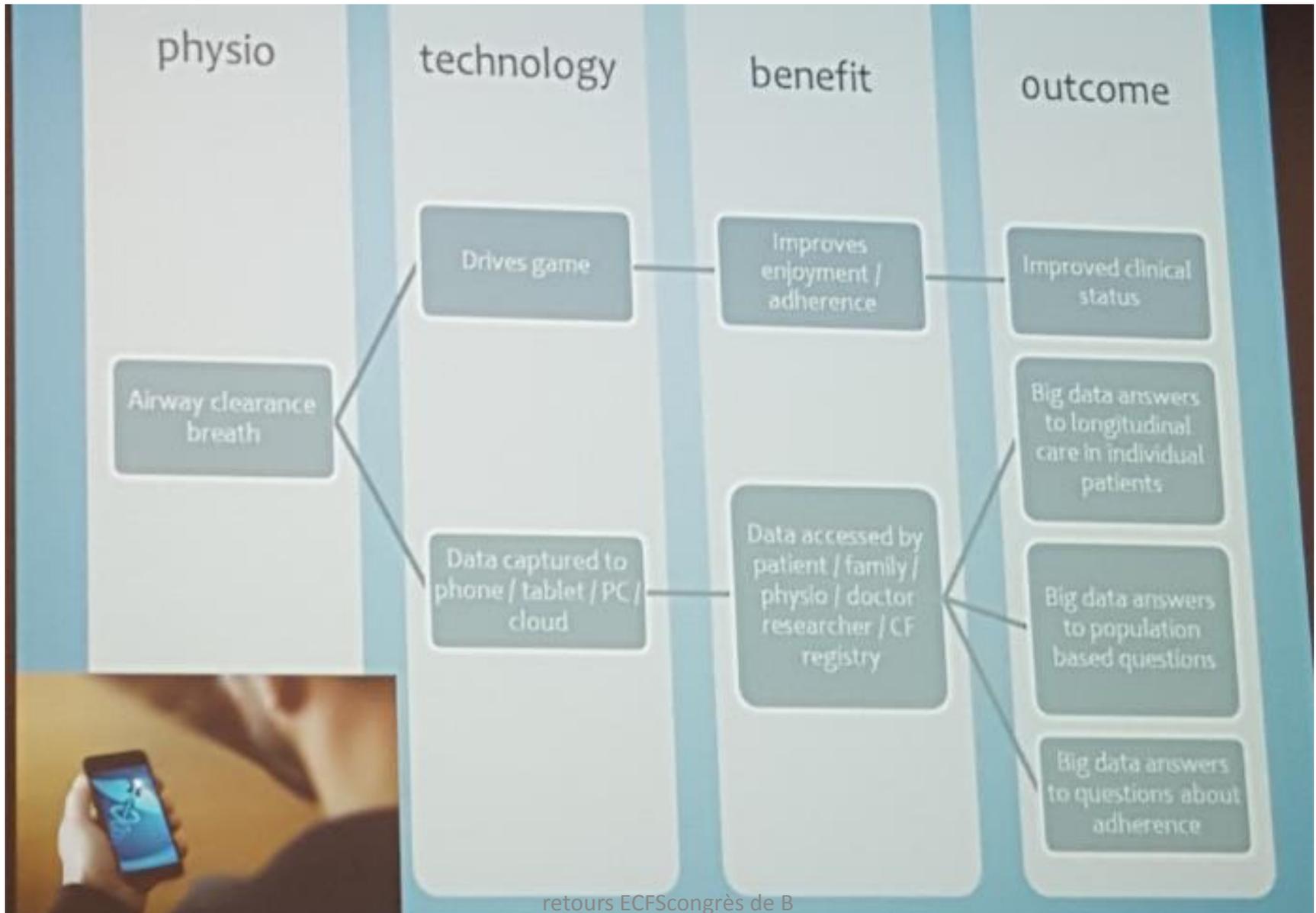
- CFTR est présente dans les muscles lisses des voies aériennes et prédominante dans le réticulum sarcoplasmique
- Le manque de CFTR cause des insuffisances fonctionnelles aux muscles lisses des voies aériennes
- La baisse de l'activité de la CFTR dans ces muscles lisses peut contribuer à la maladie CF chez l'humain

Les outils numériques



Capella® reliée à une clé USB

Les outils numériques



Les outils numériques



retours ECFScongrès de B

DISCUSSION

- This is the first study to assess the depression and burnout status in primary caregivers of CF children with the BDS and MBI
- The statistical significance was shown between the elevated rate of caregivers' depression and burnout with low clinical scores of CF children
- Psychosocial status of caregivers of CF children should be monitored closely and supported

Quittner AL, et al Thorax. 2014. 69.1090-97

Besier T, et al. Ped pulm. 2011 46. 672-682

Un haut niveau de dépression et burnout des soignants est liée de façon significative au scores cliniques bas des patients CF

Title	Author	No Studies and participants	Outcome Measures	Conclusion
CCPT versus NO CPT	Warnock 2015	8 studies, 96 participants	Sputum weight and volume, PFTs, Mucus transp rate,	ACTs have short-term effects on increasing mucus transport
CCPT versus other ACTS	Main 2013	29 studies, 475 participants	FEV ₁ , FVC FEF ₂₅₋₇₅ , No of hospital admissions	Insufficient evidence to show any differences between techniques
ACBT versus other ACTs	McKoy 2012	18 studies, 375 participants	FEV ₁ , FVC FEF ₂₅₋ , Resp exacs Sputum weight	Insufficient evidence to show differences between ACBT over other ACTs
PEP versus other ACTs	Mellwaine 2015	26 studies, 733 participants	FEV ₁ , Resp exacs, IV antibiotics, QOL, exs tolerance	Significant decrease in respiratory exacerbation using PEP versus HFCWO
Osc Devices versus other ACTs	Morrison 2014	35 studies, 1050 participants	FEV ₁ , FEF ₂₅₋₇₅ , FVC, ERV, RV. Sp weight & Vol.	Insufficient evidence to show differences between oscillation and other ACT.
Head-down versus Modified PD	Frietas 2015	2 studies, 40 participants	GE reflux, Resp Exacerbations	Head up positions decreased no of GE reflux episodes

Drainage postural + percussions vs drainage autogène

McIlwaine, Long-term comparison of postural drainage with percussion and autogenic drainage

- Only first year results could be analysed, study was thus underpowered and no significant difference were observed between PD and AD
- Study demonstrates the problem with cross-over design, where one intervention cannot be withdrawn, or where there is a learned effect from one intervention. i.e., patients who changed back to PD&P in year 2 were found to be incorporating AD into their treatment.

McIlwaine M. Peads Pulmonol 2010;45:1064-9

retours ECFS congrès de B

Chest Veste vibrante vs PEP

Multi-centre long-term randomised controlled trial comparing HFCWO to PEP

- HFCWO was associated with an increased frequency of pulmonary exacerbations compared with PEP.
- Only 3 drop-outs prior to commencing technique due to patient preference for technique and one after. (4/107 dropouts due to preference)
- Negated effect of patient preference by counselling prior to commencement of study, equipoise.

ACBT / DA / PEP : PEP Oscillantes / Flutter / Cornet

Pryor 2010: One year multi-centre study comparing 5 ACTs: ACBT, AD, PEP, oscillating PEP with Flutter and Cornet in 75 patients

	ACBT	AD	Cornet	Flutter	PEP
No enrolled in study	15	15	15	15	15
Intention to treat, analysed end of study	13	8	12	14	14

Of note 10 withdrew and were not included in intention to treat BUT 9 subjects reverted to their original regimen and 4 subjects changed to another technique, both these groups were included in the analysis

Pryor JA et al. J of CF 2010;9:187-192.

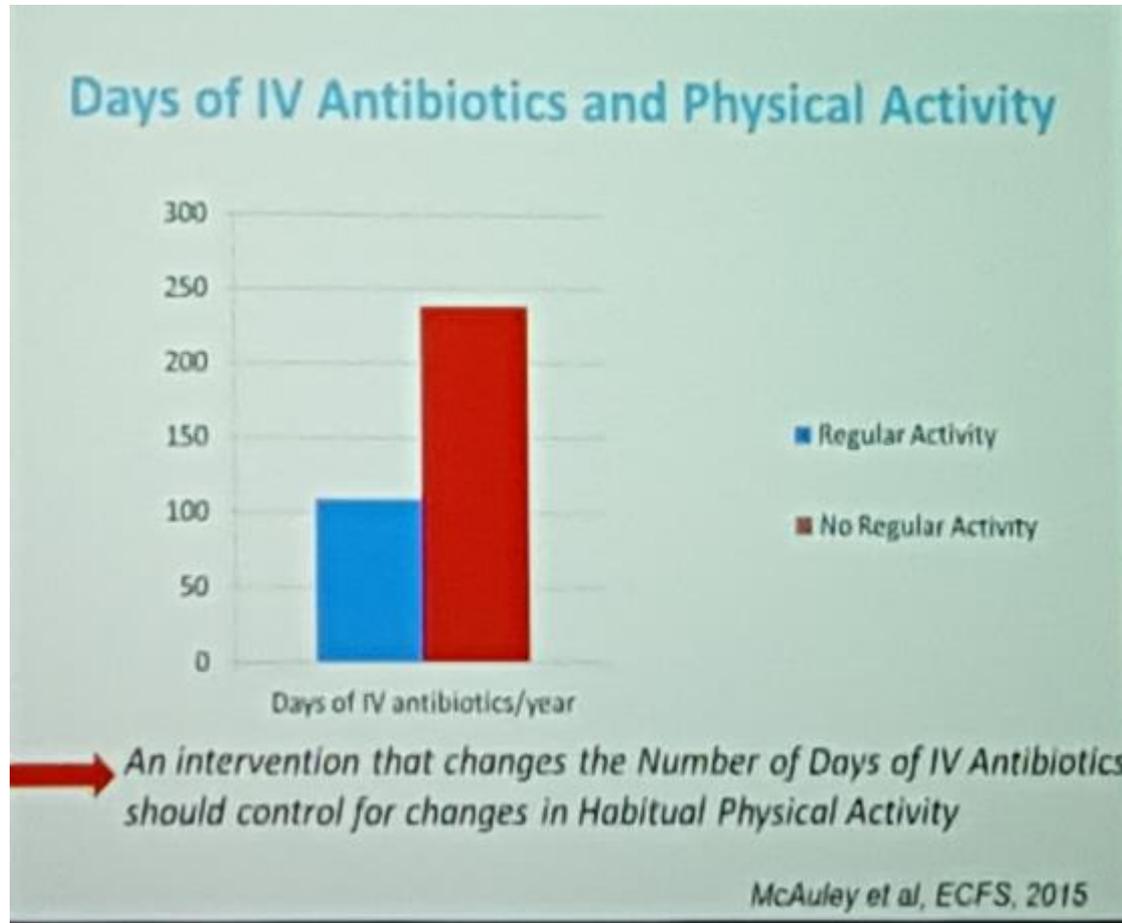
Chest veste vibrante / Flutter / PD + Percussions

Sontag 2010 compared HFCWO to Flutter and PD&P over 3 years.

	PD&P	Flutter	HFCWO
No of participants	58	51	57
Withdrawal <60 days	11	4	0
Withdrawal >60 days	24	12	5
Completed to end of study	23 (49%)	35 (84%)	52 (91%)

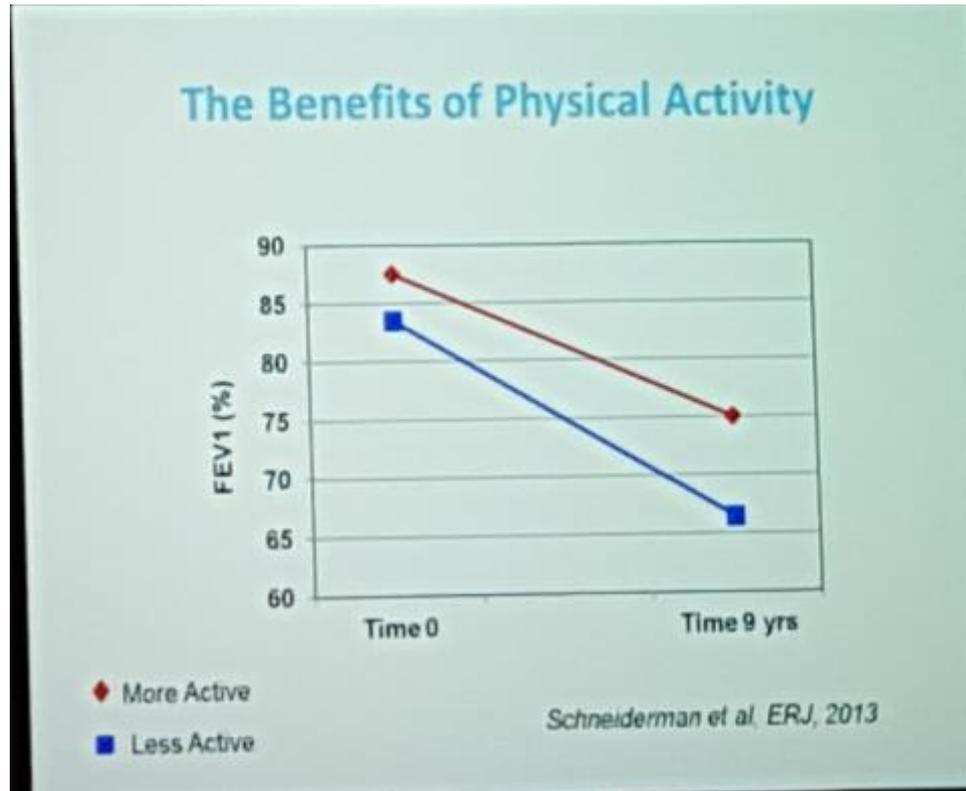
**Study D/C after 1.4 years due to high dropouts in PD&P group, BUT HFCWO showed a decline in FEF 25-75.
Patient preference influenced study**

- Les bénéfices de l'activité physique



La pratique régulière de l'activité physique fait baisser le nombre de jours d'ATBthérapie

- Les bénéfices de l'activité physique



L'activité physique régulière préserve le VEMS



Merci de votre attention