

CHANGEMENTS DANS LA PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE CHEZ LES ENFANTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE (CF)

INTERVIEW ÉCRITE DE FRÄNZI FÜRRER, PHYSIOTHÉRAPEUTE HES, RESPONSABLE DE LA PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE À L'HÔPITAL PÉDIATRIQUE DE LUCERNE, ENSEIGNANTE DE LA «AIRWAY CLEARANCE TECHNIQUES» (ACT), WWW.CF-PHYSIO.CH; FRANZISKA.FUERRER@LUKS.CH

QUESTIONS DE SANDRA FRAUCHIGER, MAS PHYSIOTHÉRAPIE PÉDIATRIQUE ET MEMBRE DE LA RÉDACTION DU PHYSIOPAED BULLETIN, REDAKTION@PHYSIOPAED-HIN.CH

Un grand merci à Christina Schläppi (Berne), au professeur Nicolas Regamey (Lucerne) et à Peter Suter (Bâle) pour leur réflexion et leur remise en question critique.

EST-CE QUE TU TRAVAILLES DEPUIS LONGTEMPS AVEC DES PERSONNES ATTEINTES DE MUCOVISCIDOSE?

Je travaille depuis près de vingt ans avec des bébés, des enfants et des adolescent-e-s atteint-e-s de mucoviscidose, depuis 2004 à l'hôpital pour enfants (HE) de Lucerne. J'ai pu accompagner certain-e-s patient-e-s atteint-e-s de mucoviscidose depuis leur naissance et ils ont déjà quitté le HE. Je suis celle qui est restée.

COMMENT TON TRAVAIL A-T-IL ÉVOLUÉ DURANT CETTE PÉRIODE?

Au début, j'ai eu affaire à quelques patient-e-s très gravement atteint-e-s, surtout dans le secteur stationnaire de l'hôpital pour enfants, et j'ai malheureusement dû assister au décès d'une de nos jeunes patientes au début de son adolescence. Je n'oublierai jamais sa lutte pour respirer. Elle m'a beaucoup impressionnée par la manière dont elle a essayé jusqu'à la fin de mener une vie d'enfant normale et, déjà sous oxygène, de se rendre à l'école à vélo et de devoir s'y rebrancher immédiatement à son arrivée. Son attitude positive et son rire resteront inoubliables.

Entre-temps, j'ai vu et accompagné de très nombreux enfants atteints de mucoviscidose. Cette grande diversité apporte toujours de nouveaux défis, tant du point de vue professionnel que pédagogique.

Les choses ont changé. Depuis quelques années, nous avons nettement moins de patients CF hospitalisés qui

viennent à l'hôpital pédiatrique pour une cure intensive de deux semaines. D'une part, il existe depuis quelques années la possibilité d'effectuer certaines cures d'antibiotiques par voie intraveineuse en ambulatoire (avec le service d'aide et de soins à domicile pour enfants) et, d'autre part, les progrès réalisés dans le domaine des médicaments ont également entraîné un changement. En 2002, les premiers essais d'inhalation d'antibiotiques au moyen du Pari E-flow ont été réalisés en Allemagne. L'inhalation d'antibiotiques pour lutter contre les pseudomonas a marqué le début d'une nouvelle ère dans le traitement de la mucoviscidose. Pour la première fois, il a été possible d'éradiquer les pseudomonas par inhalation sans qu'une hospitalisation soit nécessaire.

En 2011, le dépistage néonatal de la mucoviscidose a été introduit en Suisse. Depuis, nous avons régulièrement hospitalisé des nouveau-nés sans symptômes pour informer, conseiller et les initier aux thérapies et à la vie quotidienne avec la mucoviscidose. Au début, ce n'était pas si simple. Je me suis souvent demandée à quel point il était bon pour le lien entre les parents d'apprendre que leur bébé asymptomatique était atteint d'une maladie aussi grave. Il y avait toujours des moments qui me faisaient personnellement douter. Mais ce n'est que depuis quelques années que l'on sait, grâce à l'IRM et au scanner, que les nourrissons asymptomatiques peuvent déjà avoir des poumons encombrés. Cette visualisation (également par des images de bronchoscopie) peut impressionner durablement les personnes atteintes de mucoviscidose et leurs parents.

Depuis que les nouveaux modulateurs (Trikafta®, etc.) sont sur le marché, une nouvelle perspective, jusqu'alors unimaginable, s'est ouverte pour les personnes atteintes de mucoviscidose. Lors du Congrès CF 2019 à Würzburg, on pouvait lire pour la première fois sur toutes les affiches: nous vaincrons la mucoviscidose!

Toutes les personnes présentes ont eu un frisson à cette vue. C'était un moment très émouvant.

DEPUIS PLUSIEURS ANNÉES, IL Y A TOUJOURS DE NOUVEAUX MÉDICAMENTS (PAR EX. KALYDECO®, SYMDEKO® OU ORKAMBI®) QUI APPORTENT SURTOUT UN SOULAGEMENT AUX PERSONNES CONCERNÉES PAR LEUR SITUATION PULMONAIRE. PEUX-TU NOUS EXPLIQUER BRIÈVEMENT COMMENT CES MÉDICAMENTS AGISSENT?

Les modulateurs CFTR ont tous pour objectif d'améliorer ou de rétablir la fonction du canal CFTR afin de rééquilibrer l'équilibre sel-eau dans la cellule.

Les médicaments n'agissent pas seulement sur la muqueuse bronchique, mais sur toutes les glandes sécrétrices exocrines du corps. Ils n'influencent donc pas seulement la fonction pulmonaire, mais aussi d'autres organes (par exemple le pancréas, les glandes sudoripares, la muqueuse nasale...).

Kalydeco® n'est efficace que chez un petit nombre de personnes atteintes de mucoviscidose présentant des mutations génétiques rares, Orkambi® et Symdeko® chez les personnes présentant deux mutations F508del (1).

ET DEPUIS L'ANNÉE DERNIÈRE, TRIKAFTA® EST AUTORISÉ EN SUISSE. L'EFFICACITÉ DE CE MÉDICAMENT EST-ELLE LA MÊME?

Trikafta® est une trithérapie qui combine deux correcteurs et un potentialisateur.

COMMENT PRENDRE TRIKAFTA®?

Sous forme de comprimés, deux fois par jour, si possible à 12 heures d'intervalle.

TOUS LES ENFANTS ET ADULTES ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE EN SUISSE PEUVENT-ILS BÉNÉFICIER DE CE MÉDICAMENT?

Non, seulement les personnes atteintes de la mutation appropriée, Delta 508, qui est heureusement la mutation la plus fréquente en Suisse. Environ 20% des personnes atteintes de mucoviscidose présentent une autre mutation ou ont subi une transplantation pulmonaire et ne peuvent donc pas prendre le médicament (2).

Des études sont actuellement en cours sur le traitement par Trikafta® de personnes atteintes d'autres mutations. Aux États-Unis, sur la base de données in vitro, le médicament est déjà autorisé pour certaines autres mutations.

À PARTIR DE QUEL ÂGE TRIKAFTA® EST-IL AUTORISÉ EN SUISSE?

Jusqu'à présent, à partir de 12 ans (si les conditions étaient remplies). Depuis début mai 2022, à partir de 6 ans pour toutes les personnes atteintes de mucoviscidose avec la mutation F508del correspondante (sans limitation). Après six mois, une amélioration de la fonction pulmonaire doit pouvoir être démontrée pour que la poursuite du financement soit garantie. Certains centres CF (entre autres à Lausanne et chez nous à Lucerne) documentent en plus l'évolution de la maladie sous Trikafta® par imagerie (IRM).

LA PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE A-T-ELLE CHANGÉ CHEZ LES PERSONNES ATTEINTES DE MUCOVISCIDOSE QUI REÇOIVENT TRIKAFTA®?

D'après mon expérience et celle de mes collègues de travail, je peux dire que ce sont surtout les personnes plus fortement touchées par la mucoviscidose qui présentent un changement impressionnant. Les deux premières semaines après le début de la prise, elles ont parfois une très forte toux avec des expectorations massives de sécrétions.

Par la suite, leur état s'améliore continuellement et ils ressentent nettement moins de sécrétions qu'avant le début de Trikafta®. A tel point que les personnes concernées n'expectorent presque plus de sécrétions.

Une proche m'a également raconté que son mari ne tousait soudainement plus la nuit, alors qu'il avait passé sa vie à mal dormir à cause de cela. La fonction pulmonaire s'améliore également chez beaucoup de personnes!

Revenons à la physiothérapie respiratoire: de nombreuses personnes atteintes de mucoviscidose réduisent la fréquence de leurs thérapies après en avoir pris. Au lieu d'une fois par semaine, elles ne viennent éventuellement plus qu'une fois par mois en thérapie. Cette réduction ne devrait toutefois pas se faire de leur propre chef, mais en concertation avec la-e pneumologue traitant et la-e physiothérapeute respiratoire. J'ai quelques patient-e-s qui n'ont jamais pu expectorer beaucoup de sécrétions et qui ne ressentent pratiquement aucune différence après la prise de Trikafta®. Si nous inhalons ensemble pendant la thérapie et que je veille à une technique respiratoire correcte,

je peux malgré tout (et à la surprise des personnes concernées) détecter de temps en temps des sécrétions et même les rendre audibles de l'extérieur, de sorte qu'elles peuvent ensuite mobiliser les sécrétions. Cela signifie que les sécrétions peuvent toujours se trouver à la périphérie des poumons. L'objectif est toujours d'examiner le spectre des germes dans ces crachats. Mais cela s'avère plus difficile d'un point de vue pratique, car de nombreuses personnes concernées ne peuvent plus cracher autant de sécrétions grâce aux nouveaux médicaments. Actuellement, les pneumologues continuent de s'appuyer sur les prélèvements de gorge. Si la fonction pulmonaire se détériore de manière inexpliquée, un lavage bronchique est effectué. Mais comme de nombreuses personnes concernées vont désormais nettement mieux, les lavages bronchiques sont globalement beaucoup moins fréquents. Il ne faut pas non plus oublier les voies respiratoires supérieures. Ces sécrétions doivent également être examinées régulièrement.

La physiothérapie respiratoire comprend, outre l'inhalation et la mobilisation des sécrétions, les mesures d'hygiène globales, le contrôle des appareils, l'introduction d'éventuels nouveaux moyens auxiliaires et, bien entendu, les soins intensifs des voies respiratoires supérieures. Une grande attention est également accordée au statut musculosquelettique (mobilité, force, longueur des muscles) et à la performance d'endurance. Il est passionnant de constater que les personnes atteintes de mucoviscidose qui se décrivaient auparavant comme très performantes perçoivent encore une fois une nette amélioration de leurs performances après la prise de Trikafta®. Elles signalent également qu'elles récupèrent plus rapidement après un effort.

Le programme à domicile a gagné en importance. Beaucoup de nos patient-e-s suivent un entraînement physique en plus (et de plus en plus à la place) de la thérapie, qui devrait être accompagné au début par un-e physiothérapeute. Les enfants et les adolescents devraient être initiés à un programme sportif régulier et toujours être motivés à participer à des activités dans des clubs de sport. C'est également un point important d'un point de vue social.

QUELS CHANGEMENTS LES PERSONNES ATTEINTES DE MUCOVISCIDOSE TE RAPPORTENT-ELLES LORSQU'ELLES PRENNENT TRIKAFTA®?

Comme nous l'avons déjà décrit, ce sont surtout les personnes les plus gravement atteintes qui font état d'une nette diminution des sécrétions et d'une amélioration frappante de leur état général, d'une plus grande endurance au quotidien, de beaucoup moins de toux et de plus de temps libre, car les thérapies et les mesures d'hygiène

nécessitent moins de temps. De nombreuses personnes concernées font en outre état d'une nette prise de poids, car l'alimentation hautement calorique est maintenue telle quelle au début et les personnes concernées se sont également habituées aux nombreuses collations. Ce changement n'est pas aussi facile pour tout le monde!

Pour certaines familles, il ne semble pas non plus facile que l'enfant concerné se définisse soudainement différemment, qu'il quitte pour ainsi dire son rôle d'enfant particulièrement vulnérable et planifie son propre avenir. Il en résulte une nouvelle compréhension des rôles et une autre dynamique familiale qui doit d'abord être comprise et apprise. Soudain, les personnes qui s'occupent principalement de l'enfant (ici, en Suisse, ce sont encore souvent les mères) ont également beaucoup plus de temps pour elles et peuvent réorienter leur vie.

Il est également merveilleux d'entendre comment les adultes atteints de mucoviscidose commencent soudain à s'interroger sur leur avenir et leur âge.

J'ai toutefois déjà entendu parler de personnes atteintes de mucoviscidose qui sont prises au dépourvu par la nouvelle situation – tout leur monde est soudainement sens dessus dessous. Il peut en résulter des problèmes psychiques.

QUEL POURRAIT ÊTRE L'AVENIR DES PERSONNES ATTEINTES DE MUCOVISCIDOSE QUI PRENNENT DU TRIKAFTA®? DEVRONT-ELLES CONTINUER À SUIVRE UNE PHYSIOTHÉRAPIE RESPIRATOIRE QUOTIDIENNE?

Cela dépend de l'état de santé et surtout de l'état des poumons au début du traitement par Trikafta®. Les bronchectasies, par exemple, ne disparaissent pas facilement, mais elles peuvent se résorber partiellement. Les tissus déjà détruits ne redeviennent toutefois pas sains.

Tous les effets et les effets secondaires doivent être strictement observés, évalués et documentés au cours des prochaines années. Il existe également des études qui ont montré qu'un an après le début de la prise de Kalydeco®, les pseudomonas étaient à nouveau présentes dans les poumons!

Il me semble également important d'observer attentivement les schémas respiratoires. Lorsque les sécrétions sont abondantes, les personnes concernées respirent en position haute. Ce n'est pas comme si la respiration s'abaissait automatiquement lorsqu'il y a moins de sécrétions grâce aux modulateurs CFTR.

QU'EST-CE QUI RESTERA IMPORTANT DANS LE TRAVAIL THÉRAPEUTIQUE AVEC LES PERSONNES ATTEINTES DE MUCOVISCIDOSE ET LEURS FAMILLES?

Il sera surtout important de bien s'occuper des nouveaux atteints de mucoviscidose et de leurs parents et de continuer à les initier à tous les thèmes physiothérapeutiques importants (inhalation, techniques de thérapie respiratoire, positionnements, étirements, aides respiratoires, hygiène, etc.) et de leur faire comprendre l'importance et le plaisir de l'activité physique et du sport.

Et tant qu'il n'y aura pas de traitement modulateur pour toutes les personnes concernées, notre travail professionnel restera nécessaire. Et c'est pour cela que je vais m'engager!

En résumé, si avant les modulateurs CFTR, la physiothérapie était davantage axée sur la mobilisation des sécrétions, elle l'est désormais davantage sur les aspects musculosquelettiques et l'entraînement.

Mais il ne faut en aucun cas négliger le résultat de la physiothérapie respiratoire, qui doit également être contrôlé régulièrement.

La formation des physiothérapeutes spécialisés dans la mucoviscidose et les autres maladies respiratoires restera très importante. Elle devra toutefois s'adapter en permanence aux nouvelles connaissances. Ainsi, d'autres points forts passeront au premier plan.

ET QUE VOUDRAIS-TU DIRE EN CONCLUSION?

Je suis très curieuse de voir comment les choses vont évoluer à l'avenir pour nos patient-e-s atteint-e-s de mucoviscidose. J'espère bien sûr que le contenu de ma physiothérapie évoluera de la physiothérapie respiratoire la plus intensive vers davantage de conseils et de coaching dans les diverses thérapies (voir ci-dessus).

D'ici là, je continuerai à m'engager pour la formation de physiothérapeutes spécialisés dans la mucoviscidose et je me battrai pour mes propres patients. Et cela vaut pour tous, qu'il-elle-s soient traités ou non par une thérapie modulatrice, jusqu'à ce que l'on n'ait plus besoin de moi à l'avenir dans la thérapie de la mucoviscidose!

MERCI BEAUCOUP, FRÄNZI, D'AVOIR PRIS LE TEMPS DE RÉPONDRE À MES QUESTIONS.

Référence de la source:

- 1 mukobw.de, 2022
www.cystischefibroseschweiz.ch
- 2 (ensemble, numéro 1, 2022).