

6^{es} JOURNÉES FRANCOPHONES DE LA MUCOVISCIDOSE

SOIGNANTS, PATIENTS, FAMILLES
3 JOURS D'INFORMATIONS
ET D'ÉCHANGES POUR MIEUX VIVRE AVEC LA MALADIE.



INSCRIPTION
& INFOS

**CORUM DE
MONTPELLIER**
26 – 27 – 28
MARS 2026

VAINCRE
LA MUCOVISCIDOSE

**SOCIÉTÉ
FRANÇAISE
MUCOVISCIDOSE**

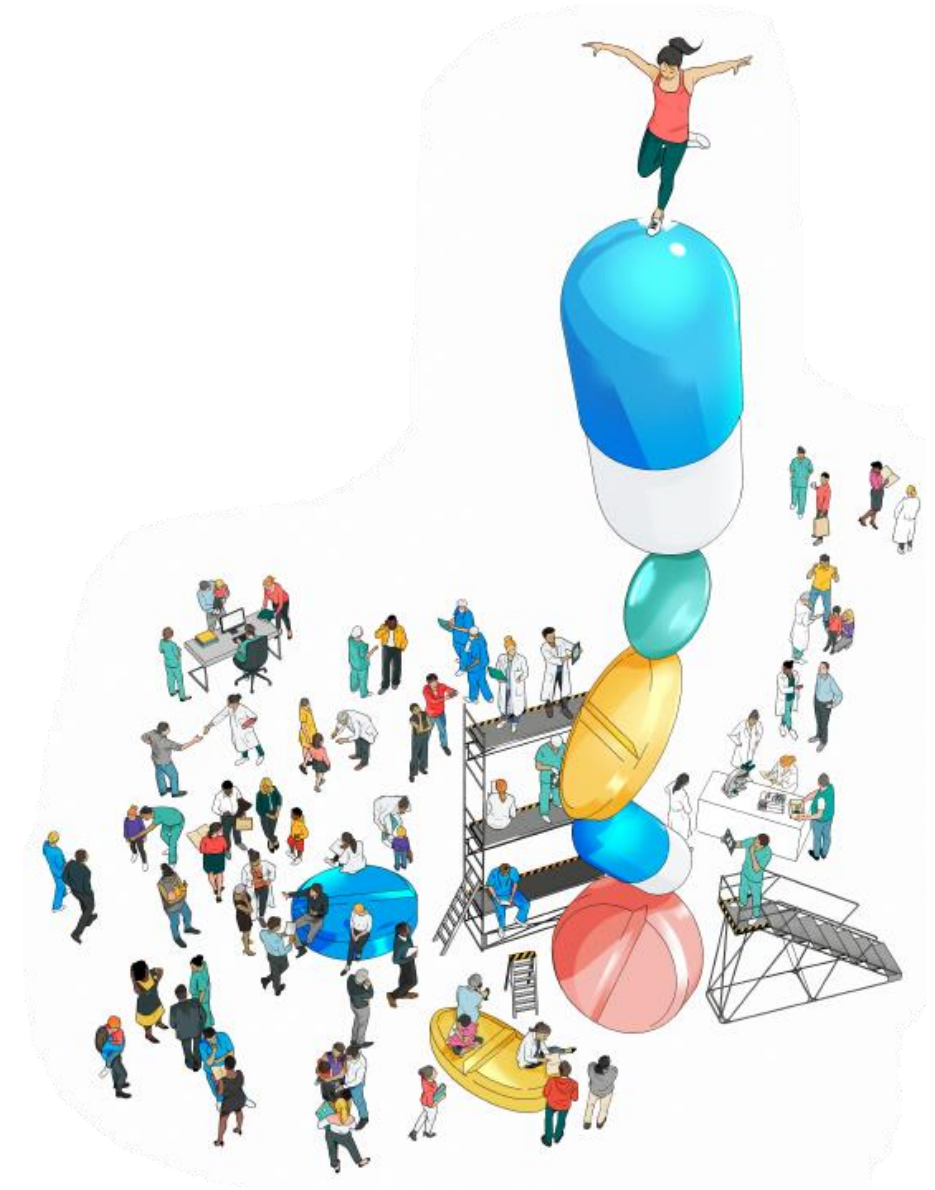
Filière
MUCO CFTR

Gestion de l'insuffisance respiratoire chronique

Dr Julie Macey, pneumologue
CRCM adulte et centre de transplantation



Atteinte pulmonaire sévère



Atteinte pulmonaire sévère : de quoi parle-t-on ?

Plusieurs caractéristiques correspondent à une atteinte pulmonaire sévère :

- VEMS < 40% à l'état stable (< 50% chez l'enfant)
- Adressage pour évaluation pour une transplantation pulmonaire
- Antécédent d'hospitalisation en soins critiques pour IRA
- Hypercapnie
- Hypoxémie <70 et a fortiori < 60 mmHg avec oxygénoréquerance diurne au repos
- Hypertension pulmonaire
- Dyspnée au moindre effort
- Distance < 400m au test de marche
- Mais aussi : hémoptysie massive, antibiodépendance, pneumothorax...



Consensus
CFF 2020

Pronostic probablement différent avec ou sans ETI.

VEMS < 30% associé à un mauvais pronostic sans ETI : 10% de décès/an, médian de survie 6,5 ans

Atteinte pulmonaire sévère : de quoi parle-t-on ?

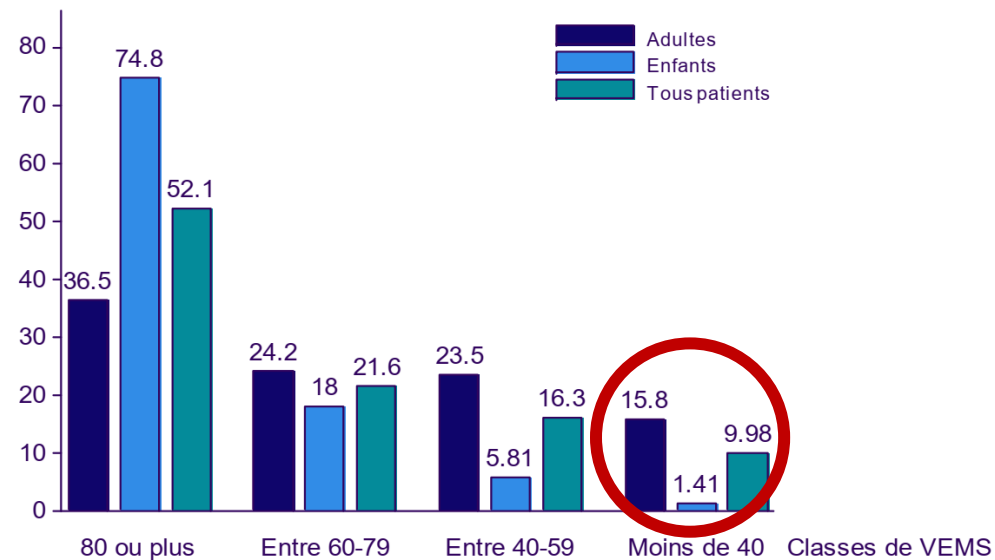
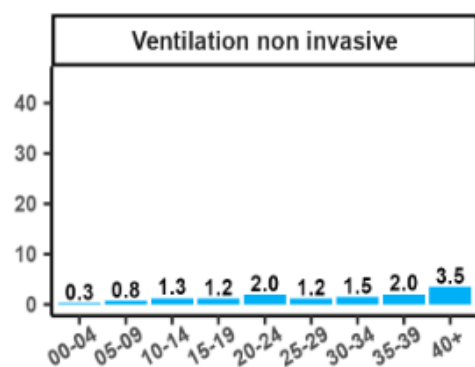
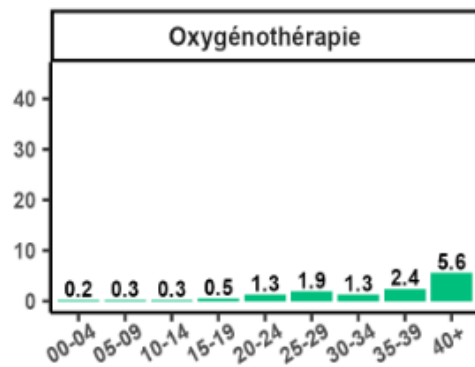
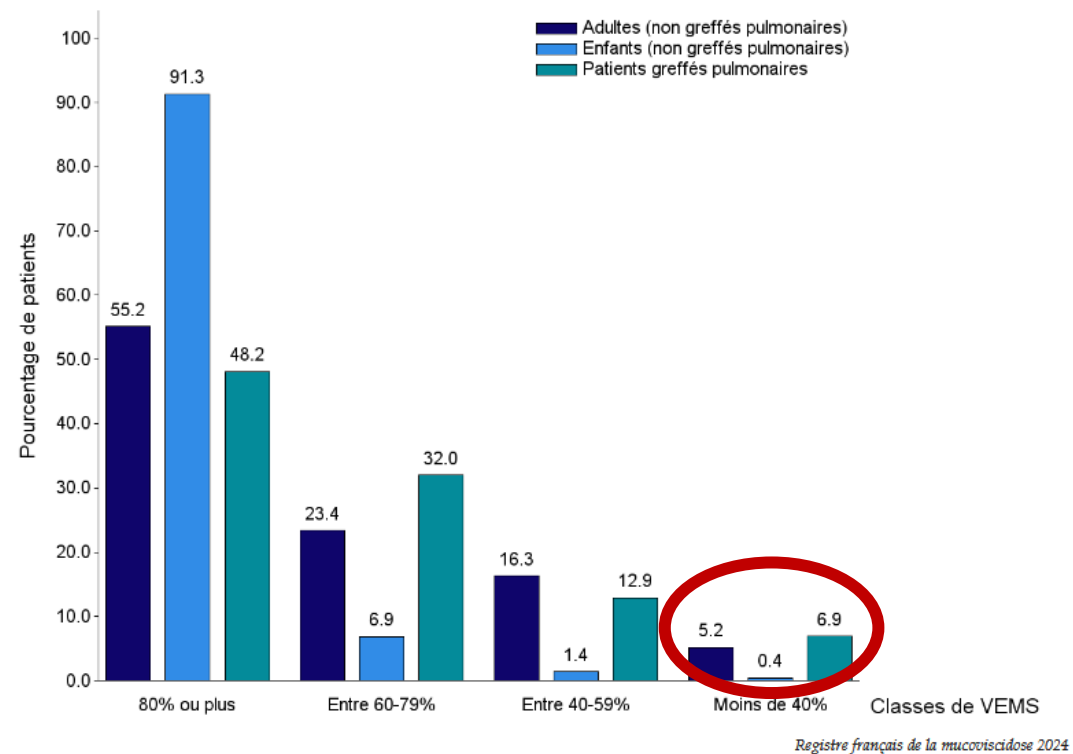
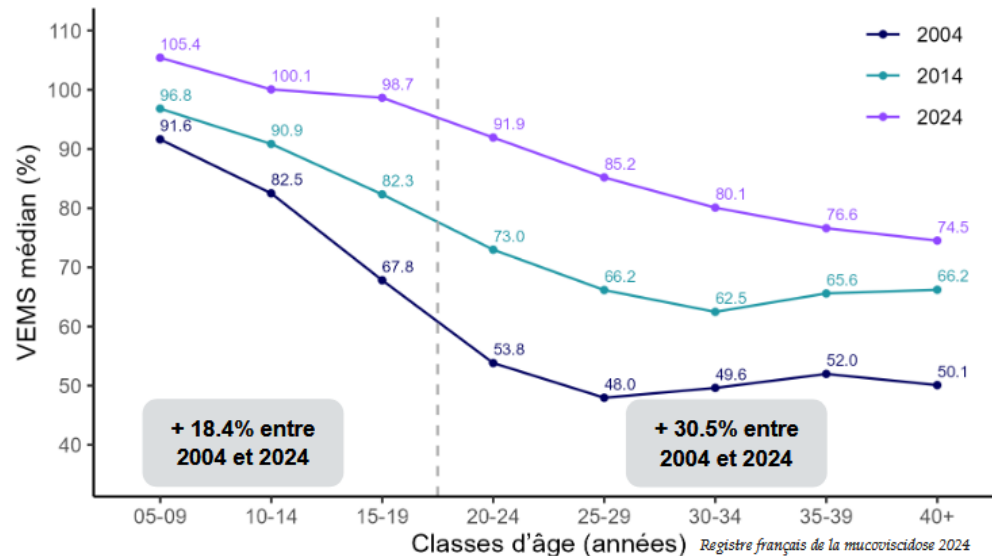
Plusieurs caractéristiques correspondent à une atteinte pulmonaire sévère :

- VEMS < 40% à l'état stable (< 50% chez l'enfant)
- Adressage pour évaluation pour une transplantation pulmonaire
- Antécédent d'hospitalisation en soins critiques pour IRA
- Hypercapnie
- Hypoxémie <70 et a fortiori < 60 mmHg avec oxygénoréquérance diurne au repos
- Hypertension pulmonaire

!!! RENFORCER LA PRISE EN CHARGE !!!

Critères probablement différents avec ou sans ETI.

VEMS < 30% associé à un mauvais pronostic sans ETI : 10% de décès/an, médian de survie 6,5 ans



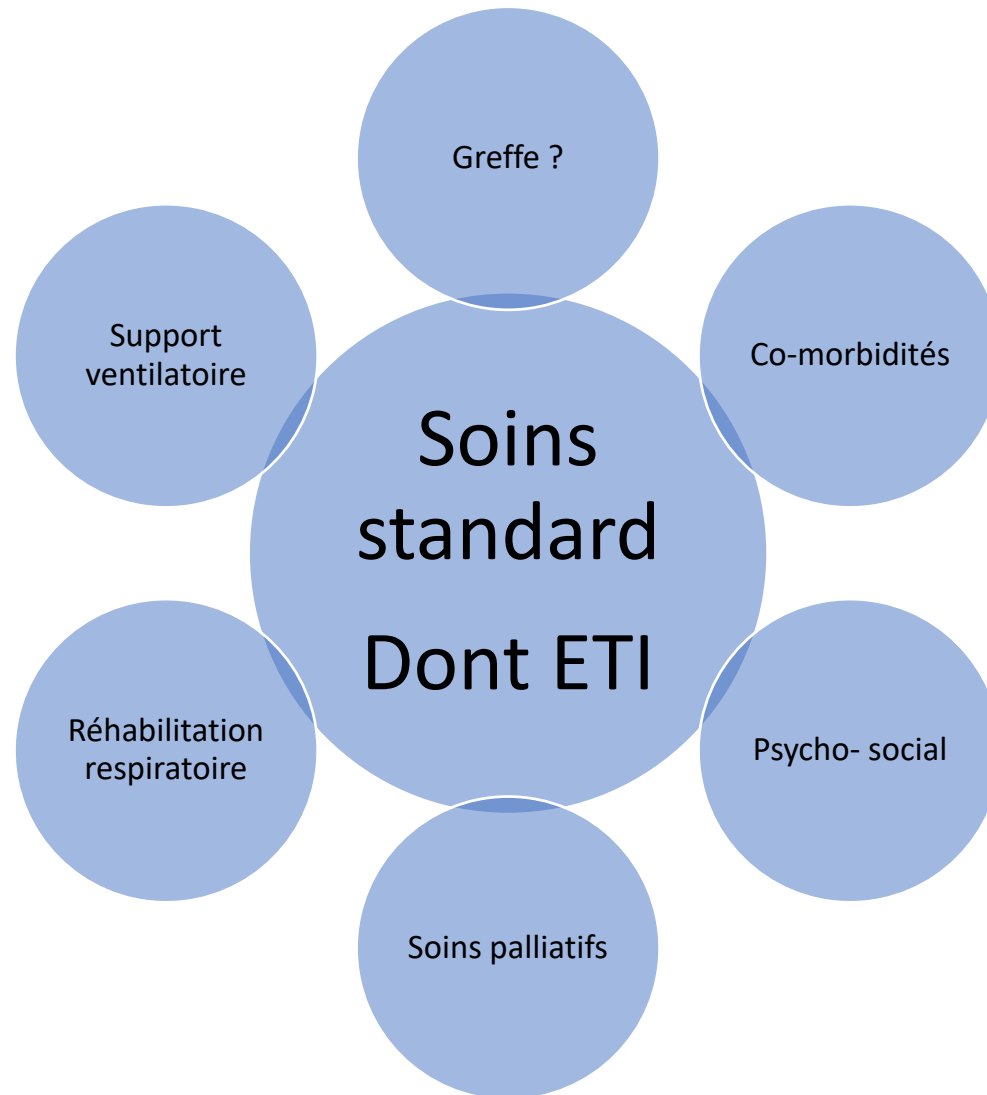
Suivi de l'atteinte pulmonaire sévère

Importance du dépistage de l'aggravation de l'atteinte respiratoire et de l'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique :

- Des besoins en supplémentation en O₂ : au repos, la nuit et à l'effort
- De l'hypoventilation alvéolaire : insuffisance respiratoire hypercapnique
- D'une hypertension pulmonaire



- Gazométrie artérielle
- Test de marche de 6 minutes
- Oxymétrie/capno nocturne
- Echographie cardiaque



Support ventilatoire : l'oxygénothérapie

Objectifs :

- corriger l'hypoxémie avec sat > 92%
- réduire la mortalité
- améliorer la qualité de vie
- Prévenir l'hypertension pulmonaire



Indications :

- OLD > 15h/24 si PaO₂<60mmHg ou SpO₂<90% AA au repos
- O₂ de déambulation : si désaturation ≤88% au test de marche
- O₂ nocturne : Si désaturations nocturnes ≤88% pendant ≥ 5 minutes ou ≤90% pendant ≥ 10% temps d'enregistrement

Âge	Critères d'indication à une OLD nocturne
Enfants < 2 ans	SpO ₂ moyenne < 93 % pendant le sommeil ou à l'éveil, et/ou Plus de 5% du temps de sommeil passé avec une SpO ₂ < 90 % et/ou Hypertension pulmonaire à l'échographie cardiaque
Enfants ≥ 2 ans	SpO ₂ moyenne pendant le sommeil < 90 %, et/ou Plus de 10 % du temps de sommeil passé avec une SpO ₂ < 90 % et/ou Hypertension pulmonaire à l'échographie cardiaque

Interface : lunettes à oxygène (même chez l'enfant), pas d'humidificateur si O₂<5l/min

Support ventilatoire : la ventilation non invasive

La VNI nocturne est indiquée dans l'IRC hypercapnique et améliore :

- l'hypoventilation alvéolaire
- la tolérance à l'effort
- la dyspnée
- la fonction respiratoire
- La survie ?

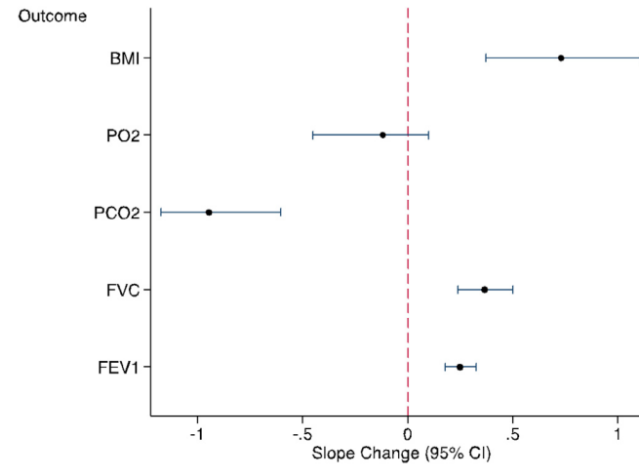
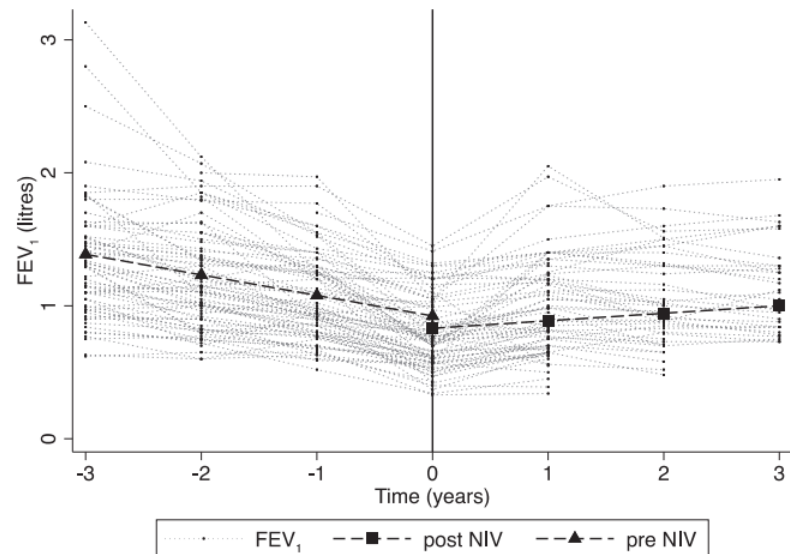


Fig. 2. Change in outcome variable trajectory post NIV

94 patients
Âge 29,9 ans
VEMS 800ml (21,5%)
PCO₂ 57 mmHg

Support ventilatoire : la ventilation non invasive

Seuils de PaCO₂ ?

- > 45 mmHg en période d'exacerbation, sans forcément continuer après retour à domicile
- ≥ 7.3 kPa (55 mmHg)
- Entre 50 et 54 mmHg et désaturation nocturne
- Entre 50 et 54 mmHg et au moins 2 hospitalisations pour IRA hypercapnique dans l'année

La VNI nocturne est aussi indiquée en l'absence d'hypercapnie pour améliorer la clairance muco ciliaire :

- VNI pendant les séances de kinésithérapie respiratoire au long cours
- VNI pendant la kiné en période d'exacerbation respiratoire
- Indépendamment de la sévérité de la maladie.

VNI : Réglages, précautions

REGLAGES

BiPAP

Interface : masque nasal ou facial

Réglages variables en fonction de l'indication

Pour corriger l'hypoventilation alvéolaire, les réglages les plus fréquents sont :

- Pression expiratoire (ePAP): 4-5 cmH₂O
- Pression inspiratoire (iPAP=ePAP+AI): titration pour diminuer la PaCO₂ (souvent : 14 à 17 cmH₂O)
- Durée idéale \geq 4 h/j

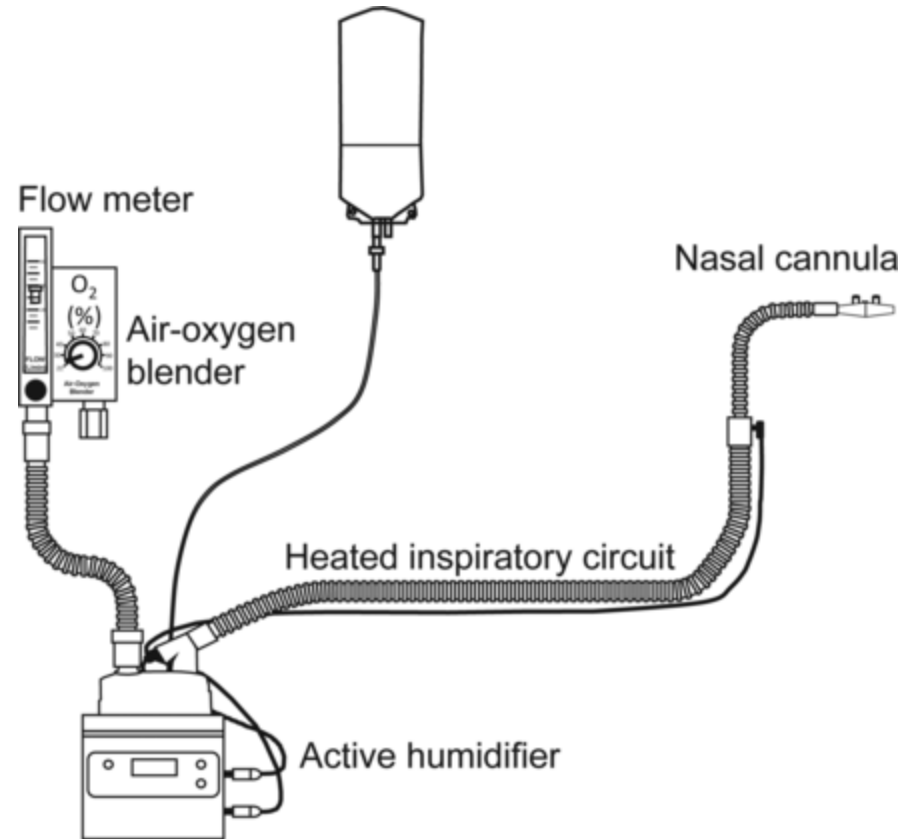
PRECAUTIONS

- Risque d'inhalation (RGO, nausées vomissement, iléus...)
- En cas de pneumothorax
- En cas d'hémoptysie
- Conséquences hémodynamiques en cas d'insuffisance cardiaque droite
- Risque microbiologique : nettoyer le masque, changer l'eau stérile tous les jours si humidificateur

Support ventilatoire : le Haut Débit Nasal

Mélangeur air-O₂ pour FiO₂ de 21 à 100%

Mélange réchauffé et humidifié



Support ventilatoire : le Haut Débit Nasal

Objectifs :

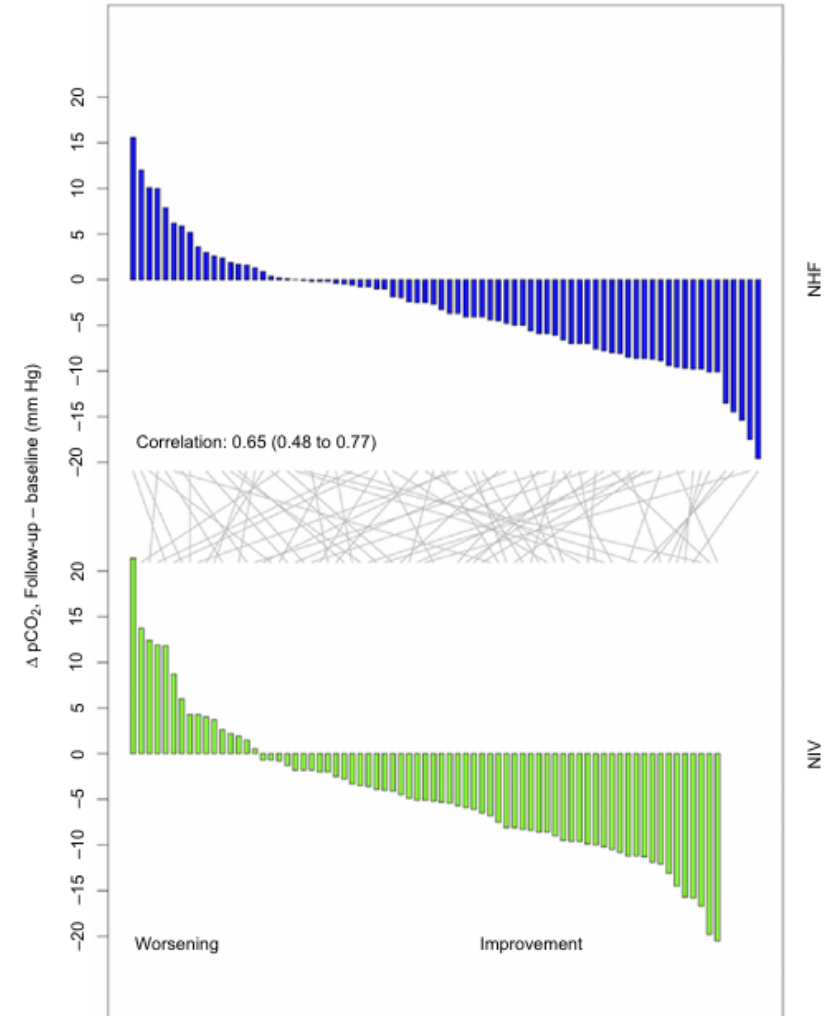
- Wash out de l'espace mort nasopharyngé => moins de réinhalation de CO₂
- Augmentation du volume courant
- Augmentation de l'oxygénation
- Diminution de la fréquence respiratoire
- Humidification des voies aériennes : amélioration clairance mucociliaire

Non inférieur à la VNI dans la décompensation hypercapnique de BPCO sur risque d'IOT ou mortalité

Non infériorité sur l'amélioration de la PaCO₂ versus VNI dans la BPCO hypercapnique (n= 102, PaCO₂ > 50)

Rôle dans la mucoviscidose ?

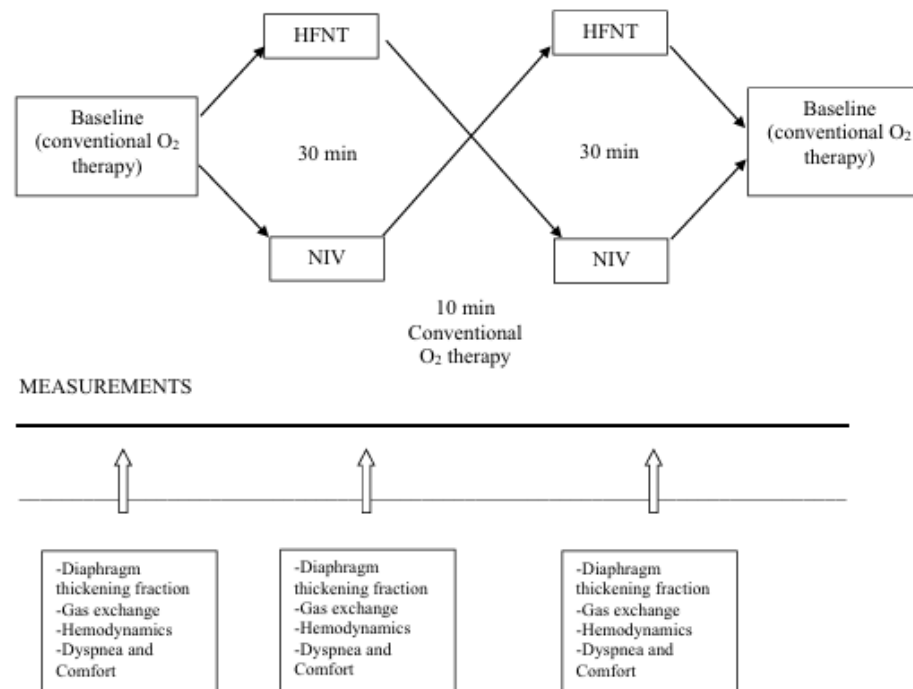
BPCO, n=102
pCO₂>50 état stable
HDN ou VNI 6sem puis cross over
CJP : variation pCO₂ à S6



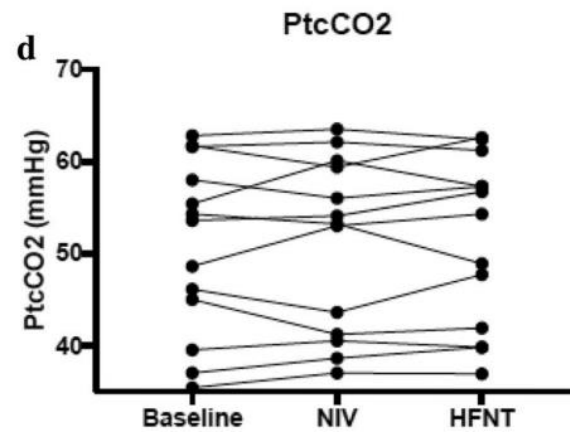
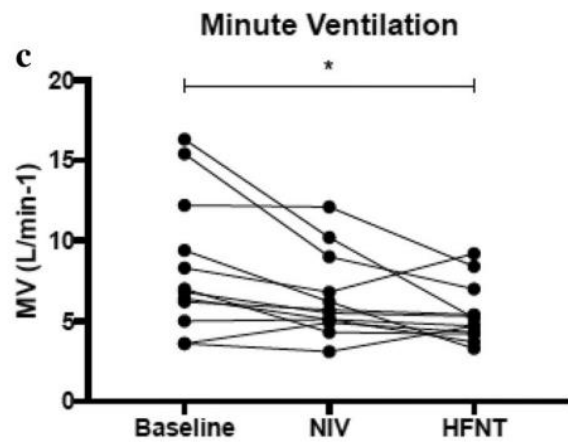
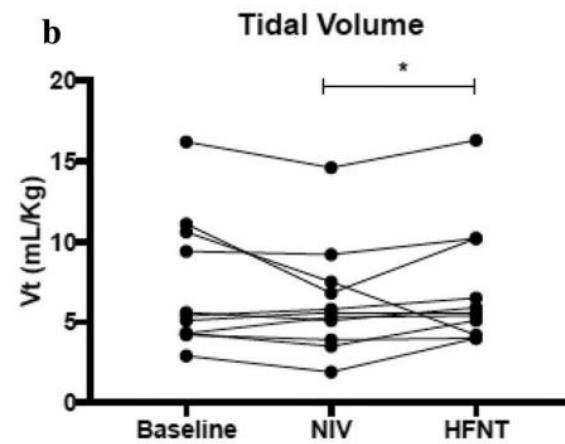
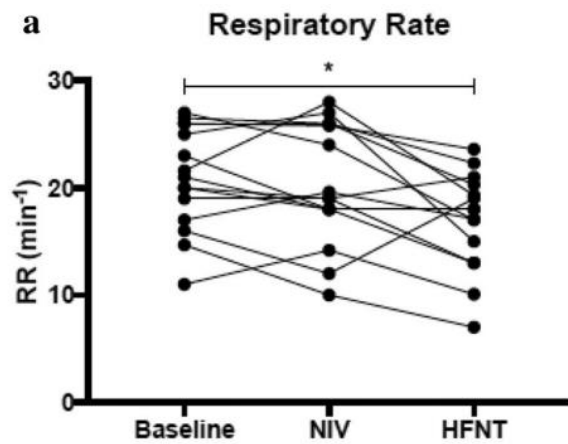
Support ventilatoire : le Haut Débit Nasal

Patients CF adultes hospitalisés pour EA avec indication à VNI et stabilisés sous VNI (3j) :

- détresse respiratoire (FR>24/min ou muscles accessoires)
- PaCO₂ > 45 à l'admission
- Hypoventilation nocturne traitée par VNI, avec augmentation de l'utilisation de VNI

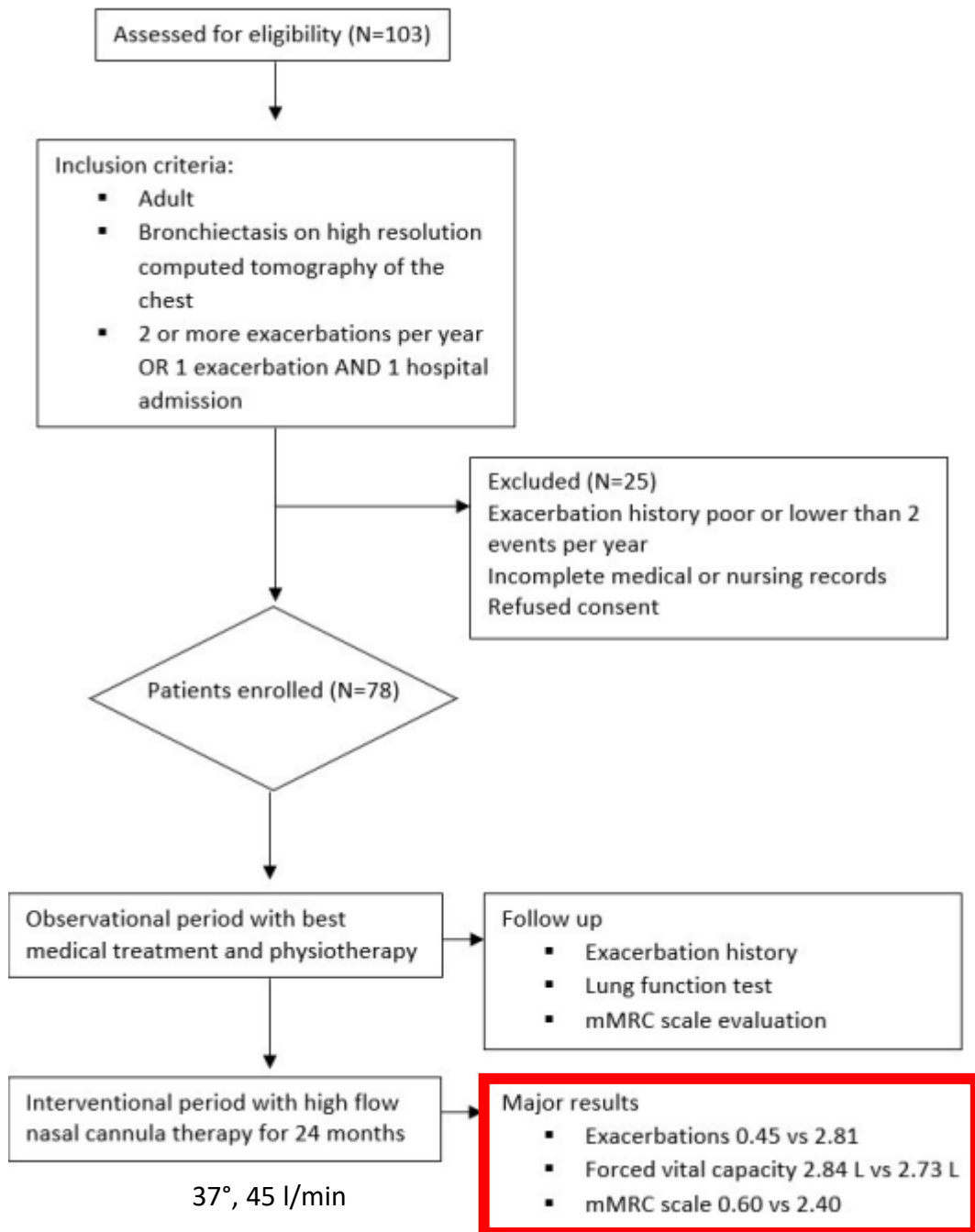


N=15
VEMS 800ml (24%)
Âge 30
IMC 19
OLD 12/15
VNI 9/15
LNA TBP 10/15
PaCO₂ 53

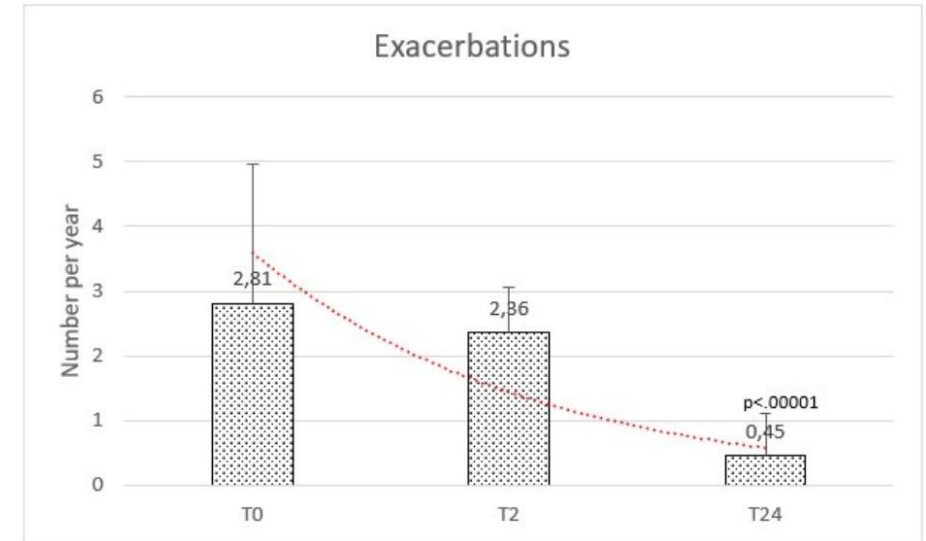


HFNT effet positif vs baseline sur :

- FR
- Ventilation minute
- Confort



HDN au long cours dans les DDB avec EA fréquentes

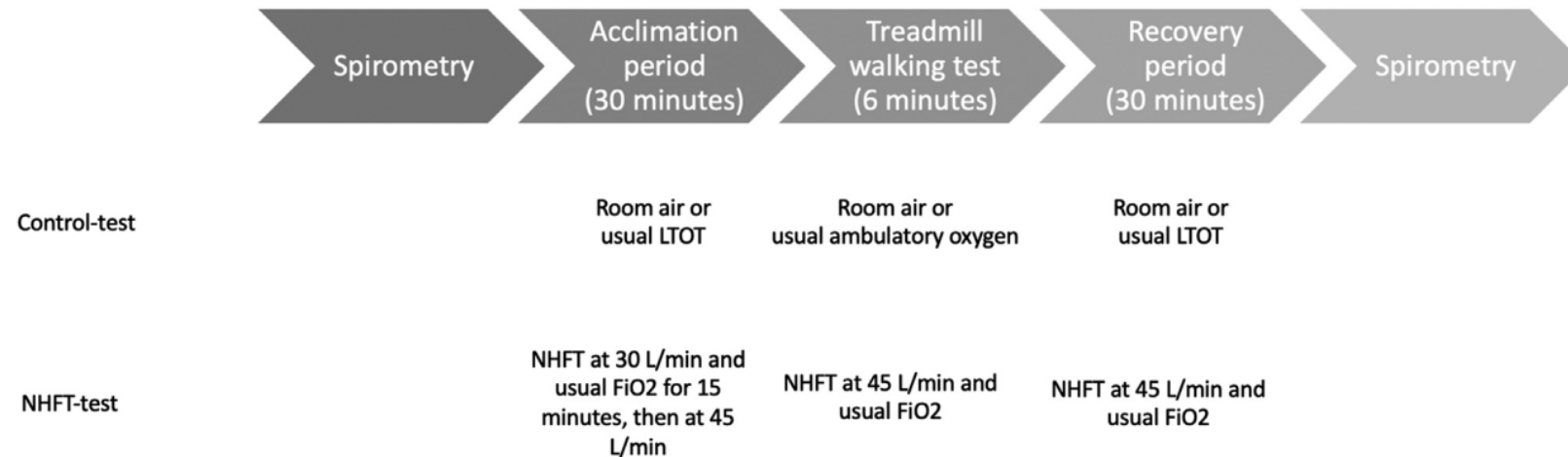


Très peu de patients muco
 Fonction respiratoire conservée
 => Extrapolation possible ?

Haut débit nasal pour l'exercice

- Étude pilote en ouvert, randomisée
- Patients avec ACFLD
- Test de marche sans et avec HDN
- Objectifs : faisabilité, SpO₂, ptcCO₂, distance, dyspnée, confort

N=20
VEMS 830ml (25%)
Âge 34
IMC 20,9
OLD 5/20
O₂ déamb 3/20

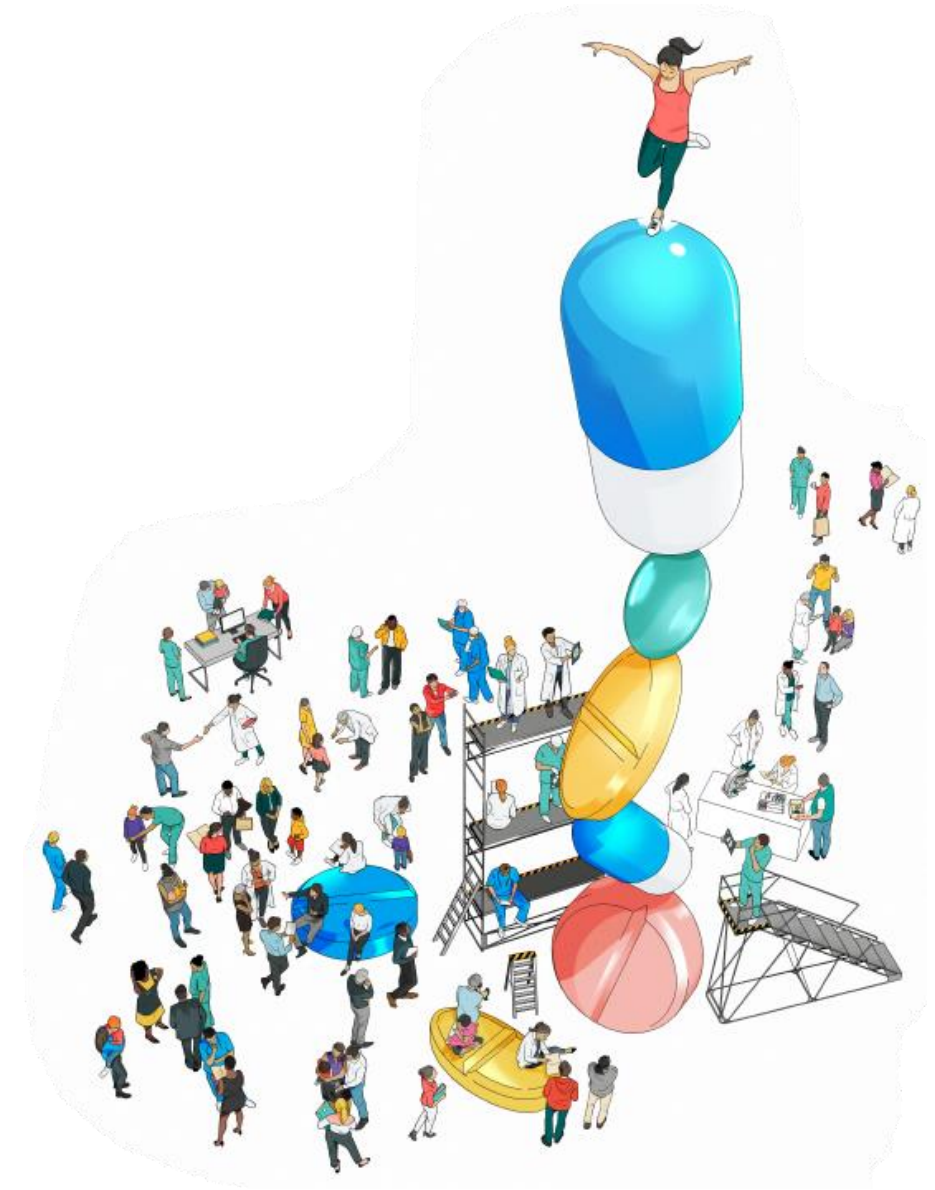


Exploratory clinical outcomes of interest of the pilot trial.

	Control test (n = 20)	NHFT-test (n = 20)	p
Walking distance, m	430 [352-537]	450 [360-550]	0.013
Recovery time, sec	51.5 [0-114]	54.5 [10-75]	0.7
SpO ₂ ,%			
Mean	93 [91-95]	92.75 [90-95]	0.138
Nadir	89 [86-92.75]	88 [83-93]	0.255
Mean tcCO ₂ , kPa	5.35 [4.99-5.44]	4.89 [4.56-5.47]	0.03
Respiratory rate			
At start	22 [20-24]	16 [13-18]	<0.001
At end	30 [26-34]	26 [20-30]	0.003
Borg - dyspnea			
At start	0 [0-0.875]	0.25 [0-1.75]	0.07
At 2 min	2 [0.5-2.875]	1.5 [1-2.875]	0.88
At 4 min	3 [1-3.875]	3 [1.25-3]	0.38
At end	3 [1.275-4.75]	3 [1.25-4]	0.33
Borg - Fatigue			
At start	0 [0-0]	0 [0-1]	0.246
At 2 min	0.75 [0-2]	1 [0.5-2]	0.916
At 4 min	1.5 [0-2.375]	1.25 [0.125-2.375]	0.759
At end	2 [0.125-3.625]	2 [0.5-4]	0.905
Comfort score			
At start	10 [9-10]	8 [6.125-10]	0.003
At 2 min	9 [8-9.75]	8 [7-8.75]	0.03
At 4 min	8 [6-9]	7.75 [6.25-8]	0.426
At end	8 [5-9]	7 [5.25-8]	0.566

tcCO₂ - transcutaneous carbon dioxide level, SpO₂ - oxygen saturation.

Insuffisance respiratoire terminale



ECMO

Sert de bridge vers la greffe, donc à ne pas proposer en l'absence de projet de transplantation pulmonaire !!!

Grands principes :

- veino-veineuse : support respiratoire en cas d'hypoxémie réfractaire, hypercapnie réfractaire. Mobilisation possible.
- Veino-artérielle : en cas de dysfonction cardiaque

Complications neurologiques, cardiaques, rénales, hémato...

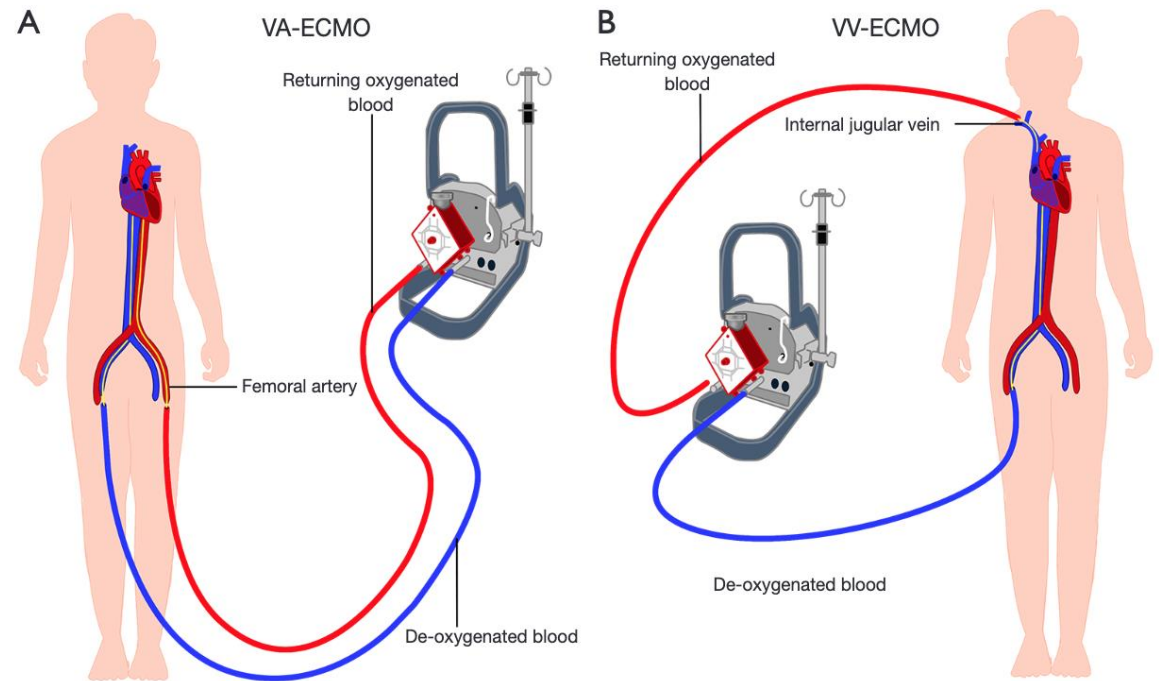
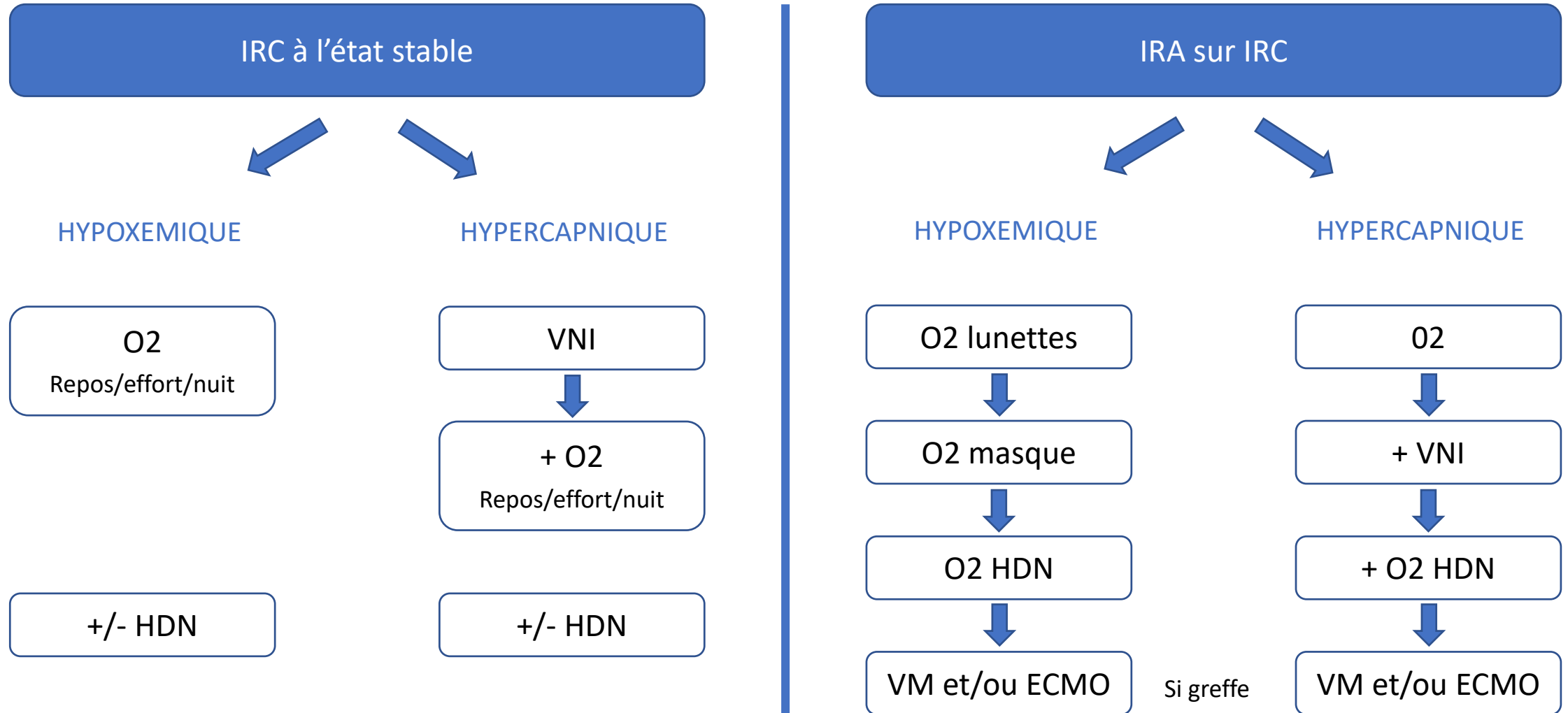
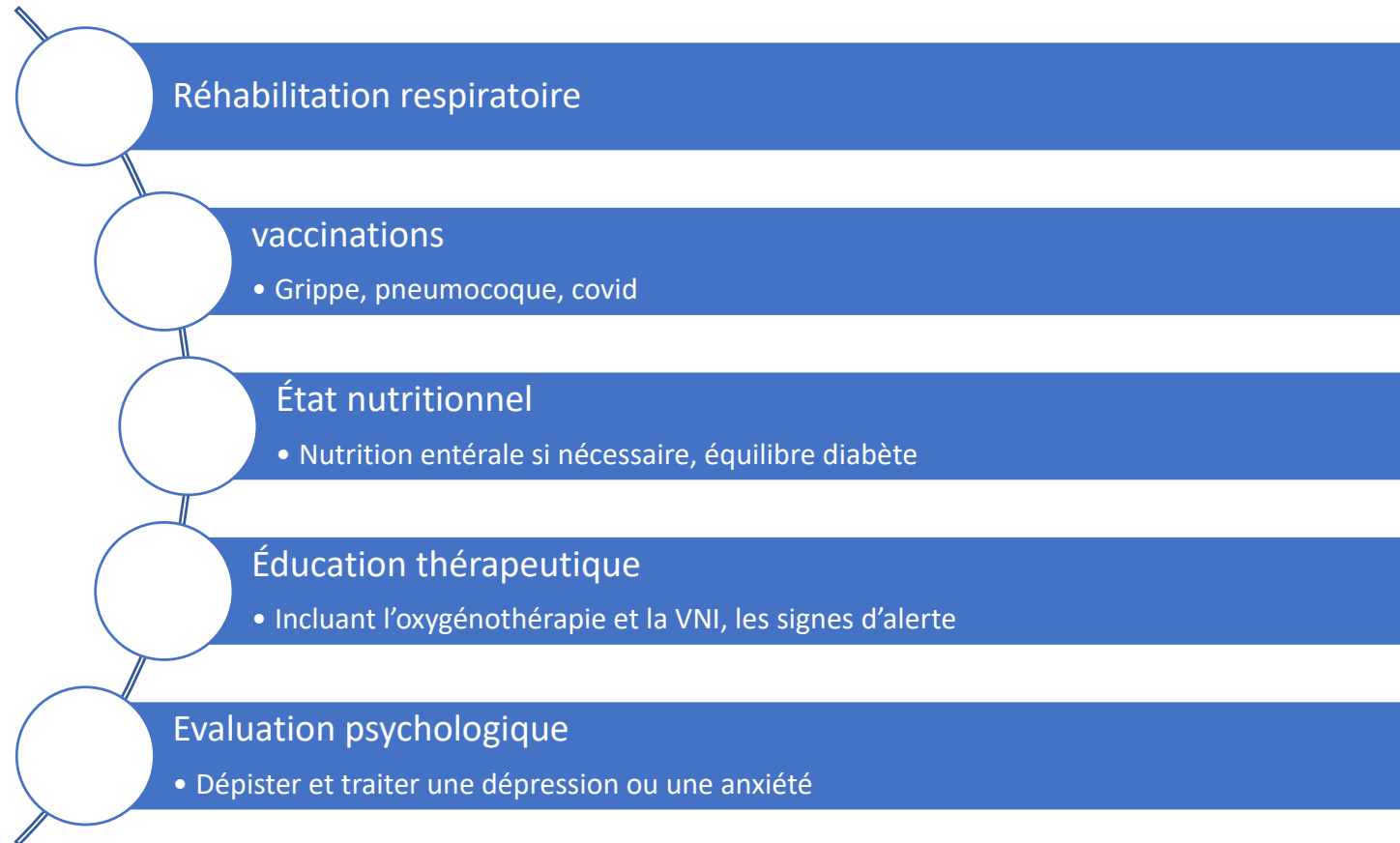


Figure 1 Two ECMO techniques, venous-arterial and venous-venous, are demonstrated here including VA ECMO and VV ECMO (A,B). ECMO, extra-corporeal membrane oxygenation; VA, veno arterial; VV, veno-venous.

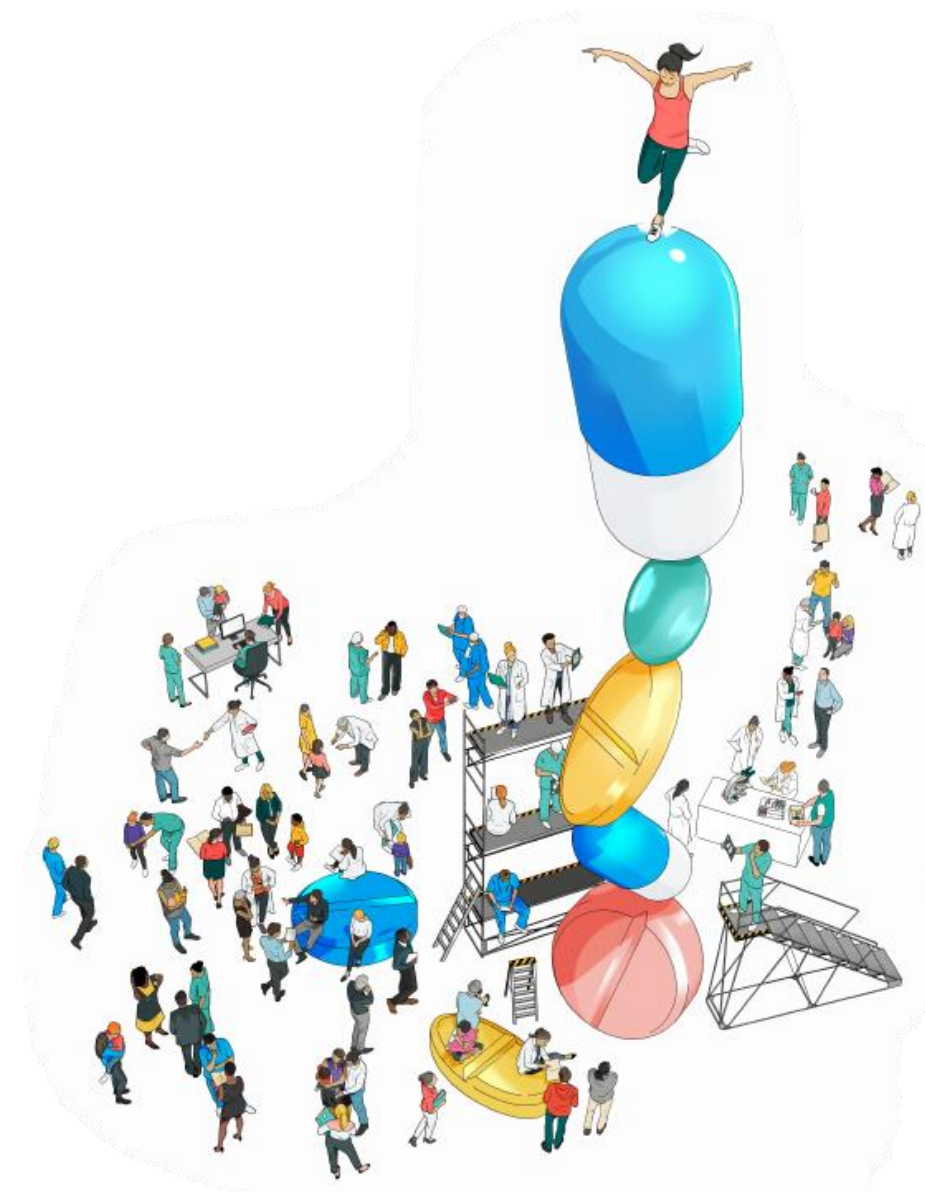
Support ventilatoire



Mesures associées



Soins palliatifs



Dans les maladies respiratoires chroniques

- Objectif principal : identifier et soulager précocement les symptômes, qu'ils soient physiques, psychiques, sociaux ou spirituels, dans l'objectif d'améliorer leur qualité de vie et celle de leur entourage
- Approche holistique centrée sur les besoins exprimés par le patient
- Proposés souvent tardivement, en fin de vie => recommandés plus précocement, introduits par les pneumologues de manière intégrée aux traitements de la maladie
 - = premier cercle des soins palliatifs appelés soins palliatifs primaires
- Moments clés pour intégrer les SP :
 - Lors d'une détérioration des EFR
 - Apparition de symptômes physiques ou émotionnels invalidants
 - Consommation de soins hospitaliers fréquents
 - Pronostic incertain
 - Demande du patient ou des proches

Définition dans la mucoviscidose

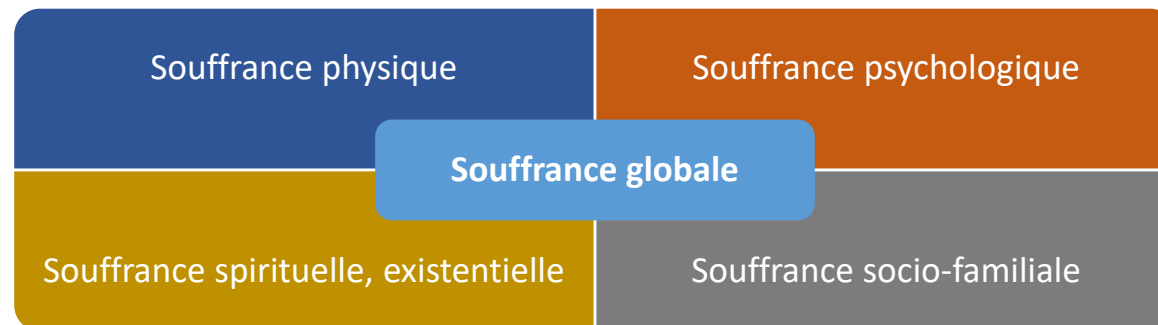
Palliative care focuses on
reducing physical and emotional symptoms
and improving quality of life
for people with CF throughout their lives.

Palliative care occurs alongside usual treatments
and is individualized according to the unique goals, hopes and values of each person with CF

=> Recommandations CFF d'évaluation précoce des besoins, et d'adresser aux spécialistes de SP

L'intervention d'une équipe de soins
palliatifs ne signifie pas fin de vie

Notion de SOINS DE SUPPORTS



Intérêt de l'intervention de soins palliatifs primaires

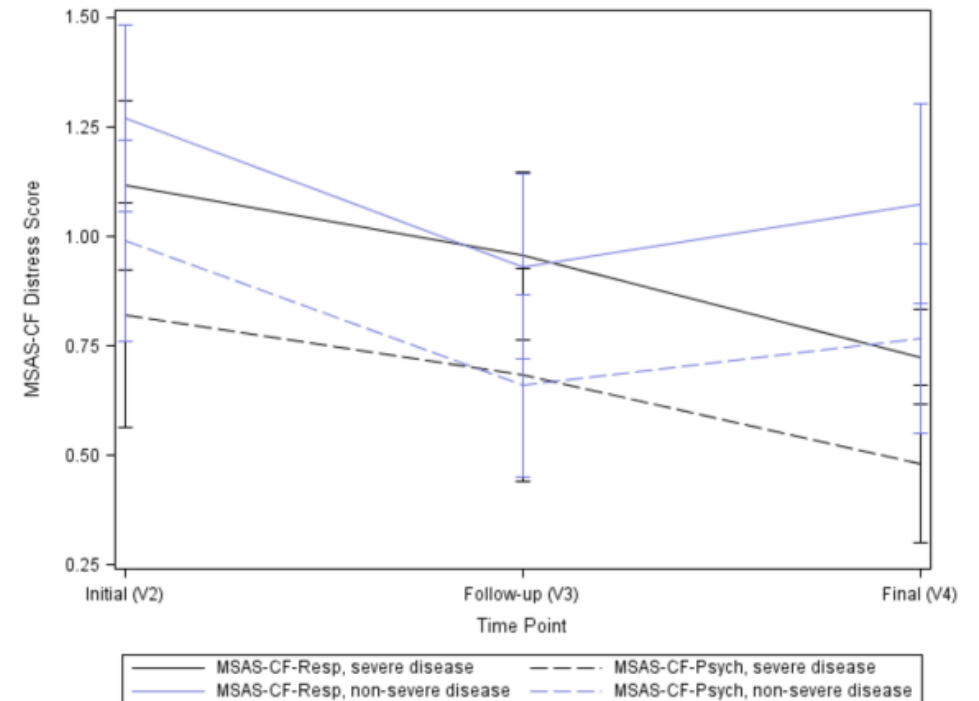
Etude sur 47 patients dont 53% sévères (VEMS < 30%, > 4 hospi/an, hémoptysie massive...)

2 groupes d'interventions en fonction du ressenti des patients :

- Groupe « thérapie mentale » : thérapie cognitivo comportementale, gestion du stress...
- Groupe « thérapie alternative » : acupuncture, yoga...

Pour tous les patients, amélioration de :

- Score de dépression PHQ-9
- Score de détresse respiratoire : encore plus marquée si sévère
- Score de détresse psychologique : encore plus marquée si sévère



InSPIRe:CF

Etude pilote randomisée suivi standard versus suivi standard + intervention d'une IDE en SP à chaque visite trimestrielle : étude de faisabilité et d'acceptabilité

Adultes avec ACFLD : VEMS \leq 50%, \geq 2 hospits/an, OLD, VNI

A l'inclusion score ESAS $>$ 3/10 pour au moins 1 symptôme

N=50 (25 dans chaque bras), stratification sexe et VEMS ($<$ ou $>$ 25%)

Pas de charge supplémentaire ressentie : intervention acceptable

Ressenti d'amélioration pour les symptômes physiques, l'humeur ou la qualité de vie dans 91% des cas

Dyspnée

Expérience subjective

Notion de souffrance respiratoire

Echelles d'évaluation multiples :

- Simples : Borg, EVA, EN
- Plus complexes : ESAS, Saint Georges...

Chercher et traiter les symptômes associés qui aggravent la dyspnée : douleur, angoisse, dépression

Traiter la cause de la dyspnée si possible (O₂, antibiotique...)



Dyspnée

Approche pharmacologique

Opiacés

Diminuent l'effort respiratoire et ont un impact sur la réponse émotionnelle à la dyspnée

Ne dépriment pas le centre respiratoire et ne raccourcissent pas la durée de vie s'ils sont introduits à faible dose et s'ils sont titrés prudemment.

Morphine : titration par oramorph ; 10 mg LPx2/j ?

Benzodiazépines

Myorelaxante donc diminution sensation de dyspnée, et anxiolytique

En association aux morphiniques si insuffisants

Privilégier les BZD à demi vie courte :
midazolam < oxazepam < alprazolam < lorazepam...

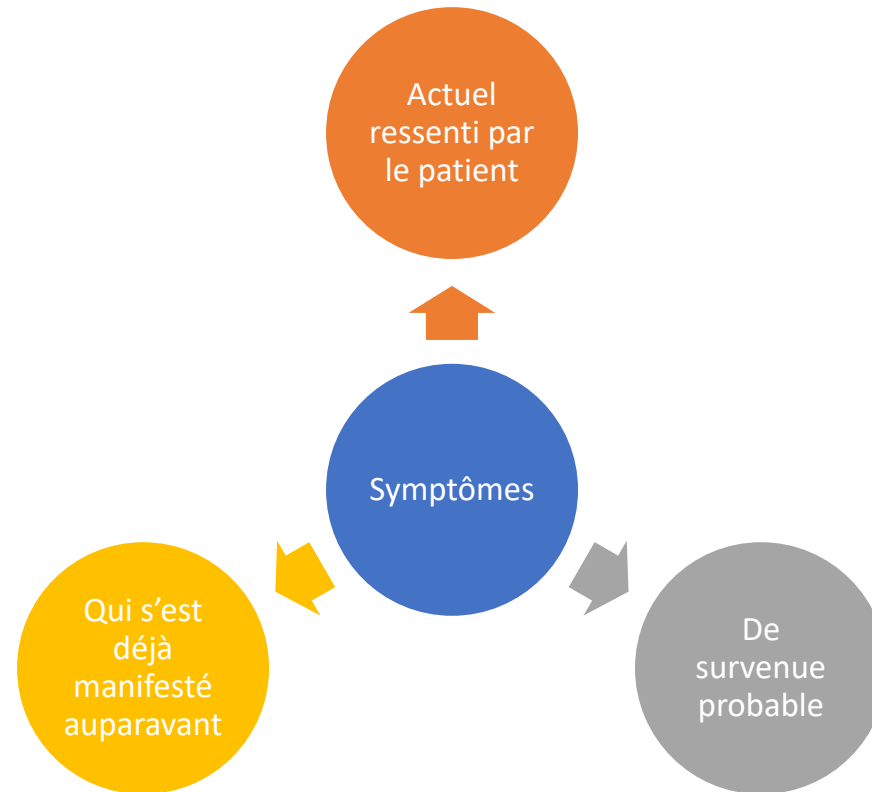
Approche non pharmacologique

- Compréhension : explications claires et suffisantes, qui permettent de comprendre les causes de la dyspnée et la manière dont elle peut être soulagée.
- Environnement :
présence apaisante et rassurante dans les moments de crise
Aménager le lieu de vie, atmosphère calme, aération
- techniques de relaxation et de contrôle de la respiration
- Si le contexte le permet, intégrer des techniques de médecine complémentaire, telles que l'acupuncture, la relaxation, l'hypnose, etc

Prescription anticipées personnalisées

Ce sont des prescriptions :

- médicale
- personnalisée
- écrite
- rédigée par avance
- adaptable à tout moment



Exemple :

Si dyspnée:

Oramorph 1 à 2 gouttes PO
ou Morphine 1 Mg IV ou SC
ou 1/6 de la dose de fond
Si insuffisant Morphine 1mg
+ Hypnovel 1mg IV ou SC

Si anxiété

Seresta 10 mg 1 cp PO ou
Valium 5mg IV ou SC

Directives anticipées

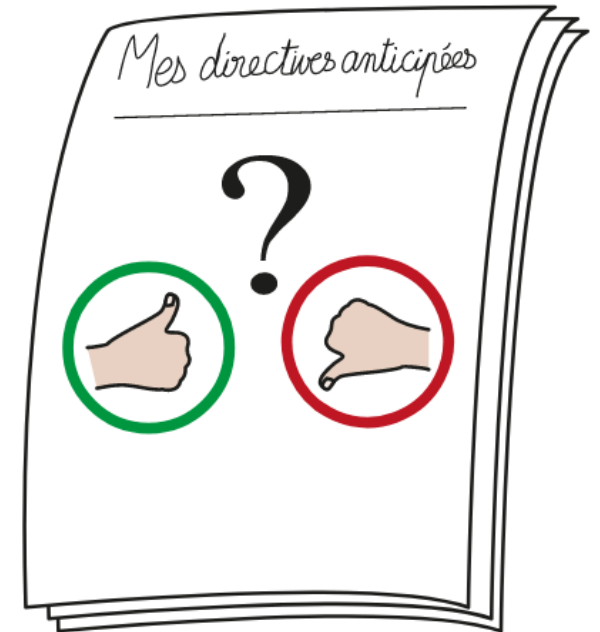
Leur rédaction n'est pas une obligation

Exprimer ses volontés sur les décisions médicales à prendre notamment en fin de vie ou en situation aigue

Sur papier libre ou formulaires

Peuvent être modifiées ou annulées à tout moment

Pas de durée dans le temps



Personne de confiance

Plusieurs rôles

Assister aux entretiens médicaux pour aider aux décisions

Désignation par écrit et co signée

Révocation possible à tout moment

- Pas une obligation mais un droit
- Ce n'est pas la personne à prévenir
- Ne se substitue pas à la personne malade
- N'a accès à aucune information en dehors de la présence de la personne malade et ne peut accéder au dossier médical sans accord de la personne malade

Pour conclure : IRC dans la mucoviscidose

VEMS < 40% ou situation respiratoire instable

Dépister les complications de l'IRC

Traiter les complications de l'IRC

Importance des mesures associées

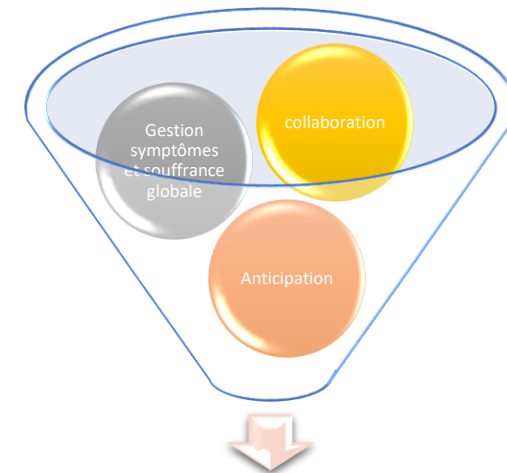
Aborder tôt le sujet de la transplantation

Inclure tôt la prise en charge palliative

GDS
Test de marche
Oxymétrie / capnographie nocturne
Écho coeur

O2 : repos / effort / nocturne
VNI
HDN

Réhabilitation respiratoire
Nutrition, diabète
Accompagnement psychologique, social



Parcours patient optimisé

MERCI !