

LA MUCOVISCIDOSE

de **A** à **Z**

LA MUCOVISCIDOSE

de **A** à **Z**



La mucoviscidose de A à Z

VXR-FR-92-00123

m-eden





MAYA KIRSZENBAUM

Psychologue, CRCM pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Un alphabet est un ensemble de symboles destiné à représenter les phonèmes d'une langue et surtout il sert à écrire les langues.

Pour faire le tour des 13 lettres du mot mucoviscidose, il nous en a fallu 2 fois plus et cela tombait bien : nous avons 26 lettres dans notre alphabet.

26 lettres pour expliquer la mucoviscidose, maladie rare, génétique et héréditaire.

26 lettres pour tenter d'en cerner tous les aspects, de la biologie moléculaire à la socialisation.

26 lettres pour 26 messages des soignants aux soignés et à leurs familles.

26 lettres, chacune unique, formant un alphabet qui permet d'écrire tous les mots. Tel une équipe pluridisciplinaire, où chacun est unique mais tous sont unis pour soigner les mêmes maux.

À travers cette brochure, partez à la découverte, de A à Z, de mots clés pouvant définir aujourd'hui la mucoviscidose.

Les mots indiqués d'une étoile (*) dans les différents textes correspondent à un mot défini dans la liste de A à Z. N'hésitez pas à vous y référer.

Si vous avez la moindre question, n'hésitez pas à en parler à votre équipe soignante. Elle est à votre écoute.

UN PEU D'HISTOIRE AUTOUR DE LA MUCOVISCIDOSE (1,2)

Après plusieurs siècles d'évocations de la « maladie du baiser salé », la terminologie « mucoviscidose » apparaît dans les années 1930. La première description de la maladie reste tardive et n'emporte pas d'emblée l'adhésion de la communauté médicale, en dépit de sa gravité. La mucoviscidose est

aujourd'hui parfaitement intégrée au paysage médical. La mise en place au niveau national du dépistage* néonatal depuis 2002 et l'agrément par le ministère de la Santé des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) en 2002 dans toute la France en témoignent⁽¹⁾.

1938

1^{ère} description détaillée de la maladie par *Dorothy Andersen*. On parle alors de **fibrose kystique du pancréas**.

1943

Choix du terme de « mucoviscidose » par *Sydney Farber*. Selon lui, la maladie est causée par une diffusion généralisée de mucus visqueux et ne se limite pas au pancréas.

1959

Mise au point du test de la sueur par *Lewis Gibson*. Un diagnostic formel de la maladie est alors possible.

1981

Découverte par *Michael Knowles et al.* de la mauvaise réabsorption du chlore par les personnes atteintes de mucoviscidose. Cette découverte fait le **lien entre les symptômes digestifs, les symptômes pulmonaires et la sueur salée**.

1989

Identification du gène par l'équipe de *Lap-Chui Tsui*. « **La protéine CFTR, qui est le produit des défauts du gène sur le chromosome 7, va être le véritable fil rouge de la recherche sur la maladie** ».

A ADN

acide
désoxyribonucléique



Définition L'ADN constitue le support de l'information génétique héréditaire^(3,4). Chaque gène correspond à un petit bout de la longue molécule d'ADN. Ce sont les gènes qui permettent de donner des instructions pour que l'organisme fonctionne correctement.

Lorsqu'il y a une anomalie sur un gène, la protéine qui doit être fabriquée est modifiée et ne remplit plus son rôle correctement. C'est le cas de la protéine CFTR* dans la mucoviscidose.

ont une mutation. Cela définit alors le génotype* de la personne atteinte de mucoviscidose. Si un seul des deux gènes est défectueux, la maladie ne se déclare pas mais peut être transmise aux enfants qui seront dits « porteur sain »⁽⁵⁾.

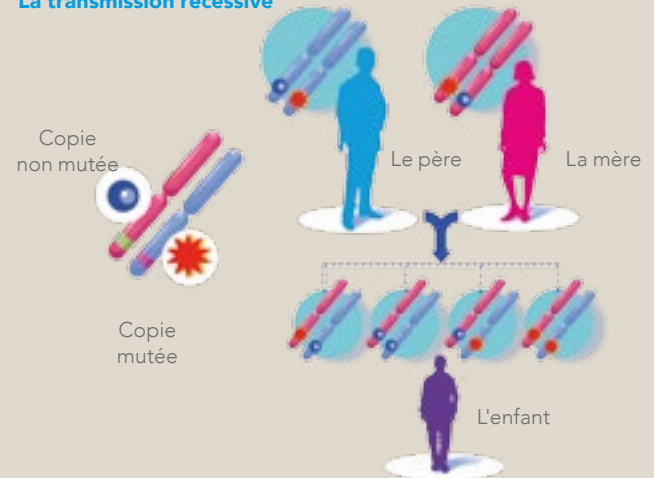
Les gènes sont des héritages des parents : ils fonctionnent par paire (un provenant de la mère et un provenant du père)⁽⁵⁾.

Ainsi, lorsque les deux parents ont le gène déficient, leur enfant a un risque sur quatre d'être atteint par la maladie. C'est pourquoi on parle de maladie héréditaire récessive^(5,6).

Dans la mucoviscidose, la maladie se déclare si les 2 gènes de la paire

En images

La transmission récessive



La mucoviscidose est une maladie d'origine génétique, c'est-à-dire qu'elle est causée par une anomalie au niveau d'un gène. Un gène permet de fabriquer une protéine, une grosse molécule qui va jouer un rôle précis dans l'organisme.

B BRONCHE



Définition Les bronches sont chacun des deux conduits de forme cylindrique qui partent de la trachée et qui amènent l'air aux poumons, plus particulièrement au niveau des alvéoles ^(3,4).

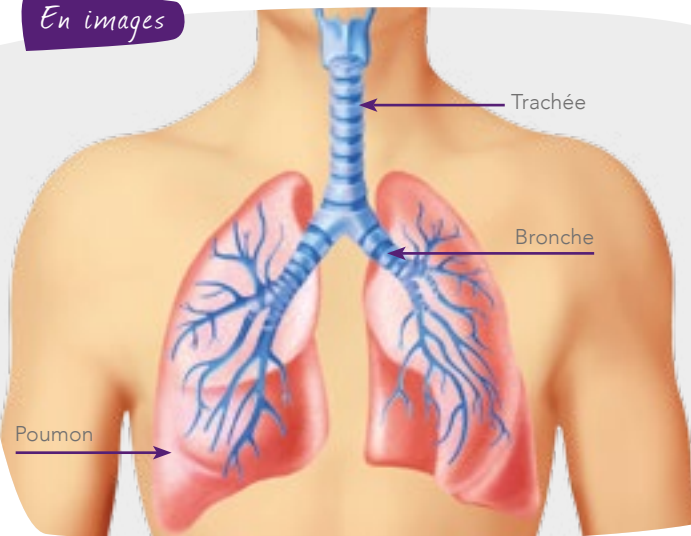
D'un point de vue anatomique, **la bronche naît de la trachée et se divise en deux**. On appelle aussi bronche chacune des ramifications de ce conduit aérien. On distingue les bronches de premier, de deuxième, et de troisième ordre ⁽⁴⁾.

superposés permettant d'amener l'air oxygéné de l'extérieur vers les poumons, et de rejeter le gaz carbonique à partir des poumons vers l'extérieur ⁽⁴⁾.

Dans la mucoviscidose, un mucus* trop épais, collant et abondant obstrue les bronches. En conséquence, l'air circule moins bien ⁽⁶⁾.

La trachée est un conduit constitué d'une série d'anneaux de cartilage

En images



C

CFTR

Cystic Fibrosis Transmembrane
Conductance Regulator



Définition Le gène CFTR possède l'information pour la fabrication d'une protéine, le CFTR (de l'anglais « Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator »), qui régule le transport du chlore à travers la membrane des cellules⁽⁶⁾.

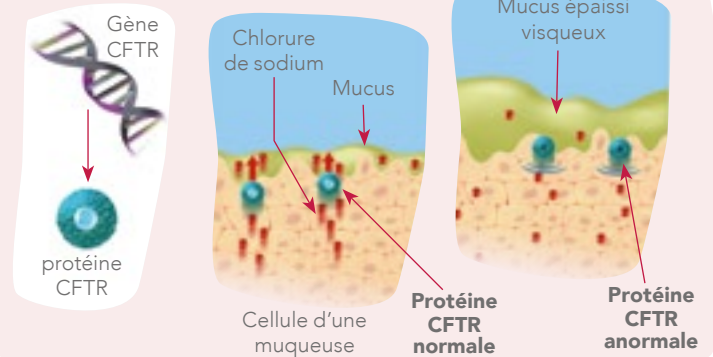
La **protéine CFTR**, codée par le gène du même nom, sert de canal pour transporter les ions chlorures de l'intérieur vers l'extérieur des cellules des muqueuses du système respiratoire et de l'appareil digestif.

ions chlorure ne peuvent pas passer correctement à travers les cellules⁽⁶⁾.

Ceci provoque alors une diminution de l'eau présente au niveau des muqueuses et, en conséquence, **une inflammation et un épaississement du mucus*** qui les recouvre. Le mucus* s'accumule dans les voies respiratoires et digestives et risque de les obstruer. Ce phénomène entraîne l'apparition des symptômes habituels de la mucoviscidose, qu'ils soient respiratoires ou digestifs⁽⁷⁾.

C'est une mutation du gène CFTR qui est à l'origine de la mucoviscidose. **Cette mutation entraîne un mauvais fonctionnement de la protéine CFTR.** En effet, à cause des mutations du gène CFTR, la protéine est soit absente, soit anormale. Par conséquent, les

En images



D DÉPISTAGE



Définition Une stratégie de dépistage consiste à mettre en place un ensemble d'examens et/ou de tests effectués au sein d'une population apparemment saine afin de dépister une affection à un stade précoce⁽³⁾.

Le dépistage consiste en la **mesure d'une enzyme pancréatique, la trypsine immunoréactive (TIR)** à partir de quelques gouttes de sang recueillies sur du papier buvard au 3^{ème} jour de vie. Si ce dosage est plus élevé que la moyenne, une **étude génétique visant à rechercher les mutations du gène CFTR*** est réalisée⁽⁵⁻⁷⁾.

CRCM pour confirmation ou non du diagnostic par le **test de la sueur**^(6,8).

Le test de la sueur mesure la quantité de sel (essentiellement le chlore) dans la sueur. C'est un test rapide, indolore et **il est positif dans la presque totalité des cas de mucoviscidose**, c'est-à-dire que le taux en chlore est anormalement élevé. Le test peut être réalisé dès l'âge de 15 jours pour un bébé à partir de 3 kg. Après un premier test positif, on réalise en général un deuxième test de confirmation^(6,7). En conclusion, un test de la sueur positif confirme le diagnostic de mucoviscidose et le bébé est immédiatement pris en charge⁽⁵⁻⁷⁾.

Si aucune mutation n'est retrouvée, le dosage de TIR est répété à 3 semaines de vie : si celui-ci est normal, l'enfant n'est pas malade. Si au contraire des mutations du gène sont retrouvées, et aussi dans les cas où ce dernier dosage de TIR est anormal, les enfants sont adressés au

Le mot de...

CLAIRE PUGET et CLAUDIE DESFILLES

Infirmières coordinatrices du CRCM pédiatrique de Bron

« Le jour du dépistage, quel que soit le résultat du test de la sueur, est une journée particulière, chargée d'angoisse pour les parents, qui va rester inmanquablement gravée dans leur mémoire. C'est un moment fondamental dans la prise en charge future de l'enfant malade et de sa famille. Les soignants doivent être disponibles, à l'écoute, avoir une

attitude rassurante et enveloppante, prêts à accueillir les émotions de ces parents.

D'un test de la sueur positif, découle l'annonce de la maladie, les bouleversements qu'elle induit et marque l'entrée dans l'accompagnement et la prise en charge de cette famille au CRCM. »



Dans l'immense majorité des cas, la mucoviscidose est diagnostiquée dès la naissance de l'enfant, grâce à la démarche de **dépistage systématique implantée dans toutes les maternités de France depuis 2002**⁽⁶⁾. Seuls quelques rares cas de mucoviscidose modérée ne seront identifiés qu'à un âge plus avancé, voire adulte.

E EXACERBATION



Définition Une exacerbation correspond à une exagération passagère d'une sensation ou d'un symptôme⁽³⁾.



Une exacerbation se caractérise par **la survenue d'un épisode aigu de détérioration clinique sur un état stable**. Elle peut, par exemple, survenir suite à une surinfection virale ou bactérienne⁽⁹⁾. Les exacerbations pulmonaires sont plus ou moins fréquentes selon la gravité de la maladie.

Elles se caractérisent par la survenue des symptômes suivants : augmentation de la toux et de l'encombrement bronchique (sécrétions devenant plus sales, plus collantes, plus difficiles à expectorer), diminution de la tolérance à l'effort, fatigue, diminution de l'appétit, amaigrissement. Souvent, il n'y a pas de fièvre associée. **Elles nécessitent une consultation rapide au CRCM⁽⁹⁾**. Des mesures thérapeutiques immédiates sont à mettre en place.

Dans la mucoviscidose, la dégradation de la fonction pulmonaire est un facteur

pronostic majeur. Elle est exprimée sur les épreuves fonctionnelles respiratoires ou EFR, par le déclin du volume expiratoire maximal par seconde (VEMS). Ce dernier est altéré lors des exacerbations pulmonaires⁽¹⁰⁾, particulièrement lorsque la personne est colonisée de façon chronique par le pyocyanique*⁽¹¹⁾. En revanche, **la surveillance rapprochée des personnes atteintes de mucoviscidose, et le diagnostic précoce des exacerbations permettent d'améliorer le pronostic à long terme⁽¹²⁾**.

Le mot de...

CHRISTELLE CHATON

Infirmière coordinatrice du CRCM mixte de Limoges

« Qui mieux qu'un patient et/ou sa famille pour exprimer son ressenti par rapport au mot **exacerbation** ? Voici donc les résultats d'un petit « brainstorming » improvisé avec quelques patients volontaires : drainage, infection, oxygène, mais aussi engrenage, angoisse, ras-le-bol, projets mis entre parenthèses, regard des autres... »

En effet, en dehors du fait que l'exacerbation va systématiquement entraîner une augmentation du temps des soins, ce qui semble difficile

à accepter et à supporter pour les patients est la baisse de la qualité* de vie... Malheureusement, la prise en charge souvent « lourde » couplée à une observance* rigoureuse ne peuvent garantir au patient d'échapper aux exacerbations. Le travail de l'équipe pluridisciplinaire du CRCM consiste donc à l'accompagner au mieux, instaurer une relation de confiance, l'aider à devenir autonome et « l'éduquer » afin de reconnaître les signes d'exacerbation dès leur apparition et d'agir en conséquence. »

F FIBROSE KYSTIQUE



Définition Le terme « fibrose kystique » met en avant des altérations du pancréas⁽⁶⁾. Ce terme avait été initialement utilisé pour décrire la maladie. Les anglo-saxons ont conservé le nom de « cystic fibrosis ». Les français ont préféré garder le terme « mucoviscidose » voulant dire littéralement « mucus* visqueux », pour mettre en évidence l'obstruction caractéristique des voies aériennes et digestives.

La mucoviscidose – ou fibrose kystique du pancréas – conduit à la **destruction des îlots du pancréas responsables de la sécrétion d'insuline**, hormone fabriquée par le pancréas qui maintient l'équilibre du sucre dans le sang⁽¹³⁾.

Le diabète peut rester silencieux, sans symptôme pendant sa phase initiale, ou se manifester par une soif intense, une perte de poids et une fatigue, ou encore par une augmentation des épisodes infectieux. Rare dans l'enfance, **la fréquence du diabète augmente avec l'âge.**

Ces altérations du pancréas peuvent donc aboutir à une **insuffisance de la sécrétion d'insuline, entraînant alors l'apparition d'un diabète** qui nécessite l'administration d'insuline.

Le diabète aggrave la mucoviscidose, et peut avoir des complications qui lui sont propres. C'est pourquoi il est important de le dépister précocement⁽⁶⁾.



Le saviez-vous ?

Aujourd'hui, le diabète se manifeste avant l'âge de 20 ans chez environ 10 % des personnes atteintes de mucoviscidose⁽¹³⁾.

Après l'âge de 20 ans, le diabète concerne un tiers de celles-ci, et la moitié d'entre elles après l'âge de 30 ans⁽¹³⁾.

G GÉNOTYPE



Définition Le génotype est l'ensemble des caractères génétiques d'un être vivant⁽³⁾. Autrement dit le génotype est en quelque sorte la carte d'identité génétique d'un individu⁽⁴⁾. La détermination du génotype permet de comprendre le mode de transmission des caractères héréditaires entre les individus⁽⁴⁾.



La mucoviscidose est une maladie génétique, causée par un gène défectueux qui ne fonctionne pas correctement : **on parle de mutation**⁽⁵⁾.

Les mutations responsables de la maladie sont situées sur le **gène CFTR* du chromosome 7**. À ce jour, plus de 2 000 mutations de ce gène ont été décrites, parmi lesquelles la plus fréquente, rencontrée chez environ 80 % des malades en France, est la **mutation F508del**. Les mutations sont réparties en 6 classes différentes en fonction du degré d'altération du fonctionnement de la protéine^(5,8).

Ce grand nombre de mutations permet aussi de comprendre que **la mucoviscidose est une maladie dont l'expression est plus ou moins sévère selon la nature des mutations portées par une personne** et que certaines personnes ne sont diagnostiquées qu'à l'âge adulte^(2,7). De même si la grande majorité des personnes atteintes de mucoviscidose présente une insuffisance pancréatique* externe, 10 à 15 % d'entre elles ont un pancréas qui fonctionne suffisamment pour permettre l'absorption des graisses et ainsi éviter les problèmes de digestion⁽²⁾.

Le saviez-vous ?

En 2015, selon les données du registre français de la mucoviscidose⁽⁸⁾ :

- 41,9 % des personnes atteintes de mucoviscidose ont deux fois la mutation F508del
- 40 % d'entre eux ont la mutation F508del sur un gène et une autre mutation sur l'autre gène



Définition D'une façon générale, on parle d'hygiène pour définir l'ensemble des principes, des pratiques individuelles ou collectives visant à la conservation de la santé, au fonctionnement normal de l'organisme ⁽³⁾.



Pour se protéger au maximum contre les risques d'infection, une bonne hygiène est indispensable. Observer un certain nombre de précautions participe à la préservation d'un bon état de santé.

Pour les personnes atteintes de mucoviscidose et leurs familles, il est important d'appliquer la même hygiène de base que pour tout le monde, avec des points de vigilance particuliers !

Les mains sont un vecteur de germes important. Un lavage des mains à certains moments clés permet de réduire les risques d'infection ⁽¹⁴⁾. Pour le malade comme pour son entourage, il est conseillé de se laver les mains avant de préparer le repas, avant chaque repas, après être allé aux toilettes, avant et après les soins, après s'être mouché et après avoir fréquenté des lieux publics. Le lavage des mains est à privilégier aux solutions hydro-alcooliques.

Certains lieux dans la maison sont plus propices au risque de contamination ⁽¹⁴⁾ :

- les « réservoirs » : sites humides de la maison (cuvette des WC, évier...)
- les « disséminateurs » : ustensiles utilisés pour le nettoyage (serpillères, éponges, gants...)
- les surfaces en contact avec les mains ou avec la nourriture (poignées, robinets de lavabos, baignoire, téléphone...)

Savon de Marseille, le vrai bien sûr, savon noir, vinaigre blanc ou encore bicarbonate de soude... c'est sur eux qu'il faut compter pour un nettoyage sans faille. Autant que possible, éviter les huiles essentielles et les produits auxquels sont ajoutés des parfums, ceux-ci pouvant alors devenir irritants !

Le mot de...

SOPHIE FRAIN

Infirmière et Conseillère Médicale en Environnement Intérieur (CMEI) pour l'association Capt'Air Bretagne

« Dans la mucoviscidose, le risque infectieux fait naturellement peur et il est légitime de vouloir le maîtriser. Attention néanmoins à garder une juste mesure dans l'application des

règles d'hygiène : elles ne doivent pas devenir une obsession ou empêcher les malades de vivre une vie sociale la plus normale possible ⁽¹⁴⁾. Santé signifie aussi bien-être psychosocial ! »



Définition On parle d'insuffisance pancréatique quand l'une ou les deux fonctions sécrétrices du pancréas sont détériorées⁽³⁾. Dans la mucoviscidose, ceci est dû principalement à l'obstruction des conduits du pancréas par le mucus* épaissi. Les enzymes de la digestion produites par le pancréas sont bloquées dans les canaux du pancréas et ne peuvent donc pas être libérées dans l'intestin⁽⁶⁾.

Situé derrière l'estomac, **le pancréas fabrique des enzymes qui favorisent la digestion**. Ces enzymes, contenues dans des sucs pancréatiques, passent du pancréas dans l'intestin grêle par l'intermédiaire de fins canaux. Elles peuvent être comparées à des paires de ciseaux qui coupent les aliments en tout petits morceaux pour que les nutriments puisés dans l'alimentation puissent être assimilés par l'organisme.

fonctionne mal. Le mucus* épais empêche le passage d'une quantité suffisante d'enzymes dans l'intestin grêle, ce qui perturbe la digestion^(2,15). L'atteinte du pancréas se manifeste par une diarrhée chronique accompagnée de douleurs abdominales⁽⁶⁾.

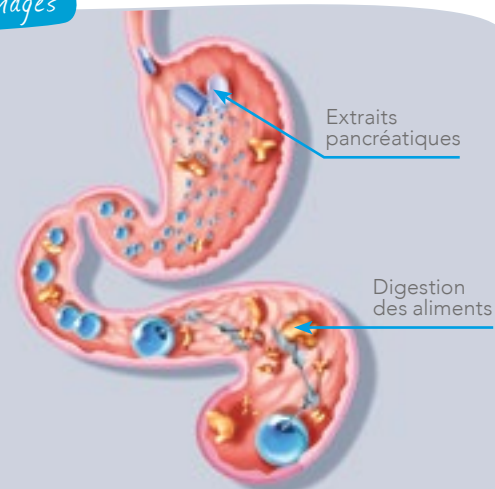
Sans l'intervention de ces enzymes, la digestion des aliments se déroule plus difficilement^(5,15).

Chez 85 % à 90 % des personnes atteintes de mucoviscidose, le pancréas

Sans traitement approprié à base d'extraits pancréatiques, **les problèmes digestifs peuvent mener à une carence alimentaire grave et à un retard de croissance**. Les personnes atteintes de mucoviscidose souffrent souvent de douleurs abdominales, de problèmes de foie et de constipation⁽⁵⁾.



En images



JOURNALIER

Apports Journaliers
Recommandés



Définition L'alimentation doit apporter une quantité suffisante des différents nutriments nécessaires pour assurer la couverture de l'ensemble des besoins du corps. Ces besoins sont différents d'un individu à l'autre ⁽¹⁶⁾.

Une alimentation adaptée représente donc un facteur déterminant dans la lutte contre la mucoviscidose ⁽¹⁵⁾. L'alimentation quotidienne, pour une personne atteinte de mucoviscidose, a pour objectif des apports énergétiques supérieurs aux apports journaliers recommandés (AJR) pour l'âge.

Des apports de 120 à 150 % des AJR sont généralement suffisants pour maintenir un état nutritionnel normal. C'est pourquoi il est recommandé de consommer des aliments riches en calories et en lipides ⁽¹⁸⁾.

Les personnes atteintes de mucoviscidose ont aussi besoin

d'un plus grand apport en matières grasses (35 à 40 % des besoins énergétiques) par rapport à la population générale ($\leq 30\%$) ⁽¹⁷⁾. La quantité d'énergie fournie par l'alimentation est exprimée en kilocalories (kcal) ⁽¹⁵⁾.

Le besoin en énergie dépend de différents facteurs : l'âge, le sexe, la taille, le poids, la santé, les activités, la fonction pulmonaire et le degré d'insuffisance pancréatique* ^(15,17).

Il ne faut pas hésiter à demander conseil au diététicien du CRCM qui pourra calculer avec précision vos besoins énergétiques.

Le mot de...

SYLVIE HOARAU et Dr CÉLINE TASSET

Infirmière coordinatrice et médecin référent, CRCM mixte Saint-Pierre, La Réunion

« Il est important de développer le plaisir de manger, de préparer ses repas et d'éveiller au goût dès le plus jeune âge, sans être obsédé par la quantité journalière consommée. Faire confiance à son enfant et à l'équipe qui le prend en charge est aussi capital.

L'équilibre passe par des repas variés et par des bonnes habitudes alimentaires, notamment vis-à-vis des apports en sucres pour prévenir les complications du diabète. Finalement, le repas doit rester un moment agréable, de partage et de convivialité. »



Les personnes atteintes de mucoviscidose ont besoin de plus d'énergie que les autres, non seulement pour lutter contre les infections, mais aussi parce que le simple fait de respirer est plus difficile et nécessite beaucoup d'efforts de la part de l'organisme ^(15,17).

KINÉSITHÉRAPIE RESPIRATOIRE



Définition La kinésithérapie respiratoire permet de diminuer l'encombrement des bronches*, en facilitant l'expectoration⁽⁶⁾. C'est l'un des traitements essentiels de la mucoviscidose. La kinésithérapie participe aussi au maintien de l'élasticité thoracique et de la musculature.

La kinésithérapie respiratoire doit être pratiquée tous les jours, parfois deux fois par jour, et devient un acte ordinaire de la vie. Elle est réalisée par un kinésithérapeute, mais les parents peuvent la pratiquer jusqu'à ce que l'enfant puisse se prendre en charge lui-même^(5,6). Il existe en effet des techniques de kinésithérapie que l'on peut réaliser soi-même, comme le drainage autogène⁽⁶⁾.

En permettant l'évacuation du mucus* épais et collant des voies respiratoires, elle favorise le « nettoyage des bronches* » et permet d'éviter les infections et les complications⁽⁵⁾.

Une séance de kinésithérapie respiratoire consiste à réaliser des exercices pour pouvoir utiliser ses muscles et ses poumons correctement, pour pouvoir évacuer le mucus* et respirer le mieux possible. Elle peut se dérouler soit au cabinet du kinésithérapeute, soit à domicile, voire éventuellement dans l'établissement scolaire⁽⁵⁾.

Elle contribue au dégagement des voies respiratoires et au maintien d'une bonne condition physique⁽⁵⁾.

Le mot de...

VINCENT RIVERY

Kinésithérapeute, CRCM adultes, hôpital Foch, Suresnes

« En tant que kinésithérapeutes, nous avons un rôle de coaching afin que les patients deviennent autonomes dans leurs soins, en particulier pour le drainage bronchique... L'activité physique va également aider au drainage bronchique. Notre rôle est donc aussi de les guider dans le choix des activités physiques, en accord

avec le médecin du CRCM. La presque totalité des activités physiques est possible et à encourager. Notre objectif est de faire en sorte que tout patient atteint de mucoviscidose soit le plus autonome possible dans sa vie quotidienne, et de l'aider à maintenir la meilleure fonction respiratoire possible. »



Le maître-mot de la mucoviscidose est la prévention des infections pulmonaires⁽⁶⁾. La kinésithérapie respiratoire est donc très importante, même lorsque tout va bien et qu'il n'y a pas de symptôme respiratoire⁽⁶⁾.

L LABORATOIRE

examens de



Définition Ces examens complémentaires permettent d'orienter ou de confirmer un diagnostic clinique et de suivre l'évolution d'une maladie sous traitement⁽³⁾.



Chez les patients qui n'expectorent pas spontanément et chez les nourrissons, les sécrétions bronchiques sont récupérées par écouvillonnage de l'arrière-gorge au décours d'une séance de kinésithérapie*. On peut essayer aussi d'induire l'expectoration chez les enfants au-delà de 6 ans et qui n'expectorent pas à l'aide de médicaments et de nébulisations⁽⁶⁾.

Des analyses de sang sont régulièrement réalisées pour surveiller aussi la fonction hépatique et l'état nutritionnel⁽⁶⁾.

Un dépistage* du diabète doit être fait régulièrement à partir de 10 ans. L'hyperglycémie provoquée orale (HGPO) est le test de dépistage* de référence^(6,13).

Chez un malade à jeun depuis au moins 8 heures, ayant eu un apport de sucres d'au moins 150 g/jour au cours des 3 jours précédents, on donne à boire une solution de glucose à la dose de 1,75 g par kg, dissous dans 300 mL d'eau, avec un maximum de 75 g. Des prises de sang sont faites à jeun et 2 heures après la prise de la solution glucosée⁽⁶⁾.

Le saviez-vous ?

Réalisée lors de la consultation de suivi ou en raison d'une exacerbation*, l'ECBC permet d'identifier la présence de germes. La bactériologie est omniprésente dans la mucoviscidose, du dépistage* jusqu'en post-greffe. La flore évolue selon l'âge (*Haemophilus influenzae* et *Staphylococcus meti S* chez l'enfant, puis *Pyocyanique**)⁽⁸⁾.

À chaque consultation, des **études cyto bactériologiques des crachats (ECBC)** sont à effectuer pour rechercher des germes et débiter éventuellement un traitement* antibiotique^(6,9).



Définition Le mucus est un fluide fabriqué par l'organisme, de consistance visqueuse, d'aspect translucide, qui sert à tapisser l'intérieur de différents canaux. Normalement, le mucus a un rôle protecteur^(3,4). Le mot « mucus » vient du latin mucus, qui signifie « morve »⁽³⁾.



Le mucus a plusieurs fonctions selon l'endroit où il est fabriqué :

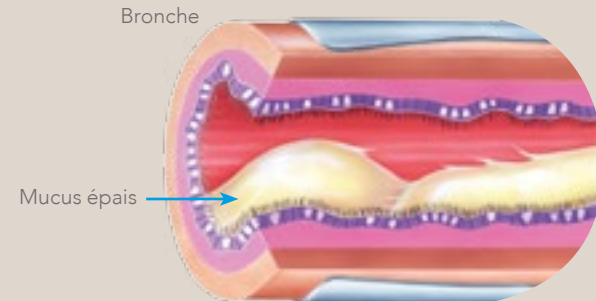
- dans le nez (mucus nasal) ou les poumons (mucus pulmonaire), il permet de capturer les impuretés ou les bactéries apportées par l'air et inspirées afin de les éliminer⁽⁵⁾,
- dans l'estomac, le mucus protège les tissus de la très forte acidité,
- dans l'intestin, il permet l'élimination plus facile des selles.

Mais dans la mucoviscidose, le mucus est trop épais, collant et abondant. Il obstrue les bronches* et l'air circule

moins bien : difficultés respiratoires ou encore toux sont au rendez-vous⁽⁶⁾. De plus, le mucus s'écoule mal : il ne peut donc plus jouer son rôle de protection en évacuant les bactéries indésirables ; **le corps est beaucoup plus sensible aux infections et inflammations**⁽⁵⁾.

Les infections bactériennes fréquentes et spécifiques sont causées par *Staphylococcus aureus* (staphylocoque doré), *Haemophilus influenzae* ou encore *Pseudomonas aeruginosa* (pyocyanique*)⁽⁷⁾.

En images



Des bactéries et de petites particules de poussière se déposent sur le mucus qui, sous la pression de l'air et grâce aux mouvements des cils vibratiles, remontent dans la gorge pour être expectorées (crachées) ou avalées⁽⁵⁾. Dans la mucoviscidose, le mucus, trop épais, rend cette expectoration difficile.



Définition Il s'agit d'un processus adopté par les organismes vivants pour utiliser les aliments afin d'assurer leur croissance et leurs fonctions vitales⁽⁴⁾.



La mucoviscidose entraîne des problèmes respiratoires et la plupart du temps aussi des problèmes digestifs qu'il ne faut pas négliger⁽¹⁵⁾. **Le corps ne parvient pas toujours à utiliser efficacement l'énergie et les nutriments présents dans l'alimentation.**

Dès le plus jeune âge, il est donc important d'adapter l'alimentation en fonction des besoins⁽¹⁵⁾.

Les personnes atteintes de mucoviscidose ont, par ailleurs, **besoin de plus d'énergie** que les autres, non seulement pour lutter contre les infections, mais aussi parce que le simple fait de respirer est plus difficile et nécessite beaucoup d'efforts de la part de l'organisme⁽¹⁵⁾.

Manger de manière variée, équilibrée et riche... Voilà le défi quotidien ! En cas de mucoviscidose, les aliments par nature plus riches en graisses sont fortement conseillés et l'ajout de matières grasses supplémentaires nécessaire. Mais leur consommation implique une prise d'extraits pancréatiques suffisante⁽¹⁵⁾.

Les repas doivent fournir de l'énergie au quotidien, mais également tous les nutriments nécessaires à l'organisme.

L'organisme les puise selon ses besoins dans l'alimentation. C'est pourquoi il est nécessaire de manger un peu de tout⁽¹⁵⁾. On distingue plusieurs nutriments. Les nutriments majeurs, au nombre de trois, sont : les glucides (sucre), les protéines et les lipides⁽⁴⁾. Les autres nutriments sont : les vitamines (substances indispensables, en très petites doses, au bon fonctionnement de l'organisme, et dont il ne peut assurer la synthèse lui-même), les minéraux et l'eau⁽⁴⁾.

Il est aussi important de consommer **suffisamment de sel et de bien s'hydrater**⁽¹⁵⁾.

Le mot de...

ORLANE DUHAMEL

Diététicienne, CRCM mixte de Rouen

« Dans la mucoviscidose, la nutrition joue un rôle primordial car les besoins sont spécifiques. Il est donc important de maintenir un bon état nutritionnel

par une alimentation variée en n'oubliant pas que le repas est un moment de plaisir et de partage. »



Définition D'une façon générale, il s'agit de se conformer à une action d'habitude⁽³⁾. L'observance, ou adhérence au traitement, est le respect par le malade des prescriptions de son médecin et représente un élément clé du succès d'un traitement, qu'il s'agisse de médicaments ou d'actes de soins.



Le traitement* de la mucoviscidose est un traitement lourd, contraignant. La mucoviscidose oblige les patients à une rigueur permanente pour la prise de leurs traitements qui peut parfois sembler difficilement compatible avec une vie normale.

Bien que les causes de non-observance soient complexes, un simple oubli est la cause la plus fréquemment citée pour expliquer que le traitement n'a pas été pris.

Pourtant, **une bonne observance des traitements* aide à prévenir toute dégradation de la maladie**⁽¹⁹⁾.

L'éducation thérapeutique ou ETP des malades, en les responsabilisant et les rendant autonomes dans leur prise en charge, peut aider à :

- faciliter leur observance aux traitements prescrits,

- permettre une bonne hygiène* de vie pour limiter les risques d'infections, - et améliorer leur qualité de vie*.

L'éducation thérapeutique correspond à une **démarche d'information et d'acquisition de compétences** (apprentissage) qui s'inscrit dans le parcours de soins du malade. Elle s'adresse aux patients enfants et adultes, mais aussi à leurs parents et à leurs proches. Les séances sont adaptées en fonction de l'âge et des besoins de chacun. De nombreux « outils », adaptés à chacun, permettent d'animer les séances individuelles et collectives.

Le mot de...

PATRICIA BRAUD

Infirmière d'éducation thérapeutique pédiatrique, CH de Poitiers

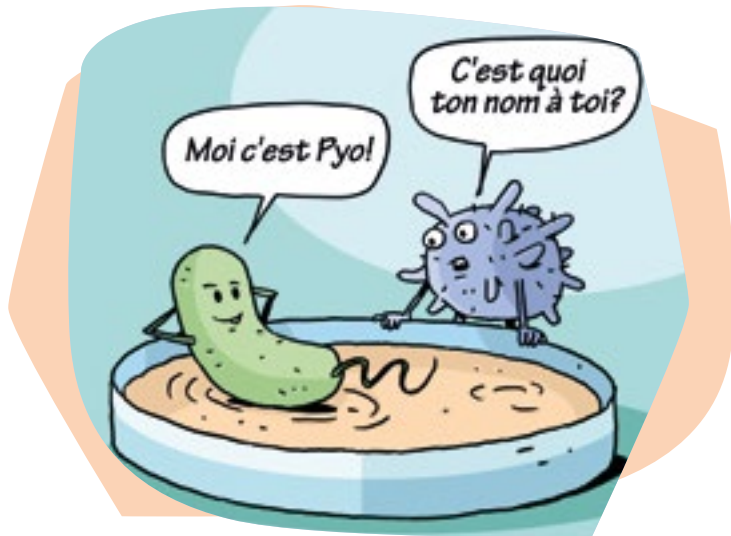
« Le concept d'observance est arrivé relativement tardivement, vers les années 1975, et ce, en même que l'éducation thérapeutique dans les maladies chroniques. Plusieurs facteurs prédictifs d'une bonne observance ont été identifiés, à savoir : la bonne compréhension de la maladie et de ses symptômes, la bonne connaissance des traitements et, surtout, des éventuels effets

indésirables, ou encore la qualité de la relation avec l'équipe soignante. A l'inverse, un traitement complexe, un traitement obligeant à des actes répétitifs ou un traitement stigmatisant la maladie peuvent parfois décourager... Alors, surtout il ne faut pas hésiter à en parler à son équipe soignante ! Des solutions existent. C'est ensemble que la créativité va s'exprimer pour les trouver ! »

P PYOCYANIQUE

Pseudomonas aeruginosa

Définition Il s'agit d'un petit bacille, mobile grâce à son flagelle simple, que l'on retrouve partout dans la nature, dans l'eau, le sol, les plantes, les animaux et l'homme. Cette bactérie produit un pigment (colorant) bleu gris : la pyocyanine, d'où son nom de bacille pyocyanique, nom usuel de la bactérie en France⁽⁴⁾.



Dans la mucoviscidose, les bronches* sont très sensibles aux infections. En effet, le dysfonctionnement de la protéine CFTR*, et l'accumulation de mucus* qu'il engendre, y créent un environnement favorable pour la colonisation par des micro-organismes, en particulier par le pyocyanique⁽⁷⁾.



Dans la mucoviscidose, **les infections causées par *Pseudomonas aeruginosa* sont plus fréquentes chez les adolescents et chez les adultes que chez les jeunes enfants**⁽⁸⁾.

En effet, la colonisation et les infections chroniques à *Pseudomonas aeruginosa* peuvent concerner jusqu'à **80 % des personnes atteintes de mucoviscidose à l'âge adulte**. Au fil du temps, leur traitement* est rendu difficile par l'apparition de **résistances aux antibiotiques**⁽²⁰⁾.

Lors d'une exacerbation* sévère pouvant être due au pyocyanique, les symptômes suivants peuvent être observés⁽⁴⁾ :

- Fièvre
- Sueurs
- Difficulté respiratoire sévère
- Cyanose traduisant le déficit d'apport en oxygène au niveau des tissus
- Toux ramenant des glaires
- Angoisse voire confusion

Malgré tout, les infections par le pyocyanique peuvent être peu ou pas symptomatiques chez l'enfant, avec parfois majoration discrète de la toux et des sécrétions). Il est donc important de réaliser des ECBC* systématiques à chaque visite pour détecter précocement les infections, les traiter et avoir ainsi plus de chance de l'éradiquer.

Le saviez-vous ?

Pseudomonas aeruginosa est une bactérie ubiquitaire ou ubiquiste, c'est-à-dire qu'on la trouve partout, qu'elle vit à l'état libre de façon opportuniste. Elle est normalement présente chez un individu et devient pathogène lors d'un affaiblissement des défenses de l'organisme⁽⁴⁾.



QUALITÉ

de vie



Définition *Tout ce qui contribue à créer des conditions propres à épanouir davantage l'individu⁽³⁾.*

La mucoviscidose bouleverse le quotidien des malades et de leurs familles, tant au niveau familial que scolaire, professionnel ou social.

Malgré tout, la vie d'une personne atteinte de mucoviscidose doit être aussi normale que possible pour qu'elle puisse s'épanouir⁽⁶⁾.

La vie quotidienne est rythmée par les séances de kinésithérapie* et les prises de comprimés d'extraits pancréatiques, avant chaque repas. En cas de survenue d'un diabète, le contrôle de la glycémie et l'injection d'insuline viennent s'ajouter à ces routines imposées par la maladie⁽⁶⁾. La scolarité, la vie professionnelle, les vacances, ou encore les transports : **ce qui est simple pour la plupart des gens se complique avec la mucoviscidose !**

Il doit lui être permis de participer à toutes les activités qui facilitent son intégration, tout en veillant à l'observance* des traitements. **Les vacances, les sorties, la pratique du sport sont à encourager⁽⁶⁾.**

Que ce soit au niveau scolaire ou professionnel, des aménagements peuvent être proposés en fonction des moments évolutifs de la maladie⁽⁶⁾.

Le mot de...

FARAH DEMATTE

Assistante Sociale, CRCM pédiatrique du CHRU de Lille, hôpital Jeanne de Flandre

« La prise en charge des soins rend souvent le quotidien plus complexe. Pour chaque patient, il s'agit donc de trouver un équilibre dans sa vie, entre école ou travail, loisirs, famille... ses envies mais également les soins qui prennent beaucoup de temps chaque jour. Dès que possible, il faut rencontrer les

familles et les informer de façon personnalisée sur leurs droits, les congés spécifiques mais également sur les aides possibles... Aux côtés des CRCM, il faut souligner que les associations développent de nombreuses actions pour améliorer la vie quotidienne des patients et de leurs familles. »



R RADIOGRAPHIE



Définition La radiographie est la formation, sur un film photographique, d'une image d'un objet qui a été interposé entre le film et une source de rayons X. Le radiogramme est l'image obtenue de cette manière⁽⁴⁾. Le terme de radiographie est maintenant utilisé dans un sens plus large d'imagerie médicale⁽⁴⁾.

Des radiographies et parfois des scanners du thorax sont pratiqués régulièrement, au minimum 1 fois par an après la 1^{ère} année de vie, au moment du bilan annuel^(6,9). Le scanner thoracique peut jouer un rôle majeur dans la détection des modifications structurales des bronches* et des poumons.

atteinte hépatique^(6,9). Elles peuvent être accompagnées d'un doppler⁽⁹⁾.

L'état des os est à surveiller régulièrement à partir de l'adolescence par une ostéodensitométrie⁽⁶⁾.

D'autres examens, comme une IRM (imagerie par résonance magnétique) des sinus, une endoscopie des fosses nasales ou une échographie cardiaque, peuvent être proposés selon le contexte clinique et la survenue de symptômes⁽⁹⁾.

De même, **des échographies répétées au niveau de l'abdomen doivent être réalisées dès l'enfance** pour diagnostiquer rapidement une



Le saviez-vous ?

Les spécialistes médicaux qui utilisent la radiologie sont les radiologues, appelés également radiologistes. Ils sont maintenant regroupés en deux spécialités, ceux manipulant le radiodiagnostic et l'imagerie médicale d'un côté et les autres manipulant la radiothérapie (utilisation des rayons comme thérapeutique)⁽⁴⁾.

S SPIROMÉTRIE

Définition La spirométrie est un examen utilisé pour les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), très fréquemment pratiqué en pneumologie, pour suivre l'évolution d'une maladie pulmonaire, et les effets des médicaments sur cette maladie ⁽³⁾.



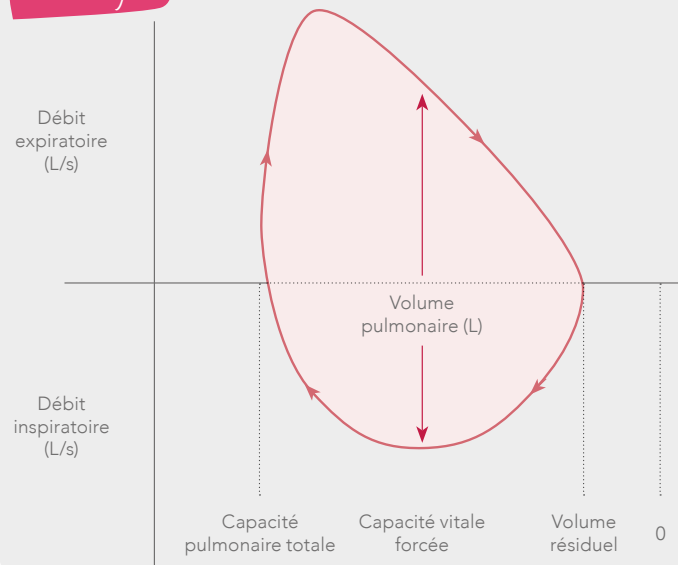
Dans la mucoviscidose, la fonction pulmonaire doit être régulièrement surveillée.

Cela se fait à l'aide des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR). Elles consistent à souffler dans un appareil qui mesure plusieurs

paramètres, dont le volume expiratoire maximum en une seconde (VEMS) ou quantité d'air expulsée dans la première seconde du test.

Ceci permet d'évaluer la gravité de l'atteinte respiratoire et de suivre son évolution à travers le temps ⁽⁶⁾.

En images



T TRAITEMENT



Définition C'est l'ensemble des méthodes employées pour lutter contre une maladie et, si cela est possible, tenter de la guérir⁽³⁾.



La mucoviscidose étant une maladie qui touche différents organes, l'approche thérapeutique se doit d'être pluridisciplinaire. Les CRCM sont les mieux placés pour coordonner les soins des patients. La prise en charge de la mucoviscidose repose sur deux piliers fondamentaux : **la nutrition* et la fonction respiratoire**^(6,7).

La grande majorité des soins visent à éliminer au maximum le mucus* qui obstrue les voies respiratoires et à le rendre plus fluide. Au quotidien, la **kinésithérapie* respiratoire**^(6,7) aide à l'expectoration par différentes techniques. La pratique d'activités sportives n'est pas à éviter⁽⁵⁾ : bien au contraire ! Elle permet de maintenir la fonction pulmonaire et également de mieux drainer les sécrétions.

Parfois, en cas d'obstruction des bronches* et de difficultés respiratoires, il peut être nécessaire de respirer dans un appareil qui diffuse un bronchodilatateur (médicament augmentant le diamètre des bronches*) et/ou un médicament permettant de fluidifier le mucus*^(6,7).

On surveille aussi les infections respiratoires de très près, ce qui permet la **prise rapide d'antibiotiques**.

Parfois, il est nécessaire que les antibiotiques soient administrés par voie intraveineuse, directement dans le sang^(5,7). Le type d'antibiotique dépend du germe en cause et de sa sensibilité aux différents antibiotiques⁽⁶⁾. Pour l'appareil digestif, les soins consistent à remplacer les **enzymes issues du pancréas*** par des extraits pancréatiques, sous forme de comprimés^(6,7). Ces extraits pancréatiques sont la base du traitement⁽⁶⁾.

Si besoin, des traitements spécifiques sont proposés en cas d'atteinte hépatique ou de survenue d'un diabète.

Enfin, lorsque l'insuffisance respiratoire est terminale, une oxygénothérapie devient nécessaire. Une **greffe pulmonaire** peut aussi être envisagée en dernier recours⁽⁷⁾.

Le saviez-vous ?

La recherche sur la mucoviscidose est très active en France et dans le monde. Les principales pistes concernent l'amélioration des traitements symptomatiques et la recherche de molécules capables d'améliorer le fonctionnement de la protéine CFTR* défectueuse⁽⁵⁻⁷⁾.



Définition Qui est seul, qui existe en un seul exemplaire⁽³⁾. Qui se distingue des autres par son originalité, ses qualités⁽³⁾.



La mucoviscidose est une maladie génétique et héréditaire qui touche les cellules qui tapissent différents organes tels que les voies respiratoires, le tube digestif, les glandes sudorales, en altérant leurs sécrétions (mucus*, sueur, ...)⁽⁶⁾.

L'expression de la maladie, ainsi que son évolution, est différente d'un patient à l'autre. Ceci peut être en partie expliqué par le fait qu'aujourd'hui **plus de 2 000 mutations du gène CFTR* ont été décrites**⁽⁵⁾. Malgré tout, Il n'y a pas de corrélation exacte entre le type de mutation et les manifestations cliniques de la maladie (corrélation génotype*- phénotype)⁽⁶⁾.

La prise en charge médicale doit donc être adaptée à chaque malade, en fonction de son âge et des problèmes qu'il rencontre à un moment donné. Cela impose donc un suivi médical attentif et très régulier afin de détecter précocement ses problèmes.

Malgré tout, les élèves atteints de mucoviscidose s'efforcent de mener

une scolarité normale. Il va en être de même à l'âge adulte, même si des aménagements de travail peuvent être proposés. Chaque malade doit pouvoir s'exprimer à travers les matières et activités physiques qu'il préfère, et des projets de vie socio-professionnel.

Finalement, dans un quotidien lourd qui a été envahi par la maladie, chaque malade et chaque membre de la famille peuvent avoir des ressentis, et vécus différents vis-à-vis de la mucoviscidose. Cela est normal et c'est pourquoi la construction de projets de vie est à encourager !

L'équipe médicale du CRCM peut répondre aux préoccupations des malades et de leur famille. N'hésitez pas à échanger avec elle, en particulier avec le psychologue.

Le mot de...

VÉRONIQUE LOPPINET

Infirmière coordinatrice, CRCM adultes de Nantes

« Nous sommes tous uniques mais aussi tous semblables. Notre rôle au sein des CRCM est de nous adapter au mieux à chacun en tenant compte de nos différences qui font de nous des êtres uniques. La même pathologie chez une personne du même âge et

du même sexe s'exprime différemment. Chaque patient est unique ainsi que chaque relation soignant/soigné. Ceci donne beaucoup de relief à notre travail et des couleurs différentes chaque jour. Soyons nous-même, restons unique ! »



Définition La vaccination est un processus qui fournit une protection, ou immunité, à une personne, contre une infection ⁽²¹⁾.



La vaccination inocule **une substance qui contient de toutes petites quantités d'un agent infectieux, ou une forme affaiblie d'un virus ou d'une bactérie**. Elle est généralement pratiquée avec une pipette.

Le virus ou la bactérie stimule le système immunitaire du corps pour produire des anticorps. Ces anticorps sont ensuite capables de reconnaître et de détruire efficacement l'infection lorsqu'ils s'y trouvent exposés à nouveau. Cela aide à protéger une personne contre une maladie infectieuse si jamais elle entrait en contact avec elle à l'avenir^(3,4,21).

Les personnes qui ont la mucoviscidose **sont très susceptibles de développer une infection des poumons**, ce qui peut engendrer une détérioration de leurs symptômes. Et, si une personne avec la mucoviscidose est atteinte d'une grave infection, telle que la grippe ou une pneumonie, elle risque de souffrir de graves complications, qui pourraient entraîner son hospitalisation

et/ou un long traitement pour traiter l'infection⁽¹⁰⁾.

Il est donc très important que la personne atteinte de mucoviscidose soit à jour dans ses vaccins (y compris vaccin anti-hépatite B, rappel coqueluche). Elle doit être vaccinée contre la grippe chaque année et doit aussi suivre le calendrier vaccinal pour la vaccination antipneumococcique, anti-hépatite A^(9,21). L'entourage du malade doit aussi être à jour pour la vaccination anti-coqueluche⁽⁹⁾.

Le développement de nouveaux vaccins contre les infections à *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* et Virus respiratoire Syncytial représente un enjeu important pour les malades⁽²⁰⁾.

Le mot de...

Dr MICHÈLE GÉRARDIN

Médecin, CRCM pédiatrique de Robert Debré, Paris

« La vaccination est un outil de prévention précieux. Les patients doivent bien sûr être à jour de leurs vaccinations, notamment vis-à-vis de la grippe (à partir de 6 mois), la coqueluche, le pneumocoque et l'hépatite B. On incite aussi les parents des nourrissons à se faire

vacciner contre la grippe et la coqueluche. Enfin, il faut rappeler l'importance de la vaccination antigrippale pour les soignants qui prennent en charge les patients, que ce soit au CRCM ou en libéral. La vaccination, c'est l'affaire de tous ! »



Définition Le mot web est une abréviation de l'anglais World Wide Web, signifiant toile d'araignée mondiale⁽³⁾. Les adolescents de la génération Z* trouvent aujourd'hui dans le web 2.0 un espace de socialisation ; il s'agit d'un véritable outil d'expression et de lien social.



Internet présente une source inépuisable d'informations médicales. Découvrir un site de santé et bien-être ou s'informer sur les actualités médicales riment parfois avec difficulté de trouver une information fiable. De nombreuses informations sont disponibles sur Internet ; certaines sont sûrement plus sérieuses que d'autres.

Surtout, **n'hésitez pas à demander conseils à votre équipe soignante** et à lui poser toutes les questions que vous souhaitez. Ne restez pas avec une question sans réponse.

Il est recommandé de consulter en priorité des sites web d'institutions publiques, de sociétés savantes ou d'associations reconnues.

Voici ci-dessous une liste non exhaustive de sites Internet sur lesquels il est possible d'avoir de nombreuses informations tant sur la maladie, que sur les droits ou encore les ressources disponibles pour les familles :

- www.vaincrelamuco.org
- www.mucoviscidose-cftr.com
- www.centre-referance-muco-nantes.fr
- www.orpha.net
- www.ameli-sante.fr
- www.has.fr

Le saviez-vous ?

Pour les sites web médicaux et de santé, cherchez le sceau **HONcode** ! Quand ce sceau est présent sur un site de santé, cela signifie qu'il répond à des critères précis d'éthique et de transparence. La Fondation HON (Health On the Net) est une organisation non gouvernementale dont l'objectif est de promouvoir le développement et les applications de nouvelles technologies d'information notamment dans les domaines de la médecine et de la santé.

X-Y HOMME-FEMME



Définition La mucoviscidose concerne aussi bien les filles que les garçons et peut avoir des conséquences sur la capacité à avoir des enfants (fertilité).



Pour les hommes, une stérilité masculine est présente dans 98 % des cas et est de type obstructif. La fonction sexuelle (désir sexuel, érection) est normale.

Les testicules produisent des spermatozoïdes normaux, mais les canaux par lesquels ils cheminent (canaux déférents) n'existent pas ou sont interrompus (absence des canaux déférents ou agénésie, ou bien anomalies de ces canaux ou dysgénésie). Le diagnostic est fait par un examen clinique et l'analyse du spermogramme⁽⁶⁾.

La stérilité est rare chez la femme, mais une infertilité peut survenir. Elle est due à l'épaississement de la glaire

cervicale qui rend difficile la montée des spermatozoïdes vers l'utérus⁽⁶⁾.

La mucoviscidose ne pose pas de problème particulier à la grossesse, et la grossesse n'aggrave pas la mucoviscidose si l'état respiratoire et nutritionnel de la femme sont bons avant la grossesse. En revanche, s'ils sont mauvais, la grossesse peut représenter un risque pour la femme. Il est donc préférable d'en parler avec le médecin spécialiste et de faire le point avant d'envisager une grossesse⁽⁶⁾.

Le saviez-vous ?

En 2015, selon les données du registre français de la mucoviscidose, il y a eu⁽⁸⁾ :

- 40 débuts de grossesse
- 11 paternités naturelles
- 21 aides médicales à la procréation

Z COMME GÉNÉRATION Z



Définition La génération Z représente les enfants nés après 1995 et avant 2010. Le mot d'ordre de cette génération est « socialiser », c'est-à-dire partager des liens avec les autres ⁽²²⁾.



Face aux écrans, la génération Z a gagné en aptitudes cérébrales de vitesse et d'automatismes ⁽²³⁾ et aime échanger par SMS ⁽²²⁾.

Chaque génération a aussi ses moyens de communication privilégiés et son propre langage qu'il faut savoir décoder ⁽²²⁾ :

- TQT GR : t'inquiète, je gère !!
- Être en Bad : filer du mauvais coton
- FFP : Fashion Faux Pas

- KSOS, Boloss : Cas social, ceux qui ne sont pas populaires
- OMG : Oh My God ! Quel choc !
- OKLM : Tout va bien ! Je suis au calme !

Aujourd'hui, le web* 2.0 et l'accès facilité à la téléphonie mobile offrent de nouvelles possibilités de communication entre patients, qui pouvaient jusqu'à être limitées à cause du risque de transmission des germes.

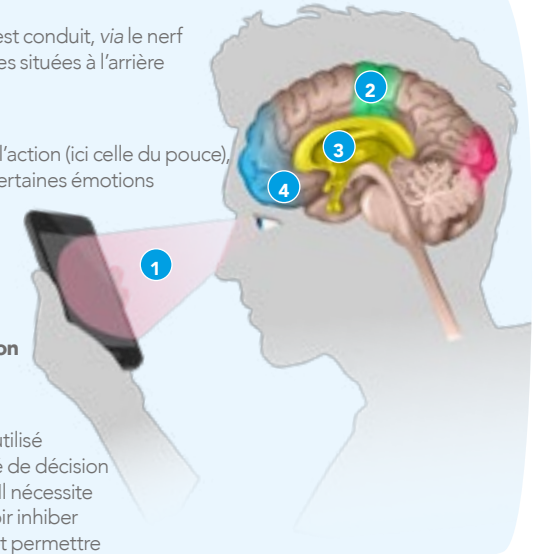
En images

1/ Le **signal capté par œil** est conduit, via le nerf optique, vers les aires visuelles situées à l'arrière du cerveau

2/ Le **cortex moteur** entraîne l'action (ici celle du pouce), les automatismes, mais aussi certaines émotions et croyances

3/ Les jeux vidéos et autres activités gratifiantes sur écrans stimulent le **circuit de récompense et la libération de la dopamine**

4/ Le **cortex préfrontal** est utilisé pour améliorer cette rapidité de décision et d'adaptation multitâche. Il nécessite d'être entraîné pour pouvoir inhiber les réactions impulsives, et permettre le raisonnement



Chaque génération a ses caractéristiques. Voici les plus principales pour adolescents de la génération Z ⁽²²⁾ :

- Ils sont natifs du numérique et hyperconnectés sur les réseaux sociaux. Ils sont même capables d'utiliser plusieurs écrans en même temps.
- Ils sont plutôt idéalistes, lucides et matures.
- Ils ont globalement beaucoup d'humour.
- Ils sont tolérants et hypersensibles. Ce sont des émoboomers : émo comme émotions.
- Il sont axés sur « ce qui se fait ». Pour eux, l'ordre moral est important.



1. Sophie Houzard et Christelle Routelous, « L'institutionnalisation de la mucoviscidose : histoire d'un réseau sociotechnique clinique abouti », Quaderni [En ligne], 85 | Automne 2014, mis en ligne le 05 octobre 2016, consulté le 18 mars 2015.
2. Bienvenu T. La mucoviscidose : les relations entre le génotype et le phénotype. Arch Pédi. 2003;10(Suppl2):318s-324s.
3. Larousse. www.larousse.fr (consulté le 13 janvier 2017)
4. www.vulgaris-medical.com (consulté le 13 janvier 2017)
5. Association Muco. Association Belge de Lutte contre la Mucoviscidose. www.muco.be/fr (consulté le 13 janvier 2017)
6. Encyclopédie Orphanet Grand Public. La mucoviscidose. Octobre 2006. www.orpha.net (consulté le 13 janvier 2017)
7. INSERM. Dossier réalisé en collaboration avec Claude Férec. Mucoviscidose. Septembre 2014. www.inserm.fr (consulté le 13 janvier 2017)
8. Registre français de la mucoviscidose. Bilan des données 2015. Vaincre la Mucoviscidose et Institut national d'études démographiques (Ined). Paris, décembre 2016.
9. HAS. Guide Affection de Longue Durée. Mucoviscidose. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Novembre 2006.
10. Wagener JS, et al. Oral, inhaled, and intravenous antibiotic choice for treating pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2013;48(7):666-73.
11. Sanders DB, et al. Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2010;182(5):627-32.
12. Johnson C, et al. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis: a center-based analysis. *Chest.* 2003;123(1):20-7.
13. Kessler L, et al. Le diabète de la mucoviscidose : situation actuelle et prise en charge. *Méd Mal Métabol.* 2016;10(5):445-51.
14. Vaincre la Mucoviscidose. Les questions médicales. Recommandations pour la prévention de l'acquisition et de la transmission des germes respiratoires dans la mucoviscidose. Avril 2004.
15. Association Muco. Association Belge de Lutte contre la Mucoviscidose. A table. Quelques conseils pour l'alimentation des enfants & des jeunes atteints de mucoviscidose. Janvier 2011.
16. Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail. Apports Nutritionnels Conseillés. www.anses.fr/fr/content/les-apports-nutritionnels-conseilles (consulté le 13 janvier 2017)
17. Borowitz D, et al. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;35(3):246-59.
18. Turck D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016;35(3):557-77.
19. Murriss-Espin M. La mucoviscidose : de l'enfant à l'adulte. *Rev Mal Respir.* 2005;22:507-8.
20. Lordache L, et al. Vaccination des patients atteints de mucoviscidose. *Arch Pédi.* 2012;19:S36-S39.
21. European Lung Foundation. La vaccination et les maladies. www.europeanlung.org (consulté le 13 janvier 2017)
22. Revol O. Eduquer les enfants du XXIe siècle : les nouveaux codes. Savoirs et perspectives. D'après une conférence d'Olivier Revol. 19 février 2015.
23. Sciences et Avenir. Février 2015 « Génération Z, le cerveau des enfants du numérique », disponible sur www.sciencesetavenir.fr (consulté le 13 janvier 2017)