



Vivre avec la mucoviscidose

Ce que
je dois savoir

Devenir adulte avec la mucoviscidose

Informations pour les jeunes
et les jeunes adultes



Société Suisse pour
la Mucoviscidose (CFCH)

Chère/cher jeune,

En tant qu'enfant, tu commences à «devenir adulte» à l'âge de 12 ans environ. Ton corps commence à changer*, de même que tes pensées et tes sentiments: tes amis occupent une place de plus en plus importante dans ta vie, tu veux «faire partie de la bande» et ne pas être différent – et surtout pas à cause de ta maladie! Parfois, tu es en rogne contre elle, car tu te sens plus faible que les autres. Et aussi contre tes parents qui veulent te donner plein de bons conseils. Tu veux de plus en plus prendre ta vie et ta maladie en main. Tu en es capable et il est important que tu assumes des responsabilités envers toi-même et envers ta maladie et que tu comprennes pourquoi certains médicaments et thérapies sont nécessaires.

Cette brochure a pour but de te permettre de faire face à tous ces changements et de vivre harmonieusement avec tes parents et ta maladie.

* Tu trouveras des informations sur les changements que ton corps va subir pendant la puberté dans la brochure: La mucoviscidose et le premier amour



Être à l'écoute de soi

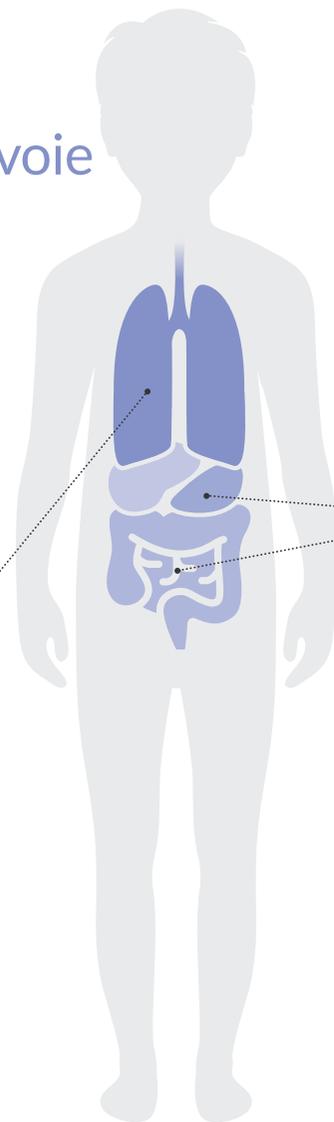
Identifier les signaux que ton corps envoie

Comme tu le sais, la mucoviscidose est une maladie héréditaire qui empêche la fluidification naturelle de certaines sécrétions (comme le mucus ou les sucs gastriques). Certains organes de ton corps peuvent donc ne pas fonctionner correctement. **«Le mucus, qui doit être aussi liquide que du thé, est aussi épais que du miel»**. Ce mucus épais pose particulièrement problème dans les voies respiratoires et le système digestif.

Poumons et bronches

Normalement, le mucus dans les **voies respiratoires** a une fonction protectrice contre les poussières, bactéries et virus. Avec la mucoviscidose, le mucus est trop épais et ne peut pas être évacué correctement. Il reste donc mélangé avec des bactéries et virus dans les voies respiratoires et favorise les rhumes, les bronchites ou les inflammations pulmonaires. La bactérie nommée *Pseudomonas aeruginosa* est particulièrement sournoise et coriace. Si elle n'est pas traitée correctement, elle peut détériorer de plus en plus le fonctionnement de tes poumons.

L'accumulation de mucus dans les voies respiratoires signifie également que l'air ne circule plus aussi bien. Les personnes atteintes de mucoviscidose



toussent donc beaucoup pour se débarrasser du mucus. Pour tousser, un certain nombre de muscles sont sollicités, ce qui s'avère astreignant à la longue.

Le fait de ne pas pouvoir respirer correctement entraîne une oxygénation insuffisante du corps, et donc une sensation de fatigue et l'impossibilité de courir rapidement.

Pancréas et intestin

Le **pancréas** produit les sucs gastriques, aussi appelés enzymes. Ils veillent à ce que tout ce que tu manges soit réduit en petites «molécules énergétiques» que ton corps pourra ensuite assimiler par l'intestin dans le sang. Ces molécules énergétiques te permettent de grandir, de te concentrer et de te sentir bien.

En cas de mucoviscidose, les sucs produits par le pancréas sont trop épais et les enzymes pénètrent donc en nombre insuffisant dans l'intestin. Les aliments ne sont alors pas digérés correctement, ce qui peut être source de maux de ventre et de diarrhée. Tu peux aussi manquer d'énergie et de certaines vitamines, raison pour laquelle tu es peut-être de constitution plutôt fine et que tu as un peu moins de force que tes camarades.

Ta puberté peut aussi en être retardée, car le corps a alors besoin de beaucoup d'énergie.

Conseils

Les symptômes varient d'une personne à l'autre, il est donc important que tu fasses attention aux signaux que t'envoie ton corps et que tu informes à temps ton médecin ou le centre thérapeutique si ton état de santé s'aggrave.

Des examens de contrôle réguliers t'aident à comparer les signaux que ton corps envoie avec les résultats des examens. Tu développes ainsi une meilleure perception pour ton corps.

À 14 ans environ, tu commenceras à prendre de manière autonome tes rendez-vous chez le médecin et à t'y rendre aussi parfois sans tes parents.

Traitement

Tu es ton propre expert

Il est possible de mieux vivre et de plus en plus longtemps avec la mucoviscidose. Il n'y a hélas pas encore de médicament permettant de traiter cette maladie. Mais il existe un grand nombre de choses à faire pour bien vivre avec la maladie et mener une vie en grande partie normale.

La thérapie comprend des inhalations, des médicaments, une physiothérapie quotidienne et une alimentation riche en calories. Il convient également de respecter certaines mesures d'hygiène, comme le nettoyage de l'inhalateur.

La plupart de ces mesures peuvent être effectuées à domicile. L'intensité de ta thérapie dépend de l'évolution de ta maladie.

Tu sais mieux que quiconque ce qui te convient, car tu es ton propre expert. Il est important que **tu comprennes toujours ce qui t'arrive** et ce que les thérapies t'apportent.

Traitement de la MV



Inhalation

+



Médicaments

+



Physiothérapie

+



Alimentation riche en calories

La régularité avec laquelle tu suis ta thérapie peut être un élément décisif pour ta future qualité de vie liée à la mucoviscidose.

Inhalation et médicaments

Comprendre la thérapie



Inhalation

L'inhalation consiste à inspirer des médicaments par voie orale, pour que ceux-ci puissent agir directement dans les voies respiratoires. L'inhalation fréquente peut aussi être source d'énervement, car elle demande d'y consacrer un certain temps. Mais ce procédé est très efficace et important pour soigner tes poumons à long terme.



Médicaments

Médicaments expectorants

Ils fluidifient le mucus, ce qui permet de tousser plus facilement.

Antibiotiques

Ils luttent contre les bactéries présentes dans le corps et peuvent être inhalés ou administrés par comprimés, jus ou infusions, en fonction de l'étendue de l'infection pulmonaire.

Thérapie par modulateur CFTR

La mucoviscidose est due à un gène défectueux (nommé Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator, CFTR) qui perturbe l'assimilation des sels dans les cellules. Il n'y a pas un seul type de défectuosité, mais plus de 2000 variations différentes de ce gène. Certains médicaments ne peuvent pas traiter le gène qui pose problème,

mais la molécule protéinique défectueuse codée par le gène défectueux. Pour l'heure, la thérapie par modulateur CFTR ne donne des effets que sur certaines défectuosités génétiques.

Enzymes

Elles remplacent le suc pancréatique et permettent ainsi à l'intestin de fractionner les aliments en «molécules énergétiques». Ces enzymes doivent être absorbées sous forme de capsules ou gélules pendant le repas. Le dosage varie et dépend de la teneur en lipides du repas: plus tu manges de graisses, plus tu as besoin d'enzymes.

Remarque

Les médicaments peuvent interagir les uns avec les autres, raison pour laquelle il est important d'informer ton médecin de tous les médicaments que tu prends, par exemple les médicaments phytothérapeutiques disponibles en libre service ou la pilule contraceptive.

Physiothérapie et sport

Rester en mouvement



Physiothérapie et sport

La physiothérapie permet d'apprendre des «techniques respiratoires» pour se débarrasser et expectorer le mucus. Ces exercices sont très importants et il faut donc les réaliser tous les jours. La principale technique respiratoire correspondante est nommée «drainage autogène» ou «Airway Clearance Techniques» (ACT). Il existe également d'autres exercices effectués avec divers appareils respiratoires comme le flutter, le système PEP et le cornet. Tu peux ainsi garder tes poumons en pleine forme.

Tu as sûrement déjà remarqué, en faisant du **sport**, que tu respires plus fort et plus souvent. Tes poumons sont ainsi bien entraînés et l'oxygène est mieux assimilé par ton corps. Le mucus dans les voies respiratoires est ainsi soumis à de vraies secousses et peut être mieux expectoré. Il est donc important que tu pratiques régulièrement une activité physique et du sport.

En plus, cela procure du plaisir!

Conseils

Si tu es victime d'une infection et si tu as des problèmes respiratoires, il n'est pas judicieux de se dépenser encore en faisant du sport. À cet égard, il est important que tu identifies les signaux que t'envoie ton corps et que tu les prends au sérieux.

Par ailleurs, une activité sportive peut t'être utile si tu es «mal luné» ou si tu as perdu un peu de ta motivation. Il est aussi possible de se libérer ainsi de ses soucis.

Alimentation riche en calories

Ton corps doit avoir suffisamment de force



Alimentation riche en calories

En raison de la mucoviscidose, tu dois manger davantage que tes amis, car les aliments ne sont pas aussi facilement assimilés et la maladie elle-même peut mobiliser beaucoup d'énergie, par exemple en raison de l'intensité de la toux. Il faut donc veiller à une alimentation saine et riche

Vitamines et sels minéraux

À cause de la mucoviscidose, les vitamines liposolubles en particulier sont mal assimilées par l'intestin et tu dois donc en prendre sous forme de comprimés ou de gouttes.

Fibres

Les fibres facilitent le bon fonctionnement de l'intestin. Imagine-les comme des petits balais qui nettoient ton intestin. En cas de mucoviscidose, les fibres sont particulièrement importantes pour ne pas obstruer l'intestin.

Sel

La maladie fait perdre beaucoup de sel au corps, notamment avec la transpiration. Or, le corps a besoin d'une certaine quantité de sel pour fonctionner. Il est possible de redonner au corps les sels dont il a besoin en mangeant par exemple du fromage, des saucisses, du pain et en buvant de l'eau minérale riche en sel.

Boire abondamment (au moins 1,5 à 2 litres par jour)

Il est recommandé de boire abondamment. En cas de mucoviscidose, boire de grandes quantités d'eau est particulièrement important pour liquéfier les sécrétions corporelles.



Conseils

Manger doit avant tout être un plaisir! Les oursons en guimauve ou les smoothies par exemple contiennent de nombreuses vitamines. Il s'agit d'aliments dits fonctionnels.

À 14 ans, tu peux préparer ton repas de manière autonome de temps à autre. Demande à ton centre ou à la CFCH s'il existe des **livres de cuisine** ou des **recettes spécifiques**.

Mesures d'hygiène

Prends garde à toi!

Tes poumons étant davantage sensibles aux infections, il est important que tu évites les sources d'infection potentielles ainsi que les substances nocives pour tes poumons (par exemple la fumée de cigarette).

Tu trouveras ci-après quelques conseils pour te prémunir d'une contamination ou de certains germes.

Conseils pratiques pour éviter les germes et les substances nocives

- Se laver régulièrement et se désinfecter les mains.
- La nuit, les germes se concentrent sur le robinet et dans l'écoulement. Laisse couler l'eau 20 à 30 secondes pour t'en débarrasser.
- Les germes *Pseudomonas* se développent également dans la terre des fleurs, alors évite d'en remuer.
- Piscines privées, pataugeoires, bains de vapeur ou spas peuvent être un foyer de bactéries et doivent être évités
- Toujours bien laver et rincer les fruits et légumes avant de les consommer.
- Place ta brosse à dents avec la tête en haut et change-la régulièrement.
- Éloigne-toi des personnes qui toussent et prends soin de ne pas tousser sur quelqu'un.
- Ne séjourne pas trop longtemps dans une pièce enfumée et évite de fumer pour épargner tes poumons!



Mes objectifs thérapeutiques

Se motiver et s'organiser

Pour une activité sportive ou à l'école, il est bon de se fixer des objectifs. Il en va de même en ce qui concerne ta thérapie. Avec ton équipe thérapeutique, tu peux fixer **tes propres objectifs thérapeutiques** qui doivent être adaptés à ta situation personnelle. Il peut s'agir d'atteindre ou de maintenir un certain poids corporel ou certaines valeurs pulmonaires.

Organisation personnelle

Il se peut également que tu te charges de tenir un carnet de ta thérapie ou que tu gardes des ordonnances de médicaments.

Définis à quelle fréquence tu souhaites contrôler tes valeurs. Il arrive parfois que des examens de contrôle plus fréquents t'aident à «t'accrocher» et à constater que tes efforts portent leurs fruits.

Plus tu assumes tes responsabilités en matière de thérapie, plus tu remarqueras que tu suis la thérapie pour toi (et pas pour tes parents).

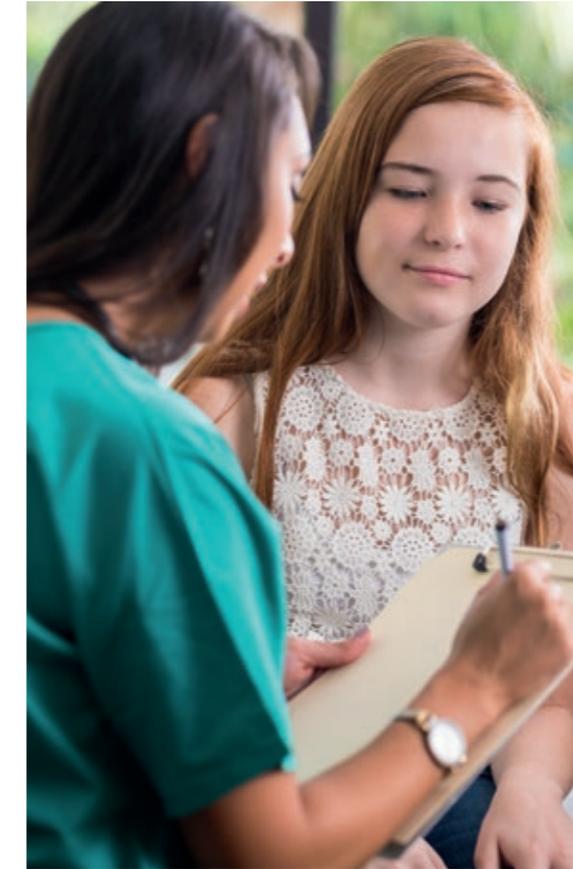


Centres spécialisés pour adultes

Tu n'es pas seul!

Au fur et à mesure que tu grandis, ton équipe médicale du centre pour enfants va progressivement te diriger vers une prise en charge par un centre pour adultes. Ce transfert doit être terminé au plus tard à tes 20 ans. Chaque membre de ta nouvelle équipe va t'aider à assumer toujours plus de responsabilités en tant qu'adulte. Tu pourras y faire la connaissance d'autres jeunes adultes qui ont déjà franchi cette étape et qui pourront te donner de précieux conseils.

Demande à ton équipe actuelle comment elle peut t'aider à franchir ce cap. Consulte la check-list à droite pour y voir plus clair.



Check-list

«Passage à un centre pour adultes»

- Le site de la Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH) te propose une **liste de tous les centres de soins contre la mucoviscidose** en Suisse. Consulte également les pages web des divers centres, qui donnent aussi de précieuses indications sur l'équipe, avec photos et informations.
- Demande à ton médecin spécialisé de fixer un premier **rendez-vous pour faire connaissance** avec ta nouvelle clinique spécialisée pour adultes.
- Si cela t'est utile, tu peux aussi demander à parler avec **un autre jeune adulte**, qui vient de passer à l'équipe chargée des patients adultes atteints de mucoviscidose.
- Tiens une **liste de tous les médicaments** et d'autres informations sur la manière dont tu vis avec la mucoviscidose. Si tu tiens un carnet de traitement ou disposes d'une application correspondante, consulte-la et contrôle si tu ne décèles rien d'anormal.
- À partir de 20 ans, les coûts de ton traitement ne sont plus pris en charge par l'AI, mais par l'assurance-maladie. Détermine ce qui est précisément couvert ou non par ton **assurance-maladie**. Pour cela, tu peux aussi t'adresser à ton assistante sociale spécialisée.
- Établis une **liste de questions** que tu souhaites poser à **ton équipe spécialisée actuelle**.
- Rédige une **liste de questions** que tu souhaites poser à ta **nouvelle équipe spécialisée pour adultes**.

Check-list

«Organisation personnelle»

- Un **carnet de thérapie** ou une **application** spécifique pour noter la fréquence et le dosage de ta thérapie peut t'aider à ne rien oublier et te montrer tout ce que tu as déjà accompli.
- Renseigne-toi! Si tu lis ou entends quelque chose qui pourrait te rendre la maladie plus agréable ou plus facile à gérer, note-le et discutes-en avec ton médecin.
- Comprends comment utiliser ton **inhalateur**, le régler et le nettoyer. Consulte simplement le mode d'emploi et demande des précisions si quelque chose n'est pas clair.
- Fixe toi-même tes **examens de contrôle** avec ton centre spécialisé et/ou avec ton médecin et demande à tes parents de t'y accompagner ou de t'y amener. Tu peux également t'y rendre sans tes parents, mais il est bon de les maintenir informés. Dès que tu as 18 ans, le médecin ne peut plus informer sans ton accord tes parents de l'évolution de la maladie.
- Occupe-toi toi-même des **ordonnances** pour tes médicaments ou moyens auxiliaires et informe ton médecin ou ton pharmacien si tu as besoin qu'elles soient renouvelées.
- Discute avec d'autres personnes atteintes de mucoviscidose, p. ex. par **chat, WhatsApp ou téléphone**. Il est parfois utile de remarquer que d'autres personnes rencontrent les mêmes problèmes et d'apprendre comment ils les gèrent.
- Intègre la thérapie à ta routine quotidienne, comme p. ex. le brossage de dents. Des **rappels** sur ton portable peuvent aussi t'aider à ne rien oublier.
- Si tu ne comprends pas un élément de ta thérapie ou si tu as le sentiment qu'elle ne te convient pas, note tes **questions ou doutes** pour ta prochaine consultation médicale et discutes-en avec ton médecin.



Notes

Une version électronique de cette brochure ainsi que d'autres brochures informatives de cette série sont disponibles ici:



cfsource.ch/fr-ch



Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)
Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)
Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)

Altenbergstrasse 29

Case postale 686

3000 Berne 8

T: +41 (0) 31 313 88 45

info@cfch.ch

www.cfch.ch

Les contenus de cette brochure ont été élaborés en collaboration avec un groupe de spécialistes:

D^r Carmen Casaulta, service de pneumologie, Clinique pédiatrique universitaire, Hôpital de l'Île Berne (en collaboration avec l'équipe de pneumologie pédiatrique) · **Doris Schaller**, assistante sociale HES, service de pneumologie, Clinique pédiatrique universitaire, Hôpital de l'Île Berne · **Thomas Kurowski**, clinique de pneumologie, Hôpital universitaire de Zurich.

Le contenu de cette brochure a été examiné par le **D^r Andreas Jung**, membre du comité CFCH.

Vivre avec la mucoviscidose

Un service de

Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zoug, www.vrtx.com

Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.

© 2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | VXR-CH-92-00036 | 11/2018



ANNEXE
POUR LES PARENTS

Devenir adulte avec la mucoviscidose
Ce que les parents doivent savoir

Vivre avec la
mucoviscidose

Ce que les
parents doivent
savoir

Devenir adulte avec la mucoviscidose

Informations pour les parents de jeunes
atteints de mucoviscidose



Société Suisse pour
la Mucoviscidose (CFCH)

Chers parents,

Voilà de nombreuses années déjà que vous accompagnez votre enfant atteint de mucoviscidose. La maladie a certainement marqué votre vie et celle de votre famille. Vous avez affronté aux côtés de votre enfant les hauts et les bas de la maladie, et il en a sûrement résulté un lien particulièrement fort. Comme chez tous les jeunes, la puberté est une étape fondamentale dans le développement des jeunes malades, non seulement physiquement, mais aussi sur le plan de la personnalité. Cela n'est simple pour personne et il peut en résulter des conflits, des changements de position, voire des ruptures. L'évolution n'est bien souvent pas linéaire, mais plutôt en dents de scie. Les jeunes sont parfois «de vrais adultes», parfois encore «tellement gamins». La situation peut évoluer de jour en jour.

Cette brochure a pour but de vous permettre de mieux comprendre votre enfant durant cette période et lui offrir le meilleur soutien possible.



« Parfois, j'ai l'impression que la nature a instauré la puberté pour que les mères puissent lâcher prise plus facilement. » (citation d'une mère)

Puberté retardée

Les amis deviennent de plus en plus importants

Il est aussi important de savoir que les jeunes atteints de mucoviscidose atteignent plus tardivement la puberté que leurs amis. Les jeunes ont alors souvent un sentiment de désavantage ou de dévalorisation. Discutez-en avec votre enfant et dites-lui qu'il n'y a pas de quoi s'inquiéter. Cela peut aussi dépendre du poids corporel. **Motivez votre enfant à manger suffisamment d'aliments de bonne qualité.**

Son corps change, mais aussi ses idées et son ressenti. **Les amis occupent une place de plus en plus importante dans sa vie.** L'enfant veut faire partie d'un «groupe» et en aucun cas être différent des autres – surtout pas à cause de sa maladie. Le jeune peut même cacher sa maladie aux autres pour partager des moments avec eux, même si cela comporte plus de risques pour lui.

Si vous remarquez que votre enfant est seul ou ne parle pas de sa maladie avec ses amis, discutez avec le médecin traitant et votre centre spécialisé. Il est important que votre enfant reste en contact avec ses amis.



Désir d'indépendance

Lâcher prise progressivement

À la puberté, tous les jeunes veulent davantage d'autonomie et s'affranchir notamment des règles et valeurs du foyer de leurs parents. Il peut donc en résulter des conflits et des ruptures dans certaines familles. En tant que parents, il est normal de se soucier de l'état de santé de son enfant, mais les conseils et avertissements sont souvent rejetés par le jeune et il peut en résulter un déni de thérapie, ce qu'il faut éviter autant que possible.

Vous pouvez éviter de telles situations en donnant de plus en plus de responsabilités à votre enfant vis-à-vis de lui-même et surtout de sa maladie et de sa thérapie. L'équipe thérapeutique et/ou le médecin traitant de votre enfant peuvent être des interlocuteurs importants pendant les phases difficiles.

Dès que votre enfant fêtera ses 18 ans, vous n'aurez plus droit de recevoir des informations sur son état de santé. La prise de responsabilité individuelle doit être réalisée d'ici là.

Conseils pour parvenir à «davantage d'autonomie»

- Invitez suffisamment tôt votre enfant à tenir lui-même un **carnet de thérapie** et à se fixer des objectifs thérapeutiques. Il est important qu'il discute lui-même des objectifs et du carnet avec le médecin ou l'équipe thérapeutique du centre. Il arrive que des souvenirs sous forme numérique ou des médias facilitent le travail de documentation et le rendent plus attrayant.
- À partir de 14 ans environ, le jeune devrait **discuter seul avec le médecin** – sans que vous assistiez à la consultation. S'il le souhaite, revenez en fin de consultation et discutez ensemble de la situation.
- Laissez votre enfant **fixer seul ses rendez-vous avec le centre** et aidez-le à identifier les aggravations de son état et à consulter de manière autonome le médecin.
- Aidez votre enfant à **prendre contact avec un centre pour adultes** et favorisez les contacts avec d'autres personnes concernées. Les conseils formulés par d'autres personnes concernées, qui peuvent être plus âgées, sont souvent mieux acceptés que ceux donnés par la famille.
- «**Lâchez la bride**» lorsque cela est possible, mais **ne faites aucun compromis sur le respect des exigences (minimales) concernant la thérapie**.
- Selon le type, des **conséquences annoncées** peuvent aussi s'avérer nécessaires: au plus tard quand les objectifs thérapeutiques ne sont pas atteints, cela peut signifier que le jeune doit être hospitalisé ou être alimenté par sonde gastrique.
- **Discutez avec les parents d'autres jeunes atteints de mucoviscidose ou l'équipe thérapeutique** – vous verrez que vous n'êtes pas les seuls à devoir gérer ces situations.

Une version électronique de cette brochure ainsi que d'autres brochures informatives de cette série sont disponibles ici:



cfsource.ch/fr-ch



Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)
Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)
Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)

Altenbergstrasse 29

Case postale 686

3000 Berne 8

T: +41 (0) 31 313 88 45

info@cfch.ch

www.cfch.ch

Les contenus de cette brochure ont été élaborés en collaboration avec un groupe de spécialistes:

D^r Carmen Casaulta, service de pneumologie, Clinique pédiatrique universitaire, Hôpital de l'Île Berne (en collaboration avec l'équipe de pneumologie pédiatrique) · **Doris Schaller**, assistante sociale HES, service de pneumologie, Clinique pédiatrique universitaire, Hôpital de l'Île Berne · **Thomas Kurowski**, clinique de pneumologie, Hôpital universitaire de Zurich.

Le contenu de cette brochure a été examiné par le **D^r Andreas Jung**, membre du comité CFCH.

Vivre avec la mucoviscidose

Un service de

Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zoug, www.vrtx.com
Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.
© 2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | VXR-CH-92-00036a | 11/2018

