



Vivre avec
la mucoviscidose

Avec
des conseils
utiles
de la part
d'experts

Les premières années de vie — Vivre avec la mucoviscidose

Informations destinées aux parents et
aux proches des bébés concernés



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Chers parents, Chers détenteurs de l'autorité parentale,

La mucoviscidose a été diagnostiquée chez votre nourrisson. Après le diagnostic de mucoviscidose, vous avez évidemment de nombreuses questions, non seulement sur l'évolution de la santé de votre bébé, mais aussi sur son développement au cours de l'enfance et sur la gestion de la maladie pendant ses premières années de vie.

Dans votre centre de traitement de la mucoviscidose, une équipe composée de différents professionnels est disponible pour vous soutenir et vous informer de manière complète sur la mucoviscidose et pour vous conseiller en détail dans toutes les questions importantes.

Avec cette brochure, nous souhaitons vous donner quelques bases pour la suite afin que votre bébé et votre famille gèrent bien les premières années de vie avec la mucoviscidose.

P. S. : Vous trouverez d'autres brochures de la série « Vivre avec la mucoviscidose » sur mucoviscidosesuisse.ch ou sur cfsource.ch.

Qu'est-ce que la mucoviscidose exactement ?

La mucoviscidose, parfois aussi appelée fibrose kystique, est l'une des maladies métaboliques génétiques les plus fréquentes en Europe centrale. Elle n'est pas contagieuse mais est transmise par les parents porteurs d'une mutation génétique spécifique. La Suisse compte environ 1000 personnes atteintes de cette maladie.

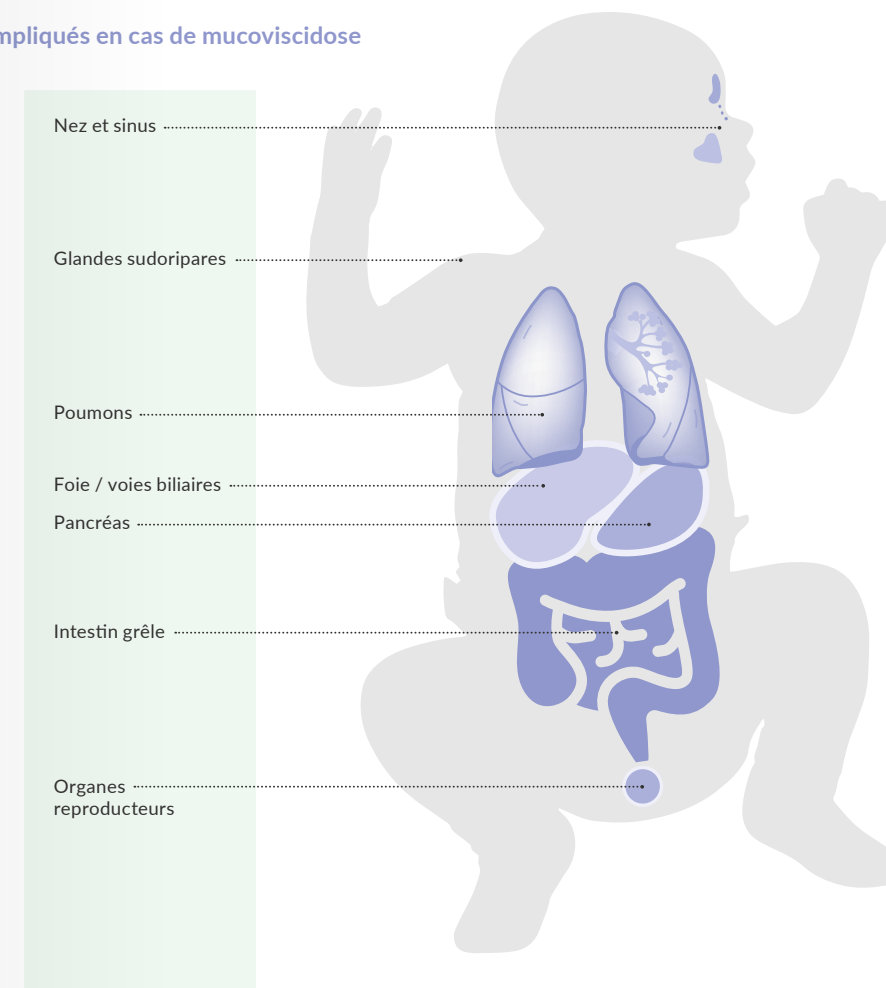
La mucoviscidose se caractérise typiquement par un déséquilibre salin dans les organes sécréteurs avec formation d'un mucus visqueux. Ce mucus est difficile à évacuer, entraînant ainsi des troubles fonctionnels dans les organes atteints, tels que les voies respiratoires et les organes digestifs. En outre, les personnes concernées présentent une sueur salée. Ces changements

typiques de la mucoviscidose se développent dès la naissance, même si un nourrisson atteint de mucoviscidose ne présente encore aucun signe de la maladie. Un traitement global, régulier et administré le plus tôt possible est donc nécessaire même chez un bébé apparemment en bonne santé afin d'influencer favorablement l'évolution de la maladie. Cependant, l'évolution de la mucoviscidose varie d'un cas à l'autre.

D'après l'état actuel des connaissances, la mucoviscidose n'est pas guérissable. Néanmoins, elle peut être traitée par des médicaments et par d'autres traitements divers. Grâce aux nombreux progrès de la médecine, l'espérance de vie des personnes atteintes de mucoviscidose a fortement augmenté ces dernières années.

- La mucoviscidose est une maladie héréditaire du métabolisme.
- Le mucus visqueux qui se produit affecte principalement les voies respiratoires et les organes digestifs.
- Les changements typiques de la mucoviscidose se développent dès le début, même si le nourrisson semble en bonne santé.
- C'est pourquoi des traitements quotidiens réguliers sont la base d'un bon développement.
- Un traitement précoce peut influencer favorablement l'évolution de la maladie.

Organes impliqués en cas de mucoviscidose



Les premiers mois de vie

Diagnostic et premiers examens de contrôle

Peu après la naissance, quelques gouttes de sang sont prélevées sur le talon de votre bébé afin d'examiner s'il présente certaines maladies héréditaires. Si, dans le cadre de cet examen de dépistage néonatal, une mucoviscidose est suspectée, vous êtes redirigé vers un centre de la mucoviscidose pour des examens complémentaires.

Dans ce centre, un test de la sueur est réalisé qui, s'il s'avère suspicieux, est suivi d'un test génétique afin de confirmer ou d'écarter le diagnostic de mucoviscidose. Lorsque le diagnostic de mucoviscidose est confirmé, vous êtes invité avec votre bébé pour un premier entretien de conseil. L'équipe spécialisée dans la mucoviscidose établit un plan de traitement pour votre bébé, adapté à ses besoins individuels et au tableau clinique. Vous recevez alors du matériel d'information sur la maladie et des informations sur les étapes suivantes du traitement et les examens de contrôle.

Au cours du premier mois de vie de votre bébé, vous aurez des rendez-vous fréquents et vous ferez la connaissance de vos interlocuteurs. Parmi ceux-ci, le personnel médical en charge du traitement, le personnel en charge des soins, mais aussi les membres de l'équipe de physiothérapie, du conseil diététique et, si disponible, du service de psychologie et du service social. Ils vous informeront tous en détail et démarreront le traitement et les consultations. Vous serez averti si d'autres examens spécifiques sont nécessaires.



Pendant les premières années, des examens de routine sont prévus au moins tous les trois mois. Des examens de contrôle plus fréquents sont parfois nécessaires. En cas de besoin, vous pouvez contacter votre équipe spécialisée dans la mucoviscidose à tout moment, aussi entre les rendez-vous planifiés.

- Prenez les lolettes et biberons de votre bébé aux rendez-vous.
- Vous pouvez distraire votre bébé avec sa peluche préférée et quelques jouets pendant les temps d'attente.
- Des rendez-vous réguliers au centre de la mucoviscidose permettent la réalisation des contrôles de suivi et l'adaptation régulière des mesures par l'équipe spécialisée.

Les premières étapes du traitement

Un traitement régulier dès le début

Afin de permettre à votre bébé de bien se développer, différents traitements et des mesures d'hygiène sont nécessaires dès le début pour contribuer à atténuer les effets du mucus visqueux typique de la maladie. Il peut en effet entraver le fonctionnement des poumons et des organes digestifs. C'est pourquoi les nourrissons ont besoin de traitements chronophages, notamment une physiothérapie respiratoire régulière avec des inhalations et des exercices pour nettoyer les voies respiratoires, généralement plusieurs fois par jour. L'équipe de physiothérapie vous apprend pas à pas les exercices nécessaires au quotidien pour mobiliser les sécrétions et pour améliorer la ventilation des poumons. Le mucus détaché peut provoquer de la toux et des expectorations. Cela fait partie du processus de nettoyage et ne doit pas vous inquiéter.

La physiothérapie respiratoire est effectuée à la maison, avec un suivi étroit à proximité du domicile et avec une aide et une formation à l'utilisation des appareils. Les membres de l'équipe de physiothérapie vous aident à reconnaître précocement les signes d'une possible

infection respiratoire, par exemple lorsque le mucus expectoré change de couleur. En outre, les physiothérapeutes pédiatriques donnent des conseils à la famille pour encourager de façon ludique le développement moteur du bébé.

Dans le cadre des contrôles médicaux, des informations comme l'évolution de la taille et du poids sont documentées et permettent d'évaluer si les mesures thérapeutiques sont efficaces. En règle générale, un frottis de gorge est effectué pour détecter des pathogènes, car le mucus visqueux favorise l'implantation de différents pathogènes, même si vous avez consciencieusement respecté les mesures d'hygiène. Les examens typiques au cours des premiers mois et premières années de vie d'un enfant atteint de mucoviscidose sont une échographie de l'abdomen, des prises de sang en général une fois par an, ainsi que des examens d'imagerie, surtout de la structure des poumons. Plus tard, un test de la fonction pulmonaire est également effectué lors de chaque contrôle.

- Habituez votre bébé et les membres de votre famille aux exercices de respiration quotidiens.
- Intégrez ces exercices dans votre routine quotidienne.
- N'hésitez pas à contacter votre équipe médicale spécialisée dans la mucoviscidose, notamment si vous croyez que votre bébé présente une infection respiratoire.

Boire et manger

Un apport optimal et des repas partagés en toute tranquillité

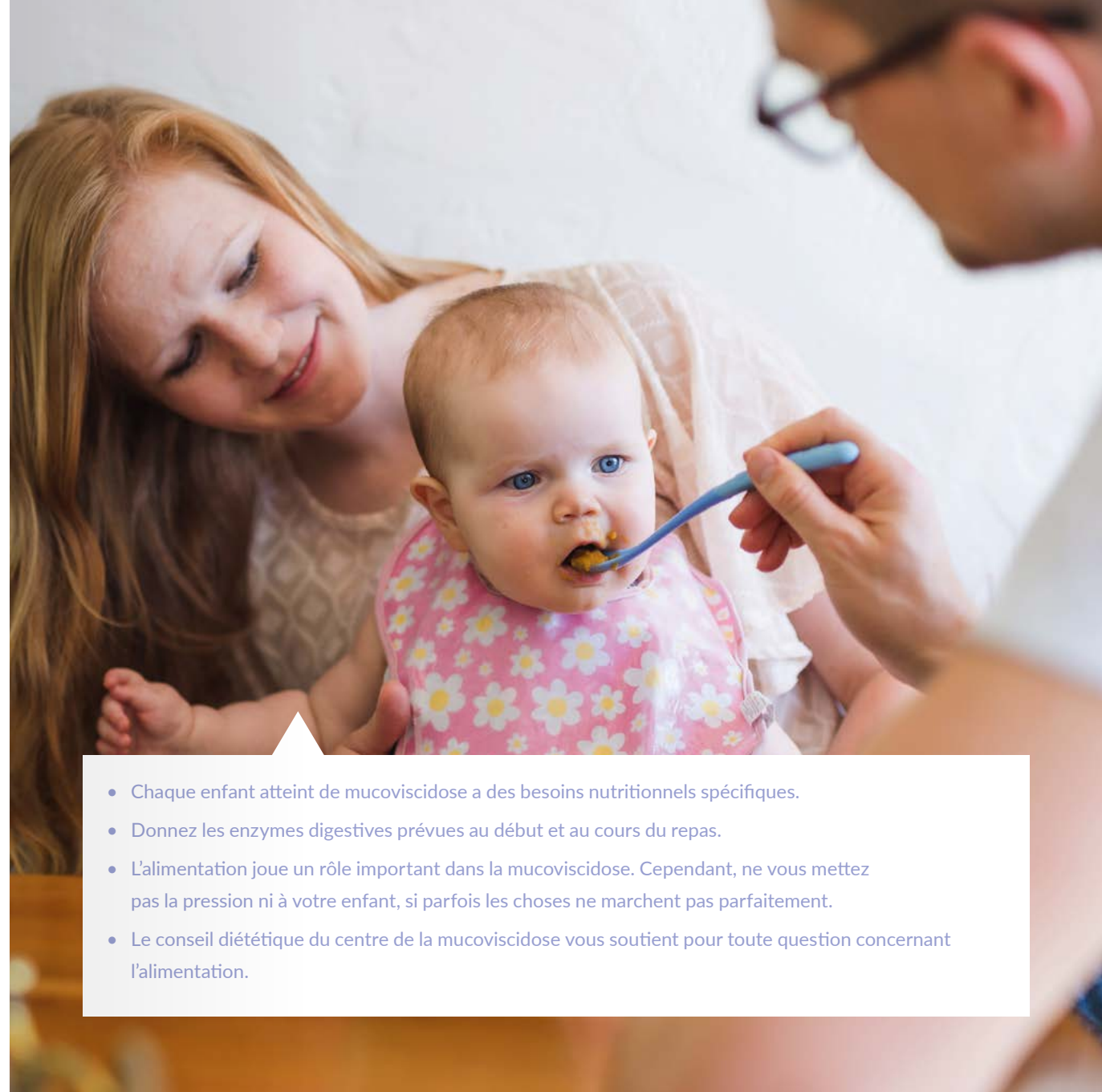
L'alimentation joue un rôle très important dans la mucoviscidose. Les professionnels de la nutrition vous informent sur une alimentation saine et spécifique à la mucoviscidose. Vous recevez des recommandations précieuses afin que votre enfant puisse couvrir ses besoins en énergie et en nutriments. En outre, les professionnels de la nutrition vous offrent des informations et du soutien concernant l'utilisation et le dosage des enzymes digestives, des vitamines liposolubles et du sel.

Le fonctionnement du pancréas est souvent entravé et les enzymes digestives du corps ne sont pas assez efficaces. Un traitement de substitution des enzymes pancréatiques est alors entrepris. L'utilisation correcte de ces enzymes digestives est importante afin que les nutriments de l'alimentation puissent être absorbés dans l'intestin. Le dosage est défini individuellement en fonction du poids et de la teneur en matières grasses du repas. Les enzymes digestives doivent être prises au cours du repas. Les nourrissons ont aussi besoin de ces enzymes digestives, même lorsqu'ils sont allaités. Ils prennent ces enzymes sous forme de billes

(« micropellets »). Après le repas, assurez-vous qu'il ne reste aucune bille dans la bouche du bébé. Les enfants plus âgés peuvent les prendre sous forme de capsules à avaler.

Les enfants atteints de mucoviscidose ont un besoin plus important en vitamines liposolubles, l'apport en vitamines étant limité à cause de la diminution de la digestion et de l'absorption des graisses. Ils prennent donc tous les jours une supplémentation en vitamines liposolubles. Dans le conseil diététique, vous apprenez en outre comment planifier le passage du lait maternel aux purées puis à l'alimentation pour enfant en bas âge.

Les enfants atteints de mucoviscidose perdent beaucoup de sel par la peau en transpirant. En cas de fortes chaleurs ou pendant le sport, il est important de veiller à un apport suffisant en sel. Les nourrissons reçoivent du sel de cuisine supplémentaire sous forme liquide. Dès qu'ils commencent à manger, le sel peut être mélangé à la bouillie. Chez les enfants qui partagent le repas familial, la nourriture contient en règle générale suffisamment de sel de cuisine.



- Chaque enfant atteint de mucoviscidose a des besoins nutritionnels spécifiques.
- Donnez les enzymes digestives prévues au début et au cours du repas.
- L'alimentation joue un rôle important dans la mucoviscidose. Cependant, ne vous mettez pas la pression ni à votre enfant, si parfois les choses ne marchent pas parfaitement.
- Le conseil diététique du centre de la mucoviscidose vous soutient pour toute question concernant l'alimentation.

Adapter le foyer familial

Des règles simples pour tous les membres de la famille

Le diagnostic de mucoviscidose place toute la famille face à de nouveaux défis et c'est ensemble et avec confiance que vous les relèverez au mieux. Informez votre entourage proche que votre bébé est atteint d'une maladie chronique. Bien sûr, c'est à vous de décider les détails à raconter.

Il faut informer les frères et sœurs, de façon adaptée à leur âge, ainsi que toutes les autres personnes qui vivent sous le même toit et, le cas échéant, d'autres membres de la famille et les amis les plus proches. Les grands-parents peuvent peut-être vous décharger de temps en temps, car les parents d'un bébé atteint de mucoviscidose ont aussi besoin de repos.

De manière générale, il faut faire attention à l'hygiène des mains. Afin de mieux protéger votre bébé, exigez le lavage des mains de toutes les personnes dans votre entourage, en arrivant à la maison, après s'être mouché, après avoir été aux toilettes, avant de cuisiner ou après

avoir caressé un animal. Désinfectez vos mains avant de préparer les inhalations. Veillez à ce que chacun utilise son propre gobelet et ses propres couverts.

Les nourrissons atteints de mucoviscidose ont un risque accru d'infections des voies respiratoires. Évitez les plantes en pot dans vos pièces d'habitation. La terre peut contenir des germes et des moisissures, sans compter que les enfants qui marchent à quatre pattes aiment bien vider la terre des plantes en pot, voire la manger. Les poubelles de la cuisine doivent avoir un couvercle.

Quelques précautions s'appliquent aussi dans le jardin chez soi, chez la grand-mère ou en visite : changer l'eau des patageoires tous les jours et laisser assécher le bassin. A cause du risque de germes dans les eaux résiduelles, n'utilisez pas de jouets en plastique avec des ouvertures pour l'eau (vaut aussi dans la baignoire).

Veillez à ce que votre bébé n'arrive pas à accéder à un compost ni à vider la poubelle des déchets biodégradables. Votre nourrisson peut participer à des cours de natation pour bébé, car en Suisse, les piscines couvertes sont conformes aux exigences en matière d'hygiène.

Si vous souhaitez partir en vacances avec votre bébé atteint de mucoviscidose, discutez-en à temps avec des personnes de confiance au sein de votre équipe

spécialisée dans la mucoviscidose. Les vacances avec un bébé, atteint ou non de mucoviscidose, doivent toujours être bien planifiées. Votre équipe spécialisée vous conseillera sur ce qu'il faut prendre en compte lors d'un voyage.

Donnez à votre bébé tout l'amour dont il a besoin. Laissez-lui suffisamment d'espace et de temps pour se développer. Comme tous les nourrissons, un bébé atteint de mucoviscidose a besoin de beaucoup de contact physique ainsi que d'espace et de temps pour expérimenter différents mouvements : par exemple, porté dans vos bras dans différentes positions, puis plus tard en jouant sur le ventre et en marchant à quatre pattes pour explorer son entourage.

- Donnez à votre bébé beaucoup d'amour et de contact physique pour qu'il se développe correctement.
- Créez une routine pour les traitements et veillez à bien l'implanter dans votre quotidien. Ces gestes appartiennent automatiquement à la vie quotidienne, comme le lavage des dents.
- Expliquez aux frères et sœurs pourquoi le bébé a besoin de soins spécifiques.



Découvrir le monde

Premiers pas vers la garde d'enfants

Quelques semaines ou mois après la naissance, beaucoup de parents se posent la question d'une garde d'enfants adaptée. Les enfants atteints de mucoviscidose peuvent être placés dans des crèches. Ils y apprennent, tout comme les enfants en bonne santé, à découvrir le monde et à interagir.

Informez le personnel de la crèche sur la maladie de votre enfant en bas âge. Plus l'enfant est jeune, plus le personnel de la crèche doit être bien informé. Il doit en effet veiller à ce que votre enfant suive les recommandations alimentaires et au respect des règles d'hygiène. Discutez avec le personnel de la crèche également de thèmes comme la toux fréquente, les maux de ventre ainsi que les dosages et les moments de prise des enzymes digestives.

Expliquez au personnel que votre enfant n'est pas immunodéprimé. Le système immunitaire fonctionne correctement, mais à cause du mucus visqueux dans les poumons, des infections virales, bactériennes et

causées par des champignons peuvent se développer plus rapidement. Demandez au personnel de la crèche de veiller au respect strict des règles d'hygiène sur place. Elles comprennent non seulement l'hygiène régulière des mains et des toilettes, mais aussi le nettoyage des jouets, le rangement séparé de la brosse à dents de l'enfant et des mesures d'hygiène spécifiques dans le cadre d'excursions, de promenades en forêt et d'autres activités.

Réfléchissez aussi si vous souhaitez informer sur la mucoviscidose de votre enfant les parents des camarades de jeu les plus proches. L'échange avec d'autres parents d'enfants atteints de mucoviscidose peut également être utile. L'équipe spécialisée du centre ou l'organisation de patients Mucoviscidose Suisse peuvent vous fournir des contacts si vous le souhaitez. Il existe un aide-mémoire pour le personnel des structures d'accueil pour enfants élaboré par l'organisation de patients Mucoviscidose Suisse (<https://mucoviscidosesuisse.ch/aide-memoires-et-brochures/>).



Choisir une crèche adaptée

>



Informez le personnel

>



Veiller à une bonne hygiène

>



Echanger avec d'autres parents



- Informez le personnel de la crèche sur la mucoviscidose de votre enfant.
- Demandez au personnel de vous consulter à tout moment en cas de besoin ou de doute.
- Donnez l'opportunité à votre enfant de fréquenter des enfants du même âge de manière décontractée. Les enfants n'ont pas de préjugés lorsque les besoins spécifiques d'un autre enfant leur sont expliqués avec des mots simples.

Un conseil pour la vie quotidienne

Chaque enfant et chaque situation familiale est différente. Profitez de l'expérience de l'équipe du centre de la mucoviscidose : du médecin de votre enfant, des infirmiers, des physiothérapeutes, des diététiciens, des assistants sociaux, du service de psychologie et autres. Ils sont tous bien informés sur différents thèmes et peuvent volontiers vous aider et votre famille, en cas de doutes.

En outre, l'organisation de patients Mucoviscidose Suisse et ses groupes régionaux peuvent aussi offrir du soutien, notamment pour les échanges entre parents.

Notez les questions à clarifier avec les professionnels de l'équipe spécialisée dans la mucoviscidose

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



cfsource.ch/fr



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Mucoviscidose Suisse (MVS)

Stauffacherstrasse 17a

Case Postale

3014 Berne

T : +41 31 552 33 00

info@mucoviscidosesuisse.ch

www.mucoviscidosesuisse.ch

Le contenu de cette brochure a été élaboré en collaboration avec un groupe de professionnelles :

Tina Bosshard, conseil diététique, Hôpital universitaire pour enfants de Zurich ; **Martina Gfeller**, experte en soins infirmiers, Hôpital pour enfants Inselspital Berne ;

Nicole Martin Santschi, physiothérapie pédiatrie, Inselspital Berne ; **Ursula Rohr**, conseil en soins infirmiers, Hôpital pour enfants de Zurich ;

Rahel Zähler, Mucoviscidose Suisse.

Le contenu de cette brochure a été vérifié par le **docteur Andreas Jung**, membre du comité de MVS.

Vivre avec
la mucoviscidose

Un service de

Vertex Pharmaceuticals (CH) Sàrl, Baarerstrasse 88, 6300 Zug, www.vrbx.com

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

© 2023 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | CH-02-2200038 | 01/2023

