

ensemble

Le magazine de la famille
de la mucoviscidose

**« Un chien d'assistance
pour personnes
diabétiques donne de
la sécurité et leur amitié
est incomparable. »**

Sandra Ryser, atteinte de mucoviscidose
et transplantée des poumons

**Maladies associées
à la mucoviscidose**

Pages 7-21





Contenu

Éditorial **4**

Actualités **5**



Ensemble contre vents et marées **7**

Traitement du diabète associé à la mucoviscidose : un défi, même au quotidien **12**

Besoin urgent de soutien psychologique dans les centres de mucoviscidose **16**

Traitement de substitution des enzymes pancréatiques **19**

Courir pour les personnes atteintes de mucoviscidose **24**

Chère lectrice, cher lecteur,

Je fais avec mes poumons malades et la substitution enzymatique depuis aussi longtemps que je me souviens. Quand j'étais enfant, je souffrais souvent de terribles maux de ventre, car les enzymes n'étaient pas encore aussi efficaces qu'aujourd'hui. La nutritionniste Sue Schupp explique dans une interview intéressante comment agit exactement l'apport d'enzymes (page 19).

De plus, je suis atteinte de diabète. Le diabète n'est pas une nouvelle maladie pour moi, mais un symptôme supplémentaire de ma mucoviscidose. En ce moment, je m'occupe intensivement de ma glycémie. L'allongement de mon espérance de vie grâce au médicament Trikafta m'incite à redoubler d'efforts dans mon alimentation et la régulation de ma glycémie. Mon rêve serait de n'être retraitée que dans le cadre de l'âge légal. La médecin-chef de la clinique d'endocrinologie, diabétologie et nutrition clinique à l'USZ, Dr Hintze, donne des informations sur le diabète de la mucoviscidose (page 12). De plus, Sandra Ryser nous donne un aperçu



Yvonne Rossel

de sa vie passionnante avec ses deux chiens d'assistance pour personnes diabétiques (page 7).

Malheureusement, il existe d'autres maladies concomitantes : la maladie représente également une charge psychique pour de nombreuses personnes atteintes. Pour cette raison, certaines suivent un traitement ou souhaiteraient en avoir un. Pour en savoir plus, consultez l'évaluation de l'enquête menée auprès des personnes atteintes de mucoviscidose et des centres de la mucoviscidose sur les soins psychologiques. La nouvelle médication à base de Trikafta joue un rôle prépondérant dans le stress psychique : malgré l'effet grandiose de ce médicament, il faut désormais s'accommoder de l'allongement de l'espérance de vie et de l'AI. Sans oublier que certain-e-s patient-e-s ne peuvent pas bénéficier du Trikafta, car la mutation ne correspond pas. Qu'est-ce que peut bien ressentir une personne qui ne possède pas de modulateurs CFTR et qui voit le changement positif que Trikafta apporte dans la vie de nombreuses personnes atteintes ? Dans une interview, le professeur Alexander Möller, responsable de la pneumologie à l'Hôpital pédiatrique universitaire de Zurich, nous donne son avis sur le stress psychologique de ses patient-e-s : parents avec un enfant nouvellement diagnostiqué, mais aussi enfants et adolescent-e-s (page 16).

La mucoviscidose est donc tout sauf « seulement » une maladie pulmonaire, bien que les poumons soient à l'origine des symptômes les plus visibles et les plus graves. La mucoviscidose affecte l'ensemble du métabolisme et du psychisme. C'est pourquoi je trouve qu'il est très important de tenir compte également des symptômes concomitants !

Dans cet esprit, je souhaite que ce magazine offre au lectorat un aperçu instructif sur le monde de la mucoviscidose.

Yvonne Rossel
Membre du comité

Actualités



Rétrospective de la 57^e assemblée générale ordinaire à Berne

Le 6 mai 2023, la 57^e assemblée générale ordinaire (AGO) de Mucoviscidose Suisse s'est tenue dans la Fabrikhalle 12, à Berne, en présence d'environ 150 personnes. Après une première collation composée de café et de gâteaux, la Dr Insa Korten a présenté un résumé édifiant des premiers résultats extrêmement positifs obtenus chez des enfants de plus de 6 ans atteints de mucoviscidose sous Trikafta. L'équipe de la nouvelle pharmacie par correspondance Apotheke zum Rebstock a présenté dans une vidéo son travail et l'application « abilis », qui doit à l'avenir faciliter le processus de commande pour les personnes atteintes. Pour en savoir plus, voir pages 22-23.

L'AG qui a suivi, le cœur de la manifestation, s'est également déroulée sans accroc. Marlyse Gander et Patrizia Bevilacqua ont été élues membres d'honneur par les membres par acclamation. Elles ont toutes deux fait preuve d'un engagement personnel exceptionnel en faveur des personnes atteintes de mucoviscidose.

Après le copieux déjeuner, de nombreuses personnes ont profité de l'occasion pour échanger avec des participant-e-s partageant les mêmes idées ou pour approfondir les contacts existants. D'autres se sont entretenues sur les stands avec des responsables des groupes régionaux et des membres des commissions de personnes atteintes. Lors de la table ronde qui a suivi, dirigée par Sandra Büchi, quatre personnes atteintes de mucoviscidose ont rapporté tout ce qu'il est possible de faire malgré la mucoviscidose. Le Dr Andreas Jung a également suscité l'espoir en présentant les résultats du registre suisse de la mucoviscidose, qui fournit des données importantes sur les thérapies actuelles avec des modulateurs CFTR et pour la recherche sur la mucoviscidose en vue de futurs médicaments. Ceci est particulièrement important pour les 15 à 16% de personnes atteintes qui souffrent d'une autre mutation que la « F508del » courante.

En dépit des vifs remerciements pour la réussite de l'AG, l'équipe MVS prend à cœur les critiques et s'engage à œuvrer encore davantage pour les personnes atteintes qui ne peuvent pas profiter du Trikafta. Et elle remercie tous les participant-e-s et les organisateurs/-trices.

Actualités

Initiative pour l'inclusion

En Suisse, quelque 1,7 million de personnes vivent avec un handicap. Elles demandent l'égalité, la participation, l'autodétermination et de l'assistance, car en Suisse, malgré la loi sur l'égalité pour les personnes handicapées, l'inclusion n'avance que très timidement. L'initiative pour l'inclusion exige la fin de la discrimination. Et une modification en conséquence de la Constitution fédérale.

Pour que les personnes handicapées puissent s'impliquer, se faire entendre et s'épanouir dans la société, l'économie et la politique, des ressources humaines et techniques sont nécessaires, ainsi que des aménagements dans les bâtiments. Cela concerne aussi bien les transports publics, l'éducation, le marché du travail et le logement que la culture, les constructions et les services.

Depuis 2000, la Constitution suisse interdit la discrimination fondée sur le handicap. Nous avons adopté



une loi sur l'égalité des personnes handicapées et ratifié la Convention de l'ONU relative aux droits des personnes handicapées.

L'initiative nécessite 100 000 signatures. MVS se montre solidaire de l'initiative et invite ses membres à s'engager également (initiative-inclusion.ch).

Nouvelle collaboratrice MVS: Nicole Richard se présente



J'ai eu 50 ans au début de l'année et j'ai profité de cette nouvelle dizaine pour donner une nouvelle orientation à ma carrière. Après avoir travaillé pendant de nombreuses années comme contrôleuse de gestion dans un grand groupe pharmaceutique, je me suis accordé une pause et j'ai parcouru 15 000 kilomètres à travers l'Europe centrale et méridionale dans un petit car postal aménagé.

Les rencontres intéressantes, le fait d'être seule au milieu de la nature et la découverte de lieux que je ne connaissais pas ont été un enrichissement, mais aussi une expérience personnelle qui m'a énormément apporté. Ce voyage m'a permis de me retrouver et de me recentrer sur ce

qui est vraiment important pour moi, à savoir les gens. Je suis donc très heureuse de faire partie de l'équipe de MVS depuis le 1^{er} juin en tant que collaboratrice de l'administration.

Dans ma vie privée, je vis avec mon conjoint et notre chat à Heimberg, quasiment aux portes du magnifique Oberland bernois. Je passe beaucoup de temps dans mon jardin, que j'entretiens avec beaucoup de soin. De plus, je suis active dans deux associations où je m'occupe des finances et de l'administration. Quand le temps le permet, j'aime faire des randonnées dans les montagnes ou me promener à vélo le long de la belle rivière Aar.

Ensemble contre vents et marées

Sandra Ryser est atteinte de mucoviscidose, a subi une transplantation pulmonaire et souffre de diverses maladies concomitantes, telles que le diabète, une fatigue parfois importante et des tremblements occasionnels. Elle a beau porter quotidiennement sur elle une pompe à insuline avec un capteur de glycémie, elle est heureuse de pouvoir compter sur ses chiens d'assistance pour personnes diabétiques. Car leur « travail » lui offre une sécurité supplémentaire et leur amitié est inestimable.

Auteure : Cornelia Etter

Sandra Ryser (38 ans) est assise sur les marches devant sa maison, flanquée de deux golden retrievers qui remuent la queue avec excitation. C'est une personne de petite taille, aux cheveux blonds dorés et aux yeux bleus éveillés. Si on ne le savait pas, on ne penserait pas qu'elle a la mucoviscidose, qu'elle est transplantée des poumons depuis 2007 et qu'elle souffre de plusieurs maladies concomitantes comme le diabète. Elle est tout aussi amicale et ouverte que ses deux compagnons. « Bandhu a deux ans, c'est un mâle et



Sandra Ryser, enseignante à temps partiel et maître-chien d'assistance.

il est actuellement en formation pour devenir chien d'assistance pour personnes diabétiques. Xuxa, la chienne de presque onze ans et demi, est en fait déjà à la retraite », explique-t-elle.

20 minutes d'avance sur un capteur de glycémie

« Un chien d'assistance pour personnes diabétiques bien formé a une bonne vingtaine de minutes d'avance sur n'importe quel capteur de glycémie », raconte Sandra Ryser avec fierté. « Bandhu fait déjà très bien son travail ! » Grâce au capteur de glycémie qu'elle porte depuis environ un an en plus de sa pompe à insuline, elle n'est heureusement plus tombée dans une hypoglycémie (taux de sucre trop bas) très profonde, qui aurait pu être dangereuse pour elle en raison de la perte de connaissance qui s'en serait suivie. Elle n'a certes pas besoin d'un chien d'assistance pour personnes diabétiques ou d'un chien d'assistance 24 heures sur 24, mais elle est très heureuse d'avoir ces animaux avec elle. Surtout la nuit et lorsqu'elle est seule, ils lui procurent un sentiment de sécurité supplémentaire. Sans parler de réconfort.

« Un chien d'assistance pour personnes diabétiques bien formé a une bonne vingtaine de minutes d'avance sur n'importe quel capteur de glycémie. »

Sandra Ryser, atteinte de mucoviscidose et transplantée des poumons

Une question d'entraînement

Sandra Ryser et ses deux chiens forment une équipe soudée. Bandhu, comme Xuxa autrefois, est arrivé chez elle alors qu'il était encore un chiot. Elle l'a déjà partiellement formé elle-même à l'assistance pour personnes diabétiques. Cela signifie qu'il est capable de reconnaître à l'odeur et au comportement de sa maîtresse si celle-ci est sur le point de faire une hypoglycémie. Il posera alors une patte sur sa jambe ou la grattera. Pour entraîner le comportement d'alerte, elle lui a donné à sentir et à chercher un tissu portant son odeur en cas

d'hypoglycémie, puis l'a récompensé. Le tissu est conservé dans un bocal et est sorti régulièrement pour l'entraînement. « Bandhu est un golden retriever de la lignée de travail. Il est heureux quand il peut travailler, très obéissant et bien socialisé. Il n'a peur de rien et est très sûr de lui. Même lorsque nous nous rendons à la gare ou au marché, où il y a beaucoup de monde, il reste toujours calme et attentif », le félicite-t-elle.

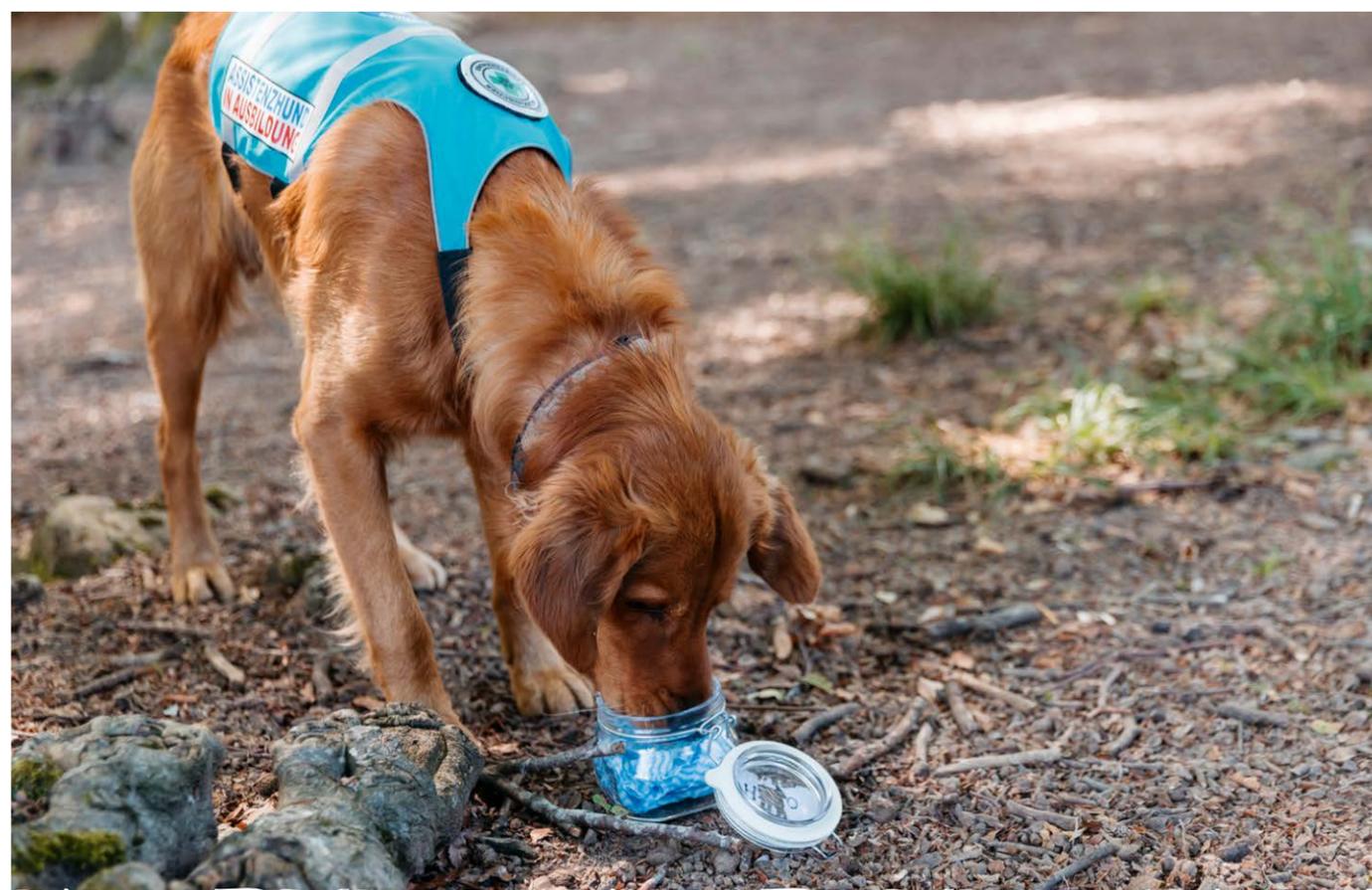
Formation spécialisée de chien d'assistance pour personnes diabétiques

Bandhu suit le programme de formation de l'organisation à but non lucratif « SwissHelpDogs ». Jusqu'à présent, l'auto-formation assistée comprenait, outre l'entraînement par Sandra Ryser, des leçons avec un dresseur de chiens,

la visite d'une école canine locale et bien d'autres choses encore. « Sa future formation de base comprendra 10 leçons supplémentaires ; l'ensemble de la formation spécialisée durera deux ans au total. » L'objectif de Sandra Ryser est qu'au début de l'été 2024, il puisse officiellement commencer son « travail » de chien d'assistance pour personnes diabétiques entièrement formé. Il remplacera ainsi définitivement son amie et mère d'adoption Xuxa, qui lui a rendu de loyaux services pendant des années. « Les chiens d'assistance doivent aussi avoir régulièrement du temps libre, car surveiller le diabète peut être fatigant. Pour cette raison, Bandhu est placé dans un autre foyer un jour et demi par semaine. C'est important pour lui, et j'en profite quand même parce qu'il passe ses nuits avec moi. »

« À cause de la mucoviscidose, j'ai subi une transplantation pulmonaire à 22 ans. Après, je me suis tout de suite sentie bien. (...) Je pouvais enfin à nouveau gravir la montagne et j'avais suffisamment d'air pour respirer, mais je dois avaler 30 médicaments par jour. »

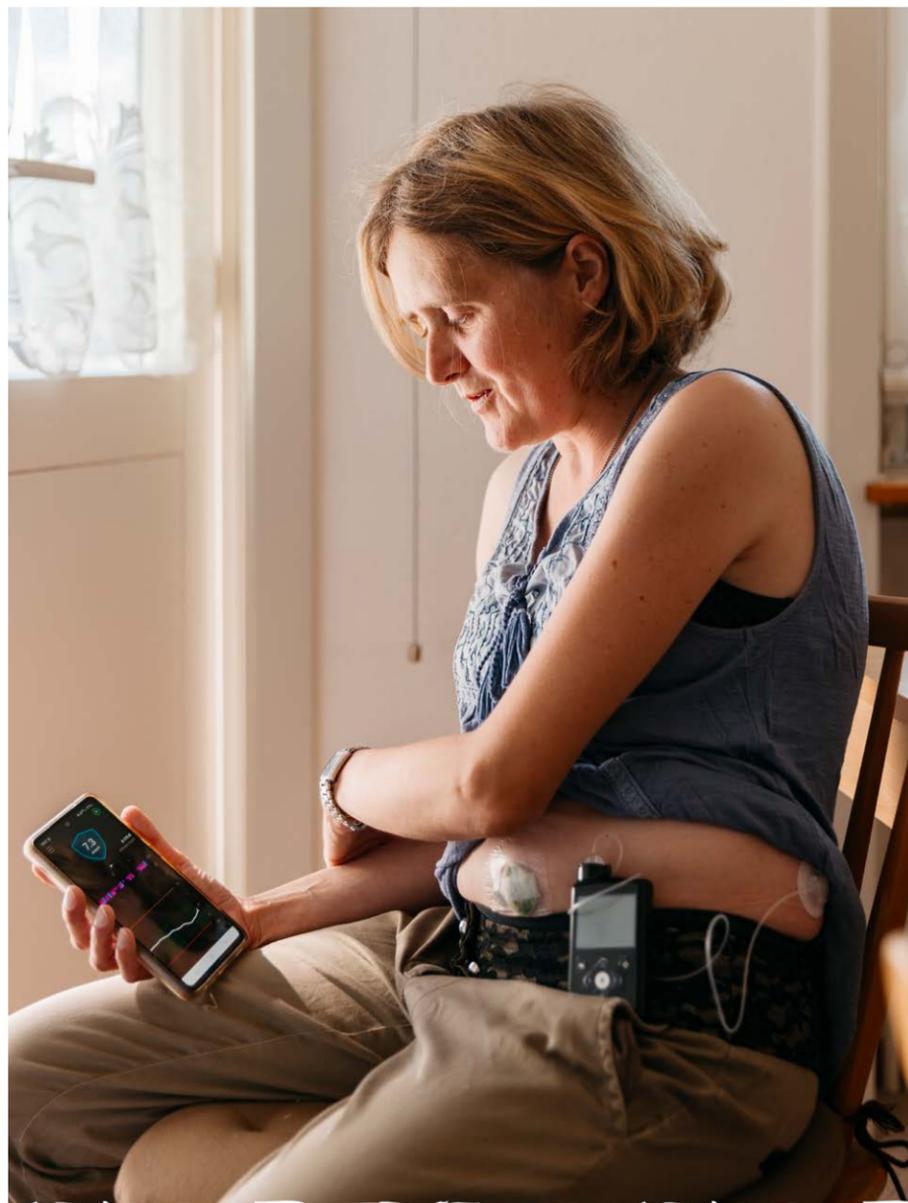
Sandra Ryser, atteinte de mucoviscidose et transplantée des poumons



Bandhu s'entraînant à signaler une hypoglycémie avec le harnais officiel de chien d'assistance.



Sandra Ryser lors d'une de ses promenades avec les golden retrievers Xuxa (à gauche) et Bandhu (à droite).



Sandra Ryser vérifie les taux de glucose sur l'application reliée à son système de pompe à insuline.

Une passion pour les chiens

Sandra Ryser travaille depuis 10 ans à 50% comme enseignante. «J'enseigne aux 3^e et 4^e années les mathématiques, les sciences naturelles, humaines et sociales, ainsi que les travaux textiles. Les enfants ont toujours fait preuve de compréhension vis-à-vis de ma maladie. Ainsi, ils craignaient de me contaminer pendant la pandémie de coronavirus ou bien ils attendent patiemment lorsque je traite une hypoglycémie avec du glucose. De temps

en temps, j'emmène Xuxa à l'école. Les enfants l'adorent! Je ne peux pas emmener Bandhu tant qu'il n'a pas fini sa formation. C'est un autre avantage des chiens d'assistance: on peut les emmener quasiment partout. En train, ils voyagent gratuitement et en avion, ils voyagent même en cabine! Pendant un voyage, je ne suis certes pas tributaire de l'un de mes chiens, mais sur place, c'est le cas, car, comme je l'ai dit, une hypoglycémie peut s'avérer dangereuse», explique-t-elle sérieusement.

« Sans Xuxa, et maintenant Bandhu, je ne serais plus là. Ils sont mon moteur et m'aident à me remettre toujours sur pied. »

Sandra Ryser, atteinte de mucoviscidose et transplantée des poumons

Danse classique et ski avec un appareil à oxygène

Elle a commencé sa formation d'enseignante à Berne en 2006, avec un poumon endommagé. « Heureusement, j'avais alors suivi quelques modules que j'ai pu terminer avant la transplantation pulmonaire en mai 2007. J'avais alors 22 ans », raconte-t-elle. « Avec une fonction pulmonaire de seulement 25%, j'ai fait de la danse classique, du ski et beaucoup de marche, mais avec un appareil à oxygène, bien sûr. Après la transplantation, le chirurgien qui m'a opérée m'a dit: « Madame Ryser, votre horloge biologique est déjà à son terme. » Après la transplantation pulmonaire, je me suis tout de suite sentie bien: j'ai pu sortir des soins intensifs au bout de deux jours et je suis rentrée chez moi au bout de cinq semaines et demie. Un an plus tard, j'ai fait une randonnée de Mülenen au Niesen et de la Griesalp au Hochtürli. Je pouvais enfin à nouveau gravir la montagne et j'avais suffisamment d'air pour respirer, mais je dois avaler 30 médicaments par jour. J'ai également repris la formation d'enseignante au bout d'un an. »

Des amis pour la vie

Sandra Ryser aime passer son temps libre avec ses chiens, au parc à chiens ou dans la nature lors de promenades en forêt ou de randonnées. « Lorsque je me suis soudainement retrouvée en hypoglycémie lors d'une promenade et que j'avais du mal à garder les yeux ouverts à cause de la fatigue, Xuxa m'a guidée jusqu'à la maison comme un chien guide d'aveugle », se souvient-elle



En tant que personne atteinte de mucoviscidose ayant subi une transplantation pulmonaire, Sandra Ryser prend environ 30 comprimés par jour.

avec émotion. « Bandhu doit encore apprendre cela. Mais il peut m'aider à gravir la montagne, cela m'est parfois bien utile avec 80% de fonction pulmonaire. » Le lien qui unit Sandra Ryser à ses chiens est très étroit. Ce n'est pas étonnant, car en plus d'être fiables pour l'avertir du diabète, ils s'assurent qu'elle se lève bien le matin pour leur donner à manger et aller les promener. Mais pas seulement: « En plus de m'aider à avoir un emploi du temps bien réglé, ils me font toujours rire! » Comme Bandhu, allongé à présent sur le dos, les quatre fers en l'air et la langue pendante. Qui n'aurait pas envie de le caresser? « À cela s'ajoutent les contacts sociaux que j'ai grâce à eux et dont je ne pourrais en aucun cas me passer: avec la famille, les propriétaires de l'école canine, les dresseuses et dresseurs de chiens, les connaissances rencontrées lors des vacances canines. » Puis elle dit sérieusement: « Sans Xuxa, et maintenant Bandhu, je ne serais plus là. Ils sont mon moteur et m'aident à me remettre toujours sur pied. »

marchethon.ch
Bougeons-nous contre
la mucoviscidose



Courses caritatives en automne 2023 :

02.09.2023	Biasca , Piazzale Municipio
07.10.2023	Lausanne , Stade Pierre-de-Coubertin
28.10.2023	Berne , Gymnasium Neufeld
28.10.2023	Fribourg , Place du Village de Givisiez
28.10.2023	La Chaux-de-Fonds , Stade de la Charrière

Inscription en ligne et informations :

www.marchethon.ch

Traitement du diabète associé à la mucoviscidose : un défi, même au quotidien

Le diabète associé à la mucoviscidose ou diabète de la mucoviscidose présente certes des similitudes avec les diabètes de type 1 et de type 2, mais il se manifeste par trois autres symptômes. Il doit faire l'objet d'une surveillance régulière et avant tout d'un traitement en raison d'une éventuelle atteinte des yeux, des nerfs et des reins. Sophie Charlotte Hintze, médecin-chef à l'Hôpital universitaire de Zurich, nous explique ce à quoi il faut faire attention.

Auteure : Cornelia Etter

« Le diabète de la mucoviscidose est une forme particulière », explique Sophie Charlotte Hintze, médecin-chef à l'Hôpital universitaire de Zurich. Et précise : « Alors que le diabète de la mucoviscidose se caractérise par un manque relatif d'insuline, le type 1 fait état d'un manque absolu d'insuline. Relatif signifie que les personnes

atteintes de mucoviscidose présentent une activité résiduelle dans les cellules productrices d'insuline. » Dans le cas du diabète de type 1, un mécanisme auto-immun est à l'œuvre : le sucre dans le sang ne peut plus être absorbé correctement par l'organisme, car les cellules bêta du pancréas, qui régulent l'insuline, sont détruites par le système immunitaire. « Le diabète de type 2 se caractérise par une résistance à l'insuline : cela signifie que le corps produit certes de l'insuline, mais qu'il ne peut pas l'utiliser. L'origine est également différente », explique la Dr Hintze. « Chez les personnes atteintes de mucoviscidose, le pancréas est endommagé par un dysfonctionnement dans le canal chlorure. Le mucus visqueux présent dans l'organisme détruit peu à peu le tissu pancréatique, ce qui entraîne un stockage des graisses et de tissu conjonctif et un manque d'insuline qui progresse lentement. »

Pas de symptômes typiques

« Les personnes atteintes du diabète de la mucoviscidose ne présentent souvent pas les symptômes caractéristiques du diabète de type 1 et 2, mais

une diminution de la fonction pulmonaire, des infections pulmonaires plus fréquentes et souffrent d'une perte de poids. Le manque relatif d'insuline entraîne une hyperglycémie ; l'augmentation du taux de sucre favorise à son tour la croissance des bactéries au niveau des voies respiratoires supérieures, ce qui conduit à des infections pulmonaires plus fréquentes, selon une étude de laboratoire¹ », explique la médecin-chef. De plus, les personnes atteintes de mucoviscidose sont particulièrement sensibles aux infections. « La grande difficulté du diabète de la mucoviscidose est que les malades portent déjà une lourde charge thérapeutique – en raison de la thérapie médicamenteuse, respiratoire et physique ainsi que des examens réguliers à l'hôpital. Celle-ci augmente encore avec l'insulinothérapie et la surveillance de la glycémie. Malgré tout, nous essayons de faire en sorte que cette charge ne soit pas trop lourde », souligne la Dr Hintze.

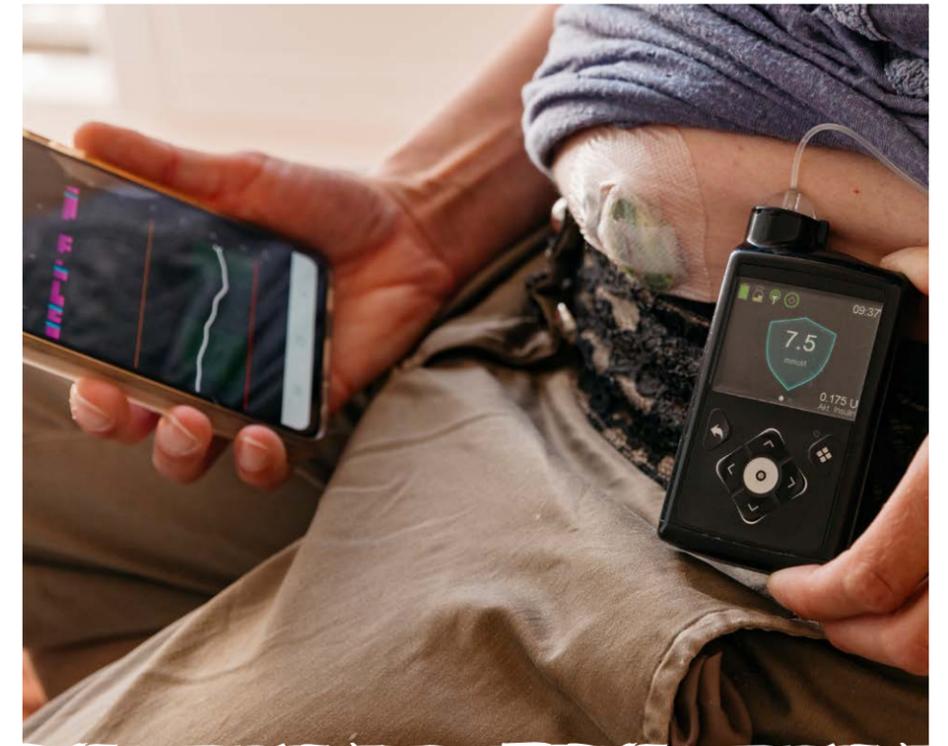
Un quotidien difficile

L'hypoglycémie (taux de sucre trop bas) joue un rôle important chez les per-

sonnes atteintes de mucoviscidose. En raison de la malnutrition, de leur poids corporel généralement faible et de leurs besoins énergétiques accrus, les patients atteints de mucoviscidose présentent un risque accru d'hypoglycémie. À cela s'ajoute une contre-régulation perturbée du corps en cas d'hypoglycémie : même si un reste d'insuline est encore libéré, cela se fait souvent avec un certain retard. De plus, l'antagoniste de l'insuline, le glucagon, est diminué en cas de mucoviscidose. « Le diabète de la mucoviscidose est traité avec de l'insuline synthétique. Le défi consiste à trouver la bonne dose pour que les malades ne souffrent ni d'hyperglycémie ni d'hypoglycémie », explique la médecin-chef. Les symptômes de l'hypoglycémie vont des tremblements, de la nervosité, des palpitations, de la transpiration, de l'agitation et de la vision floue à la confusion, à l'étourdissement et à la perte de conscience.

Complications éventuelles

En raison de l'espérance de vie généralement plus longue des personnes atteintes de mucoviscidose, les complications dites microvasculaires (concernant les petits vaisseaux sanguins) deviennent plus importantes. Autrement dit, outre la surveillance du taux de glycémie, les lésions des yeux, des nerfs et des reins doivent également faire l'objet d'un contrôle régulier. Plus une personne souffre de mucoviscidose depuis longtemps, plus les complications sont fréquentes. « En ce qui concerne la thérapie par modulateurs de CFTR, nous en savons encore trop peu sur ses effets sur le diabète de la mucoviscidose. Mais ce que nous pouvons dire avec certitude, c'est que les complications macrovasculaires, qui touchent les gros vaisseaux, sont rares. Cela signifie que les personnes atteintes de mucoviscidose ne sont pas davantage sujettes à un infarctus du myocarde ou à une attaque cérébrale que les personnes atteintes de diabète de type 1 ou 2 », se réjouit la Dr Hintze.



Exemple d'une pompe à insuline avec capteur et application en cours d'utilisation.

Autres conséquences du diabète de la mucoviscidose

« Nous discutons des conséquences d'un dysfonctionnement du pancréas lors de la consultation. Comme les cellules glandulaires exocrines (rejetant vers l'extérieur), qui produisent les sucs digestifs dans le pancréas pour les libérer dans l'intestin grêle, ne fonctionnent plus correctement, elles sont aidées par des enzymes comme 'Creon'. Nous demandons aux patientes et aux patients comment ils/elles s'en sortent et examinons l'évolution de leur poids et de leurs selles. Parfois, nous conseillons aussi aux malades de consulter nos diététiciennes. D'un point de vue endocrinologique, il se peut qu'un manque d'hormones sexuelles ou de testostérone survienne parce que les testicules sont affaiblis en tant que lieu de production (endocrine = qui émet vers l'intérieur). Chez les hommes concernés, cela entraîne non seulement de la fatigue et des performances réduites,

mais aussi une baisse de la virilité. Si un couple souhaite avoir un enfant, nous abordons également ce sujet lors de la consultation », poursuit la médecin-chef. « Une lésion nerveuse peut en outre entraîner une gastroparésie, ce qui se traduit par une sensation de réplétion, des éructations et des douleurs. De nombreuses personnes atteintes de mucoviscidose reçoivent du 'Motilium' pour stimuler l'activité gastrique. Elles peuvent même souffrir d'une polyneuropathie, c'est-à-dire d'une lésion de plusieurs nerfs. Cela a un impact considérable sur leur bien-être et est très difficile à traiter. »

Autres maladies associées

Selon la Dr Hitze, une autre maladie associée peut être la rétinopathie diabétique, une lésion de la rétine de l'œil. Celle-ci se manifeste chez les malades par des taches sombres, une vision floue et des éclairs lumineux. Les lésions nerveuses peuvent également toucher les pieds : la sensibilité



© Christoph Stulz

Dr méd. Sophie Charlotte Hintze
Médecin-chef de l'Hôpital universitaire de Zurich (USZ) Clinique d'endocrinologie, de diabétologie et de nutrition clinique

au toucher et le sens de l'équilibre diminuent et la démarche devient plus incertaine. Le risque de blessure et de mauvaise cicatrisation est également plus élevé. Marcher pieds nus n'est donc recommandé que dans certaines conditions.

Améliorations sous Trikafta

« L'impact des nouveaux modulateurs de CFTR sur le diabète de la mucoviscidose n'est pas encore totalement élucidé, car les données sont insuffisantes. Nous avons toutefois constaté certains avantages : sous Trikafta, les taux de glycémie peuvent s'améliorer et les besoins en insuline peuvent diminuer. Souvent, le test de tolérance au glucose oral (HGPO) effectué chaque année s'avère plus concluant chez de nombreux malades », rapporte la Dr Hintze avec satisfaction. De plus, une prise de poids serait observée chez de nombreuses personnes, ce qui contribuerait à augmenter leur espérance de vie. Alors qu'auparavant, le métabolisme du sucre était perturbé, de nombreux malades présenteraient désormais des valeurs normales de tolérance au glucose sous Trikafta. « Mais comme nous l'avons dit, il s'agit de résultats provisoires. Les améliorations dépendent du modulateur de CFTR et de la mutation de la personne atteinte de mucoviscidose, ainsi que de l'âge et du sexe. Les femmes atteintes de mucoviscidose présentent un risque plus élevé de diabète que les hommes atteints », explique la médecin-chef.

Une bonne gestion de l'alimentation et l'outil idéal

« En général, une bonne gestion de l'alimentation est indispensable pour les personnes souffrant du diabète de la mucoviscidose, mais elle ne suffit pas à elle seule : l'insulinothérapie actuelle repose sur des stylos (seringues) ou des pompes qui peuvent être utilisés avec des capteurs et une application sur laquelle s'affichent les taux de glycémie », explique la Dr Hintze. Alors que les malades effectuent les mesures

de glycémie à l'aide d'une piqûre dans le doigt et d'une bandelette de test de glycémie (mesure capillaire du glucose) et s'injectent eux-mêmes de l'insuline à l'occasion d'un repas, le capteur et le cathéter de la pompe à insuline reposent directement sur la peau (fixés par un pansement spécial). Le capteur mesure en continu la glycémie dans le liquide tissulaire. Dans certaines conditions, cette mesure est moins précise que la mesure dans le sang, c'est pourquoi une hyperglycémie ou une hypoglycémie est signalée avec un certain retard. « La méthode la plus adaptée dépend des besoins en insuline, du quotidien et des souhaits des malades. Si la personne a une bonne fonction résiduelle et ne doit s'injecter que peu d'insuline, un stylo est idéal ; si le/la malade a besoin à la fois d'insuline à action prolongée, surtout la nuit, et d'insuline à action brève, il est préférable d'utiliser une pompe avec capteur », estime la médecin-chef.

Stylos et pompes

« Alors qu'un stylo est facile à utiliser, un capteur a l'avantage de déclencher une alarme dès que la glycémie est trop élevée ou trop basse. Cela peut être rassurant pour une personne soucieuse de sa sécurité. De plus, la piqûre au bout du doigt disparaît et l'évolution du glucose peut être suivie en continu via l'application. Il est alors possible de déterminer quels aliments ont une influence positive sur la glycémie. L'inconvénient d'un capteur réside dans le fait que la mesure est différée et qu'il doit être porté pendant 24 heures, ce qui peut entraîner des irritations cutanées locales occasionnelles. Les capteurs sont utilisés depuis des années par de nombreuses personnes atteintes de mucoviscidose et ne présentent pas de risque accru d'infection, raison pour laquelle ils sont également recommandés aux patientes et patients immunodéprimés », explique la Dr Hintze. Et d'ajouter un dernier conseil en matière d'hygiène et de sécurité : « Avec le stylo, il faut

changer l'aiguille tous les jours. De plus, les mains doivent être propres et la peau du bout des doigts saine. Le capteur doit être remplacé tous les 10 à 14 jours selon le modèle, la pompe et l'application doivent fonctionner parfaitement sur le plan technique et le cathéter ne doit pas être obstrué. D'une manière générale, toutes les personnes atteintes de diabète devraient prendre soin de leurs pieds. En effet, les cornées fissurées et les petites plaies peuvent être des portes d'entrée pour les agents pathogènes. »

¹ Title: Elevated paracellular glucose flux across cystic fibrosis airway epithelial monolayers is an important factor for Pseudomonas aeruginosa growth. Author: Garnett JP, Gray MA, Tarran R, Brodrie M, Ward C, Baker EH, Baines DL. PLoS One. 2013;8(10):e76283. Epub 2013 Oct 4.

Votre legs compte comme chaque bouffée d'air !

Legs et succession :
mucoviscidosesuisse.ch/legs

Votre contact :
Ayu Slamet, +41 31 552 33 03
ayu.slamet@mucoviscidosesuisse.ch

Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

BIOLOGIQUE FAIRTRADE

CAFFÈ CHICCO DORO TRADITION bio

IN GRANI BOHNEN EN GRAINS WHOLE BEAN 500 g e

FAIRTRADE

CH-BIO-006 Agricoltura non UE

CAFFÈ CHICCO DORO

Présence du diabète de la mucoviscidose chez les enfants et les adultes

Seuls 1,66% des enfants de moins de 18 ans sont atteints d'un diabète de la mucoviscidose traité par l'administration quotidienne d'insuline. Chez les adultes, près de 71% n'ont pas de diabète. 25%, soit une personne sur quatre atteintes de mucoviscidose, présente un diabète traité par l'administration quotidienne d'insuline. Environ 2% ont un diabète qui est traité par un régime alimentaire adapté.

Source : registre suisse de la mucoviscidose, données 2021

Besoin urgent de soutien psychologique dans les centres de mucoviscidose

Bien que la plupart des enfants et des adolescent-e-s atteint-e-s de mucoviscidose se portent mieux aujourd'hui qu'il y a 20 ans, le diagnostic est un choc pour de nombreux parents : alors que pour certains, le monde s'écroule, d'autres sont heureux de pouvoir enfin mettre un nom sur les troubles. Les jeunes personnes atteintes abordent également leur maladie de manière différente. « Si le choc ou le stress est trop important, il faut un conseil psychologique et un suivi par un spécialiste », estime le Prof. Dr méd. Alexander Möller.

Interview avec le Prof. Dr méd. Alexander Möller

Comment les parents réagissent-ils au diagnostic de la mucoviscidose ?

Juste après la naissance, les parents pensent avoir un enfant en bonne santé. Puis, quelques jours plus tard, nous leur disons que nous avons découvert une anomalie lors du dépistage néonatal et nous faisons un test de sudation qui confirme la suspicion de mucoviscidose. Lorsque nous informons les parents de la maladie, c'est généralement un énorme choc pour eux. D'autres parents ont peut-être déjà remarqué que quelque chose n'allait pas en observant les selles de leur enfant. Ils sont contents que nous puissions leur expliquer pourquoi, même si c'est dur. Pour d'autres enfants encore, on a peut-être manqué le diagnostic, les parents ont vécu un long calvaire et on clarifie enfin un problème de longue date.

Comment les parents gèrent-ils ce choc ?

De manières très différentes. En règle générale, tous les parents se réjouissent de l'arrivée de leur enfant, et puis ils apprennent que leur enfant est

malade. Tout le monde ne fait pas face à cette nouvelle de la même manière. Certains sont très durement touchés ; pour eux, le monde s'effondre, tandis que d'autres acceptent le diagnostic et disent : « C'est comme ça, il faut faire avec. » Mais grâce aux thérapies actuelles, dont le Trikafta, il est plus facile pour beaucoup d'y faire face. Car il y a de l'espoir pour leur enfant. Il est important d'aborder ce point lors de l'entretien. Certains parents souhaitent alors commencer immédiatement la thérapie pour leur enfant.

Quel est l'impact de la mucoviscidose sur le psychisme des enfants et des adolescent-e-s ?

Cela dépend. De nos jours, de nombreux enfants ont une évolution relativement favorable, même sans les nouvelles possibilités thérapeutiques. Souvent, la maladie n'est même plus visible : ils ne sont plus stigmatisés parce qu'ils sont très minces et petits ou parce qu'ils ont des doigts en baguette de tambour. Nombre d'entre eux sont psychologiquement stables. D'autres,

au contraire, sont très préoccupés par leur maladie : si leur maladie suit une mauvaise évolution, s'ils sont souvent hospitalisés en raison d'infections et s'ils n'ont pas les mêmes capacités que d'autres jeunes du même âge, une lourde charge pèse alors sur leurs



Prof. Dr méd. Alexander Möller
Pédiatrie, pneumologie pédiatrique, médecine du sommeil (SSSSC)
Médecin-chef, responsable de la pneumologie à l'Hôpital universitaire pour enfants de Zurich – Fondation Eléonore

épaules. Certain-e-s se demandent : « Pourquoi est-ce que je vis ? » Aujourd'hui, la problématique du Trikafta vient s'ajouter à tout cela, en particulier pour les personnes atteintes qui ne peuvent pas le prendre en raison de leur mutation. Elles se demandent alors : « J'ai la mucoviscidose et je ne peux même pas profiter de ce médicament ? » Elles se sentent doublement punies. De plus, ce sont souvent les enfants atteints des formes sévères qui ne peuvent pas bénéficier du Trikafta.

Comment remarquez-vous que les enfants sont psychologiquement affectés ?

De nombreux enfants et adolescent-e-s ne parlent pas de leur maladie. Mais parfois, les parents ou le kinésithérapeute abordent ce thème. Lors de la

consultation, nous demandons bien sûr à nos patient-e-s comment ils se sentent. C'est là que nous remarquons rapidement si quelqu'un ne va pas bien. En particulier si l'évolution n'est pas bonne, les enfants et les adolescent-e-s en souffrent. Je me souviens d'une fillette d'environ huit ans qui avait énormément de mal à accepter sa maladie et le fait qu'elle était différente de ses camarades. Elle a dit à ses parents qu'elle allait mourir de toute façon. Au début, elle ne voulait même pas essayer la nouvelle thérapie avec le Trikafta, car elle était complètement résignée. Pour les parents, c'était bien sûr une épreuve. Grâce à l'intervention d'une psychologue externe, la fillette a finalement pu changer d'avis. Cela montre l'importance d'avoir une telle personne dans l'équipe.

Comment leurs craintes et leurs inquiétudes sont-elles actuellement prises en charge ? Qui s'occupe de leur état psychologique ?

Nous ne sommes pas seulement pneumologues. Nous accompagnons la patiente ou le patient à tous les niveaux, y compris au niveau psychologique. En tant que première personne de contact, nous nous occupons des peurs et des inquiétudes et apportons des éclaircissements dans la mesure du possible. Pour les cas plus difficiles, nous veillons à ce que la personne puisse commencer une thérapie psychologique ou psychiatrique le plus rapidement possible. Les assistant-e-s de notre équipe pluridisciplinaire peuvent également absorber une partie de la charge, mais ils ne sont pas spécialisés. Il faut absolument des professionnel-le-s.

Projet pilote « Suivi psychologiques dans les centres de la mucoviscidose »

Suite à une enquête menée auprès de ses membres et des centres de la mucoviscidose, Mucoviscidose Suisse (MVS) prévoit de lancer un projet pilote de « conseil et suivi psychologiques axés sur la mucoviscidose ». Pour ce faire, un poste de psychologue à temps partiel doit être financé dans un centre de la mucoviscidose. MVS fournit à cet effet une garantie de déficit.

Quatre questions au Dr Andreas Jung

Pourquoi faut-il un-e psychologue dans l'équipe mucoviscidose ?

La mucoviscidose est une maladie chronique complexe, potentiellement grave, avec une espérance de vie généralement réduite. Quelques patient-e-s isolé-e-s continuent à aller très mal, soit parce qu'ils ne peuvent pas recevoir de modulateur CFTR, soit parce que la maladie était déjà très avancée avant qu'ils ne reçoivent un traitement modulateur. De nombreuses familles ont des difficultés à accepter le diagnostic de mucoviscidose pour leur enfant ; de plus, la gestion de la maladie et la charge thérapeutique sont très lourdes. Ici, nous avons absolument besoin d'un soutien psychologique, et ce depuis des années.

Comment celui-ci sera-t-il financé ?

Il est prévu que le ou la psychologue puisse facturer ses prestations via le système de points de la caisse maladie et que le poste s'autofinance dès que possible. Pour que nous obtenions l'autorisation de la direction de l'hôpital pour ce poste, MVS prend en charge une garantie de déficit. Le comité de MVS va maintenant délibérer pour savoir dans quel centre de mucoviscidose les premiers spécialistes pourraient démarrer avec un taux d'occupation de 10 à 20% et prendre en charge le suivi.

Quel est l'avantage d'avoir un-e psychologue dans l'équipe mucoviscidose ?

L'intégration dans une équipe mucoviscidose est absolument centrale, car le ou la psychologue connaît les patient-e-s grâce aux discussions de cas internes. Il ou elle connaît la maladie, les enfants et les adolescent-e-s atteint-e-s ainsi que leurs familles. Une personne extérieure n'a pas ce contexte pertinent. De plus, un-e psychologue intégré-e peut aussi, en cas d'escalade par exemple, apporter un soutien rapide aux membres de l'équipe interne.

Quel est l'état actuel du projet ?

Disons que les bonnes choses prennent du temps ! Mais nous souhaitons démarrer dès cette année le projet pilote dans un centre de la mucoviscidose.

Dr méd. Andreas Jung,
membre du comité MVS et co-initiateur du projet pilote

Ces professionnel-le-s sont-ils présents dans les centres de la mucoviscidose ?

Non, malheureusement, le conseil et le suivi psychologiques font défaut dans les centres ! À cela s'ajoute la difficulté que l'ensemble de nos patient-e-s n'habitent pas dans les environs immédiats du centre, mais viennent parfois de très loin. Les consultations en ligne pourraient apporter une solution à ce problème.

Aujourd'hui, de nombreuses jeunes personnes atteintes de mucoviscidose se portent nettement mieux grâce au Trikafta. Comment cela affecte-t-il leurs projets de vie ?

Du fait que toutes les personnes atteintes se portent beaucoup mieux aujourd'hui qu'il y a 20 ans, il n'y a pratiquement personne qui n'a pas la possibilité d'apprendre le métier de ses rêves. Les assistantes et assistants sociaux de notre équipe les aident à trouver une profession : l'accompagnement des personnes atteintes de mucoviscidose est généralement très suivi, complet et complexe. La plupart d'entre elles peuvent réaliser leurs rêves, il n'y a plus de limite. Je connais une personne atteinte de mucoviscidose qui a appris le métier de menuisier, ce qui aurait été impensable auparavant à cause de la poussière. Dans ce métier, on porte des masques FFP depuis toujours. À l'origine, ils ne venaient d'ailleurs pas de la médecine, mais de l'industrie. Seule la maçonnerie est encore déconseillée en raison de la fine poussière de pierre.

Conseil psychologique : un grand besoin pour les personnes atteintes de mucoviscidose

Mucoviscidose Suisse a fait évaluer les besoins de ses membres et des centres de la mucoviscidose en matière de conseil et de suivi psychologique dans le cadre d'une enquête réalisée en mai 2023. En résumé, le résultat est le suivant : les personnes atteintes de mucoviscidose souhaitent bénéficier d'un traitement psychologique spécialisé et proposé dans les centres de la mucoviscidose. Les centres de la mucoviscidose trouvent également cela important.

Étant donné que les bonnes expériences dans les traitements de la mucoviscidose dominant et qu'il règne un état d'esprit positif à l'égard des soignant-e-s, on peut parler d'une lacune dans la prise en charge thérapeutique. Une précision tout d'abord : toutes les personnes atteintes de mucoviscidose ou leurs proches n'ont pas besoin d'un suivi psychologique. Mais pour celles qui le demandent, il y a aujourd'hui trop peu d'offres et celles qui existent sont souvent trop peu connues.

Déjà la moitié en thérapie psychologique

La moitié des personnes atteintes de mucoviscidose qui ont répondu à l'enquête ont eu recours ou ont encore recours à un suivi psychologique, le plus souvent en plusieurs séances. La plupart des centres de la mucoviscidose proposent un conseil ou un suivi psychologique, le plus souvent par des assistant-e-s sociaux, suivis par des psychologues ou des psychiatres (médecins).

Pour toutes les situations de la vie

Un suivi psychologique est important pour les personnes atteintes dans toutes les situations de la vie, surtout lorsque l'état de santé se détériore,

lorsqu'une thérapie n'est pas adaptée, lors de l'annonce du diagnostic, puis à la puberté, dans le milieu professionnel, ainsi que dans la planification familiale et au sein du couple. Les situations de vie des enfants sont significatives, mais moins importantes. En revanche, la majorité des personnes interrogées ne voit aucun besoin de suivi psychologique dans des situations de loisirs ou pour des questions de médication.

Liberté de choix et contact personnel

Ce qui importe le plus aux personnes atteintes de mucoviscidose, c'est d'être perçues comme des êtres humains (empathie), d'avoir des connaissances de base sur la mucoviscidose et de pouvoir bénéficier d'un suivi à long terme. La formation psychologique est au premier plan. Elles souhaitent avoir le choix entre différents spécialistes de santé, et ce dans le cadre du traitement de la mucoviscidose.

Les personnes atteintes préfèrent les consultations sur place aux réunions virtuelles. La proximité du domicile et la liberté de choix via une liste revêtent donc également une certaine importance.

Tandis que les personnes atteintes peuvent s'imaginer une certaine distance entre les psychologues et les autres soignant-e-es de la mucoviscidose, les centres considèrent leur intégration dans l'équipe mucoviscidose et leur participation aux discussions de cas comme un avantage décisif.

Les personnes atteintes attendent une offre et une prise de contact de la part du centre, et pas seulement « une indication », une invitation à faire une recherche sur Google ou la remise d'une « carte de visite ». Les centres considèrent que la prise de contact incombe davantage aux personnes atteintes. En conclusion, le suivi psychologique répond à un grand besoin pour les personnes atteintes et constitue un « must » pour les centres de la mucoviscidose. MVS remercie l'ensemble des personnes qui ont participé à l'enquête.

Traitement de substitution des enzymes pancréatiques

Prendre des enzymes pancréatiques au moment du repas : presque toutes les personnes atteintes de mucoviscidose connaissent cette situation. Plus précisément, on estime que chez neuf personnes sur dix atteintes de mucoviscidose, la sécrétion des enzymes pancréatiques ne fonctionne pas suffisamment. Pour le savoir, on mesure la quantité d'élastase pancréatique dans un échantillon de selles. Si la valeur est inférieure à la valeur de référence, on peut supposer que la fonction pancréatique n'est pas suffisante.

Auteure : Sue Schupp, diététicienne BSc ASDD, Hôpital cantonal de Lucerne

Mais comment se déroule la digestion et quel est le rôle des enzymes ?

Lorsque nous mangeons, les aliments mâchés arrivent dans l'estomac, où ils sont mélangés à de l'acide gastrique. Le bol alimentaire passe ensuite dans l'intestin grêle, où le pancréas ajoute un suc digestif qui contient entre autres différentes enzymes : la lipase, l'amylase et la protéase. On peut se représenter les enzymes comme des ciseaux qui

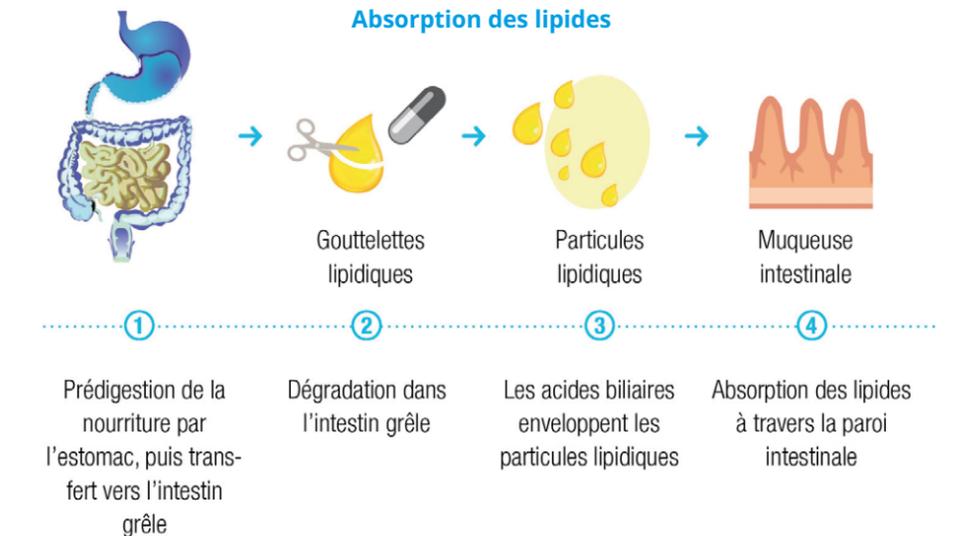
découpent les nutriments en leurs plus petits composants. La lipase découpe les graisses (lipides), l'amylase est en charge des glucides et la protéase découpe les protéines (protides). Ensuite, les particules individuelles sont si petites qu'elles peuvent traverser la paroi intestinale, être absorbées par le corps et être utilisées pour toutes sortes de processus, comme la production d'énergie.

Quel est le problème en cas de mucoviscidose ?

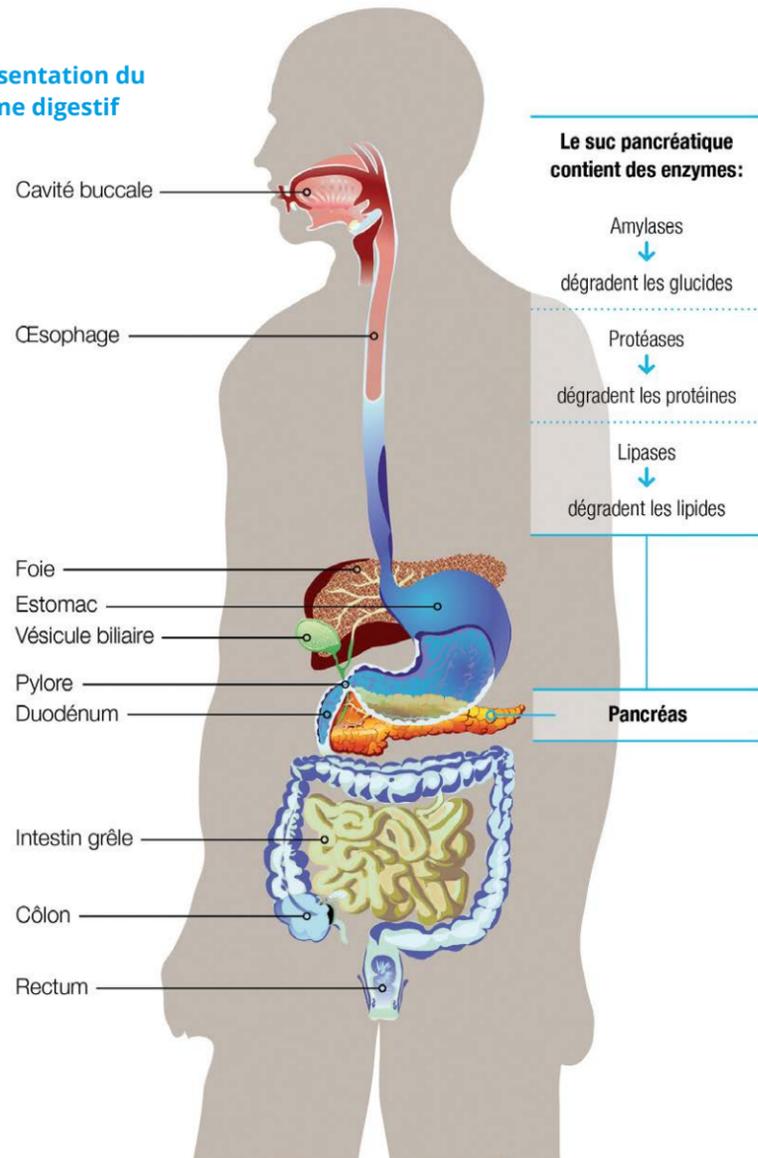
Il est bien connu que les fluides corporels des personnes atteintes de mucoviscidose sont plus visqueux, et c'est également le cas des sucs digestifs. Comme il n'y a pas assez d'enzymes digestives dans l'intestin grêle, les nutriments ne peuvent être que partiellement décomposés. Par conséquent, une partie des nutriments est éliminée



Sue Schupp, diététicienne BSc ASDD, Hôpital cantonal de Lucerne



Représentation du système digestif



sans être digérée et ne peut pas être utilisée par le corps. Ainsi, une partie de la nourriture est pour ainsi dire « perdue » et le corps n'obtient pas les nutriments dont il a besoin. Cela peut se traduire par un poids trop faible ou par des taux sanguins de vitamines liposolubles trop bas, et ce malgré la prise régulière des substitutions vitaminiques prescrites.

En outre, une activité enzymatique insuffisante se reconnaît à des selles grasses, qui sont huileuses et malodorantes. Des douleurs abdominales, des crampes abdominales, des ballonnements, des pertes de poids, des diar-

rhées ou de la constipation peuvent également survenir. Pour traiter ces troubles, les personnes souffrant d'une activité réduite de la fonction pancréatique prennent des enzymes pancréatiques. Elles sont disponibles sous forme de granules appelés « micropellets » et sont prises directement par les jeunes enfants à l'aide d'une cuillère doseuse. Par la suite, les personnes atteintes passent aux gélules contenant des micropellets. Ces granules sont entourés d'une enveloppe résistante aux acides afin que les enzymes ne soient pas attaquées et inactivées par l'acide gastrique. Une fois qu'elles sont passées de l'estomac au milieu basique

de l'intestin grêle, cette protection se rompt et les enzymes y déploient leur action.

Pour éviter que l'enveloppe résistante à l'acide ne s'ouvre prématurément et pour que le médicament puisse agir correctement par ailleurs, il convient de veiller aux points suivants lors de la prise : les micropellets ne doivent pas être broyés ou mâchés. Ils peuvent être mélangés à une petite quantité de liquide ou de nourriture en bouillie, en privilégiant les aliments au pH acide, par exemple de la compote de pommes, du yaourt ou du jus d'orange. Le mélange doit toutefois être ingéré en l'espace de quelques minutes, sinon l'effet diminue. Il est important que les enzymes soient toujours ingérées avec la première bouchée ou la première gorgée de biberon, de sorte qu'elles arrivent dans le tractus gastro-intestinal en même temps que les aliments. Et il est optimal de prendre la quantité d'enzymes en plusieurs portions réparties sur le repas. Ceci vaut en particulier pour les repas longs ou riches en graisses.

Comment savoir si le dosage est correct ?

L'emballage indique à chaque fois le nombre d'unités de lipase contenues dans les micropellets ou les gélules. Cette indication permet de calculer la quantité prescrite. Il existe des recommandations du fabricant et de différentes sociétés concernant le dosage des enzymes, qui fixent un certain cadre. Il existe différentes approches, pour lesquelles l'âge, le poids corporel, l'état nutritionnel, la sévérité de l'insuffisance pancréatique, les troubles gastro-intestinaux et l'apport en graisses jouent un rôle. Mais en fin de compte, la quantité nécessaire est individuelle. L'expérience montre que cela peut être résumé de la manière suivante (voir tableau) :

Orientation pour le dosage des enzymes pour les personnes atteintes de mucoviscidose

Âge	Dosage selon le poids corporel [kg PC]	Dosage selon l'apport en graisses	Dosage selon le repas
Nourrissons [<1 an]	$\leq 10\,000$ UL/kg PC/j	2000 UL/g de graisse 2 CM de Creon Micro/1 cc d'huile	Repas : 2500 à 10 000 UL/rep. ½-2 CM de micropellets Creon par repas à base de lait maternel/lait pour nourrissons Repas à base de bouillie/pris à table : 5000 à 20 000 UL/rep. 1 à 4 CM de micropellets Creon par rep.
Enfants [≥ 1 an] et adultes	$\leq 10\,000$ (-12 000) UL/kg PC/j	2000-4000 UL/g de graisse	Repas : ≤ 1000 -2500 UL/kg PC/rep. Pour les micropellets : ≥ 2 -5 CM par repas Pour les gélules de 10 000 UL : 1 à 20 gélule(s) Pour les gélules de 25 000 UL : 3 à 8 gélule(s)

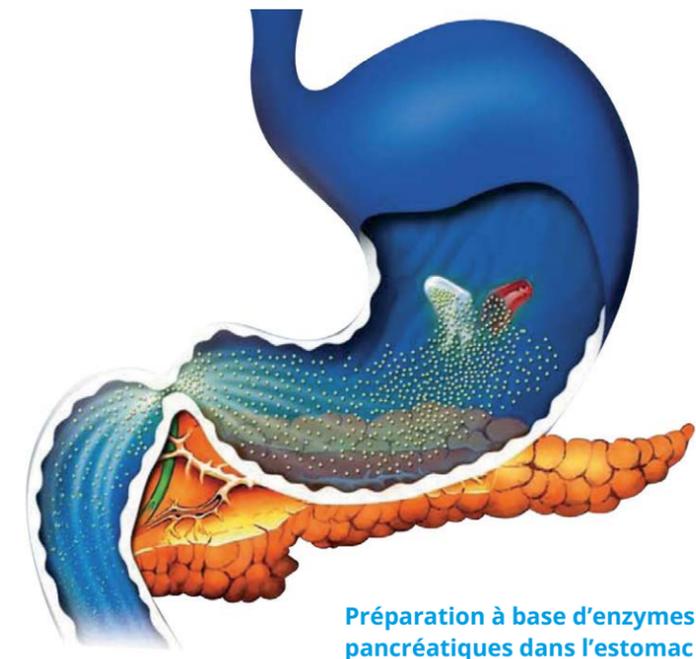
UL = unités de lipase
rep. = repas
CM = cuillère-mesure
j = jour
g = gramme
kg = kilogramme
PC = poids corporel

Il convient de vérifier la dose si les troubles décrits persistent malgré la prise d'enzymes. Comme le dosage peut par exemple évoluer avec la croissance, il est important de le vérifier lors des rendez-vous de contrôle avec l'équipe mucoviscidose. De manière générale, d'autres causes de troubles gastro-intestinaux sont également possibles chez les personnes atteintes de mucoviscidose. Si les troubles persistent malgré un dosage optimal des enzymes, il convient donc de consulter un médecin.

Que changent les modulateurs CFTR ?

Et qu'en est-il lorsqu'une personne atteinte de mucoviscidose prend maintenant des modulateurs CFTR ? Les spécialistes s'y intéressent aussi de près. Pour l'instant, il est encore trop tôt pour donner une réponse définitive à cette question. Dans l'état actuel des choses, la prise d'enzymes pancréatiques ne peut pas être simplement arrêtée. Mais il semble que les personnes atteintes de mucoviscidose qui reçoivent les modulateurs à un jeune âge peuvent espérer une récupération au moins partielle de la fonction pancréatique et donc une réduction de la prise d'enzymes pancréatiques. Nous poursuivons nos efforts...

Les trois graphiques ont été fournis par Viatrix.



abilis 

Depuis que votre pharmacie de Rebstock est partenaire de l'association Mucoviscidose Suisse,

ça va
bien mieux.

AVEC L'APP ABILIS

- ✦ Commandez vos médicaments renouvelables.
- ✦ Suivez votre traitement à tout moment.
- ✦ Achetez vos produits en ligne.

Créez votre compte en ligne ou dans votre pharmacie de Rebstock pour garder un lien privilégié avec votre pharmacie de confiance.



Avec Abilis, maîtrisez et gérez tout ce qui concerne votre santé.



Historique des factures

Abilis vous donne accès à l'historique complet de vos factures de pharmacie, aussi bien à celles qui ont été envoyées directement à votre assurance maladie qu'à celles qui vous sont adressées. De quoi faciliter le suivi administratif de vos traitements.



Médication

Grâce au plan de médication, vous disposez d'une visibilité totale sur vos traitements en cours, quels que soient l'heure et l'endroit où vous vous trouvez. Vous avez ainsi accès à des informations importantes, telles que la posologie et l'utilisation de chaque médicament.



Allergies

Accédez à la liste de vos allergies et/ou intolérances dans l'app Abilis, et transmettez ces informations importantes à des professionnels de santé. Cela permettra, par exemple, de sécuriser votre prise en charge médicale.



Commande en ligne

Besoin d'un médicament, d'un produit cosmétique ou d'un article de parapharmacie? Facilitez-vous la vie et commandez en ligne ou depuis votre app en quelques secondes!



Vaccinations

Avec Abilis, vous avez accès à l'ensemble des informations liées aux vaccinations effectuées auprès de votre pharmacie ou ailleurs. Vous pouvez consulter et, en cas de besoin, montrer vos attestations de vaccination à qui de droit.



Sécurité

La plateforme Abilis est hébergée en Suisse, dans des datacenters soumis aux plus hauts standards de sécurité imposés par la Confédération et certifiés ISO 27001, OCPD et GoodPriv@cy.

Pour plus d'informations

Apotheke Zum Rebstock
Grundstrasse 4, 8712 Stäfa
t. : 043 477 22 44
apothekezumrebstock@ovan.ch

 **APOTHEKE
ZUM REBSTOCK**

Courir pour les personnes atteintes de mucoviscidose

Priska Lutz est devenue l'heureuse maman d'un petit garçon en octobre 2022. Yannik a reçu un diagnostic de mucoviscidose à l'âge de deux semaines. Pour attirer l'attention sur la maladie, cette sportive passionnée a couru 10 kilomètres lors du marathon de Zurich du 23 avril, six mois seulement après son accouchement. Sa devise : « Courir pour la mucoviscidose en Suisse – team Yannik ! »

Auteure : Cornelia Etter

La famille et les amis de Priska Lutz ont soutenu son action en faisant un don en faveur de MVS. Au total, elle a récolté 7045 CHF grâce à son appel aux dons ! L'équipe de MVS félicite Priska Lutz pour sa course réussie et la remercie pour son engagement unique. Au nom des personnes atteintes de mucoviscidose, nous remercions également tous ceux qui ont soutenu MVS par un don, petit ou grand.

Mucoviscidose Suisse nous a soutenus

Priska Lutz s'est engagée dans sa course pour la mucoviscidose parce que MVS est aussi là pour elle. Le troisième jour après le diagnostic de mucoviscidose de son fils, son mari a contacté le groupe régional de Zurich. « Ils nous ont répondu avec beaucoup de sensibilité et nous ont soutenus dans cette période difficile. Mon mari est d'abord devenu membre, puis moi aussi quelques semaines plus tard.

Je trouve qu'il est précieux de pouvoir échanger en groupe sur des choses pratiques et quotidiennes. C'est la seule chose pour laquelle les médecins ne peuvent pas aider. Mais je ne veux pas qu'on se méprenne : nous sommes très bien entourés à l'hôpital pour

enfants et avons été pris en charge dès le premier jour par une équipe formidable composée de médecins, d'une assistante sociale, de personnel soignant et d'une diététicienne. Malgré tout, en tant que mère, j'ai parfois besoin que l'on m'encourage et que l'on me donne des conseils concrets pour le traitement quotidien. J'ai également

lu en entier la brochure de MVS sur les premières années de vie avec la mucoviscidose. »

Un coup du sort, une équipe soudée

« Aujourd'hui encore, je me rappelle très bien du coup de téléphone du pédiatre », dit Priska Lutz. Après trois jours de larmes, de désespoir



Priska Lutz au marathon de Zurich, six mois après la naissance de Yannik. Par sa participation, elle souhaite attirer l'attention sur la mucoviscidose.



Le petit Yannik regarde sa mère d'un air rayonnant jusqu'à ce qu'il doive aller se coucher. Selon Priska Lutz, c'est son super pouvoir : « Il s'endort facilement ! »

et d'innombrables et longues discussions avec la famille, les amis et les médecins, la famille Lutz décide alors de regarder vers l'avenir avec espoir. Et les époux se promettent de ne pas perdre leur couple de vue malgré tout. « La légèreté avec laquelle la fille de Serge, née d'un premier mariage, a géré la situation m'a aussi beaucoup aidée », raconte Priska Lutz. « Sophie disait : < Regardez-le, il va bien ! > Cela nous a réveillés et le soir, nous sommes partis manger ensemble au restaurant. Le rire et la légèreté nous ont fait du bien à tous ! »

De temps en temps, ils éprouvent néanmoins un fort sentiment de culpabilité envers Yannik, à qui ils ont transmis la mucoviscidose en tant que parents. « Yannik est le moins respon-

sable de tout ça ! Il me faisait tellement de peine, aussi parce qu'il est encore si petit ! Et puis Serge m'a dit : tous les parents s'inquiètent pour leurs enfants, qu'ils soient malades ou non. » Elle dit que cela l'a rassurée. De toute façon, en tant que famille recomposée, ils forment une bonne équipe qui regarde dans la même direction : « Nous savions qu'il n'y avait qu'un seul chemin : aller de l'avant ! »

Une vie digne d'être vécue malgré un traitement quotidien

« Heureusement, Yannik évolue normalement », rapporte sa maman avec fierté. « Son poids est correct et grâce aux enzymes digestives, ses selles se sont également améliorées. » Selon elle, l'administration des granules de Creon n'est cependant pas toujours facile.

«J'allaite encore et lorsque Yannik touche involontairement la petite cuillère, les minuscules granules se retrouvent partout dans le lit. Cela me fait toujours rire malgré la gravité de la situation !»

Elle s'accommode désormais bien de son diagnostic et trouve qu'il est possible de vivre avec les inhalations, les enzymes et la physiothérapie respiratoire. « C'est une vie digne d'être vécue. J'espère que Yannik verra les choses de la même manière plus tard ! », souligne Priska Lutz. Au moment du diagnostic, elle ne savait pas ce qui les attendait en tant que famille, ni à quelle fréquence les rendez-vous chez le physiothérapeute et le médecin auraient lieu. « Maintenant, je le sais. C'est beaucoup, mais c'est faisable. » Néanmoins, il lui est parfois éprouvant de voir d'autres mères avec un bébé en bonne santé. Elle souffre d'avoir été privée de ces premiers temps insoucians avec son bébé.

Ce que je souhaite pour Yannik, c'est qu'il ait une bonne qualité de vie et qu'il puisse faire tout ce qu'il veut : aller à l'école, se faire des amis, avoir une relation... Naturellement, je place également de grands espoirs dans la recherche. Peut-être que dans un an et demi, quand il aura deux ans, il pourra bénéficier du Trikafta ! »

Engagez-vous aussi !

Il n'est pas nécessaire de courir un marathon ! Tout le monde peut participer aux **marCHethons** et soutenir les personnes atteintes de mucoviscidose : en marchant, en courant, en parrainant un-e participant-e ou bien en étant simplement présent-e à la manifestation.

Les marCHethons ont lieu dans cinq villes suisses :

Biasca :	2 septembre 2023
Lausanne :	7 octobre 2023
Fribourg :	28 octobre 2023
Berne :	28 octobre 2023
La Chaux-de-Fonds :	28 octobre 2023

Inscription pour participer et faire un don : marchethon.ch

Système d'inhalation eFlow®rapid

Vivre mieux grâce à un compagnon FORT¹

Les patients atteints de mucoviscidose profitent dans le monde entier de la technologie eFlow® cliniquement prouvée

¹ Courte durée d'inhalation pour plus de temps libre et une meilleure qualité de vie. Buttini F, Rossi I, Di Ciaia M et al. Int J Pharm. 2016 Apr 11;502(1-2):242-8.

PARI Swiss AG, Alte Steinhauserstrasse 19, 6330 Cham, Tel: 041-740 24 24, info-ch@pari.com, www.pari.com

Contacts

Comité

Reto Weibel (Président)
reto.weibel@mucoviscidosesuisse.ch

Peter Mendler (Vice-président)
peter.mendler@mucoviscidosesuisse.ch

Claude-Alain Barke (Vice-président)
claude-alain.barke@mucoviscidosesuisse.ch

Dr méd. Andreas Jung
andreas.jung@kispi.uzh.ch

Yvonne Rossel
yvonne.rossel@mucoviscidosesuisse.ch

Anna Randegger
anna.randegger@mucoviscidosesuisse.ch

Secrétariat
info@mucoviscidosesuisse.ch

Groupes régionaux

aargau@cystischefibroseschweiz.ch
basel@cystischefibroseschweiz.ch
bern@cystischefibroseschweiz.ch
FR-VD@mucoviscidosesuisse.ch
NE-JU@mucoviscidosesuisse.ch
ostschweiz@cystischefibroseschweiz.ch
ticino@fibrosicisticasvizzera.ch
gvrn@mucoviscidosesuisse.ch (Valais romand)
zentralschweiz@cystischefibroseschweiz.ch
zuerich@cystischefibroseschweiz.ch

Commissions

Commission des adultes :
kommision-CFE@cystischefibroseschweiz.ch

Commission des transplantés :
kommision-LTX@cystischefibroseschweiz.ch

Impressum

Magazine des membres de
Mucoviscidose Suisse

Éditrice
Mucoviscidose Suisse (MVS)
Stauffacherstrasse 17a
Case postale
3014 Berne
Tél. +41 31 552 33 00
info@mucoviscidosesuisse.ch
mucoviscidosesuisse.ch

Compte de dons

IBAN CH10 0900 0000 3000 7800 2

Don en ligne



Rédaction

Mucoviscidose Suisse

Conception

Feinheit AG

Impression

Wälti Druck GmbH

Image couverture

Ruben Ung Fotografie

Tirage

2600



marchethon.ch

Courses caritatives en automne 2023 :

- 02.09.2023** Biasca
- 07.10.2023** Lausanne
- 28.10.2023** Berne
- 28.10.2023** Fribourg
- 28.10.2023** La Chaux-de-Fonds

Inscription en ligne et informations :
www.marchethon.ch

Jusqu'au jour où
la mucoviscidose sera curable.



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland