



HAL
open science

Éducation thérapeutique ciblée sur l'état nutritionnel du patient atteint de mucoviscidose : mise en place d'une séquence éducative avec un nouvel outil pédagogique au CRCM de Grenoble

Céline Schiehle

► To cite this version:

Céline Schiehle. Éducation thérapeutique ciblée sur l'état nutritionnel du patient atteint de mucoviscidose : mise en place d'une séquence éducative avec un nouvel outil pédagogique au CRCM de Grenoble. Sciences pharmaceutiques. 2010. dumas-00593251

HAL Id: dumas-00593251

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00593251v1>

Submitted on 13 May 2011

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ JOSEPH FOURIER
FACULTÉ DE PHARMACIE DE GRENOBLE

Année 2010

N° :

**Éducation thérapeutique ciblée sur l'état nutritionnel
du patient atteint de mucoviscidose :
mise en place d'une séquence éducative
avec un nouvel outil pédagogique au CRCM de Grenoble**

THÈSE PRÉSENTÉE POUR L'OBTENTION DU TITRE DE DOCTEUR EN PHARMACIE
DIPLOME D'ETAT

Par Mademoiselle **SCHIEHLE Céline**

Née le 13 Novembre 1986, à Grenoble (Isère)

THÈSE SOUTENUE PUBLIQUEMENT
À LA FACULTÉ DE PHARMACIE DE GRENOBLE
Le 13 Décembre 2010

DEVANT LE JURY COMPOSÉ DE :

Président du jury : Mme le Professeur Anne-Marie ROUSSEL ,

Directeur de thèse : Mme le Docteur Marie-José ROBEIN-DOBREMEZ,

Mme le Docteur Catherine LLERENA,

Mme le Docteur Magalie BAUDRANT,

Mme la Diététicienne Carole NEVEU.



UNIVERSITÉ JOSEPH FOURIER
FACULTÉ DE PHARMACIE DE GRENOBLE
Domaine de la Merci 38700 LA TRONCHE



Doyen de la Faculté : Mme le Professeur **Renée GRILLOT**
Vice-Doyen et Directeur des Études : Mme **Edwige NICOLLE**

Année 2009 – 2010

PROFESSEURS À L'UFR DE PHARMACIE (N = 17)

BAKRI	Aziz	Pharmacie Galénique et Industrielle, Formulation et Procédés Pharmaceutiques (LR)
BOUMENDJEL	Ahcène	Chimie Organique (D.P.M)
BURMEISTER	Wilhelm	Physique (U.V.H.C.I)
CALOP	Jean	Pharmacie Clinique (PU - PH)
DANEL	Vincent	Toxicologie (SMUR SAMU / PU - PH)
DECOUT	Jean-Luc	Chimie Inorganique (D.P.M)
DROUET	Christian	Immunologie Médicale (GREPI - TIMC)
DROUET	Emmanuel	Microbiologie (U.V.H.C.I)
FAURE	Patrice	Biochimie (HP2 / PU - PH)
GODIN-RIBUOT	Diane	Physiologie – Pharmacologie (HP2)
GRILLOT	Renée	Parasitologie- Mycologie Médicale (Directeur UFR / LAPM, PU- PH)
LENORMAND	Jean-Luc	Ingénierie Cellulaire, Biothérapies (Therex, TIMC)
PEYRIN	Eric	Chimie Analytique (D.P.M)
SEVE	Michel	Biochimie - Biotechnologie (IAB, PU - PH)
RIBUOT	Christophe	Physiologie - Pharmacologie (HP2)
ROUSSEL	Anne-Marie	Biochimie Nutrition (L.B.F.A)
WOUESSIDJEW	Denis	Pharmacotechnie (D.P.M)

PROFESSEUR ÉMÉRITE (N = 1)

FAVIER Alain

PROFESSEURS ASSOCIÉS (PAST) (N = 2)

RIEU Isabelle Qualitologie (Praticien attaché - CHU)

TROILLER Patrice Santé Publique (Praticien Hospitalier – CHU)

PROFESSEUR AGRÉGÉ (PRAG) (N = 1)

GAUCHARD Pierre Alexis Chimie (D.P.M.)

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

DPM : Département de Pharmacochimie Moléculaire

HP2 : Hypoxie Physiopathologie Respiratoire et Cardiovasculaire

IAB : Institut Albert Bonniot, Centre de Recherche « Oncogenèse et Ontogenèse »

LBFA : Laboratoire de Bioénergétique Fondamentale et Appliquée

LCIB : Laboratoire de Chimie Inorganique et Biologie

LR : Laboratoire des Radiopharmaceutiques

PAST : Professeur Associé à Temps Partiel

PRAG : Professeur Agrégé

UVHCI: Unit of Virus Host Cell Interactions



UNIVERSITÉ JOSEPH FOURIER
FACULTÉ DE PHARMACIE DE GRENOBLE
Domaine de la Merci 38700 LA TRONCHE



Doyen de la Faculté : Mme le Professeur **Renée GRILLOT**
Vice-Doyen et Directeur des Études : Mme **Edwige NICOLLE**

Année 2009 – 2010

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DE PHARMACIE (N = 32)

ALDEBERT	Delphine	Parasitologie - Mycologie (L.A.P.M.)
ALLENET	Benoît	Pharmacie Clinique (ThEMAS TIMC-IMAG / MCU - PH)
BATANDIER	Cécile	Nutrition et Physiologie (L.B.F.A.)
BRETON	Jean	Biologie moléculaire / Biochimie (L.C.I.B. - L.A.N.)
BRIANCON	Anne	Physiologie Pharmacologie (HP2)
BUDAYOVA SPANO	Monika	Biophysique (U.V.H.C.I.)
CAVAILLES	Pierre	Biologie Cellulaire et Génétique (L.A.P.M.)
CHOISNARD	Luc	Pharmacotechnie (D.P.M.)
DELETRAZ	Martine	Droit Pharmaceutique
DEMEILLERS	Christine	Biochimie (L.B.F.A.)
DURMORT-MEUNIER	Claire	Biotechnologies (I.B.S.)
GEZE	Annabelle	Pharmacotechnie (D.P.M.)
GERMI	Raphaële	Microbiologie (U.V.H.C.I. / MCU - PH)
GILLY	Catherine	Chimie Thérapeutique (D.P.M.)
GROSSET	Catherine	Chimie Analytique (D.P.M.)
GUIEU	Valérie	Chimie Analytique (D.P.M.)
HININGER-FAVIER	Isabelle	Biochimie (L.B.F.A.)
JOYEUX – FAURE	Marie	Physiologie-Pharmacologie (HP2)
KRIVOBOK	Serge	Biologie végétale et Botanique (L.C.B.M.)
MELO DE LIMA	Christelle	Probabilités Biostatistiques (L.E.C.A.)
MOUHAMADOU	Bello	Cryptogamie, Mycologie générale (L.E.C.A.)
MORAND	Jean-Marc	Chimie Thérapeutique (D.P.M.)

NICOLLE	Edwige	Chimie Organique (D.P.M.)
PEUCHMAUR	Marine	Chimie Organique (D.P.M.)
PINEL	Claudine	Parasitologie -Mycologie médicale (CIB / MCU - PH)
RACHIDI	Walid	Biochimie (L.C.I.B.)
RAVEL	Anne	Chimie Analytique (D.P.M.)
RAVELET	Corinne	Chimie Analytique (D.P.M.)
SOUARD	Florence	Pharmacognosie (D.P.M.)
TARBOURIECH	Nicolas	Biophysique (U.V.H.C.I.)
VANHAVERBEKE	Cécile	Chimie organique (D.P.M.)
VILLET	Annick	Chimie Analytique (VP Form Adjoint UJF, D.P.M.)

ENSEIGNANTS ANGLAIS (N = 3)

COLLE	Pierre Emmanuel	Maître de Conférence
FITE	Andrée	Professeur Certifié
GOUBIER	Laurence	Professeur Certifié

ATER (N = 5)

ATER	ELAZZOZI	Samira	Pharmacie Galénique
ATER	SHEIKH HASSAN	Amhed	Pharmacie Galénique
ATER	MAS	Marie	Anglais Master ISM
ATER	ROSSI	Caroline	Anglais Master ISM
ATER	SAPIN	Emilie	Physiologie Pharmacologie

ATER : Attachés Temporaires d'Enseignement et de Recherches

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CIB : Centre d'Innovation en Biologie

DPM : Département de Pharmacochimie Moléculaire

HP2 : Hypoxie Physiopathologie Respiratoire et Cardiovasculaire

IAB : Institut Albert Bonniot, Centre de Recherche « Oncogenèse et Ontogenèse »

IBS : Institut de Biologie Structurale

LAPM : Laboratoire Adaptation et Pathogénèse des Microorganismes

LBFA : Laboratoire de Bioénergétique Fondamentale et Appliquée

LCBM : Laboratoire Chimie et Biologie des Métaux

LCIB : Laboratoire de Chimie Inorganique et Biologie

LECA : Laboratoire d'Ecologie Alpine

TIMC-IMAG : Laboratoire Technique de l'Imagerie, de la Modélisation et de Cognition

UVHCI: Unit of Virus Host Cell Interactions

✱ REMERCIEMENTS ✱

Je tiens à remercier tous ceux qui ont participé,
de près comme de loin, à la réalisation de cette thèse.

Les membres de mon jury :

à Mme Anne-Marie ROUSSEL,

pour avoir accepté la présidence de ce jury et l'évaluation de mon travail.

à Mme Marie-José ROBEIN-DOBREMEZ,

pour sa grande disponibilité et son soutien durant toute l'évolution de mon travail.

à Mme Catherine LLERENA,

pour son attention à l'égard de mon travail et l'aide pour la réalisation du conducteur.

à Mme Magalie BAUDRANT,

pour m'avoir éclairée sur les démarches de l'éducation thérapeutique.

à Mme Carole NEVEU,

pour son implication et son énergie dans la mise en place de l'outil.

Mon maître de stage,

M. Thierry BERNARD et toute l'équipe de la pharmacie PASTEUR, pour m'avoir initiée au métier de pharmacien d'officine dans la confiance et la bonne humeur.

Ma famille,

qui a toujours été présente quand j'en ai eu besoin. Son soutien sans failles et ses encouragements m'ont été d'une grande aide pour la réalisation de cette thèse.

Tous mes amis,

pour leur gentillesse ainsi que tous les moments de détente et fous rires passés ensemble. Ces années d'études sont ainsi devenues inoubliables.

Un grand merci également à tous ceux
qui seront présents le jour de ma soutenance.

Table des matières

Liste des professeurs à l'UFR de pharmacie.....	2
Liste des maitres de conférence de pharmacie.....	4
Remerciements.....	6
Liste des tableaux.....	10
Liste des figures.....	10
Abréviations.....	11
Sigles.....	12

<i>Introduction générale</i>	13
------------------------------------	----

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

1 Généralités sur la mucoviscidose.....	16
1.1 Épidémiologie.....	16
1.2 Étiologie	17
1.3 Physiopathologie.....	18
1.4 Séméiologie.....	19
1.4.1 Manifestations pulmonaires.....	19
1.4.2 Manifestations digestives.....	20
1.4.3 Autres manifestations.....	22
1.5 Dépistage et diagnostic.....	23
1.6 Évolution et pronostic.....	24
2 Prise en charge et traitements.....	25
2.1 Prise en charge respiratoire	26
2.1.1 La kinésithérapie respiratoire	26
2.1.2 Les traitements inhalés.....	26
2.1.3 L'antibiothérapie	27
2.2 Prise en charge nutritionnelle.....	29
2.2.1 Conseils diététiques.....	30
2.2.2 L'insuffisance pancréatique	32

2.2.3	Les troubles du métabolisme glucidique.....	33
2.2.4	Les manifestations hépato-biliaires	35
2.2.5	La nutrition artificielle dans la mucoviscidose	36
3	Les structures et associations de la mucoviscidose.....	39
3.1	Les Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose.....	39
3.2	La Fédération des CRCM - Société Française de la Mucoviscidose.....	40
3.3	Les Réseaux Français.....	41
3.4	Associations de patients.....	42
3.5	Le Registre Français de la Mucoviscidose.....	44

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

1	L'éducation thérapeutique du patient.....	47
1.1	Définition.....	47
1.2	Recommandations concernant le développement de l'ETP.....	49
1.3	Les étapes d'une éducation thérapeutique	51
1.3.1	Le diagnostic éducatif.....	51
1.3.2	Le contrat d'éducation.....	52
1.3.3	La mise en œuvre de l'éducation.....	53
1.3.4	L'évaluation.....	53
1.4	L'ETP selon la Loi	54
2	Éducation thérapeutique et mucoviscidose.....	56
2.1	L'intérêt de l'ETP dans la mucoviscidose	56
2.2	Le but de l'ETP dans la mucoviscidose	57
2.3	Expériences d'éducation nutritionnelle dans la mucoviscidose.....	60
2.3.1	CRCM de Cochin.....	61
2.3.2	CRCM de Nantes.....	61
2.3.3	CRCM de Toulouse.....	62

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

1 INTRODUCTION.....	64
2 METHODOLOGIE.....	65
2.1 Les patients.....	65
2.2 Le conducteur.....	66
2.3 Déroulement des séances.....	67
2.4 Mise au point de l'outil pédagogique.....	68
3 RESULTATS.....	71
3.1 Les patients.....	71
3.2 Le conducteur.....	71
3.2.1 Les informations générales	72
3.2.2 Les recommandations pédagogiques.....	72
3.2.3 Le tableau.....	72
3.3 Déroulement des séances.....	74
3.4 L'outil pédagogique.....	77
3.4.1 Carte « atteintes digestives ».....	78
3.4.2 Images ajoutées.....	80
3.4.3 Carte « métiers ».....	82
3.4.4 Carte « loisirs ».....	83
3.4.5 Carte « âges ».....	85
4 DISCUSSION	86
5 PERSPECTIVES.....	89
6 CONCLUSION.....	91
<i>Conclusion générale.....</i>	<i>92</i>
Bibliographie	95
Annexes	100
Serment de Galien	151

Liste des tableaux

TABLEAU I : Organes atteints dans la mucoviscidose et pourcentage de patients touchés ...	19
TABLEAU II : Causes et mécanismes de dénutrition dans la mucoviscidose.....	22
TABLEAU III : Prise en charge diététique et nutritionnelle dans la mucoviscidose.....	29
TABLEAU IV : Apports sodés recommandés en fonction de la température.....	31
TABLEAU V : Caractéristiques comparatives entre le diabète de la mucoviscidose et les diabètes de type 1 et 2	34
TABLEAU VI : Complications de la nutrition entérale.....	37
TABLEAU VII : Les compétences d'autosoins et d'adaptation selon l'HAS.....	48
TABLEAU VIII : Matrices de compétences développées en 2001 par J.F. d'Ivernois et R. Gagnayre.....	52
TABLEAU IX : Les ressources éducatives pour l'apprentissage de compétences.....	53
TABLEAU X : Compétences respiratoires et diététiques spécifiques à la mucoviscidose.....	58

Liste des figures

FIGURE 1 : Carte de prévalence de la mucoviscidose par département en 2006.....	16
FIGURE 2 : Pyramide des âges des patients vus dans l'année 2006.....	17
FIGURE 3 : Carte des CRCM en France.....	39
FIGURE 4 : Personnage mosaïque du programme PEGASE®.....	69
FIGURE 5 : Le conducteur.....	71
FIGURE 6 : La fiche d'évaluation.....	75
FIGURE 7 : Images de photoexpression.....	81

Abréviations

- ADO : Anti-Diabétique Oraux
- AJR : Apports Journaliers Recommandés
- AMM : Autorisation de Mise sur le Marché
- CFTR : Cystic Fibrosis Transmembrane Conductor
- DT1/DT2 : Diabète de Type 1 ou 2
- EFR : Exploration Fonctionnelle Respiratoire
- EP : Extraits Pancréatiques
- ETP : Education Thérapeutique du Patient
- HGPO : Hyper-Glycémie Provoquée Orale
- IMC : Indice de Masse Corporelle
- IPE : Insuffisance Pancréatique Exocrine
- IPP : Inhibiteurs de la Pompe à Protons
- IV : Intra-Veineuse
- NEDC : Nutrition Entérale à Débit Continu
- PM : Personnage Mosaïque
- RGO : Reflux Gastro-Oesophagien
- SAMR/SAMS : *Staphylococcus aureus* Résistant/Sensible à la Méricilline
- SNG : Sonde Naso-Gastrique
- SOID : Syndrome d'Occlusion Intestinale Distale
- TIR : Trypsine Immuno-Réactive
- VEMS : Volume Expiratoire Maximal par Seconde

Sigles

- ANAES : Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé
- ARS : Agence Régionale de Santé
- CHU : Centre Hospitalier Universitaire
- CRCM : Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose
- EMERA : Ensemble contre la Mucoviscidose en Rhône-Alpes
- GETHEM : Groupe Education THERapeutique pour la Mucoviscidose
- HAS : Haute Autorité de Santé
- INED : Institut National d'Etudes Démographiques
- INPES : Institut National de Prévention et d'Education pour la Santé
- OMS : Organisation Mondiale de la Santé
- ONM : Observatoire National de la Mucoviscidose
- PNDS : Plan National de Diagnostic et de Soins
- SFP : Société Française de Pédiatrie
- VLM : Vaincre La Mucoviscidose

Introduction générale

La mucoviscidose, aussi connue sous le nom de «fibrose kystique», est une maladie génétique affectant les épithéliums glandulaires de nombreux organes. La mucoviscidose est liée à la mutation d'un gène entraînant un dysfonctionnement des échanges ioniques à travers les membranes cellulaires. Ce phénomène a pour conséquence d'augmenter la viscosité du mucus et d'entraîner son accumulation dans les voies respiratoires et digestives. Les manifestations pulmonaires dominent largement le tableau clinique mais les atteintes digestives influent sur la qualité et l'espérance de vie des patients.

Dès le diagnostic posé, la prise en charge se fait dans les CRCM (Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose) par une équipe pluridisciplinaire spécialisée (pneumologue, infirmières, kinésithérapeute, diététicienne...). Elle est basée sur une surveillance régulière, clinique et fonctionnelle des paramètres nutritionnels et respiratoires et de la microbiologie des sécrétions bronchiques. Toute dénutrition doit être prévenue et traitée précocement. La consultation diététique doit être systématique : l'état nutritionnel est en effet un élément clinique majeur de la prise en charge de la maladie.

Comme dans toutes les maladies chroniques, l'éducation du patient atteint de mucoviscidose représente un objectif thérapeutique à part entière, particulièrement intéressant pour la prise en charge de l'état nutritionnel du patient : elle consiste à proposer des moyens d'action adaptés aux besoins et attentes du patient pour atteindre un objectif de qualité de vie prédéfini. Notre travail s'inscrit dans ce contexte et a eu pour objectif la mise en œuvre d'une séquence d'éducation thérapeutique ciblée sur les atteintes digestives du patient avec pour objectifs la création d'un outil pédagogique et la rédaction d'une fiche appelée « conducteur » proposant un cadre méthodologique pour le déroulement des séances d'éducation thérapeutique.

Les deux premières parties de notre travail sont consacrées à une revue bibliographique de la mucoviscidose, orientée sur la composante digestive de la maladie, et à l'éducation thérapeutique. La troisième partie concerne la mise en place de cette séquence d'éducation thérapeutique et en exposera la méthodologie suivie.

Première partie :

La mucoviscidose
et sa prise en charge

1 Généralités sur la mucoviscidose

La mucoviscidose ou fibrose kystique (« cystic fibrosis » pour les Anglo-Saxons) est une affection génétique affectant les épithéliums glandulaires de nombreux organes. Le mot mucoviscidose vient du latin «*mucus*» (= morve ou liquide visqueux), du latin «*viscum*» (= glu) et du grec «*dosis*» (= action de donner). Littéralement, cette maladie donne un liquide visqueux qui colle.

1.1 Épidémiologie

La mucoviscidose est la maladie héréditaire mortelle la plus fréquente dans la population caucasienne, alors qu'elle est très rare dans les populations africaines et asiatiques. En 2008, elle touchait environ 5500 malades en France [14]. Chaque année, environ 200 enfants naissent atteints de cette affection, ce qui représente 1 naissance sur 4500 [59].

La disparité entre les départements métropolitains est forte (FIGURE 1), la majorité des malades est concentrée dans les régions du Nord et Nord-Ouest (Nord-Pas-de-Calais, Normandie, Bretagne...) puis dans les régions de l'Est (Alsace, Franche-Comté jusqu'en Provence-Alpes-Côte-D'azur) [51].

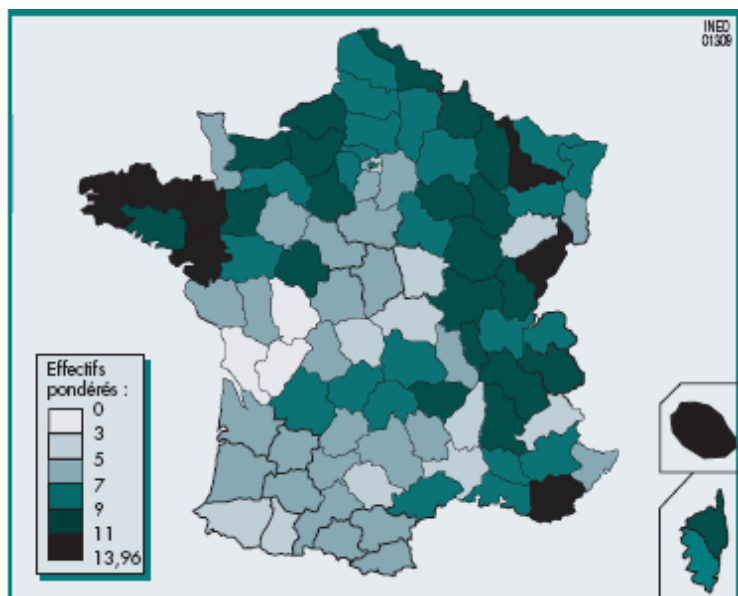


FIGURE 1 : Carte de prévalence de la mucoviscidose par département en 2006 [51].

Note : nombre de patients pour 100 000 habitants.

En 2006, la population atteinte de mucoviscidose est jeune, avec un âge moyen à 16,4 ans et un âge médian à 15,0 ans (FIGURE 2). Le nombre de patients mineurs représente 58,7% de l'ensemble, avec un sexe ratio légèrement supérieur à 1 (plus d'hommes touchés que de femmes).[2, 51]

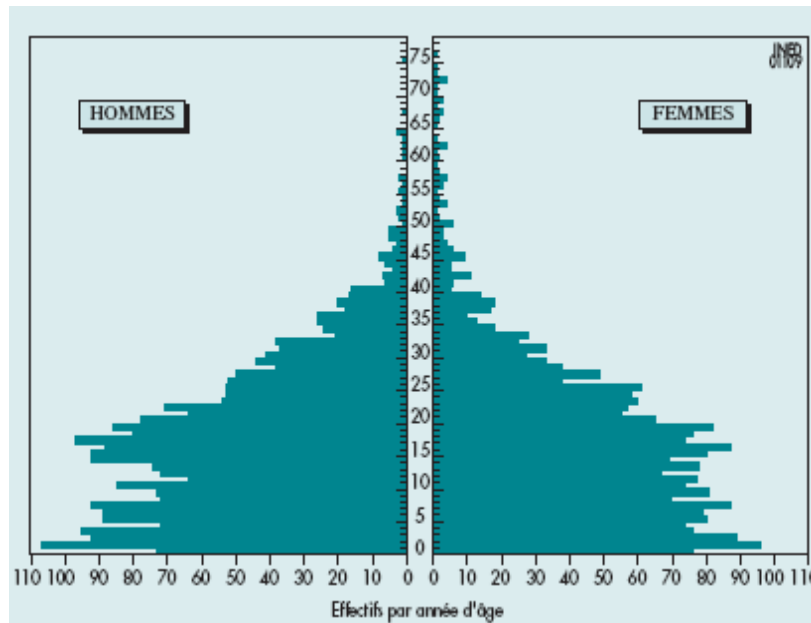


FIGURE 2 : Pyramide des âges des patients vus dans l'année 2006 [51].

Note : pour la première année de vie, il y a un retard à l'enregistrement, un certain nombre d'enfants diagnostiqués par dépistage néonatal n'étant enregistrés que l'année suivante.

1.2 Étiologie

Le gène CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Régulator*) situé sur le chromosome 7, code la synthèse d'une protéine appelée CFTR dont la fonction est essentielle à l'organisme. Depuis 1989, date de l'identification du gène, plus de 1500 mutations ont été identifiées, la plus fréquente est $\Delta F508$ qui correspond à la délétion d'une phénylalanine en position 508. Le génotype le plus fréquent est $\Delta F508/\Delta F508$ (49% des génotypes identifiés), la proportion des génotypes $\Delta F508$ /autre mutation étant de 39% [51].

La très grande variabilité des manifestations et de la gravité de cette maladie est en rapport avec les multiples mutations du gène CFTR [59].

La protéine CFTR se comporte comme un canal ionique laissant passer l'ion chlorure, entre autres, à travers la membrane cellulaire. Avec la mutation du gène, la protéine CFTR fabriquée est anormale ou absente, induisant une altération plus ou moins importante des transports de chlore, de sodium et d'eau. se traduisant par un défaut de sécrétion extracellulaire des ions chlorure et par réabsorption exagérée de sodium et d'eau dans les cellules. Il en résulte un défaut d'hydratation du mucus (extracellulaire) et une hyperviscosité des sécrétions épithéliales.

1.3 Physiopathologie

La sécrétion de mucus trop épais entraîne un trouble du fonctionnement des glandes exocrines, notamment au niveau des poumons, du pancréas et du foie [59].

- Le mucus stagne dans les poumons, il n'est plus évacué par l'activité muco-ciliaire car il est trop visqueux. Il emprisonne des microorganismes pathogènes (bactéries, champignons) qui se développent. Tous ces éléments entraînent l'apparition d'une infection précoce devenant rapidement chronique et associée à une réaction inflammatoire marquée. Commence alors un cercle vicieux dans lequel les infections à répétition altèrent elles-mêmes les sécrétions, ce qui favorise de nouvelles infections.

- Le mucus bouche les canaux pancréatiques, les enzymes digestives (comme la lipase, la trypsine) ne sont plus excrétées dans la lumière intestinale. Ce phénomène conduit à un syndrome de malabsorption [39] ayant un retentissement sur la croissance des patients. Les enzymes restant bloquées, elles agressent le tissu pancréatique contribuant à sa fibrose. Lorsque l'altération atteint les îlots de Langerhans, un défaut de la sécrétion d'insuline apparaît : c'est un diabète « insulino-dépendant » mais différent du type I, d'origine auto-immune [26].

- Le foie est moins touché que le pancréas, mais la bile très épaisse finit par boucher le canal transporteur. La répétition de ces obstructions conduit à des phénomènes de cirrhose localisée et d'hépatomégalie [27].

- La sueur est anormalement riche en sel. En effet, le canal ionique ne fonctionnant plus, les cellules épithéliales évacuent des ions chlorure en excès. Le chlore étant accompagné de sodium et d'eau, il faut faire attention à la déshydratation des patients qui peut être très rapide lors de grosses chaleurs et/ou de sport intense.

1.4 Séméiologie

La sévérité du tableau clinique varie selon les mutations du gène CFTR, mais aussi selon d'autres facteurs génétiques et environnementaux. La forme clinique la plus fréquente associe troubles respiratoires (bronchite chronique), troubles digestifs (stéatorrhée, constipation) et troubles de la croissance staturopondérale.

Dans le TABLEAU I est précisé le pourcentage de patients touchés par organe atteint.

	%		%
Appareil respiratoire		Tractus gastro-intestinal	
- Voies aériennes supérieures		-Insuffisance pancréatique	85
- Polypes nasaux	6-20	-Iléus méconial	10
- Pansinusite	90-100	-Iléus stercoral	10-30
- <i>Tractus respiratoire inférieur</i> (bronchiolites, bronchites, bronchectasies)	100	-Prolapsus rectal	20
		-Invagination intestinale	1
		-Pancréatite	5
Glandes endocrines		Atteinte hépatique	
- Diabète sucré	15	-Lithiase biliaire	12
- Retard pubertaire	85	-Stéatose	20
		-Cirrhose biliaire focale	20
		-Cirrhose multiloculaire	5
Troubles de la reproduction		Sueur (Cl- > 60 mmol/l) (risque de coup de chaleur)	98
- Azoospermie obstructive	98		
- Mucus cervical épais	> 95		

TABLEAU I : Organes atteints dans la mucoviscidose et pourcentage de patients touchés [26].

1.4.1 Manifestations pulmonaires

Dans la majorité des cas, les signes respiratoires et l'infection des voies aériennes dominant largement le tableau clinique et conditionnent la qualité de vie du patient. Une toux sous forme de quintes, persistante, répétitive et qui épuise l'enfant, est caractéristique. La respiration peut être sifflante du fait de l'obstruction des petites bronches. Chez l'adolescent et l'adulte, les infections bronchiques à répétition entraînent une dyspnée d'effort puis de repos avec expectorations épaisses et opaques.

Les premiers germes colonisant les voies aériennes sont *Haemophilus influenzae* et *Staphylococcus aureus*, puis *Pseudomonas aeruginosa* (bacille pyocyanique) à un stade plus avancé. L'infection au bacille pyocyanique est redoutable car elle ne répond pas bien aux antibiotiques disponibles et marque un tournant péjoratif dans l'évolution de la maladie et s'accompagne d'une charge thérapeutique plus lourde. Sur ce terrain de colonisation chronique, l'évolution est émaillée d'exacerbations marquées par une majoration de l'encombrement, une détérioration de la fonction respiratoire ainsi qu'une perte de poids [59]. La dilatation des bronches progressive reste la première cause de mortalité pour environ 90% des patients. Elle relève alors de transplantation pulmonaire, dont les résultats s'améliorent régulièrement [14].

1.4.2 Manifestations digestives

► Les douleurs abdominales

Les atteintes intestinales sont les plus précoces avec la présence d'un iléus méconial qui survient chez le nouveau-né dans 10 à 20% des cas [59]. Cet iléus correspond à une occlusion intestinale qui se traduit par l'absence d'émissions de selles. L'épaississement des sécrétions intestinales, aggravé par un manque d'hydratation, provoque souvent une constipation accompagnée de douleurs abdominales qui peut aboutir à syndrome d'occlusion intestinale distale (SOID) [27]. Le reflux gastro-oesophagien (RGO) est également fréquent avec la toux chronique et peut être majoré par les manœuvres de kinésithérapie respiratoire.

► L'insuffisance pancréatique exocrine (IPE)

Présente chez 90% des patients, l'IPE doit être compensée dès sa détection [23, 67]. Elle est responsable d'un défaut d'absorption des graisses, entraînant une carence en acides gras essentiels et en vitamines liposolubles (A, D, E, K). Le patient est souvent sujet à une diarrhée chronique grasseuse avec ballonnement intestinal. La carence en vitamine D peut provoquer une mauvaise minéralisation de l'os et un risque majoré d'ostéoporose.

► Les troubles du métabolisme glucidique

L'intolérance au glucose puis le diabète traduisent une atteinte de la fonction endocrine du pancréas. Le diabète peut rester silencieux pendant sa phase initiale et est habituellement

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

précédé par une dégradation de l'état nutritionnel et respiratoire [26]. Les troubles du métabolisme glucidique se rencontrent de plus en plus fréquemment avec l'allongement de l'espérance de vie. L'âge médian de découverte est 20 ans. Le dépistage doit être réalisé régulièrement dès l'adolescence avec une hyperglycémie provoquée orale (HGPO) qui est le test de référence : 1 fois par an à partir de 15 ans [44].

► L'atteinte hépato-biliaire.

Environ 15 à 20% des patients développent des lésions hépato-biliaires et cette fréquence augmente nettement à l'adolescence. Parmi les lésions hépatiques, la cirrhose biliaire focale est la plus fréquente. Elle touche 25% des enfants et jusqu'à 70% des adultes [44]. La cirrhose multinodulaire, plus grave mais plus rare, peut être responsable d'une hypertension portale souvent majeure alors même que l'insuffisance hépatocellulaire est très tardive. La vésicule biliaire est très souvent atrophique, les lithiases fréquentes et parfois symptomatiques.

► La dénutrition

La fréquence de la dénutrition est importante dans la mucoviscidose, quel que soit le stade évolutif, et varie selon les études de 15 à 44 % des patients [44]. Elle provoque un retard de croissance chez l'enfant et est responsable d'une perte pondérale pouvant aggraver la fonction respiratoire. Il semble qu'un déficit nutritionnel important se rattrape mal par la suite d'où l'importance d'une prise en charge précoce de la dénutrition [18, 59].

La dénutrition est due à la fois à la réduction des ingesta (le patient mange moins) et à l'augmentation des pertes (il absorbe moins les nutriments et dépense plus d'énergie) [44].

- La réduction des ingesta est principalement due à un inconfort intestinal (vomissements, RGO, douleurs abdominales) et à une anorexie. Celle-ci est provoquée par la toux chronique, l'encombrement naso-pharyngé et un état dépressif. Des troubles du comportement alimentaire sont également observés, en particulier pendant la période de l'adolescence.

- Les pertes nutritives sont dues à deux mécanismes.

- L'augmentation des pertes énergétiques. L'IPE est responsable d'un déficit en lipases, de ce fait les graisses ingérées ne sont pas absorbées. Elle entraîne également une diminution de production de bicarbonates à l'origine d'une augmentation de l'acidité du milieu intestinal. Ce phénomène fait précipiter les sels biliaires, aggravant la stéatorrhée et la malabsorption des

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

vitamines liposolubles. Le diabète engendre des pertes rénales de glucose, de sodium et d'eau responsables de l'amaigrissement initial. Les patients diabétiques ont un moins bon état nutritionnel, une atteinte respiratoire plus sévère et des surinfections pulmonaires plus fréquentes.

- L'augmentation de la dépense énergétique. La détérioration de la fonction respiratoire entraîne une augmentation de la dépense énergétique de repos, via l'augmentation du travail musculaire respiratoire et l'état inflammatoire chronique. La dépense énergétique de repos est inversement proportionnelle avec la fonction respiratoire [1, 11, 36].

Les causes et les mécanismes responsables de la dénutrition sont présentées dans le TABLEAU II ci-dessous.

	INGESTA	PERTES
Insuffisance pancréatique exocrine	+	+++
Anorexie	++	-
Insuffisance respiratoire	++	++
Infections bronchiques	++	++
Encombrement naso-pharyngé	+	-
Cirrhose biliaire	+	+
Insuffisance pancréatique exocrine	-	+
Résection du grêle	+	+++
État dépressif	++	-

Légende : + effet, - pas d'effet

TABLEAU II : causes et mécanismes de dénutrition dans la mucoviscidose [44].

Exemple : l'IPE est principalement responsable d'une augmentation des pertes nutritives. A l'inverse, l'anorexie entraîne une diminution des ingesta mais n'influence pas les pertes nutritives.

1.4.3 Autres manifestations

► Les affections rhino-sinusiennes sont fréquentes. La qualité du mucus dans les sinus est la même que celle des bronches. Une inflammation et une infection chroniques entraînent une sinusite chronique ou récidivante et secondairement une polypose nasale [59].

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

► Les atteintes ostéoarticulaires sont plus fréquentes chez l'adolescent et l'adulte (environ 10%) [13]. L'«arthrite de la mucoviscidose» évolue par poussées, elle n'a pas tendance à s'aggraver et est calmée par des anti-inflammatoires. L'ostéoporose est la conséquence d'un défaut de minéralisation osseuse, elle est observée dès l'enfance, sa prévalence atteignant 20 à 34% chez l'adulte [14]. L'insuffisance pancréatique, la dénutrition, la carence en vitamine D, l'atteinte hépatique et le diabète figurent parmi les principaux facteurs étiologiques.

► Les manifestations génitales de la mucoviscidose posent un problème de plus en plus important avec l'amélioration de la survie et le désir d'enfant des patients. Chez la femme on retrouve une hypofertilité due à l'épaississement de la glaire cervicale et chez l'homme, la stérilité est presque constante, du fait de l'atrésie bilatérale des canaux déférents (azoospermie) [59].

1.5 Dépistage et diagnostic

Depuis 2002, le dépistage systématique de la mucoviscidose est réalisé chez tous les nouveau-nés en France. Il permet une prise en charge nutritionnelle et respiratoire précoce des enfants atteints. [2, 14]

Ce dépistage néonatal est réalisé en deux temps. Au départ, on dose la trypsine immunoréactive (TIR) à partir du sang recueilli sur papier buvard au 3^e jour de vie. Si le dosage est élevé, les mutations les plus fréquentes du gène CFTR ($\Delta F508$ et une trentaine d'autres) sont recherchées sur le même échantillon. La TIR est une enzyme pancréatique qui reflète l'atteinte du pancréas mais n'est pas spécifique de la mucoviscidose. Ainsi des nouveaux-nés peuvent présenter une TIR élevée sans être atteints de la maladie.

Après réalisation du test génétique, différents cas de figure peuvent se présenter :

- deux mutations sont identifiées. Le nouveau-né est atteint de mucoviscidose et les parents sont convoqués dans un centre spécialisé pour la mise en place du traitement et du suivi.
- une seule mutation est identifiée. Il faut faire des investigations supplémentaires pour savoir si l'enfant est simplement hétérozygote ou s'il a la mucoviscidose (le risque qu'une deuxième mutation ne soit pas identifiée est de 15%).

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

-aucune mutation n'est mise en évidence, à priori l'enfant n'est pas atteint. Si la TIR était peu élevée au départ, les recherches s'arrêtent là ; si elle était très élevée, des investigations complémentaires seront réalisées [51].

C'est la réalisation d'un test de la sueur qui permet de confirmer le diagnostic après le dépistage. Ce test consiste à prélever une quantité suffisante de sueur et doser le chlore. La concentration normale de chlore dans la sueur est inférieure à 40 mmol/L, une concentration supérieure à 60 mmol/L rend le test positif. C'est un test rapide, indolore, qui peut être réalisé dès l'âge de 15 jours. Le test est positif dans la presque totalité des cas de mucoviscidose [59].

1.6 Évolution et pronostic

La mucoviscidose est une maladie progressive. L'espérance de vie des patients dépend des possibilités d'accès aux soins et augmente avec la précocité de la prise en charge nutritionnelle et respiratoire [59]. En France, les données 2005 du Registre Français de la Mucoviscidose [51], reposant sur l'étude d'environ 80% des patients français, indiquent un âge moyen de décès de 24 ans et une espérance de vie à la naissance de 46 ans aujourd'hui, contre 7 ans en 1965. La proportion de patients adultes augmente ainsi régulièrement atteignant presque 40% [14, 34].

2 Prise en charge et traitements

Aucun traitement curatif n'étant actuellement disponible, l'amélioration du pronostic de la maladie est liée à l'intensification de la prise en charge dont les grandes lignes sont rassemblées dans les conférences de consensus française et nord-américaine et sur le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) élaboré par l'HAS [47]. Les traitements de la mucoviscidose selon le PNDS sont présentés en ANNEXE 1.

La prise en charge de cette maladie est basée sur une surveillance régulière des paramètres nutritionnels et respiratoires et de la microbiologie des sécrétions, et sur des traitements symptomatiques très lourds. S'y associe la mise en place des traitements de fond basés sur la kinésithérapie respiratoire précoce et systématique et l'aérosolthérapie en fonction des stades de la maladie ainsi que la prescription d'extraits pancréatiques et l'utilisation d'une diététique adaptée [14].

La surveillance trimestrielle organisée dans les Centres de ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) permet le dépistage précoce des complications et donc leur prise en charge : traitement antibiotique adapté aux germes dès les premiers signes d'exacerbation, prise en charge nutritionnelle dès l'apparition d'une perte de poids, dépistage systématique des complications tardives (diabète, ostéoporose).

Les perspectives thérapeutiques reposent sur la thérapie génique, mais il n'y a pas eu d'avancée récente notable, le facteur limitant étant la faible efficacité du transfert génique *in vivo*. De nouvelles cibles thérapeutiques concernent la restauration de la fonction protéique visant à corriger ou à stimuler la protéine CFTR. Quelques molécules ont été pressenties avec pour certaines des projets d'essais cliniques de phase 1 ou 2. Pour les patients les plus graves, la transplantation pulmonaire reste le recours thérapeutique ultime ; ses progrès ont permis une amélioration de l'espérance de vie, les principales difficultés rencontrées étant la pénurie de greffons d'où l'augmentation de décès en liste d'attente [43].

La prise en charge des atteintes respiratoires et nutritionnelles sont détaillées ci-après.

2.1 Prise en charge respiratoire

Le traitement symptomatique relatif à l'atteinte des voies respiratoires a deux objectifs principaux : l'aide à la clairance muco-ciliaire et le contrôle de l'infection. Pour cela, la prise en charge associe des séances de kinésithérapie respiratoire, systématique dès le diagnostic posé, et d'aérosolthérapie. L'objectif de la surveillance trimestrielle est de dépister et de traiter tôt les complications par une antibiothérapie adaptée [47].

2.1.1 La kinésithérapie respiratoire

La kinésithérapie quotidienne permet d'évacuer les sécrétions bronchiques qui stagnent et sont propices au développement d'infections broncho-pulmonaires. Pour faciliter l'expectoration, la séance est souvent précédée d'une aérosolthérapie humidifiant les expectorations (soluté hypertonique, dornase alfa). Le rythme des séances varie avec l'âge et l'état clinique du patient, en général une séance par jour. Elle est réalisée dans des conditions strictes d'hygiène (avec masque, blouse...) [47].

Le kinésithérapeute utilise certaines techniques que le patient devra apprendre à réaliser lui-même (travail des flux expiratoires et inspiratoires, utilisation de la toux contrôlée...). Les parents peuvent aider jusqu'à ce que l'enfant se prenne en charge lui-même. Les Explorations Fonctionnelles Respiratoires (EFR) permettent d'évaluer certains paramètres comme le VEMS (Volume Expiratoire Maximal par Seconde) qui reflète l'obstruction des voies respiratoires. Réaliser régulièrement des EFR permet de suivre l'évolution de la maladie.

2.1.2 Les traitements inhalés

L'aérosolthérapie fait partie des traitements de fond. Elle concerne aussi bien les mucolytiques (rhDNase) que certains antibiotiques (colimycine, tobramycine) pour une action localisée. La DNase recombinante humaine (rhDNase ou dornase alfa = Pulmozyme®) facilite l'évacuation du mucus en le rendant moins visqueux, une séance quotidienne de nébulisation est souvent nécessaire avant la kinésithérapie.

Les bronchodilatateurs, tels que les bêta-2-mimétiques, peuvent être utilisés lors des périodes de crises avec bronchospasmes. Les corticoïdes inhalés sont prescrits pour lutter contre l'inflammation des bronches, cette voie d'administration est à préférer à la corticothérapie par voie orale en raison de ses effets secondaires (retard de croissance, intolérance glucidique) [43].

Une oxygénothérapie de longue durée peut être mise en place en cas d'apparition d'hypoxie et d'hypercapnie irréversible. Ces signes sont révélateurs d'une aggravation de l'insuffisance d'insuffisance respiratoire chronique, principale cause de décès.

2.1.3 L'antibiothérapie

L'antibiothérapie doit être précoce et administrée à doses élevées, car certains germes sont difficiles à éradiquer. Le traitement intraveineux peut être débuté à l'hôpital et poursuivi à domicile après éducation du patient et de la famille [6]. Il peut nécessiter la mise en place d'un dispositif veineux central et la pose d'une chambre implantable.

Le rythme, la durée, le choix des antibiotiques et des associations sont adaptés en fonction des germes isolés et de leur sensibilité aux antibiotiques : la mise en culture des crachats (examen cyto-bactériologique des crachats) ou de prélèvements de sang (hémocultures) permet la détermination du germe principal en cause, de déterminer l'importance de la colonisation et de définir la résistance des germes responsables de l'infection, en particulier : *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* et *Burkholderia cepacia*, afin d'utiliser les antibiotiques les mieux adaptés. Les molécules seront également choisies en fonction de l'efficacité des traitements antérieurs et de la tolérance du patient aux produits utilisés [44]. Certains antibiotiques peuvent être utilisés selon des modalités non conformes à l'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) : âge du patient, posologie ou rythme d'administration.

Les antibiotiques généralement utilisés sont [44, 47] :

– Les bêta-lactamines comme les pénicillines et les céphalosporines par voie intraveineuse, parce que ce sont des antibiotiques à large spectre d'action et souvent bien tolérés (ceftazidime, la pipéracilline / tazobactam, méropénem)

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

- Les aminosides par voie intraveineuse en association à d'autres antibiotiques contre le *P. aeruginosa*, voire la tobramycine utilisée en nébulisation. Leur ototoxicité doit être contrôlée par un audiogramme annuel, leur néphrotoxicité par des dosages du taux résiduel plasmatique et par un contrôle de la clairance à la créatinine à chaque cure.
- Les fluoroquinolones sur le *P. aeruginosa*, même chez les enfants (risques majorés d'arthropathies et de tendinopathies).
- Le linézolide (risque de survenue de neuropathie périphérique ou optique surtout en cas de traitement au long cours et risque hématologique).
- La fosfomycine sur le *P. aeruginosa* multirésistant.
- L'acide fusidique, la pristinamycine et la rifampicine sur les Staphylocoques.

Avant la colonisation par *Pseudomonas aeruginosa*, le traitement antibiotique qui vise principalement *Staphylococcus aureus* (souches sensibles et résistantes à la méticilline : SAMS et SAMR) et *Hemophilus influenzae*, est prescrit d'abord par voie orale en mono ou bi-thérapie et relayé par une antibiothérapie intraveineuse (IV) en cas d'échec. [47].

La primocolonisation par le *P. aeruginosa* sera traitée selon les symptômes et l'âge du patient. Selon que la primocolonisation est symptomatique ou non, la prise en charge se fera par un traitement per os associée à des aérosols ou par une cure antibiotique IV d'emblée. Lorsque la colonisation devient chronique, du fait de la présence de souches mucoïdes (biofilms), les épisodes d'exacerbation relèvent d'emblée d'une bithérapie par voie IV et d'une trithérapie si les souches sont multirésistantes ou s'il y a association de plusieurs germes. Le traitement d'entretien comporte essentiellement des antibiotiques inhalés (tobramycine, colistine), associés éventuellement à la ciprofloxacine per os pour espacer deux cures IV [44, 47].

Par ailleurs, l'azithromycine per os est prescrite en continu pour son effet favorable sur la fonction respiratoire. Cet antibiotique a un effet anti-inflammatoire et diminue les facteurs de virulence de *P. aeruginosa*. Ce bénéfice serait lié principalement à une modification des profils cytokiniques et de la clairance muco-ciliaire. Les études réalisées sur ce médicament concluent à une amélioration clinique avec un gain de VEMS et une diminution des exacerbations [14, 43].

2.2 Prise en charge nutritionnelle

L'amélioration des paramètres nutritionnels est bénéfique pour la fonction respiratoire, les patients sont donc amenés à suivre des conseils diététiques sur l'alimentation et l'hydratation. Toutes les atteintes digestives (IPE, diabète, manifestations hépatobiliaires) doivent être rapidement compensées et une assistance nutritionnelle est mise en place lors dès les premiers signes de dénutrition [24, 29, 30].

La prise en charge nutritionnelle est réalisée par des diététiciennes. Le PNDS précise qu'au moins une fois par an, la diététicienne fait un bilan complet et adapte le régime alimentaire en fonction des besoins identifiés. Elle évalue la balance énergétique du patient : les ingesta doivent correspondre à 120-150 % des valeurs recommandées pour l'âge en cas de dénutrition. Les paramètres cliniques (indice de masse corporelle : IMC) et biologiques (albuminémie) sont régulièrement mesurés, afin d'agir le plus rapidement possible en cas de différence significative vis à vis des normes (TABLEAU III). Elle vérifie l'observance des suppléments nutritionnels prescrits et le bon maniement des extraits pancréatiques et éduque le patient [31].

Type de prise en charge	Patients	En pratique
I. Principes généraux de l'alimentation	Tous	Conseils diététiques Éducation nutritionnelle Supplémentation vitaminique
II. Conseils diététiques	Patients à risque de dénutrition (IPE sévère, infections pulmonaires) maintenant un IMC > 90% du poids idéal	Suivi précis des ingesta Enrichissement calorique de l'alimentation Adaptation des besoins caloriques à la clinique
III. Supplémentation orale fractionnée	IMC = 85-90% du poids idéal	Conseils I et II suppléments oraux
IV. Assistance nutritionnelle	IMC < 85% du poids idéal	Conseils I, II et III nutrition entérale (parentérale)

TABLEAU III : Prise en charge diététique et nutritionnelle dans la mucoviscidose [31].

2.2.1 Conseils diététiques

► Alimentation quotidienne

Les apports énergétiques des patients atteints de mucoviscidose doivent être légèrement supérieurs aux Apports Journaliers Recommandés (AJR) pour maintenir un bon état nutritionnel. L'alimentation quotidienne doit être riche, équilibrée et adaptée à la croissance chez l'enfant et au maintien d'un poids normal chez l'adulte, soit 110% des AJR pour la majorité des patients (120 à 150 % des AJR uniquement en cas de dénutrition) [44]. Dans le cadre du CRCM, une diététicienne permet d'évaluer régulièrement les besoins de chacun et de fournir des conseils pratiques adaptés. Il est indispensable d'apprendre aux malades et aux familles comment augmenter eux-mêmes la densité énergétique de leur alimentation (ajouter du beurre, du fromage, du lait entier aux préparations, savoir faire des collations énergétiques...) [25].

Les médecins insistent, à juste titre, sur l'importance d'un régime riche et abondant, la nutrition ayant des répercussions sur l'état respiratoire et le pronostic vital. Cependant, cette situation peut mener des parents consciencieux et inquiets, à faire une fixation sur l'alimentation de leur enfant. Ceci engendre des situations de pression alimentaire s'accompagnant de « résistance » de la part des enfants. Il faut que le repas reste un plaisir, ne pas forcer ni punir un enfant pour tenter d'obtenir une prise alimentaire plus importante [67]. Une vigilance spécifique est nécessaire à certaines étapes de la vie : la première année de vie et la puberté, car les besoins nutritionnels augmentent avec la croissance. L'adolescence mérite une attention toute particulière du fait des tensions psychologiques qui l'accompagnent et peuvent retentir sur les comportements alimentaires et l'observance [59].

► L'hydratation

Les pertes d'eau et de sodium sont majorées lors d'une sudation importante ; elles doivent donc être compensées, surtout en période de fortes chaleurs ou de pratiques sportives intenses. Le risque d'une déshydratation grave est d'autant plus important que les personnes atteintes de mucoviscidose ne ressentent pas correctement la soif et peuvent au contraire avoir un dégoût de l'eau, voire des vomissements qui aggravent encore la déshydratation [44, 59].

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

La Direction Générale de la Santé recommande que « *toute personne atteinte de mucoviscidose doit en cas de température ambiante élevée se protéger de la chaleur et prendre des suppléments de sel et d'eau.* » [69].

Pour les nourrissons, les apports peuvent être augmentés avec des solutions de réhydratation orale (solutés de réhydratation orale du type GES 45®, ADIARIL®...) à proposer en petites quantités tout au long de la journée. Pour les enfants et adultes, il faut boire fréquemment sans attendre d'avoir soif, en privilégiant les boissons riches en sodium (jus de tomate, Vichy St-Yorre®...). Les patients doivent bien se protéger de la chaleur, des apports sodés peuvent être ajoutés à l'alimentation en fonction de la température :

Poids (kg)	Moins de 5kg	Entre 5 et 10kg	Plus de 10kg
À partir de 25°C	+1,5g de sel/j	+2g de sel/j	+1g de sel/10kg/j minimum 2g/j
À partir de 30°C	+2,5g de sel/j	+4g de sel/j	+2g de sel/10kg/j minimum 4g/j

TABLEAU IV : Apports sodés recommandés en fonction de la température [69].

► Les douleurs abdominales

Les causes sont multiples et le diagnostic étiologique repose sur des signes cliniques et des examens complémentaires (bilan biologique, radiographie, endoscopie, échographie...). Le traitement repose sur des mesures hygiéno-diététiques (bien boire et manger des fibres en cas de constipation par exemple), associées à certains médicaments quand les conseils seuls ne suffisent plus [47, 48].

- reflux gastro-oesophagien : anti-acides et inhibiteurs de la pompe à proton (IPP) ;
- nausées, vomissements : antiémétiques ;
- colopathies, constipation: spasmolytiques, mucolytiques ;
- syndrome d'obstruction intestinale distale : lavement, préparation colique.

2.2.2 L'insuffisance pancréatique

► Les extraits pancréatiques

Les extraits pancréatiques (EP), qui apportent les enzymes pancréatiques nécessaires à la digestion (lipases, protéases, amylases) [15], doivent être pris au début de chaque repas ou collation. Les EP se présentent sous forme de microgranules à enrobage gastro-résistant dans des gélules, les enzymes pancréatiques sont ainsi protégées d'une dégradation par l'acidité gastrique. Les EP ne doivent jamais être croqués ou mâchés, ils peuvent être pris avec un jus acide chez les jeunes enfants qui ne peuvent pas encore avaler les gélules [67].

La quantité de gélules varie en fonction de l'âge du patient et de la richesse du repas en lipides. Les EP peuvent être répartis en 2 prises (début et milieu de repas) si le repas dure longtemps ou que la quantité d'EP est très importante [44].

Posologies pour une alimentation normale [60] (UL = unité de lipase) :

=>chez le nourrisson : 2000 à 4000 UL pour 120 ml de lait ;

=>chez l'enfant : 1000 UL/kg/repas ou de 500 UL/kg/collation, sans dépasser 100000 UL/j ;

=>chez l'adolescent et l'adulte : jusqu'à 250000 UL/jour maximum.

L'objectif est de réduire la stéatorrhée, la dose d'EP peut être augmentée si un inconfort digestif persiste en l'absence de mauvaise observance. Des anti-acides ou IPP peuvent être associés pour réduire l'hypersécrétion gastrique acide gênant l'activité des EP [47, 67].

► Les compléments

Les acides gras essentiels, les vitamines liposolubles (A, D, E, K) ainsi que certains antioxydants sont apportés par les lipides alimentaires. Dans la mucoviscidose, la maldigestion et la malabsorption des graisses peut entraîner certaines carences [21, 44, 48], qui peuvent être compensées par des compléments adaptés :

- les acides gras essentiels

La réduction de l'apport lipidique, longtemps prôné dans le but de diminuer les signes de malabsorption, est actuellement abandonné. Un apport suffisant est indispensable pour faire face aux dépenses énergétiques et corriger les anomalies des acides gras circulants. Les

oméga 3 donnent des dérivés anti-inflammatoires, à l'inverse des oméga 6, précurseurs de médiateurs de l'inflammation. Une supplémentation des patients en oméga 3 permettrait ainsi de lutter contre l'inflammation chronique et la déficience en acides gras essentiels, en particulier en acide docosahexaénoïque (DHA). Malheureusement, à l'heure actuelle, le niveau de preuve apporté par les différentes études ne permet pas d'ajouter les oméga 3 aux référentiels thérapeutiques. [12, 35, 41]

- les vitamines liposolubles

Une supplémentation en vitamines liposolubles A et E est essentielle dès le diagnostic de l'IPE car les déficits sont souvent précoces. Les besoins en vitamine D varient en fonction des saisons, la supplémentation n'est pas systématique, elle concerne surtout les patients à risque d'ostéoporose. La vitamine K, rarement carentielle, n'est prescrite que pendant la première année de vie et lors d'antibiothérapie prolongée ou d'atteinte hépatique. La surveillance du taux de ces vitamines est réalisée par des dosages sériques annuels [67].

- les oligoéléments

Les compléments d'apports en oligoéléments (Fe, Zn, Se) sont utiles en cas de carence démontrée par dosages sériques. Ils jouent des rôles multiples dans l'organisme : le fer est indispensable à la synthèse de l'hémoglobine qui transporte l'oxygène vers les tissus ; le zinc est nécessaire à la formation du transporteur de la vitamine A ; le sélénium est un cofacteur dans la lutte contre le stress oxydant qui peut aggraver les lésions pulmonaires [28].

2.2.3 Les troubles du métabolisme glucidique

Le diabète de la mucoviscidose est spécifique de maladie, il ressemble aux diabètes de type 1 (DT1) et de type 2 (DT2), mais a ses propres caractéristiques (TABLEAU V). Comme le DT1, il comporte une destruction des îlots de Langerhans aboutissant à une insulino-pénie ; mais cette destruction n'est pas d'origine auto-immune, elle provient de la fibrose du pancréas, secondaire à l'insuffisance pancréatique exocrine. Comme le DT2, une période d'intolérance au glucose (où la glycémie n'est plus normale) précède l'apparition du diabète proprement dit, mais l'insulinosensibilité semble peu altérée (sauf en cas d'épisode infectieux et de corticothérapie) [44].

	Diabète de la mucoviscidose	Diabète de type 1	Diabète de type 2
Âge de début	18 -23	< 20 ans	> 20 ans
Poids	Maigre	Normal	Obèse
Sécrétion d'insuline	↓↓↓	Nulle	↓↓
Insulinosensibilité	Normale ou ↓ ou ↑	Normale ou ↓	↓↓↓
Auto-immunité	Non	Oui	Non
Amylose	Oui	Non	Oui
Acido-cétose	Rare	Oui	Rare
Micro-angiopathie	Oui	Oui	Oui
Macro-angiopathie	Non ?	Oui	Oui

TABLEAU V : Caractéristiques comparatives entre le diabète de la mucoviscidose et les diabètes de type 1 et 2 [26].

Le diabète de la mucoviscidose est le plus souvent asymptomatique, un dépistage systématique permet de limiter les conséquences délétères. En effet, le diabète s'accompagne souvent d'une aggravation de l'atteinte respiratoire et nutritionnelle (il augmente la morbi-mortalité). Comme pour les autres formes de diabète, la durée et l'importance de l'hyperglycémie sont déterminantes sur l'apparition des complications microangiopathiques. Un traitement précoce du diabète, notamment par l'insuline, limite ces complications et améliore les paramètres respiratoires et nutritionnels.

Lorsque le patient présente une intolérance aux glucides, des conseils nutritionnels et une auto-surveillance glycémique suffisent. L'alimentation doit rester hypercalorique et hyperprotidique afin de maintenir le meilleur état nutritionnel, le régime peut rester riche en glucides en essayant de réduire au maximum les sucres rapides au profit des sucres lents [67].

Au stade de diabète, le traitement repose sur l'insulinothérapie associée à des conseils diététiques. Dans ce cas, le patient devra apprendre les techniques d'injection sous-cutanée, la prévention des hypoglycémies et l'adaptation du traitement lors de circonstances exceptionnelles (corticothérapie, nutrition entérale).

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

Les antidiabétiques oraux (ADO) peuvent être proposés, mais seule l'insulinothérapie a démontré un effet bénéfique sur le plan nutritionnel, respiratoire et infectieux (niveau de preuve 2). Les ADO sont envisageables dans les formes débutantes et asymptomatiques de diabète ou si l'insulinothérapie est refusée par le patient. Dans ce cas seuls les insulinosécrétagogues sont utilisables, mais ils n'ont l'AMM que chez l'adulte. Le *glimépiride* (Amarel®) a l'avantage de nécessiter qu'une seule prise par jour par rapport aux autres sulfamides hypoglycémiantes. Le *répaglinide* (Novonorm®) a une courte durée d'action, rendant son risque d'hypoglycémie plus faible.

Le choix de l'insuline et du schéma d'insulinothérapie doit être adapté au mode de vie du patient. Les insulines rapides sont utiles pour les patients ayant uniquement une hyperglycémie postprandiale, en réalisant une injection avant chaque repas en fonction de son contenu glucidique. Les insulines retard sont indiquées chez les patients ayant une hyperglycémie à jeun, en réalisant une ou plusieurs injections par jour. Les prémélanges avec un analogue rapide facilitent l'observance et améliorent la qualité de vie.

2.2.4 Les manifestations hépato-biliaires

L'atteinte hépato-biliaire est secondaire à l'augmentation de la viscosité de la bile. Le flux biliaire diminue et des bouchons muqueux provoquent une obstruction des canaux biliaires. La stagnation des acides biliaires entraîne des mécanismes inflammatoires responsables de la fibrose périportale. Le diagnostic repose sur les anomalies cliniques (hépatosplénomégalie), biologiques et échographiques [44].

Le patient est traité par l'acide ursodésoxycholique (AUDC) : Delursan® / Ursolvan® [48, 60]. C'est un acide biliaire hydrophile qui augmente la sécrétion biliaire et protège les hépatocytes (il est moins toxique que les acides biliaires qu'il remplace). L'AUDC semble relativement bien toléré, ce qui permet un traitement permanent. Le traitement est efficace lorsqu'il est instauré précocement, d'où l'importance d'une surveillance régulière par échographie.

2.2.5 La nutrition artificielle dans la mucoviscidose

La nutrition artificielle (qui comprend la supplémentation orale et l'assistance nutritionnelle) est mise en place lorsque les paramètres nutritionnels continuent à se dégrader malgré le régime hypercalorique mis en place. On distingue trois paliers successifs : les suppléments oraux, la nutrition entérale et la nutrition parentérale [19, 44, 54].

► Les suppléments oraux

Ils existent sous de nombreuses formes. Ces produits sont hypercaloriques, enrichis en vitamines, oligoéléments et électrolytes. Il ne faut pas hésiter à varier les goûts (salés, sucrés) et les textures (liquides, flans, crèmes, barres...) pour éviter la lassitude. Ces compléments s'ajoutent aux repas, ils ne doivent en aucun cas les remplacer. Pour cela il faut les proposer à distance des repas : collations de 10h, 16h, du coucher après la prise d'extraits pancréatiques.

Les différents compléments oraux sont présentés en ANNEXE 2.

Cependant les patients se lassent assez rapidement de ces produits en raison de leur goût médiocre [18, 19, 67].

► La nutrition entérale à débit continu (NEDC)

La NEDC représente le 2e niveau d'intervention, en cas d'échec ou d'efficacité insuffisante des supplémentations orales. Elle est souvent considérée comme une contrainte supplémentaire, car l'image corporelle et l'estime de soi sont souvent dégradées au cours de la mucoviscidose, surtout en cas de déficit pondéral. Il est donc important de bien définir son intérêt thérapeutique et de réaliser une préparation psychologique si nécessaire.

La sonde naso-gastrique (SNG) est proposée en priorité. En effet, elle est bien supportée et peut rapidement être réalisée à domicile suite à une formation rigoureuse du patient et de sa famille. Elle est généralement nocturne pour ne pas perturber le patient dans ses activités de la journée (fréquentation scolaire, activité professionnelle...). Cependant cette technique peut entraîner des nausées-vomissements, des irritations de la muqueuse nasale et

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

une lassitude psychologique qui rendent impossible la poursuite du traitement [19]. Dans ce cas une gastrostomie percutanée endoscopique peut être instaurée, avec un bouton qui améliore le confort et l'esthétique (au bout de 2 mois). Si la nutrition entérale dépasse 3 mois, une gastrostomie est automatiquement mise en place.

Les complications induites par la NEDC sont rassemblées dans le TABLEAU VI :

Complication		Prévention
Sonde naso-gastrique	-encombrement naso-pharyngé -malposition, déplacement -obstruction	-utiliser uniquement des sondes en silicone ou polyuréthane -rinçages fréquents -limiter l'apport des médicaments par la sonde
Gastrostomie	-complications cutanées (écoulement, bourgeons, lésions irritatives)	-soins locaux quotidiens -lavage à l'eau et au savon
Diarrhées	-erreur technique (bolus dans le duodénum, augmentation brutale du débit, osmolarité trop élevée) -origine infectieuse	-régulateur de débit -règles d'asepsie simples
Vomissements	-osmolarité trop élevée -bolus trop rapide	-produits prêts à l'emploi -régulateur de débit
Constipation	-hydratation insuffisante	-respecter l'apport en eau
Hypoglycémie	-arrêt brutal -irrégularité du débit	-régulateur de débit -vérifier l'osmolarité du mélange
Psychologiques	-anorexie	-favoriser la nutrition entérale nocturne

TABLEAU VI : Complications de la nutrition entérale [19].

La NEDC dure en moyenne 8-10h, débute 2h après le dîner pour éviter les nausées-vomissements. En général, le patient n'a pas faim en se levant mais une collation à 10h est recommandée. L'alimentation est libre pendant la journée. L'apport calorique de la NEDC doit compléter les apports de la journée pour obtenir un total de 120-150% des apports nutritionnels conseillés/24h. La prise d'extraits pancréatiques est conseillée en début et fin de NEDC nocturne (soit au coucher et au réveil).

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

La NEDC couvre les besoins en calories et en nutriments avec des résultats nutritionnels remarquables lorsqu'elle est mise en place précocement : gain pondéral et augmentation de la masse maigre en quelques semaines, ainsi que la reprise de la croissance de l'adolescent à moyen terme. Le fonctionnement des muscles respiratoires s'améliore, permettant au patient de reprendre une activité physique, d'améliorer son humeur et son estime de soi [67].

► La nutrition parentérale

Cette technique invasive et complexe est indiquée uniquement en cas d'échec de la NEDC chez des patients en attente de greffe ou des patients en situation d'insuffisance respiratoire et de dénutrition très sévère. Elle est administrée par cathéter périphérique ou central lorsque le patient est équipé d'une chambre implantable. Sa durée est généralement courte afin d'éviter un risque infectieux et le gain pondéral engendré est souvent transitoire. Il n'y a aucune preuve que la nutrition parentérale améliore de façon prolongée l'état respiratoire des patients ayant une atteinte pulmonaire sévère [54].

3 Structures et associations de la mucoviscidose

3.1 Les Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose

La France bénéficie d'une organisation de soins structurée depuis 2001, date de la mise en place des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) selon la circulaire n°502 du 22 Octobre 2001 [56]. Ces centres spécialisés permettent une prise en charge par des équipes pluridisciplinaires (pneumologues, kinésithérapeutes, diététiciennes, psychologues...). Créés dans des structures hospitalières en 2002, ils sont aujourd'hui 49 CRCM répartis sur tout le territoire français.

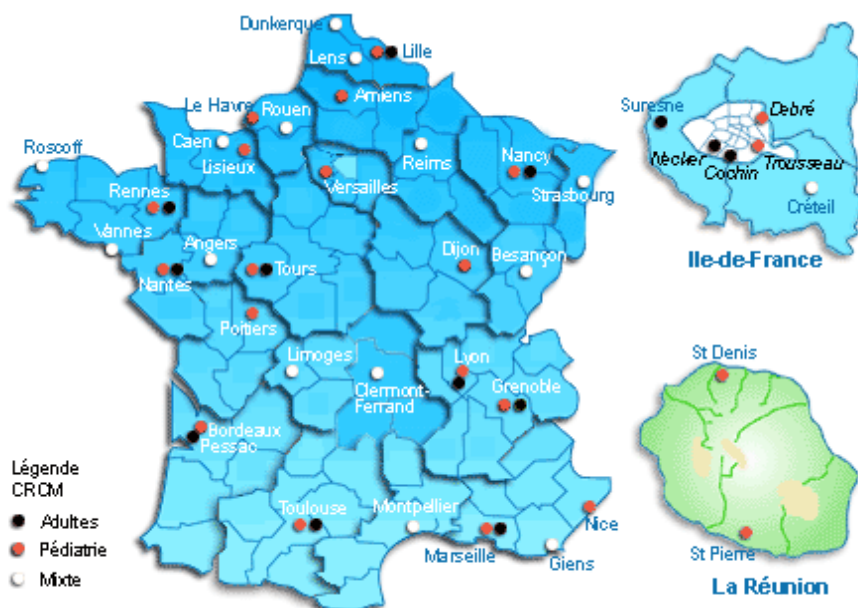


FIGURE 3 : Carte des CRCM en France [63].

Il s'agit d'un regroupement des compétences de nombreux corps professionnels dans les différentes disciplines concernées par la mucoviscidose pour soigner au mieux dans la continuité et dans la globalité les patients atteints de cette maladie :

- pour les enfants dépistés, il s'agit du lieu où le diagnostic est confirmé puis annoncé, et où le patient sera régulièrement suivi.

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

- pour tous les patients, il s'agit du lieu où les choix thérapeutiques et les décisions importantes sont pris et expliqués au patient et à la famille.

- pour tous les intervenants et soignants, quels que soient les lieux de réalisation de soins, il s'agit de l'endroit de coordination des soins.

Leur rôle est de coordonner les soins délivrés aux malades, de former les professionnels de santé, d'organiser les dépistages, les annonces de diagnostics, de soutenir la recherche sur la maladie, et d'évaluer tout ce qui tourne autour de la maladie et de sa prise en charge. Son travail se développe avec la participation active d'associations de malades et de familles de patients. Le CRCM doit également s'engager à mettre en œuvre les recommandations nationales validées, assurer une réponse appropriée aux problèmes médicaux des patients 24h/24 tous les jours de l'année, organiser le transfert des patients pédiatriques vers les équipes adultes dans les meilleures conditions et développer l'éducation thérapeutique du patient et de sa famille [9].

3.2 La Fédération des CRCM -



Société Française de la Mucoviscidose

La Fédération a été créée en mars 2004 (JO du 10 juillet 2004), elle permet une représentation professionnelle nationale indépendante, capable de coordonner et harmoniser les différentes activités. Son but est de contribuer à l'amélioration de la vie des patients en favorisant au niveau national (et international) les échanges entre professionnels, en collaborant avec les associations de parents et de patients, en établissant des référentiels pour les pratiques et la démarche d'évaluation, en participant à la mise en place d'un registre, en facilitant la recherche clinique, en représentant les CRCM auprès des tutelles pour l'obtention des moyens adaptés à leurs missions [62].

La Fédération des CRCM est à la fois une structure administrative (de réflexion, de concertation et de proposition pour l'organisation des soins et de la recherche) et une Société savante, la Société Française de la Mucoviscidose. Cette dernière attribution est dévolue à sa Commission Scientifique qui organise une réunion scientifique annuelle, coordonne des

groupes de travail et agit pour le développement de relations internationales. Initialement restreinte aux médecins et chercheurs des CRCM, elle sera progressivement ouverte à l'ensemble des professionnels impliqués dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose (en particulier infirmières et kinésithérapeutes).

3.3 Les Réseaux Français

La plupart des CRCM ont structuré autour d'eux des réseaux de soins ville-hôpital organisant la prise en charge à domicile.

► Le réseau EMERA



Le réseau EMERA (Ensemble pour la prise en Charge de la Mucoviscidose En Rhône Alpes) est un élément essentiel de la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose dans notre région. Ses objectifs primordiaux, partagés par toutes les structures impliquées dans la maladie, CRCM au niveau local, Réseaux de soins au niveau régional, Fédération des CRCM au niveau national, sont « *d'assurer au patient et à ses proches une prise en charge globale et cohérente, en lien avec les professionnels de santé de proximité* » [63].

Les actions prioritaires du réseau EMERA sont l'harmonisation de la prise en charge de l'ensemble des patients suivis dans la région Rhône-Alpes quel que soit le lieu de leur domicile, à partir de référentiels communs (recommandations de pratiques cliniques et protocoles de soins établies à partir de données validées au niveau national ou international), avec une attention particulière au dépistage néonatal, à la qualité de la kinésithérapie et à la réalisation pratique de l'antibiothérapie à domicile. L'amélioration de la coordination entre les professionnels de santé hospitaliers et libéraux, la formation des professionnels de santé libéraux, l'éducation et l'information des patients sont des objectifs prioritaires [45].

Cette structure permet de mettre en contact des patients et des professionnels ayant de multiples compétences (association régionale en charge du dépistage néonatal, associations prestataires de soins à domicile, professionnels médicaux et paramédicaux, hospitaliers et libéraux). La coopération entre ces professionnels autour des patients et de leur famille est le principe fondateur du réseau.

► Le réseau Muco-Ouest



Pour faciliter le partenariat des 7 réseaux locaux, le Réseau Muco-Ouest, qui couvre la Bretagne, les Pays de la Loire, le Poitou-Charentes et le Centre, assure deux missions : coordonner l'ensemble des acteurs et des actions ; promouvoir la réflexion et l'action collective pouvant bénéficier à l'ensemble des populations de patients suivis par les réseaux locaux des CRCM [64].

L'objectif des réseaux locaux est de tout mettre en œuvre pour assurer aux patients la meilleure qualité de soins et de vie possible, à chaque étape de la prise en charge et quelles qu'en soient les modalités. Les réseaux locaux sont animés par les CRCM.

► Autres réseaux

Il existe également d'autres réseaux sur le territoire français : dans la région Ile de France, le Nord Pas-de-Calais, la Franche-Comté, les Midi-Pyrénées [65].

3.4 Associations de patients

Les associations de patients ont pour mission d'encourager la recherche et d'aider au quotidien les malades et leur famille en améliorant la qualité des soins et la qualité de vie [38].

► L'association Vaincre La Mucoviscidose



D'abord créée en 1965 sous le nom de Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose (AFLM), l'association Vaincre La Mucoviscidose (VLM) est reconnue d'utilité publique depuis 1978. Elle regroupe patients, parents, médecins, chercheurs et sympathisants et dispose de délégations régionales et départementales [65, 67].

lère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

Pour atteindre son objectif (« vaincre la mucoviscidose » comme son nom l'indique), elle a fixé quatre priorités :

- guérir demain*, grâce au département de Recherche qui permet de stimuler et coordonner la recherche actuelle sur la maladie;
- soigner aujourd'hui*, à l'aide du Département Médical qui améliore la qualité des soins tout en étant proche des familles, et qui aide à la formation des soignants;
- vivre mieux*, avec le département Qualité de Vie qui écoute et accompagne les familles;
- sensibiliser*, grâce au département de Communication qui informe, collecte les ressources et anime la vie associative.

VLM organise chaque année les « Virades de l'Espoir », afin de récolter des fonds pour lutter contre la maladie. 95% de leurs ressources reposent sur la générosité des particuliers et des partenaires, cela permet à l'association une indépendance totale. VLM est le porte parole des malades et de leurs familles auprès des pouvoirs publics et de l'industrie pharmaceutique.

► L'association Gregory Lemarchal



Cette association a récemment donné un élan à la médiatisation de la maladie. Un des objectifs prioritaires de l'association est l'amélioration des conditions d'hospitalisation des patients « afin qu'elles soient les plus accueillantes, les plus confortables possibles et ainsi améliorer leur bien être ». Elle mène des campagnes de sensibilisation au don d'organes et veut alerter le grand public au déficit chronique de greffons et aide la recherche scientifique en apportant un soutien financier [61].

3.5 Le Registre Français de la Mucoviscidose

L'association VLM et l'Institut National d'Études Démographiques (INED) ont créé en 1992 un Observatoire National de la Mucoviscidose (ONM) [50] ayant les objectifs suivants :

- améliorer la connaissance des caractéristiques médicales et sociales de la population atteinte de mucoviscidose et de l'impact des interventions thérapeutiques ;
- mieux appréhender le coût socio-économique de cette affection pour tenter d'obtenir une adéquation des ressources aux besoins en constante évolution ;
- améliorer l'information pour éclairer, d'une part, les parents et les patients dans leurs choix personnels, d'autre part, les associations et les autres partenaires institutionnels dans leurs choix stratégiques.

À ces objectifs initiaux s'est ajouté celui de l'exhaustivité de la population malade. L'association a ainsi œuvré pour transformer l'ONM en un Registre Français de la Mucoviscidose [51]. En juillet 2006, ce traitement a reçu l'avis favorable du Comité Consultatif sur le Traitement de l'Information en matière de Recherche dans le domaine de la Santé (CCTIRS) ainsi que celui de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) en mars 2007.

Le registre a obtenu au 1er janvier 2009, sa qualification par le Comité National des Registres Maladies Rares, comité composé par l'Institut de Veille Sanitaire (INVS) et l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM) [68]. L'amélioration de l'exhaustivité et de la qualité du Registre est le résultat de la participation active de tous les CRCM et des centres relais en partenariat avec la Société française de la Mucoviscidose, l'Association Française de Dépistage et de Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) et l'Institut National des Études Démographiques (INED). Cette qualification est attribuée pour le recueil en continu des données concernant la mucoviscidose dans le but d'une activité de recherche et de santé publique.

1ère partie : La mucoviscidose et sa prise en charge

Le Registre est un outil épidémiologique. La collecte des données s'effectue tous les ans afin de faire l'objet d'analyses statistiques et de publications. La population est composée des personnes atteintes de mucoviscidose et suivies en France (métropole et île de la Réunion) dans des centres de soins participants. Le recueil des données est effectué à partir d'un questionnaire adressé une fois par an à ces centres de soins. Les informations demandées font référence à l'année échu et concernent l'identification anonyme du patient, la date de naissance, le diagnostic, le mode de suivi médical, les thérapeutiques utilisées, les données anthropométriques, fonctionnelles respiratoires, bactériologiques, évolutives et sociofamiliales. L'analyse des données permet d'améliorer la connaissance des caractéristiques démographiques, médicales et sociales des patients atteints de mucoviscidose et d'estimer la prévalence, l'incidence, la distribution géographique ainsi que le nombre de patients atteints de mucoviscidose en France.

La qualité du Registre est un atout pour faire avancer la recherche et l'organisation des soins. Le Registre est une base de données qui peut être interrogée par les médecins et les chercheurs pour les aider à la réalisation d'essais cliniques (évaluation de la faisabilité, critères d'inclusion). Dans le cadre du programme d'amélioration de la qualité des soins prévu en collaboration avec le Centre de référence de Nantes et la Société Française de la Mucoviscidose, des indicateurs d'évaluation de la qualité de la prise en charge seront fournis par le Registre.

Deuxième partie :

L'éducation thérapeutique
et la mucoviscidose

1 L'éducation thérapeutique du patient

1.1 Définition :

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) considère l'éducation thérapeutique comme indispensable à la prise en charge des maladies chroniques. Elle en a donné la définition suivante en 1998 [53] :

« L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est un processus continu, intégré dans les soins et centré sur le patient. Il comprend des activités organisées de sensibilisation, d'information, d'apprentissage et d'accompagnement psychosocial concernant la maladie, le traitement prescrit, les soins, l'hospitalisation et les autres institutions de soins concernées, les comportements de santé et de maladie du patient. Il vise à aider le patient et ses proches à comprendre la maladie et le traitement, coopérer avec les soignants, vivre le plus sainement possible et maintenir ou améliorer la qualité de vie. L'éducation devrait rendre le patient capable d'acquérir et maintenir les ressources nécessaires pour gérer de manière optimale sa vie avec la maladie ».

Ainsi le patient est au centre du programme d'éducation et l'objectif premier est de lui donner une autonomie dans la gestion de sa maladie, afin de prévenir les complications, tout en conservant ou améliorant sa qualité de vie.

Une information orale ou écrite, un conseil de prévention peuvent être délivrés par un professionnel de santé à diverses occasions (une consultation, une délivrance de médicaments, un acte de soins) mais ils ne valent pas autant qu'une éducation thérapeutique du patient [17, 46, 49].

L'ETP doit être intégrée à la prise en charge thérapeutique pour être complémentaire aux traitements et prendre en compte les besoins spécifiques du patient (ANNEXE 3).

L'ETP permet ainsi de soulager des symptômes (en particulier la douleur) et de prévenir les complications. Selon la Haute Autorité de Santé (HAS), les finalités de l'ETP sont l'acquisition et le maintien de compétences d'autosoins (pour la sécurité du patient) et de compétences d'adaptation (basées sur le vécu et l'expérience du patient). Ces compétences sont détaillées dans le TABLEAU VII [46].

Les compétences d'autosoins

- ▶ Soulager les symptômes.
- ▶ Prendre en compte les résultats d'une autosurveillance, d'une automesure.
- ▶ Adapter des doses de médicaments, initier un autotraitement.
- ▶ Réaliser des gestes techniques et des soins.
- ▶ Mettre en œuvre des modifications à son mode de vie (équilibre diététique, activité physique, etc.).
- ▶ Prévenir des complications évitables.
- ▶ Faire face aux problèmes occasionnés par la maladie.
- ▶ Impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent.

Les compétences d'adaptation

- ▶ Se connaître soi-même, avoir confiance en soi.
- ▶ Savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress.
- ▶ Développer un raisonnement créatif et une réflexion critique.
- ▶ Développer des compétences en matière de communication et de relations interpersonnelles.
- ▶ Prendre des décisions et résoudre un problème.
- ▶ Se fixer des buts à atteindre et faire des choix.
- ▶ S'observer, s'évaluer et se renforcer.

TABLEAU VII : Les compétences d'autosoins et d'adaptation selon l'HAS [46]

Les compétences d'autosoins et d'adaptation sont différentes pour chaque patient. Tout programme d'éducation thérapeutique personnalisé doit prendre en compte ces deux dimensions. Cette méthode permet d'analyser les besoins et la motivation du patient, et de négocier avec lui les compétences à acquérir tout au long du programme d'éducation.

1.2 Recommandations concernant le développement de l'éducation thérapeutique :

Selon l'HAS, un programme d'éducation thérapeutique de qualité doit suivre certaines recommandations : être centré sur le patient, être scientifiquement fondé, faire partie intégrante du traitement... (ANNEXE 4)

Toutes ces recommandations permettent de former « un cadre de référence » qui sera ensuite personnalisé en fonction de chaque patient. Le programme doit définir *Qui fait quoi? Pour qui? Où? Quand? Comment? Pourquoi?* pour mettre en œuvre et évaluer une éducation thérapeutique [46].

Les sociétés savantes, les organisations professionnelles médicales et paramédicales, des groupes de professionnels de santé, des associations de parents peuvent prendre l'initiative de l'élaboration d'un programme d'ETP. Par contre la réalisation de l'ETP est réalisée uniquement par des professionnels de santé (seuls ou en équipe) formés à l'ETP [20]. L'ensemble des professionnels de santé selon la liste du Code de la santé publique sont concernés : en particulier médecins, infirmiers, pharmaciens, diététiciens, masseur-kinésithérapeutes...

D'autres professionnels peuvent intervenir soit en contribuant directement à la démarche éducative, soit en proposant une réponse adaptée aux difficultés du patient ou de son entourage : psychologue, travailleur social, éducateur en activité physique adaptée, pédagogue de la santé...

Un programme d'ETP comporte les éléments suivants : le but du programme, la population concernée, les compétences d'autosoins et d'adaptation à acquérir, le contenu des séances d'ETP et leur planification, les professionnels de santé concernés, et enfin les modalités d'évaluation.

La proposition de séance d'ETP peut être faite à toute personne (enfant, adolescent, adulte) ayant une maladie chronique, quels que soient son âge, le type, le stade et l'évolution de sa maladie [42]. Elle peut également être proposée aux proches du patient (ex : les parents) si ce dernier souhaite les impliquer dans la gestion de sa maladie.

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

Les difficultés d'apprentissage (lecture, compréhension de la langue, handicap), le statut socio-économique, le niveau culturel et le lieu de vie ne doivent pas priver a priori les patients d'une ETP. Les techniques et outils pédagogiques utilisés devront être les plus adaptés aux publics concernés.

Trois occasions d'éducation thérapeutique se distinguent :

- lors de la prise en charge initiale ; cette situation se présente suite au diagnostic de la maladie ou lors d'une modification d'un traitement.
- pendant le suivi éducatif ; pour actualiser les compétences déjà acquises lors d'une première prise en charge. Elle permet d'encourager le patient dans la mise en œuvre de ses compétences et de soutenir ses projets de vie.
- et lorsqu'une reprise éducative est nécessaire : en cas de difficultés d'apprentissage ou lors d'une aggravation de l'état de santé, pour acquérir ou réacquérir des compétences.

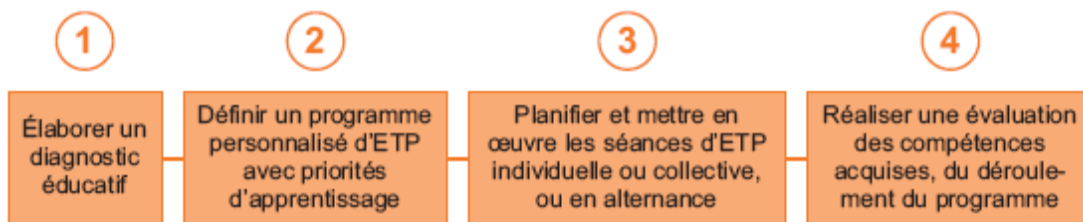
Les offres d'ETP doivent rester « souples » pour répondre aux besoins éducatifs de chaque patient. Le contenu de l'ETP varie avec l'évolution de la maladie, sa gestion par le patient et ses propres demandes [46].

Le développement de séances d'ETP est d'autant plus souhaitable que l'espérance de vie augmente chez de nombreux patients atteints de maladies chroniques. Dans le cadre de ces maladies, l'éducation thérapeutique est complémentaire et indissociable des traitements et des soins, elle permet le soulagement des symptômes et la prévention des complications [40].

La démarche éducative doit être en adéquation avec les attentions affichées, pour que les patients s'y retrouvent et tirent véritablement bénéfice de l'éducation qui leur est proposée. Le but de l'ETP est que la personne qui consulte un professionnel soit en mesure de contribuer elle-même à améliorer sa santé et sa qualité de vie, ainsi que celle de ses proches [46].

1.3 Les étapes d'une éducation thérapeutique :

Dans les recommandations de la Haute Autorité de Santé, l'éducation thérapeutique du patient relève de la part des soignants d'une démarche raisonnée prenant en compte quatre principaux volets, soit : le diagnostic éducatif, le contrat d'éducation, la mise en œuvre de l'éducation et l'évaluation des compétences acquises [9, 46].



1.3.1 Le diagnostic éducatif

Lors d'un entretien, le soignant invite le patient à s'exprimer sur sa maladie. Le soignant va se concentrer sur la perception que le patient a de sa maladie, sur son mode de vie (activités professionnelles, loisirs) et ses connaissances des traitements. Le soignant abordera également le vécu de la maladie, la motivation pour se soigner et le projet personnel du patient. En ANNEXE 5 est détaillé comment connaître le patient, identifier ses besoins, ses attentes, sa réceptivité.

Les informations collectées permettent de connaître le patient, d'identifier ses besoins et ses attentes. Ainsi le soignant va pouvoir élaborer une éducation thérapeutique adaptée au patient. Le diagnostic éducatif doit être actualisé systématiquement lors de la survenue de tout élément nouveau.

1.3.2 Le contrat d'éducation

Les compétences et objectifs d'éducation sont discutés et hiérarchisés en équipe. Ils sont ensuite proposés et négociés avec le patient, afin de planifier un programme individuel. Pour élaborer le programme individuel du patient, il faut se référer à un programme d'ETP structuré existant, sinon il faut utiliser les exemples de compétences pouvant être acquises à l'issue du programme d'ETP tout en précisant des objectifs spécifiques à la maladie chronique.

Des exemples de compétences à acquérir par un patient au terme d'un programme d'ETP sont présentés dans le tableau ci-dessous (TABLEAU VIII).

Compétences	Objectifs spécifiques (exemples)
1. Comprendre, s'expliquer	Comprendre son corps, sa maladie, s'expliquer la physiopathologie, les répercussions sociofamiliales de la maladie, s'expliquer les principes du traitement.
2. Repérer, analyser, mesurer*	Repérer des signes d'alerte des symptômes précoces, analyser une situation à risque, des résultats d'examen. Mesurer sa glycémie, sa tension artérielle, son débit respiratoire de pointe, etc.
3. Faire face, décider*	Connaître, appliquer la conduite à tenir face à une crise (hypoglycémie, hyperglycémie, crise d'asthme, etc.), décider dans l'urgence, etc.
4. Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne, de gestion de sa vie et de sa maladie, résoudre un problème de prévention*	Ajuster le traitement, adapter les doses d'insuline. Réaliser un équilibre diététique sur la journée, la semaine. Prévenir les accidents, les crises. Aménager un environnement, un mode de vie, favorables à sa santé (activité physique, gestion du stress, etc.).
5. Pratiquer, faire*	Pratiquer les techniques (injection d'insuline, autocontrôle glycémie, spray, chambre d'inhalation, peak flow). Pratiquer des gestes (respiration, auto-examen des œdèmes, prise de pouls, etc.). Pratiquer des gestes d'urgence.
6. Adapter, réajuster*	Adapter sa thérapeutique à un autre contexte de vie (voyage, sport, grossesse, etc.). Réajuster un traitement ou une diététique. Intégrer les nouvelles technologies médicales dans la gestion de sa maladie.
7. Utiliser les ressources du système de soins. Faire valoir ses droits	Savoir où et quand consulter, qui appeler, rechercher l'information utile ; Faire valoir des droits (travail, école, assurances, etc.). Participer à la vie des associations de patients, etc.

* Les compétences comprennent des compétences dites de sécurité qui visent à sauvegarder la vie du patient.

TABLEAU VIII : Matrices de compétences développées en 2001 par J.F. d'Ivernois et R. Gagnayre [46].

1.3.3 La mise en œuvre de l'éducation

Il s'agit, par des temps d'apprentissage, de faire atteindre au patient les compétences et objectifs négociés lors du contrat d'éducation. Les contenus des séances d'ETP ainsi que les techniques d'apprentissage sont sélectionnés lors des échanges avec les différents intervenants. Cette phase passe par une sélection des contenus des séances, des méthodes et des techniques d'apprentissage. Les différentes techniques de communication, techniques pédagogiques et outils sont énumérés dans le TABLEAU IX.

Ressources	Exemples
Techniques de communication centrées sur le patient	Écoute active, empathie, attitude encourageante, entretien motivationnel à utiliser en particulier au moment de l'élaboration du diagnostic éducatif, au cours du suivi éducatif et du suivi médical, pour initier un changement chez le patient, soutenir sa motivation au fil du temps
Techniques pédagogiques	Exposé interactif, étude de cas, table-ronde, remue-méninges, simulation à partir de l'analyse d'une situation ou d'un carnet de surveillance, travaux pratiques, atelier, simulations de gestes et de techniques, activités sportives, jeu de rôle, témoignage documentaire, technique du photolangage®
Outils	Affiche, classeur-imagier, bande audio ou vidéo, cédérom, brochure, représentations d'objets de la vie courante, etc.

TABLEAU IX : Les ressources éducatives pour l'apprentissage de compétences [46].

Elle se concrétise par des séances individuelles d'une durée de 30 à 45 minutes ou (le plus souvent) collectives ou en alternance. Les séances collectives d'une durée de 45 minutes chez l'adulte, plus courtes ou avec des pauses chez l'enfant, rassemblent au minimum 3 personnes (au maximum 6 à 8 enfants, 8 à 10 adultes). Elles sont propices au partage d'expériences.

1.3.4 L'évaluation

Une évaluation individuelle se réalise à la fin de chaque offre d'ETP pour vérifier l'acquisition des compétences par le patient. Pour évaluer les compétences d'auto-soins, le soignant organise un « bilan » visant à vérifier l'ensemble des savoirs du patient à l'aide de questionnaires de connaissances, de problèmes à résoudre...

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

Pour évaluer les compétences d'adaptation, le patient est amené à porter un regard critique sur son activité et ses difficultés, pour lui permettre d'activer le réseau de soins en cas de besoins. A la fin de cette évaluation et en tenant compte des résultats obtenus, une nouvelle offre d'ETP peut être proposée au patient pour le suivi de la maladie.

Il est fréquent de modifier le diagnostic éducatif au cours du programme d'ETP, et certaines informations peuvent également modifier les priorités sur les objectifs fixés dans le contrat éducatif. L'essentiel est de rester centré sur le patient et de ne pas perdre de vue que le seul objectif est selon la définition de l'OMS de « lui permettre de gérer de manière optimale sa vie avec la maladie. »

1.4 L'ETP selon la Loi

L'organisation du système de soins en France a été révisée en 2009 avec la Loi HPST (Hôpital, Patient, Santé, Territoire), dite Loi Bachelot [57]. Elle présente la création des Agences Régionales de Santé (ARS) qui auront pour mission de structurer l'ensemble des soins, à la fois libéral et hospitalier, dans les territoires sous leurs responsabilités. [4,5]

La Loi a été publiée dans le journal officiel du 22 juillet 2009 et s'est traduite par des modifications du Code de la Santé Publique, notamment en ce qui concerne l'ETP : « *L'éducation thérapeutique s'inscrit dans le parcours de soins du patient. Elle a pour objectif de rendre le patient plus autonome en facilitant son adhésion aux traitements prescrits et en améliorant sa qualité de vie.* » (article L.1161-1)

Ce chapitre de la Loi intitulé « Éducation thérapeutique du patient » a été élaboré sur la base du rapport « *Pour une politique nationale de l'éducation thérapeutique* » [66] rédigé à la demande de la ministre.

Ce rapport propose 24 recommandations, qui font référence à quatre items : inscription de l'ETP dans la Loi, les compétences à acquérir par les soignants, le rôle des ARS dans l'organisation de l'ETP et les financements. (ANNEXE 6)

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

- Inscription de l'ETP dans la Loi :

l'ETP est inscrite dans la loi HPST comme un élément du parcours de soins, c'est un ensemble d'activités éducatives encadré par un projet d'équipe. A différencier de l'accompagnement du malade qui fait partie de l'ETP.

- Les compétences à acquérir par les soignants :

les soignants devront acquérir une compétence « d'éducateur de santé » pour réaliser des séances d'ETP. Selon le guide méthodologique de l'HAS/INPES, il s'agit de compétences : relationnelles, pédagogiques, organisationnelles et de soins.

- Le rôle des ARS dans l'organisation de l'ETP :

les équipes de professionnels de santé voulant réaliser des séances d'ETP devront élaborer un programme détaillé (objectifs, déroulement, contenu éducatif...). Ce dernier devant être autorisé par les ARS afin d'être réalisé.

- Le financement :

tout reste à définir dans ce domaine. Le rapport « *Pour une politique nationale de l'éducation thérapeutique* » abordait précisément la question du financement dans sa recommandation n°19 : « *Le financement des activités et des programmes d'ETP devra être assuré : d'une part sur une tarification spécifique, en ambulatoire comme à l'hôpital, et d'autre part sur un fond national clairement identifié et réparti au niveau régional sur les ARS* », mais rien n'est actuellement encore décidé. [5]

La Loi est une formidable opportunité pour améliorer l'organisation et la qualité de l'ETP en France. Cette réforme va permettre aux ARS de mieux articuler les actions de prévention et de soins. Il reste en matière de politique publique à définir les priorités et la hauteur des financements.

2 Éducation thérapeutique et mucoviscidose

2.1 L'intérêt de l'ETP dans la mucoviscidose

L'éducation thérapeutique est un élément essentiel de la prise en charge de pathologies chroniques. Elle contribue à améliorer la qualité des soins dans une maladie qui évolue sur le long terme. Comme dans toute maladie chronique, la compliance des patients atteints de mucoviscidose est moyenne. Or, plusieurs études ont montré que des patients ayant reçu un enseignement leur permettant de gérer eux-même leur traitement et de l'adapter à leur vie quotidienne, étaient capables de prévenir les complications dans une large mesure et d'améliorer leur compliance au traitement [34].

Comme pour toutes les autres maladies, l'observance est un des enjeux de l'éducation thérapeutique ; elle se définit comme « l'adéquation entre les comportements des patients et les prescriptions médicales » [40]. Une des causes de dégradation clinique est la mauvaise observance des traitements et les idées fausses concernant leur utilisation ou la maladie elle-même. Il importe de traiter non pas uniquement la maladie mais le malade dans son ensemble en tenant compte de sa représentation de la maladie, de sa perception des symptômes, de ses connaissances et de son vécu des traitements, de son entourage, mais aussi de son mode de vie et de ses projets. Le patient est au centre de la démarche et en est l'acteur principal [34].

La démonstration de l'efficacité de l'éducation thérapeutique dans d'autres pathologies comme l'asthme ou le diabète, souligne l'intérêt et l'opportunité de cette réflexion dans la mucoviscidose en France [9]. L'amélioration de l'espérance de vie ces dernières années, l'organisation de la prise en charge autour des CRCM et la généralisation du dépistage néonatal en France depuis 2002 expliquent le bien-fondé du développement de l'ETP dans la mucoviscidose. Dès l'annonce du diagnostic, les familles doivent acquérir de nombreuses compétences pour gérer la maladie de leur enfant : prises pluriquotidiennes et continues d'enzymes pancréatiques par leur enfant, adaptation de la posologie de ces enzymes selon l'alimentation, prise de vitamines, vigilance particulière vis-à-vis de l'état respiratoire et nutritionnel, séances de kinésithérapie respiratoire, respect de mesures d'hygiène [10, 37].

Ces traitements impliquent, de la part des patients et de leurs parents, une approche à la fois globale et compétente dans des champs de spécialités différents pouvant nécessiter à un moment de l'évolution des soins une relative technicité. D'autant que ces soins sont, pour un grand nombre de patients, effectués à domicile (cures d'antibiotiques intraveineuse, nutrition entérale, oxygénothérapie...) [9].

2.2 Le but de l'ETP dans la mucoviscidose

L'éducation thérapeutique fait partie des missions des CRCM, elle est réalisée dès que possible et renforcée à chaque visite. Les patients sont en attente d'un dialogue avec les soignants, ils aspirent à être de véritables acteurs de soins. L'ETP est réalisée par chacun des membres de l'équipe du CRCM et par les professionnels libéraux. Elle nécessite des temps de soins spécialement dédiés et peut être réalisée dans le cadre de programmes éducatifs personnalisés [44]. La mise en place de l'éducation thérapeutique demande du temps, des moyens, des locaux et une large implication des équipes de soins et collaborations au sein du réseau de soins [34].

Très peu de publications font part d'expérience d'ETP dans la mucoviscidose. C'est pourquoi en 2005, sous l'égide de la Société Française de la Mucoviscidose et de l'association VLM, a été créé le GETHEM : un Groupe de travail Education THERapeutique et Mucoviscidose.

Ce groupe rassemble plusieurs professionnels de santé (infirmières coordinatrices, pneumologues, kinésithérapeutes, diététiciennes, pédiatres...) ainsi qu'un parent, un patient adulte et un pédagogue universitaire. Le GETHEM se réunit plusieurs fois par an pour étudier les compétences à acquérir par le patient et sa famille pour mieux gérer sa maladie, rédiger et proposer des documents d'aide aux programmes éducatifs [10].

Dans le tableau ci-dessous (TABLEAU X) : les compétences caractéristiques de la mucoviscidose à acquérir par le patient et/ou les parents lorsque le patient est jeune.

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

Compétences	Respiratoires
Comprendre, s'expliquer	-connaître le cheminement de l'air, -expliquer la particularité du mucus dans la mucoviscidose, -expliquer le rôle du mucus dans les infections -comprendre l'intérêt du drainage bronchique (mucus visqueux) -différencier l'inspiration de l'expiration -identifier les méfaits du tabac sur les bronches
Repérer, analyser, mesurer	-repérer les signes d'alerte et d'aggravation d'un encombrement bronchique -porter une attention aux variations de l'état de santé en général -reconnaître dans l'environnement les facteurs aggravants de l'état respiratoire -analyser une situation à risque d'infection croisée
Faire face, décider	-adapter le traitement en cas de modification des sécrétions -exprimer une demande d'antibiothérapie
Résoudre un problème	-adapter la kinésithérapie en fonction de l'état respiratoire -élaborer des stratégies d'évitement du tabagisme passif -planifier le suivi médical
Pratiquer, faire	-appliquer les mesures d'hygiène limitant les risques de contamination et d'infection croisée -bien se laver les mains, se moucher et laver le nez régulièrement -faire un ECBC (examen cytobactériologique des crachats)
Utiliser les ressources, faire valoir ses droits	-solliciter l'aide d'un soignant en fonction du problème de santé identifié -faire valoir ses droits face au tabac (respect de la loi Evin) -articuler les soins avec la vie quotidienne (repas, séances de kinésithérapie)

Compétences	Diététiques : alimentation, digestion
Comprendre, s'expliquer	-expliquer le rôle du pancréas dans la digestion des graisses -identifier le mode d'action des enzymes pancréatiques -justifier de la nécessité d'un apport calorique important -tenir compte de l'importance des vitamines dans l'alimentation
Repérer, analyser, mesurer	-repérer les situations justifiant une supplémentation en sel et en eau -reconnaître les aliments riches en graisses -différencier les groupes de nutriments -reconnaître des selles anormales -repérer les signes d'alerte face à une douleur abdominale intense et persistante -identifier l'intérêt de surveiller le poids
Faire face, décider	-réagir face à une douleur abdominale
Résoudre un problème	-composer un repas hypercalorique -adapter le traitement médicamenteux en fonction de son alimentation - ajuster la quantité d'enzymes à chaque prise alimentaire

TABLEAU X : Compétences respiratoires et diététiques spécifiques à la mucoviscidose [10].

2ème partie : Éducation thérapeutique et mucoviscidose

Le détail des objectifs pédagogiques spécifiques à la mucoviscidose, permet d'aider les soignants à mieux structurer l'éducation thérapeutique qu'ils dispensent aux patients et de contribuer à l'appropriation de celle-ci par les équipes prenant en charge les patients atteints de mucoviscidose.

Le GETHEM a ainsi réalisé un référentiel de compétences à acquérir par le patient selon son âge, en s'appuyant sur le parcours scolaire (ANNEXE 7).

Le tableau décrit pour chaque objectif, à partir de quel cycle il peut être atteint. Exemples :

- différencier les groupes d'aliments => dès la maternelle
- expliquer le rôle de l'insuline sur la glycémie => dès la 6e-5e
- solliciter l'aide d'un soignant en fonction du problème de santé identifié => lycéens et adultes

Le groupe GETHEM élabore aussi des « conducteurs » , c'est à dire des guides destinés aux soignants-éducateurs pour mener les séances éducatives. Ces conducteurs précisent l'âge des enfants concernés par l'objectif, la durée de la séance, le matériel nécessaire, ce que doivent faire le soignant et le patient, la technique d'apprentissage, les critères et outils d'évaluation.

L'ETP dans la mucoviscidose se limitait jusqu'à peu à une évaluation des connaissances du patient sur sa maladie ou à des conseils d'autogestion des ses traitements. Les outils qui se développent permettent de structurer cette éducation autour des CRCM. A partir des objectifs définis en fonction de l'âge et des thèmes relatifs aux différents domaines de la mucoviscidose, des activités éducatives pourront s'organiser en s'appuyant sur des conducteurs que le groupe « Fédération des CRCM/association VLM » est en train de développer, tester et évaluer [9].

2.3 Expériences d'éducation nutritionnelle dans la mucoviscidose

L'éducation thérapeutique est réalisée dès que possible et renforcée à chaque visite : les patients dont le diagnostic est précoce, ou leurs parents, bénéficient ainsi de séances éducatives et acquièrent dans les services de pédiatrie des compétences en matière de savoir sur l'équilibre alimentaire, la supplémentation orale, l'alimentation entérale, les extraits pancréatiques... acquises en pédiatrie, qu'il suffit d'évaluer et de réajuster. L'adulte ayant un diagnostic tardif doit acquérir toutes les notions spécifiques de la maladie. L'ensemble des patients manque de connaissances dans la pratique de la cuisine, l'organisation des achats, la gestion des réserves, l'adaptation à des ressources financières parfois limitées et la maîtrise de l'enrichissement des plats [3].

L'objectif, quelle que soit la sévérité de la maladie, est d'obtenir une balance énergétique positive et stable ; et de limiter le recours à l'assistance nutritionnelle souvent mal acceptée psychologiquement. Cette mise en place d'une éducation nutritionnelle chez les adultes atteints de mucoviscidose, a permis de constater l'intérêt soutenu des patients et de leurs conjoints pour cette démarche et une meilleure réactivité face aux problèmes aigus.

L'évaluation des résultats et bénéfiques à long terme n'est pas encore possible faute de recul. Les premiers résultats de ce type de prise en charge pluridisciplinaire (connaissance de l'état clinique et des conditions sociales, vécu psychologique, prise en charge nutritionnelle) sont cependant très encourageants et incitent à poursuivre dans ce sens [3].

Néanmoins, le travail de mise en place et de mise en œuvre de l'éducation diététique, adapté à chaque patient et à chaque nouvelle situation, est très chronophage. Le temps insuffisant généralement accordé aux diététiciennes peut avoir un effet délétère sur l'optimisation de la prise en charge et les bénéfices attendus.

2.3.1 Expérience du CRCM de Cochin

Afin d'optimiser la prise en charge des 300 patients du CRCM adulte de Cochin, les soignants ont évalué les connaissances des patients sur les liens entre la maladie et l'alimentation, et sur la composition des aliments [22].

Un questionnaire a été remis par les diététiciennes aux patients hospitalisés et vus en consultation d'Octobre à fin Décembre 2006. Celui-ci portait sur les moyens d'information des patients, les causes possibles de perte de poids, les conséquences de l'insuffisance pancréatique exocrine, l'identification des aliments contenant des graisses ou du calcium, l'équilibre d'un repas, la conduite à tenir pour l'enrichir, et la répartition des glucides en cas de diabète.

Cette étude a mis en évidence le besoin de temps, par les patients, pour assimiler les connaissances et mettre en place les conseils nutritionnels. Un suivi diététique régulier est nécessaire et l'éducation thérapeutique semble être adaptée dans la prise en charge nutritionnelle de la mucoviscidose.

2.3.2 Expérience du CRCM de Nantes

A Nantes, avec une expérience de 7 ans dans l'asthme (Espace du Souffle), les soignants ont pensé pouvoir commencer à organiser l'éducation thérapeutique de manière structurée chez les enfants suivis pour mucoviscidose dans le CRCM. L'équipe soignante est formée à la pédagogie (IPCEM = institut de perfectionnement en communication et en éducation médicale) [7].

Le diagnostic éducatif est réalisé par différents membres de cette équipe multidisciplinaire chez les enfants et/ou leurs parents. La synthèse est réalisée lors de leur réunion hebdomadaire. L'équipe s'efforce de préciser la motivation actuelle de l'enfant pour un éventuel apprentissage et ils déterminent des compétences spécifiques qui seront proposées à l'enfant lors d'une visite ultérieure et réalisées progressivement au fur et à mesure des visites, l'évaluation est faite de manière différente selon les compétences choisies.

Cette expérience a mis en évidence des difficultés surtout d'ordre organisationnel et le manque d'outils pédagogiques à disposition des soignants pour réaliser l'ETP.

2.3.3 Expérience du CRCM de Toulouse

L'éducation thérapeutique du patient et de son entourage fait partie des missions des CRCM adultes. Elle se heurte à un problème récurrent de recrutement chez l'adulte : hétérogénéité de la cohorte, risque de transmission bactérienne croisée, faible disponibilité des patients actifs qui refusent de multiplier les venues à l'hôpital. Le CRCM de Toulouse a évalué à 80% les patients sévèrement atteints bénéficiant d'une prise en charge éducative globale, contre seulement 25% des patients porteurs d'une forme moins sévère. Pour étendre la prise en charge éducative à l'ensemble de la cohorte, ce CRCM a développé une méthode éducative moins conventionnelle appelée éducation « flash » [32, 33].

Au cours d'une première entrevue (consultation, attente d'examen au cours d'un bilan, appel téléphonique), chaque intervenant (orienté par la présentation préalable faite par le médecin) relève les éléments spécifiques du recueil de données, fait un rapide diagnostic éducatif et dégage un objectif prioritaire soumis au patient. Grâce à des outils très simples, une première séance éducative peut être réalisée. L'évaluation a lieu sur le même mode au cours de la consultation suivante.

Mis en place depuis 18 mois, cette méthode a permis d'étendre l'éducation nutritionnelle à la quasi-totalité de la cohorte. Elle ne permet pas d'envisager tous les objectifs éducatifs mais d'ouvrir le patient (parfois réfractaire) à des séances éducatives plus conventionnelles. Elle nécessite une parfaite connaissance de la maladie, une collaboration étroite et une « éduc-attitude » de chaque intervenant, un programme et des outils éducatifs et d'évaluation bien construits.

Troisième partie :

Mise en place

d'une séquence éducative

au CRCM de Grenoble

1 INTRODUCTION

Les patients atteints de mucoviscidose sont suivis tous les trimestres, au CRCM le plus proche de chez eux. Ils ont une consultation avec le médecin pneumologue pour vérifier l'évolution de la maladie et une autre avec le kinésithérapeute pour une séance de drainage respiratoire. Lors de ces rendez-vous multidisciplinaires au Centre Hospitalier Universitaire (CHU), les patients ont la possibilité d'aller voir une diététicienne. Au CRCM adulte de Grenoble, celle-ci reçoit peu de visites spontanées. En effet c'est la diététicienne, elle-même qui « vient chercher » les patients lorsqu'ils attendent entre deux rendez-vous pour leur proposer un entretien. Dans certaines conditions (perte de poids importante, troubles digestifs récurrents, valeurs biologiques anormales) c'est le médecin qui oriente le patient vers la diététicienne, quand il le juge nécessaire.

Les difficultés alimentaires quotidiennes rencontrées par le patient adulte sont liées à plusieurs facteurs [55].

-D'évidence « manger » est un problème quasi « historique », remontant à la petite enfance. Rares sont les patients pour lesquels manger est un plaisir et fréquent est le souvenir de débats houleux familiaux et de la pression maternelle continue au cours des repas.

-Au CRCM pédiatrique, les enfants réalisent régulièrement l'évaluation de leurs ingesta : un travail long et contraignant. Ce qui peut expliquer qu'une fois adultes, ils se désintéressent de tout ce qui concerne la diététique et la nutrition.

-Le mode de vie actuel des jeunes adultes est peu propice à des prises de repas réguliers et équilibrés (petits déjeuners « sautés », déjeuners pris « sur le pouce »).

-Les jeunes adultes vivent longtemps au domicile familial et les repas restent souvent préparés par les parents. Les jeunes sont rapidement démunis lorsqu'ils se retrouvent seuls pour cuisiner.

-L'état respiratoire est prioritaire sur l'état nutritionnel : les atteintes pulmonaires influençant directement le pronostic vital du patient, les atteintes digestives ont pour eux un caractère moins « urgent ».

-L'infection pulmonaire s'accompagne de sentiment rapide de satiété et d'inappétence, contribuant à un amaigrissement qui peut avoir des répercussions psychologiques. Certains patients n'acceptent pas leur image corporelle et s'alimentent peu.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Il est désormais admis que le maintien d'un bon état nutritionnel participe à la stabilisation de l'état respiratoire et à l'amélioration de la qualité et de l'espérance de vie des patients atteints de mucoviscidose [3]. Les consensus récents ont mis l'accent sur l'intérêt d'une prise en charge nutritionnelle efficace, précoce et renforcée [58].

Une des caractéristiques de l'adulte est sa difficulté à maintenir une ration énergétique stable et à éviter l'amaigrissement au cours des épisodes de crise d'origine infectieuse. La mise en place d'un rappel de l'éducation nutritionnelle permettrait de compléter les compétences du patient.

Avec l'aide de l'équipe du CRCM de Grenoble, nous voulons mettre en place une séquence d'éducation thérapeutique ciblée sur la prise en charge nutritionnelle des patients atteints de mucoviscidose. Cette séquence constituera une aide au diagnostic éducatif du patient et permettra de souligner l'importance de l'alimentation au quotidien. Ainsi lors des rendez-vous multidisciplinaires, les diététiciennes pourraient évaluer les connaissances des patients, rectifier d'éventuelles erreurs et les conseiller au mieux.

2 METHODOLOGIE

La mise en œuvre de cette séquence d'éducation thérapeutique a pour objectifs la création d'un outil pédagogique ciblé sur les atteintes digestives du patient (le personnage mosaïque) et la rédaction d'une fiche appelée « conducteur » proposant un cadre méthodologique pour le déroulement de la séance.

2.1 Les patients

Quelques patients volontaires vont permettre la mise au point de la séquence éducative. En effet des séances-tests avec l'outil pédagogique sont réalisées, afin de le faire évoluer pour s'adapter aux attentes des patients. La diététicienne du CRCM choisit les patients qui vont tester l'outil selon certains critères.

>Critères d'inclusion :

- patient adulte (population cible de l'outil)
- patient hospitalisé dont l'état clinique rend possible un entretien prolongé (prévoir une heure environ pour la séance),
- patient disponible entre plusieurs examens
- patient s'exprimant facilement

>Critères d'exclusion :

- patient hospitalisé en urgence, pour aggravation de l'état général (avec infection pulmonaire sévère et/ou pronostic vital en jeu),
- patient ne désirant pas s'exprimer ou ayant des difficultés d'expression.

2.2 Le conducteur

Le conducteur est un document support, qui sert de guide destiné aux soignants-éducateurs pour mener les séances éducatives [10]. Dans l'expérience du GETHEM [8], les conducteurs s'appuient sur 3 principes :

- solliciter en première intention l'expérience du patient, ses connaissances antérieures.
- apporter ensuite au patient les informations complémentaires dont il a besoin pour fonctionner au mieux dans sa vie quotidienne.
- en fin de séance, solliciter la capacité d'auto-évaluation du patient, en lui demandant de porter un regard critique sur son apprentissage et en l'aidant à anticiper sur ce qu'il pense mettre en œuvre dans le contexte personnel.

Il propose un cadre méthodologique pour préparer une séance, en prévoir son déroulement, sa durée et le matériel adéquat. Chaque conducteur comporte trois parties :

- Les informations générales : le conducteur précise le public ciblé (enfants ou adultes), les conditions de l'éducation (séance individuelle ou collective), le nombre d'éducateurs, la durée prévue pour la séance et le matériel à prévoir.
- Les recommandations pédagogiques à réaliser en début et fin de séance sont rappelées dans un encadré en haut de la fiche.
- Un tableau comportant quatre rubriques : activité soignant, activité patient, technique pédagogique et évaluation (outils et critères).

2.3 Déroulement des séances

Les séances seront toutes organisées de la même façon pour des résultats plus concordants et donc plus exploitables. Ils sont réalisés dans les mêmes conditions :

- le lieu : la chambre du patient hospitalisé,
- les soignants : la diététicienne du CRCM adulte et moi-même (étudiante en 6e année de pharmacie),
- le support : l'outil personnage mosaïque ,
- la méthode : suivi du conducteur tout au long de l'entretien.

Les deux intervenants ont chacun leur rôle : j'explique l'outil et aide le patient à créer le personnage mosaïque à l'aide des cartes imagées, puis la diététicienne met le personnage dans un contexte particulier et propose et/ou rajoute une situation quand le patient les a résolues.

La fiche d'évaluation

L'outil que nous avons mis en place est testé avec des patients « volontaires » afin de mieux l'adapter aux attentes des malades et l'enrichir par les retours d'expérience. En fin de séance, nous évaluons l'outil à l'aide d'une fiche qui permettra d'évaluer :

-pour le patient : la clarté, la précision (les informations présentées aux patients sont-elles compréhensibles et concises?) la cohérence (le contenu développé correspond t-il aux objectifs d'apprentissage fixés?) et sa satisfaction de la séance.

Les questions posées sont :

- 1- *La présentation est-elle attrayante ?*
- 2- *Que pensez-vous des illustrations (est-ce adapté à l'adulte) ?*
- 3- *Est-ce que certains mots employés sont difficiles à comprendre ?*
- 4- *L'outil vous a t-il permis de parler de nouveaux sujets (encore non abordés à l'hôpital) ?*
- 5- *Est-ce que cette séance vous a plu ?*
- 6- *Seriez d'accord pour vous en resservir une prochaine fois ?*
- 7- *Si vous changiez quelque chose, ce serait quoi ?*

-pour le soignant : l'attitude du patient durant cette séance, en référence aux précédents entretiens.

Les questions posées sont :

8-Est ce que le patient parle plus facilement ? Plus longtemps ?

9-Est ce qu'il manipule le support ?

10-Est ce que le patient pose des questions ?

11-A t-il abordé de nouveaux sujets de diététique par rapport aux précédents rendez-vous ?

2.4 Mise au point de l'outil pédagogique

Pour intéresser les patients à leurs manifestations digestives nous avons procédé à la mise au point d'un outil qui met en scène un personnage fictif : le personnage mosaïque. Nous nous sommes inspirés du modèle PEGASE® utilisé en cardiologie, et nous l'avons adapté à la mucoviscidose.

PEGASE® signifie « Programme Educatif pour la Gestion Améliorée des Sujets à risque cardiovasculaire Elevé » [16]. L'évolution de la maladie athéroscléreuse peut être ralentie grâce à une éducation du patient présentant des facteurs de risques cardiovasculaires.

Le but du programme éducatif PEGASE® est de permettre aux patients à haut risque cardiovasculaire de mieux vivre avec leurs facteurs de risque cardiovasculaire et pour cela d'acquérir et consolider des compétences leur permettant d'adapter leur mode de vie et leur alimentation à leur état de santé. Le personnage mosaïque fait partie des outils utilisés dans ce programme.

Cet outil est appelé personnage mosaïque (PM), car il est construit à partir de cartes imagées. Le corps est sectionné en cinq parties : la tête, la poitrine, l'abdomen, les jambes et les pieds que l'on doit assembler pour obtenir un personnage complet. Chaque «section du corps» comporte plusieurs propositions d'images, pour donner lieu à un large choix de composition.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

-La tête permet de choisir le sexe du personnage :

=>homme ou femme.

-La poitrine représente les facteurs de risques cardiovasculaires :

=>cholestérol, tabac, diabète, hypertension artérielle, obésité, hérédité

-L'abdomen reflète la vie sociale du personnage :

=>célibataire, marié, famille.

-Les jambes correspondent au domaine du métier exercé :

=>agriculture, coiffure/esthétique, commercial, enseignement, informatique, poste

-Les pieds expriment les loisirs du personnage :

=>danse, jardinage, jogging, lecture, peinture, voyage.

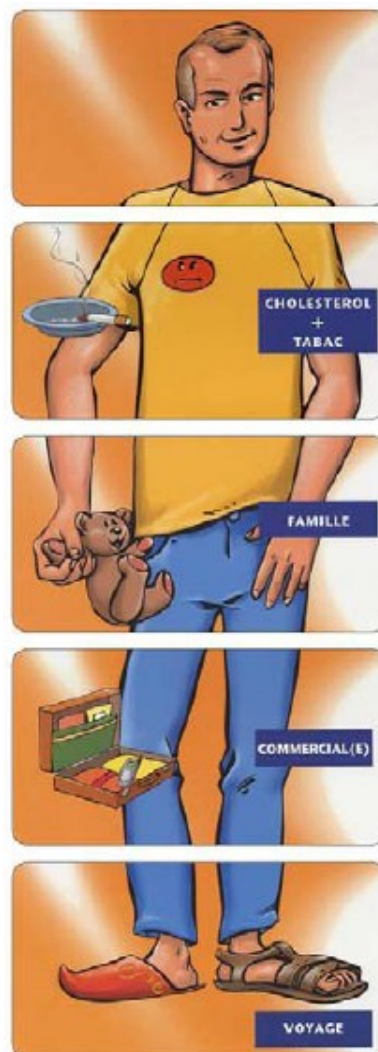


FIGURE 4 : Personnage mosaïque du programme PEGASE® [16].

Une carte «âge» définit également le personnage.

35 ans

Exemple de l'image : c'est un homme de 35ans, commercial, il vit en famille et sa passion, c'est voyager. Il a du cholestérol et fume régulièrement (le cholestérol et le tabac sont ses facteurs de risques cardiovasculaires).

Notre travail a consisté à adapter ce personnage aux spécificités des atteintes digestives de la mucoviscidose. Suite à des tests de l'outil, réalisés sur des patients volontaires, nous avons modifié certaines cartes du PM et ajouté des images.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

La carte « facteurs de risques cardiovasculaires » est remplacée par une carte « atteintes digestives de la mucoviscidose ». Pour compléter cette carte, qui sera le support de tout l'entretien, nous avons ajouté des images. Elles ont été choisies en concordance avec les thèmes des fiches fournies par l'association VLM : ces fiches thématiques abordent de façon très complète différents points clés relatifs à l'état nutritionnel des patients.

FICHE VLM N°1 : Comment réaliser un menu? N°2 : L'hydratation et les apports en sel. N°3 : Les extraits pancréatiques. N°4 : Les Oméga 3. N°5 : Les équivalences. N°6 : L'alimentation du sportif. N°7 : La nutrition entérale. N°8 : Diététique et hygiène de l'alimentation du patient greffé. N°9 : Le diabète dans la mucoviscidose chez l'adulte. N°10 : Le reflux gastro-oesophagien. N°11 : Le syndrome d'occlusion intestinale distale.

(ANNEXE 8)

Ces fiches peuvent être données au patient en fin de séance en tant que résumé du sujet abordé.

Les images ont été scannées puis modifiées si besoin, ensuite elles ont été plastifiées comme un vrai jeu de cartes. Ces cartes sont donc « lessivables » entre chaque séance, afin d'éviter toute transmission microbienne entre les patients.

3 RESULTATS

3.1 Les patients

Nous avons testé l'outil sur cinq patients : il y a d'abord eu trois hommes de 32, 30 et 35 ans, puis deux femmes, de 27 et 33 ans. Cet échantillon est assez représentatif de la population du CRCM de Grenoble, en effet d'après le Registre Français de la Mucoviscidose de 2007 [52] : il y a un peu plus d'hommes (55 %) que de femmes pris en charge (45 %) et les patients sont jeunes, la majorité a entre 20 et 30 ans (ANNEXE 9).

3.2 Le conducteur

Le conducteur est un guide destiné aux soignants-éducateurs qui propose un cadre méthodologique pour mener les séances éducatives. Il a été réalisé après le premier entretien pour connaître les réactions des patients face au nouvel outil pédagogique mis au point (le personnage mosaïque). Nous l'avons utilisé pour le déroulement des quatre autres séances. Le conducteur, qui a fait l'objet de modifications afin d'en améliorer le contenu et la clareté, est présenté ci-dessous dans sa forme définitive (FIGURE 5).

Faire connaître l'existence de difficultés en lien avec l'alimentation grâce au personnage mosaïque

1 →

RECOMMANDATIONS PEDAGOGIQUES

- Avant de commencer :
 - accueillir le patient et se présenter
 - informer du déroulement et de la durée de la séance
 - partir systématiquement des connaissances du patient
- A la fin de la séance :
 - demander au patient de résumer le contenu de la séance et de dire ce qu'il va faire chez lui
 - l'encourager à raconter à son entourage ce qu'il a fait

2 ←

3 →

DUREE	ACTIVITE SOIGNANT	ACTIVITE PATIENT	TECHNIQUE D'APPRENTISSAGE	EVALUATION
5 min	1. Explication du déroulement de la séance avec un nouvel outil, le PM : <i>«Vous avez devant vous des cartes qui vont vous permettre de créer un personnage fictif, atteint de mucoviscidose. Il va vivre des situations en lien avec l'alimentation.»</i>	1. Création du PM avec le soignant. Détermination de toutes ses caractéristiques à l'aide des fiches images : -la tête = homme/femme le patient choisit le sexe du PM puis son prénom X et son âge. -la poitrine = ses atteintes digestives et pathologies liées à la mucoviscidose, en lien avec la nutrition.	1. Raisonnement à voix haute.	1. Création d'un PM cohérent.

FIGURE 5 : Le conducteur (en entier dans l'ANNEXE 10)

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Le conducteur se présente sous la forme d'une fiche recto-verso sur laquelle apparaissent différentes zones :

la zone n°1 = les informations générales, en haut à gauche

la zone n°2 = les recommandations pédagogiques, dans le cadre en haut à droite

la zone n°3 = le tableau

3.2.1 Les informations générales

- ▶ le public ciblé = adultes atteints de mucoviscidose,
- ▶ les pré-requis = les connaissances diététiques de pédiatrie
- ▶ les conditions de l'éducation = séance individuelle (*afin d'éviter les transmissions microbiennes entre patients*),
- ▶ le nombre d'éducateurs = 1 (*la diététicienne*) ou 2 (*avec moi dans cette étude*),
- ▶ la durée prévue de la séance = 30-45min (*d'après les premiers tests*),
- ▶ le matériel à prévoir = personnage mosaïque + images de photo-expression + fiches VLM sur la nutrition + fiche d'évaluation (*dans le cadre du test de l'outil pour la mise au point*).

3.2.2 Les recommandations pédagogiques

- Avant de commencer :
 - accueillir le patient et se présenter
 - informer du déroulement et de la durée de la séance
 - partir systématiquement des connaissances du patient
- A la fin de la séance :
 - demander au patient de résumer le contenu de la séance et de dire ce qu'il va faire chez lui
 - l'encourager à raconter à son entourage ce qu'il a fait.

3.2.3 Le tableau

Il décrit le déroulement de la séance et précise la succession des activités du soignant et du patient, ainsi que la durée, la technique d'apprentissage et l'évaluation de chaque activité.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

1. ACTIVITE SOIGNANT : explication du personnage mosaïque « *Vous avez devant vous des cartes qui vont vous permettre de créer un personnage fictif, atteint de mucoviscidose. Il va vivre des situations en lien avec l'alimentation.* ».

ACTIVITE PATIENT : création du PM. Il choisit les caractéristiques du personnage (age, sexe, prénom X, profession, loisirs...) et assemble les cartes sur une table.

TECHNIQUE D'APPRENTISSAGE : raisonnement à voix haute.

EVALUATION : création d'un PM cohérent (un personnage insuffisant pancréatique et obèse qui n'aurait pas besoin de traitements serait un PM incohérent).

2. ACTIVITE SOIGNANT : Amorce une discussion : « *Citez moi une situation où X pourrait être en difficultés par rapport à l'alimentation?* »

ACTIVITE PATIENT : propose une situation.

ACTIVITE SOIGNANT : « *Face à cette situation problématique, comment X peut-il réagir?* »

ACTIVITE PATIENT : Élabore un scénario.

TECHNIQUE D'APPRENTISSAGE : Mobilisation des connaissances et résolution de problèmes.

EVALUATION : Capacité du patient à projeter le PM dans une situation, en faisant appel à son propre vécu si nécessaire.

3. (*Si l'action n°2 ne fonctionne pas*)

ACTIVITE SOIGNANT : propose une situation problématique en fonction des caractéristiques de X.

ACTIVITE PATIENT : résout cette situation.

Exemples de situations : le personnage mosaïque est insuffisant pancréatique et diabétique.

-Il va se promener en montagne par forte chaleur. Qu'est ce qu'il emporte dans son sac? De quoi est composé son pique-nique?

-Il va à un mariage, le repas est fractionné et dure longtemps : que peut-il prévoir avec ses extraits pancréatiques?

-Il sort dans un bar avec des amis sans avoir mangé, que fait-il avec son traitement? (ses EP et son injection d'insuline)

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

ACTIVITE SOIGNANT : Dispose les images de photo-expression sur la table. « *Vous pouvez choisir une image pour changer X de situation* »

ACTIVITE PATIENT : Ajoute une (ou plusieurs) image(s) de photo-expression pour faire évoluer la situation.

ACTIVITE SOIGNANT : Ajoute une (ou plusieurs) image(s) si le patient ne le fait pas.

Exemples d'ajout d'images :

-PM diabétique traité par antidiabétiques oraux, ajoute la *seringue* pour signifier le changement de traitement du diabète (passage à l'insuline).

-ajoute *la balance* pour indiquer une perte de poids récente du PM. Quelles pourraient être les causes de ce changement? Quelles sont les solutions envisageables?

TECHNIQUE D'APPRENTISSAGE : mobilisation des connaissances et résolution de problèmes.

EVALUATION : Nombre d'images ajoutées par le patient supérieur à celui du soignant.

4. ACTIVITE SOIGNANT : Synthèse et reformulation la séance avec le patient. Donne si besoin la fiche VLM correspondant au thème que le patient ne maîtrise pas bien.

ACTIVITE PATIENT : dit ce qu'il a retenu de la séance.

EVALUATION de l'outil à l'aide de la fiche d'évaluation.

3.3 Déroutement des séances

La première séance test avec le patient n°1 a été réalisée avec l'outil PEGASE® tel quel, afin de savoir quelles modifications apporter pour l'adapter à la mucoviscidose. Les autres séances ont été réalisées avec l'outil adapté à la mucoviscidose. Il a subi plusieurs modifications au fil des séances suite aux résultats de la fiche d'évaluation.

Comme le conducteur, la fiche d'évaluation a été réalisée après le 1^{er} entretien. Elle n'a pas été modifiée par la suite. Elle est présentée dans la FIGURE 6.

<u>FICHE D'EVALUATION</u>	
Date de l'entretien :	Patient :
Entretien patient :	
1-La présentation est-elle attrayante? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
2-Que pensez-vous des illustrations (adapté à l'adulte)? <input type="checkbox"/> Bien <input type="checkbox"/> A améliorer	
3-Est-ce que certains mots employés sont difficiles à comprendre? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
4-L'outil vous a-t-il permis de parler de nouveaux sujets (encore non abordés)? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
5-Est-ce que cette séance vous a plu? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
6-Seriez d'accord pour vous en resservir une prochaine fois? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
7-Si vous changiez quelque chose, ce serait quoi?	
Entretien diététicienne :	
8-Est ce que le patient parle plus facilement? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
plus longtemps? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
9-Est ce qu'il manipule le support? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
10-Est ce que le patient pose des questions? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	
11-At-il abordé de nouveaux sujets/ précédents RV diététique? <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	

FIGURE 6 : La fiche d'évaluation (en ANNEXE 11)

► Les réponses des quatre patients interrogés sont les suivantes :

Question 1 - La présentation est-elle attrayante?

Réponses : 4 Oui ; 0 Non. L'idée de construire un personnage avec des cartes imagées leur a plu, « ça change des autres entretiens ».

Question 2 - Que pensez-vous des illustrations (est-ce adapté à l'adulte)?

Réponses : 3 Bien ; 1 A améliorer. Seul un patient ne s'est pas reconnu dans le personnage mosaïque, « les images ne sont pas terribles »

Question 3 - Est-ce que certains mots employés sont difficiles à comprendre ?

Réponses : 4 Oui ; 0 Non. Pas de problèmes de vocabulaire, mais certains mots ne veulent pas toujours dire la même chose (ex : « troubles digestifs », pour les patients ils correspondent à la constipation, pour les soignants cela fait référence à la constipation comme à la diarrhée).

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Question 4 - L'outil vous a-t-il permis de parler de nouveaux sujets (encore non abordés à l'hôpital) ?

Réponses : 1 Oui, 3 Non. Les sujets abordés sont en grande partie des rappels d'éducation nutritionnelle, les patients en ont déjà entendu parlé mais les sujets ont été approfondis. Un patient a appris de nouvelles notions lors de la séance.

Question 5 - Est-ce que cette séance vous a plu ?

Réponses : 4 Oui, 0 Non. Tous les patients ont aimé cette séance, car elle fait moins « consultation » diététique, l'outil permet de sortir du contexte de l'hôpital.

Question 6 - Seriez d'accord pour vous en resservir une prochaine fois ?

Réponses : 4 Oui, 0 Non. Tous sont partants pour réaliser une autre séance avec cet outil (même le patient qui ne s'était pas identifié au PM). Pour les autres séances, le patient pourra choisir de garder ou non le même PM (il peut être différent à chaque séance).

Question 7 - Si vous changiez quelque chose, ce serait quoi ?

Réponses : leurs différentes remarques ont été à l'origine des modifications du PM. (La modification de la carte « atteintes digestives », le choix parmi les cartes des métiers, les cartes des loisirs...)

► Les entretiens avec la diététicienne ont souligné l'intérêt des patients pour cet outil. Les résultats concernent les cinq patients (même pour le premier, l'évaluation par la diététicienne a été réalisée).

Question 8 - Est ce que le patient parle plus facilement et plus longtemps ?

Réponses : 3 Oui, 2 Non. Majoritairement les patients sont plus à l'aise et parlent plus facilement pendant cette séance par rapport aux précédents rendez-vous diététiques. Certains patients ont déjà des facilités pour s'exprimer mais ils parlent plus longtemps.

Question 9 - Est ce qu'il manipule le support ?

Réponses : 5 Oui, 0 Non. Tous les patients ont créé leur PM en début de séance, lors de la séance certains reviennent dessus, d'autres non.

Question 10 - Est ce que le patient pose des questions ?

Réponses : 2 Oui, 3 Non. Certains patients sont plus demandeurs que d'autres, mais la résolution de situations a servi à tous les patients même s'ils ne posaient pas de questions.

Question 11 - A-t-il abordé de nouveaux sujets de diététique par rapport aux précédents rendez-vous ?

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Réponses : 1 Oui, 4 Non. De nouveaux sujets ont été abordés par un patient, les autres ont approfondi leurs connaissances sur des sujets plus ou moins maîtrisés. Ces rappels sont bénéfiques pour tous.

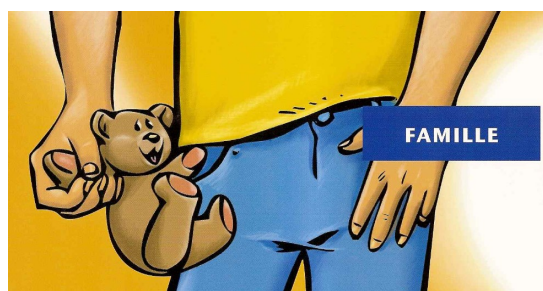
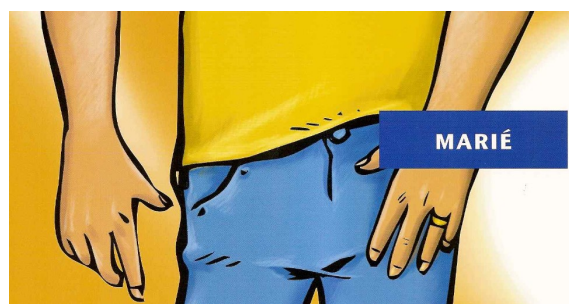
3.4 L'outil pédagogique

Sur le modèle des images de PEGASE®, nous avons adapté un nouveau personnage à la mucoviscidose. La structure du personnage est la même mais nous avons enlevé certains détails et en avons rajouté d'autres afin d'explorer au mieux les atteintes digestives du personnage. (Toutes les images composant le PM sont en ANNEXE 12.)

Nous avons gardé intacte les cartes de la tête, qui permettent de choisir le sexe du personnage,



et les cartes de l'abdomen, qui reflètent sa vie sociale.



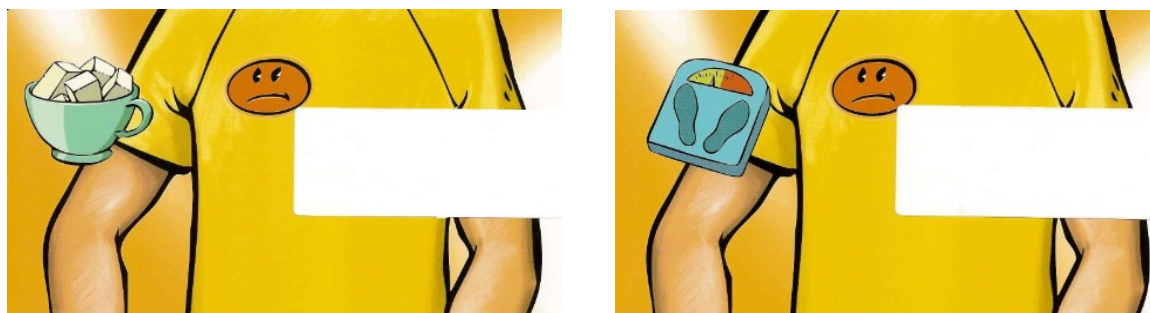
Les modifications concernent les cartes de la poitrine (afin qu'elles traitent les atteintes digestives de la mucoviscidose), des jambes (qui correspondent aux métiers) et des pieds (qui reflètent les loisirs), ainsi que la carte des âges.

3.4.1. CARTE « ATTEINTES DIGESTIVES »

La carte qui correspond à la poitrine du personnage a fait l'objet de plusieurs modifications afin d'explorer au mieux les atteintes digestives du personnage : ce ne sont plus « les facteurs de risques cardiovasculaires » mais « les atteintes digestives et les traitements associés ».

- Parmi les images d'origine, seulement deux ont été conservées (les images présentes pouvant être réutilisées dans la mucoviscidose) :

- celle du *diabète* (avec un pot de sucre) pour représenter l'intolérance au glucose et le diabète,
- celle de *l'obésité* (avec un pèse-personne) pour représenter le contrôle du poids et la recherche éventuelle d'une dénutrition.



- Un carré blanc a été fait, pour y mettre les atteintes digestives liées à la mucoviscidose : "*insuffisance pancréatique*", "*diabète*", "*troubles digestifs*", "*douleurs abdominales*", "*dénutrition*", "*reflux gastro-oesophagien*" et "*syndrome d'occlusion intestinale distale*". Chaque mot est noté sur un petit rectangle bleu à poser sur le carré blanc.

**INSUFFISANCE
PANCREATIQUE**

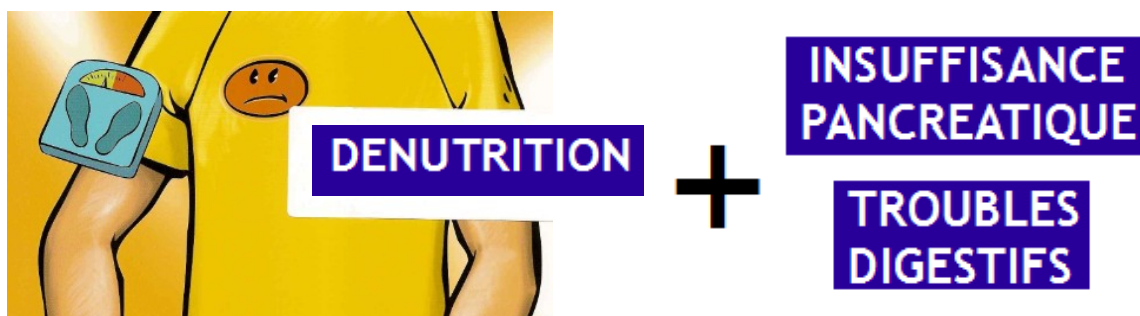
**TROUBLES
DIGESTIFS**

DENUTRITION

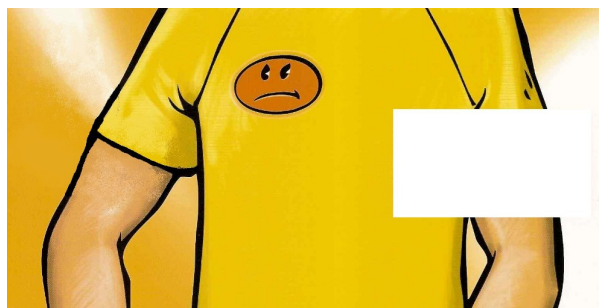
3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Le choix d'avoir une zone neutre et non pas une carte pour chaque trouble est voulu, cela permet d'associer ou non les différentes atteintes (ce qui correspond à la réalité de certains patients).

Exemple : le personnage peut avoir une *dénutrition* ET une *insuffisance pancréatique* ET des *troubles digestifs*.

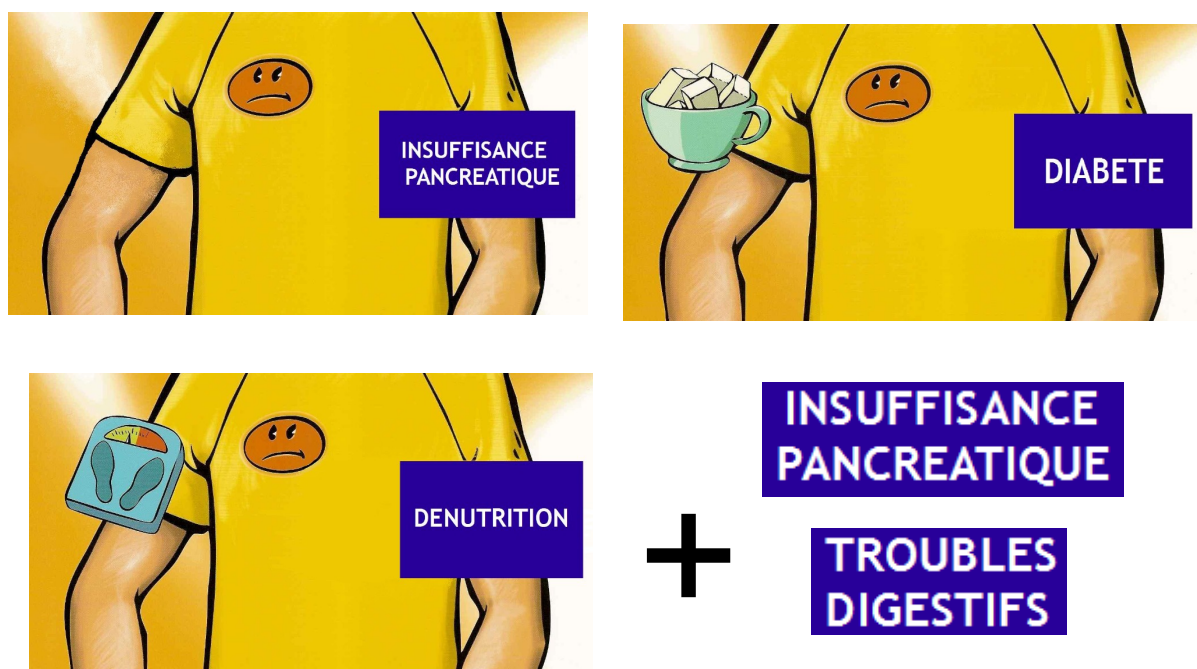


- Puis nous avons ajouté une carte neutre, car l'image du torse avec le pot de sucre induit "forcément" que le PM a du diabète et celle avec la balance implique que le PM contrôle son poids.



En effet lors d'une séance, un patient a été perturbé par cette image du pot de sucre, il a eu du mal à mettre son PM dans une situation en lien avec les extraits pancréatiques car son PM avait du diabète.

- Finalement, après avoir réalisé plusieurs séances, il paraît plus simple pour la compréhension du patient de pré-établir des cartes avec des pathologies : insuffisance pancréatique, diabète et dénutrition. Les rectangles bleus peuvent compléter ces cartes, pour associer des pathologies.



- Les mots « *troubles digestifs* » sont trop vagues, les patients ne savent pas vraiment à quoi ils font référence. Nous les remplaçons donc par des mots plus précis : « *constipation* », « *diarrhée* », « *ballonnements* ».

CONSTIPATION **DIARRHÉE** **BALLONNEMENTS**

En contrepartie de « dénutrition », nous ajoutons « surpoids », car cela concerne quelques patients au CRCM. Nous ajoutons également un « carré blanc » pour que le patient puisse noter un autre trouble si besoin.

SURPOIDS



3.4.2. IMAGES AJOUTÉES

Pour compléter la carte "atteinte digestive" nous avons ajouté des images. C'est une méthode de photoexpression qui utilise un support visuel pour faciliter l'expression orale. Les images sont à poser à côté du personnage mosaïque.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

- une assiette à table pour symboliser la réalisation des menus,
- une bouteille d'eau pour l'hydratation
- du sel pour les apports en sodium,
- une boîte de CREON® pour l'insuffisance pancréatique exocrine,
- des gélules oméga 3 pour l'apport en acides gras essentiels,
- un bol de sucre pour la diabète,
- une seringue pour les injections d'insuline,
- une balance pour la surveillance du poids,
- des compléments nutritionnels oraux ; une sonde naso-gastrique ; une gastrostomie pour l'assistance nutritionnelle.



FIGURE 7 : Images de photoexpression (ANNEXE 12)

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

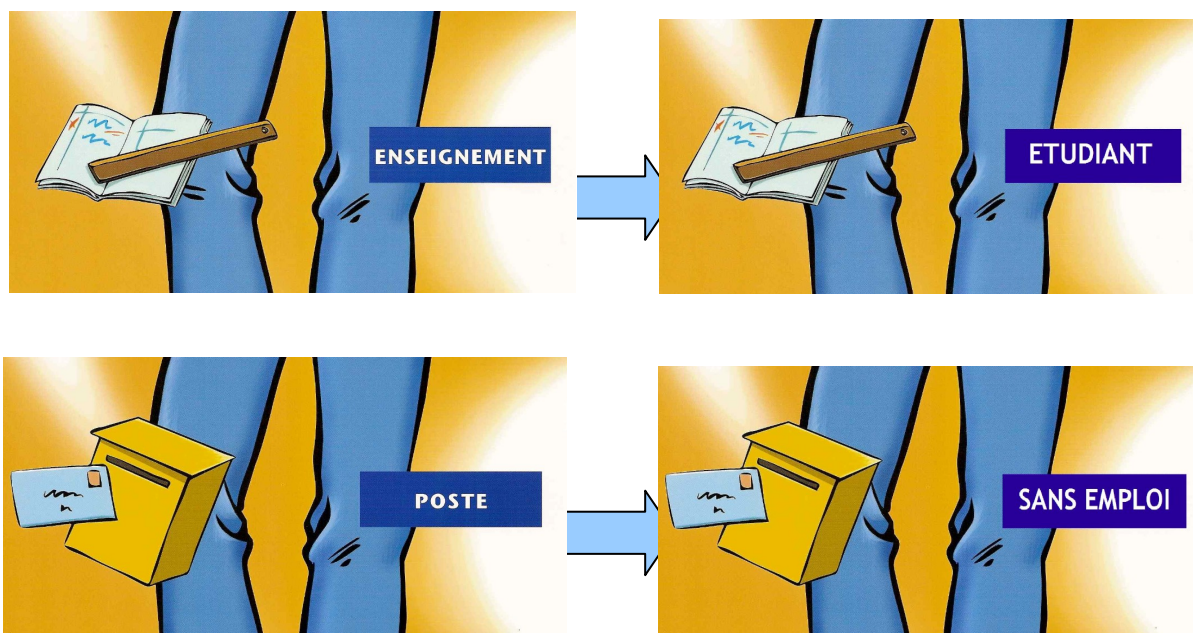
Toutes ces images ne sont pas utilisées dans la même séance. Elles sont choisies en fonction du patient et de son personnage mosaïque.

Exemples :

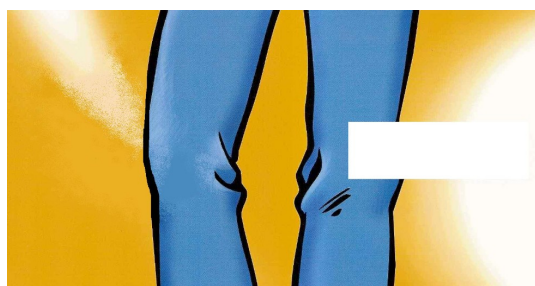
- le médecin préconise la mise en place d'une SNG chez un patient. Le soignant peut mettre cette image de SNG sur le PM afin que le patient pose ses questions.
- le PM réalisé est sportif, l'image de la bouteille d'eau permet d'amener le patient à discuter de l'hydratation pendant l'effort et la fiche VLM n°6 (sur l'alimentation du sportif) peut lui être remise en fin de séance.

3.4.3. CARTE METIERS

Les cartes des métiers ont également été modifiées pour se rapprocher au mieux des professions des patients atteints de mucoviscidose. Ainsi la carte « enseignement » a été remplacée par « étudiant » car beaucoup de jeunes sont encore dans les études. La carte « poste » a été échangée pour une carte « sans emploi » car cette situation concerne un grand nombre de patients [52].

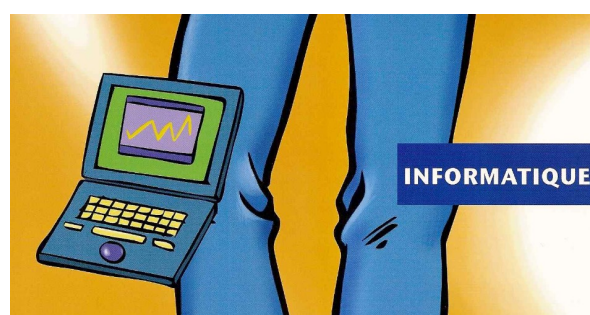
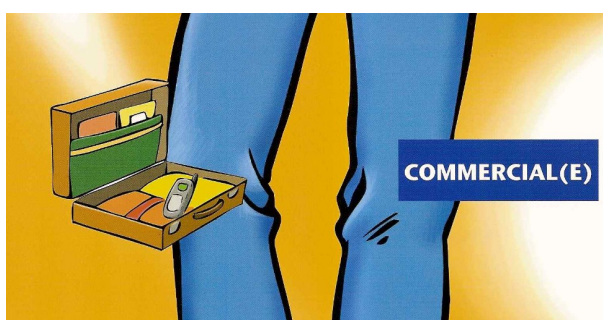
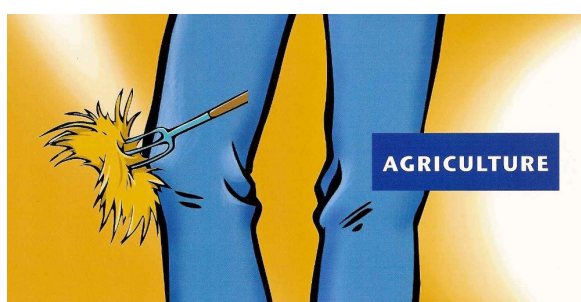


Une carte « blanche » a également été réalisée pour s'adapter au patient qui ne serait pas satisfait par les autres choix de cartes métier.



Les métiers gardés intacts sont :

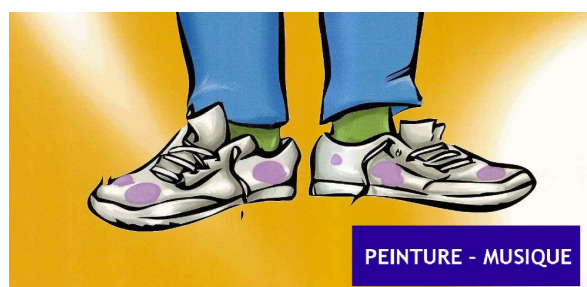
agriculture, coiffure-esthétique, commercial et informatique



3.4.4. CARTE LOISIRS

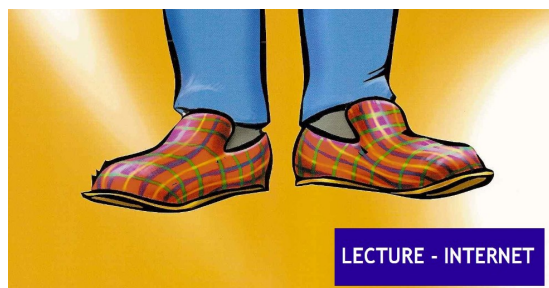
Les cartes représentant les loisirs ont été complétées :

-la carte « peinture » regroupe « peinture + musique », cela permet de toucher plus de monde dans le domaine artistique.



3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

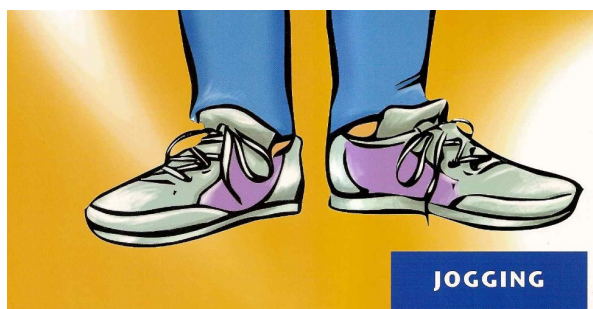
-la carte « lecture » regroupe « lecture + internet » car beaucoup de jeunes préfèrent l'ordinateur aux livres.



-une carte « blanche » a été rajoutée pour des loisirs autres.



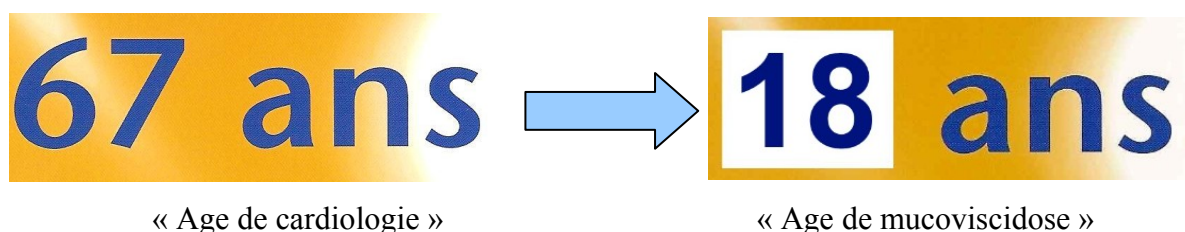
Les cartes loisirs gardées sont : danse, jardinage, jogging et voyages



3.4.5. CARTE AGE

La carte sur les âges a été changée : les patients en cardiologie étant plus âgés, nous avons prédéfini des âges plus jeunes, pour s'adapter aux patients atteints de mucoviscidose : 18, 21, 24, 27, 32, 35, 39, 43, 46, 50, 54, 58 et 62 ans.

Nous avons décidé d'aller jusqu'à 62 ans même si la majorité des patients sont plus jeunes pour ne pas mettre une limite d'âge trop stricte, rappelant la faible espérance de vie chez ces patients (*46 ans d'espérance de vie pour les enfants qui naissent aujourd'hui, 27 ans : âge moyen de décès en 2010.*) Le fait d'avoir prédéfini des âges oblige les patients à se décentrer de leur propre cas.



Après quelques séances, nous enlevons quelques cartes d'âges car il y en a trop : nous gardons uniquement 18, 21, 27, 35, 43, 54 et 62 ans.

Cette carte se positionne à coté du personnage mosaïque.

4 DISCUSSION

L'éducation thérapeutique représente, pour le patient atteint de mucoviscidose, un atout majeur dans la prise en charge de la composante digestive de la maladie. Lors des consultations multidisciplinaires, les patients ont la possibilité d'aller voir une diététicienne. Au CRCM adulte de Grenoble, celle-ci reçoit en fait peu de visites spontanées. Ce manque d'intérêt est lié aux difficultés quotidiennes rencontrées par le patient adulte. Une des caractéristiques de l'adulte est sa difficulté à maintenir une ration énergétique stable et à éviter l'amaigrissement au cours des épisodes de crise d'origine infectieuse. Les difficultés sont liées au mode de vie (parfois peu propice à des prises de repas réguliers et équilibrés) mais aussi d'ordre psychologique (le patient devenu adulte a aussi une longue expérience du contrôle de son alimentation à tous les instants, d'où un « ras-le bol »).

Notre travail avait donc pour objectif la mise en place d'une séquence éducative attractive afin de stimuler l'intérêt des patients adultes pour leur équilibre nutritionnel. Le choix s'est porté sur l'utilisation d'un personnage fictif appelé personnage mosaïque, construit par le patient à l'aide de cartes imagées. Nous nous sommes inspirés du personnage utilisé en cardiologie dans le cadre du programme PEGASE®, et nous l'avons adapté à la mucoviscidose. Des cartes ont été ajoutées pour cibler l'outil sur les atteintes digestives du patient et faciliter l'expression orale.

L'idée du personnage mosaïque est originale : elle met en scène un personnage inventé et non pas le patient lui-même, cela permet de mettre à distance la composante émotionnelle et personnelle. Comme dans toutes les maladies chroniques, les patients atteints de mucoviscidose sont fatigués de parler d'eux et de leur maladie, au point de ne faire qu'un avec la maladie. Le fait de parler de quelqu'un d'autre, va les «dissocier» de cette maladie le temps de l'entretien.

La présence de la diététicienne du CRCM pendant la séance éducative est indispensable en tant qu'experte de l'état nutritionnel du patient atteint de mucoviscidose, même si elle peut être accompagnée par une autre personne qui pourra encadrer la séance et intervenir dans la création du personnage. La diététicienne connaît particulièrement bien les contraintes alimentaires et le vécu des patients et pourra facilement discerner un problème spécifique et comparer son attitude au cours des différentes séances.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

Tous les patients ont créé des personnages mosaïques à leur image, ils se sont inspirés d'eux-mêmes pour créer ce personnage. Le fait d'avoir un exemple (eux-mêmes) les a aidés à trouver des situations relatives à l'alimentation : les patients font tout de suite le lien avec leur quotidien. Les hommes ont mis leur personnage dans des situations en rapport avec l'insuffisance pancréatique et le diabète alors que les femmes ont surtout orienté la discussion autour des troubles digestifs. Tous les patients n'ont pas la même vision des problèmes digestifs, le personnage mosaïque s'adapte à toutes leurs représentations.

Lors de ces séances, nous avons recueilli des phrases clés qui révèlent les connaissances du patient : ce sont des sujets dominés qui ne posent pas de problèmes dans leur quotidien.

« Les extraits pancréatiques servent à digérer les graisses. »

« Si le repas dure trop longtemps, le PM peut fractionner ses extraits pancréatiques. »

« Le PM diabétique doit boire et se re-sucrez lors d'un exercice physique. »

D'autres phrases attestent d'aspects diététiques non dominés :

« En cas de forte chaleur le PM peut prendre du sel mais je ne sais pas vraiment pourquoi. »

« Je ne connais pas l'effet de l'association de l'insuline et de l'alcool. »

L'outil permet d'aborder des aspects pratiques de la maladie, en mettant en scène des situations que le patient peut vivre : « ce n'est pas uniquement de la théorie ». Le patient peut se resservir de ces exemples dans son quotidien. Plusieurs paramètres sont pris en compte pour la résolution des problèmes : l'âge du personnage mosaïque, son métiers, ses loisirs ... C'est une autre approche de la diététique que les questionnaires d'évaluation des connaissances ou l'énumération des ingesta.

C'est le patient qui construit ce personnage et résout les mises en situations particulières. Ils se sent acteur de sa santé, cela favorise la prise de conscience de l'importance de prendre en charge tous les aspects de la maladie : pas uniquement l'atteinte respiratoire (souvent prioritaire pour les patients) mais aussi l'atteinte nutritionnelle.

Pour optimiser le déroulement des séances éducatives, nous avons souhaité leur donner un cadre méthodologique en rédigeant un guide appelé « conducteur » : il s'agit d'une fiche qui précise ainsi les recommandations pédagogiques pour le début (accueil du patient

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

qui est informé du déroulement et de la durée de la séance) et la fin de la séance éducative (demander au patient de résumer la séance). Ce conducteur décrit aussi les activités du patient et celles du soignant, précise la technique pédagogique (raisonnement à voix haute, mobilisation des connaissances et résolution de problèmes) et les critères d'évaluation de la séance (fiche d'évaluation).

La séquence éducative permet ainsi au soignant d'évaluer les connaissances du patient, et d'adapter ses interventions aux besoins spécifiques du malade. D'autres séances peuvent ensuite être programmées sur un (ou plusieurs) sujet(s) précis, non maîtrisé(s) par le patient.

Pour la mise au point de cet outil, nous avons rencontré des difficultés liées à la fermeture momentanée du service de pneumologie. De nombreuses hospitalisations programmées (cures régulières d'antibiotiques et examens approfondis) ont été décalées à plus tard, ce qui a beaucoup réduit le nombre de patients disponibles durant cette période de test de l'outil. En effet, nous désirions faire tester l'outil par des patients hospitalisés uniquement, le temps prévu pour la diététique lors des rendez-vous multidisciplinaires étant trop juste pour réaliser une séance de diagnostic éducatif avec l'outil. La diététicienne vient voir un patient qui attend entre deux rendez-vous (avec le médecin, le kinésithérapeute) et dispose de 15-20 minutes uniquement. Pendant leurs hospitalisations, les patients sont plus disponibles. La majorité des visites et examens étant programmée le matin, les entretiens sont réalisés l'après-midi avec le patient. Durant la période d'étude, 15 patients ont été hospitalisés, en majorité pour une aggravation de leur état respiratoire, ce qui constituait un critère d'exclusion dans le choix des patients potentiels : cinq d'entre eux seulement ont pu tester l'outil et contribuer à sa mise au point.

5 PERSPECTIVES

Malgré leur petit nombre, les cinq patients volontaires ont contribué efficacement à la mise au point de l'outil : l'objectif du travail que nous avons réalisé était en effet de faire une étude de faisabilité et non une étude d'impact de l'outil. Nous avons testé la mise en place de l'outil (*est ce que ça fonctionne?*).

L'outil ainsi mis au point doit maintenant être évalué sur un grand nombre de patients afin d'être validé. L'étude de l'impact de l'outil pourrait faire l'objet d'un autre travail, en testant l'outil sur tous les patients concernés et en regardant son influence sur leur prise en charge nutritionnelle. La fiche d'évaluation utilisée pour interroger les patients sur les différentes versions du personnage pourra être utilisée et complétée par un questionnaire permettant d'évaluer plus précisément les connaissances des patients avant et après une ou plusieurs séance(s) éducative(s). D'autres critères pourront être choisis :

-A moyen terme, *est-ce que l'outil a entraîné une augmentation de la fréquentation des diététiciennes lors des rendez-vous multidisciplinaires?*

-A long terme, *est-ce que le patient est plus soucieux de son état nutritionnel? Est ce qu'il se prend mieux en charge?*

Élaboré au départ comme une aide au diagnostic éducatif, le personnage mosaïque peut également servir dans un deuxième temps de support à des séquences d'éducation thérapeutique ciblées sur les points précis à améliorer, repérés lors de la séance initiale. La séance de diagnostic éducatif prend du temps, elle est donc réalisée lors de l'hospitalisation du patient. Par la suite, ce personnage mosaïque peut être utilisé comme « outil d'éducation », c'est à dire que la diététicienne cible d'emblée un problème précis sur le personnage déjà créé précédemment par le patient, tout en lui laissant la liberté de modifier certaines caractéristiques (comme dans la vie réelle). Le patient doit résoudre la situation comme avant mais la séance dure moins longtemps car le personnage mosaïque est tout de suite dans une situation précise. Des cartes « situations » plus détaillées pourraient être rajoutées. Cette technique permettrait d'utiliser cet outil lors des rendez-vous multidisciplinaires trimestriels qui laissent parfois des moments libres entre deux consultations ou examens.

3ème partie : Mise en place d'une séquence éducative au CRCM de Grenoble

L'éducation nutritionnelle des patients atteints de mucoviscidose est la même pour les enfants et pour les adultes, cette dernière pouvant être plus approfondie. Cet outil pourrait ainsi être adapté à un public plus jeune. Les situations à résoudre seraient moins complexes, mais tout aussi formatives. Le support nécessiterait cependant quelques modifications, par exemple : l'abdomen qui reflète la vie sociale (célibataire, marié) pourrait être remplacé par la fratrie (enfant unique, avec un frère, une sœur...).

Le personnage mosaïque que nous avons mis au point permet d'explorer la composante digestive de la mucoviscidose. L'outil pédagogique a été réalisé pour des entretiens diététiques, mais avec certains changements, il pourrait être utilisé pour des séquences éducatives ciblées sur d'autres composantes de la maladie (comme l'atteinte pulmonaire) et/ou l'observance des traitements médicamenteux.

6 CONCLUSION

Le personnage mosaïque est un outil d'aide au diagnostic. A travers des situations inventées, le patient va devoir résoudre des problèmes de la vie de tous les jours, en relation avec l'alimentation, qu'une personne atteinte de mucoviscidose peut rencontrer.

Indirectement cet outil permet de repérer les besoins du patient en évaluant ses connaissances, et d'adapter les conseils du professionnel à ces besoins réels. C'est un moyen d'optimiser l'accompagnement par la diététicienne et de favoriser l'autonomie du patient dans la prise en charge de sa maladie. Cette mise en scène est réalisée avec une diététicienne ayant une bonne connaissance de la mucoviscidose, ce qui permet de répondre aux questions immédiates du patient et de programmer une prochaine séance avec un thème à approfondir si besoin. Cet outil constitue un support pédagogique à intégrer dans une démarche d'éducation thérapeutique évolutive.

Le travail de cette thèse m'a permis d'assimiler certains acquis professionnels, utiles pour un pharmacien.

- le travail de définition d'une problématique bien ciblée et d'une population susceptible de tester un outil pédagogique ;
- la prise en compte des réalités du terrain (fermeture du service), les critères de disponibilité des professionnels dans un contexte de réduction des moyens de fonctionnement ou d'accumulation d'urgences de patients hospitalisés ;
- la connaissance des spécificités d'une population malade : de son courage pour combattre la maladie, de ses faiblesses dans la prise en charge liée à un phénomène de saturation par rapport aux soins, à des conditions de vie pas toujours faciles ;
- la connaissance des médicaments spécifiques et des erreurs éventuelles commises dans leur usage, afin de pouvoir adapter les conseils en officine ;
- m'inscrire dans une démarche d'éducation thérapeutique patient afin de faire de mon métier un véritable accompagnement des malades pour une meilleure prise en charge des problèmes de santé par les patients et pour les inscrire dans une logique de prévention des risques.

Conclusion générale

TITRE : Éducation thérapeutique ciblée sur l'état nutritionnel du patient atteint de mucoviscidose : mise en place d'une séquence éducative avec un nouvel outil pédagogique au CRCM de Grenoble

CONCLUSION

La mucoviscidose, qui est la plus fréquente des maladies génétiques mortelles dans les populations blanches, est liée à la mutation d'un gène codant pour la protéine CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductor*). Le dysfonctionnement de cette protéine, située au pôle apical de toutes les cellules épithéliales de l'organisme, provoque une augmentation de la viscosité du mucus et son accumulation dans les voies respiratoires, digestives et urogénitales. Les principales manifestations digestives concernent le pancréas, l'intestin, le foie et les voies biliaires. La plupart des patients ont une insuffisance pancréatique exocrine à l'origine d'une malabsorption des lipides et l'atrophie pancréatique évolue fréquemment vers l'apparition d'un diabète. Les troubles digestifs sont fréquents, liés à une atteinte intestinale spécifique responsable d'une constipation pouvant se compliquer d'un syndrome d'occlusion intestinale distale.

Si la morbidité est essentiellement liée à l'atteinte respiratoire, l'état nutritionnel est un élément majeur de la surveillance, du pronostic et de la prise en charge de la maladie. Celle-ci est réalisée au sein des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) par une équipe pluridisciplinaire spécialisée à laquelle participe un(e) diététicien(ne). Une prise en charge nutritionnelle efficace est ainsi instaurée précocement dès le diagnostic posé et une consultation diététique proposée régulièrement, le maintien d'un bon état nutritionnel participant à la stabilisation de l'atteinte pulmonaire et à l'amélioration de la qualité de vie des patients.

Comme pour toutes les maladies chroniques, l'éducation du patient atteint de mucoviscidose représente un objectif thérapeutique à part entière : elle consiste à proposer des moyens d'action adaptés aux besoins et attentes du patient pour atteindre un objectif de qualité de vie prédéfini et représente un atout majeur dans la prise en charge de l'équilibre nutritionnel.

Notre travail s'inscrit dans le cadre de la mise en œuvre d'une séquence d'éducation thérapeutique destinée aux patients atteints de mucoviscidose, avec pour objectifs la création d'un outil pédagogique ciblé sur les atteintes digestives du patient et la

rédaction d'une fiche appelée « conducteur » qui propose un cadre méthodologique pour le déroulement de la séance : elle décrit les activités du patient et celles du soignant, la technique pédagogique et les critères d'évaluation de la séance.

Le choix de l'outil s'est porté sur l'utilisation d'un personnage fictif appelé personnage mosaïque construit par le patient à l'aide de cartes imagées permettant de définir son sexe, son âge, sa vie sociale, sa profession et ses principales activités de loisir ainsi que les atteintes digestives de sa maladie. Des cartes complémentaires ont été ajoutées pour faciliter l'expression orale : elles représentent par exemple une bouteille d'eau (hydratation), une balance (surveillance du poids), une seringue (injections d'insuline), une sonde naso-gastrique (assistance nutritionnelle). A l'aide de cet outil, le patient construit un personnage qui peut être mis, par lui-même ou par le soignant, devant une situation problématique à résoudre. Ce personnage inventé doit permettre la mise à distance de la composante personnelle et émotionnelle du patient, le soignant pouvant de son côté évaluer les connaissances du patient et proposer au patient des solutions concrètes aux situations problématiques évoquées lors de la séance.

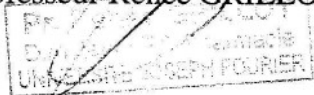
La mise au point de la séquence d'éducation thérapeutique a été faite à l'aide de quelques patients volontaires, avec des évolutions de l'outil après chaque entretien, afin de mieux l'adapter aux attentes des patients. L'outil ainsi mis au point doit maintenant être évalué sur un grand nombre de patients afin d'être validé. L'outil a été réalisé pour des entretiens diététiques mais, avec quelques modifications, il peut être utilisé pour des séquences éducatives ciblées sur d'autres composantes de la maladie et/ou l'observance des traitements médicamenteux. Élaboré au départ comme une aide au diagnostic éducatif, l'outil peut également servir dans un deuxième temps de support à des séquences d'éducation thérapeutique ciblées sur les points à améliorer repérés lors de la séance initiale.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Grenoble, le 23 Novembre 2010

LE DOYEN

Professeur Renée GRILLOT



LE PRESIDENT DE LA THESE

Pr. Anne-Marie ROUSSEL

Bibliographie

► ARTICLES

- [1]- Beghin, L., Michaud, L., Turck, D., and Gottrand, F. Technical aspects and relevance of energy expenditure and physical activity assessment in clinical research for cystic fibrosis patients. *Arch Pediatr*. 2005 ; 12 : 1139-1144.
- [2]- Bellis, G., Cazes, M.H., Parant, A. *et al.* Cystic fibrosis mortality trends in France. *J Cyst Fibros*. 2007; 6 : 179-186.
- [3]- Bonnard M., Murriss M. La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. Un domaine souvent oublié : l'éducation nutritionnelle. *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 533-534
- [4]- Bourdillon F., Etre autorisé à mettre en oeuvre un programme d'éducation thérapeutique : comment? *Med Mal Metabol*. 2010 ; 4 : 25-30
- [5]- Charbonnel B. La Loi sur l'éducation thérapeutique : où en sommes-nous ? *Med Mal Metabol*. 2010 ; 4 : 18-24
- [6]- Clairicia M., Lenoir G. La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. L'autonomie des patients : l'expérience du Centre de Formation au Traitement à Domicile de l'Enfant (CFDTE). *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 518-520
- [7]- David V., Bertille C., Douaud P. *et al.* La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. Education Thérapeutique et Mucoviscidose : l'expérience d'un CRCM pédiatrique. *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 531-532
- [8]- David V., Iguenane J., Greffier C., Gagnayre R., Ravilly S. Le conducteur pédagogique : une aide pour mener des séances d'éducation thérapeutique. L'exemple du « planning du souffle » dans la mucoviscidose. *Rev Mal Respir*. 2008 ; 25 : 1322-1325
- [9]- David, V., Iguenane, J., and Ravilly, S. L'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose: quelles compétences pour le patient? Présentation du référentiel des compétences adulte-enfant. *Rev Mal Respir*. 2007 ; 24 : 57-62.
- [10]- David, V., Iguenane, J., Ravilly, S., *et al.* Education thérapeutique et mucoviscidose de l'enfant : compétences, objectifs et conducteurs. *Arch Pediatr*. 2008 ; 15 : 750-752.
- [11]- Delafosse B. Nutrition artificielle au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë. *Nutr Clin Metabol*. 2000 ; 14 Suppl 2 : 116-119
- [12]- Delarue J., Acides gras polyinsaturés et inflammation. *Nutr Clin Metabol*. 2001 ; 15 : 172-176
- [13]- Dray, X., Hubert, D., Munck, A., Cormier, C., Moreau, J., and Marteau, P. Malnutrition and low bone mineralisation in adults with cystic fibrosis. *Gastroenterol Clin Biol*. 2006 ; 30 : 1257-1264.

- [14]- Durieu, I., and Josserand, R.N. La mucoviscidose en 2008. *Rev Med Interne*. 2008 ; 29 : 901-907.
- [15]- Favé G., Peyrot J., Hamosh M., Armand M. Digestion des lipides alimentaires : intérêt de la lipase gastrique humaine ? *Cah Nutr Diet*. 2007 ; 42 : 183-190
- [16]- Ferrieres, J., Durack-Bown, I., Giral, P., Chadarevian, R., Benkrittly, A., and Bruckert, E. Education thérapeutique et patient à haut risque: une nouvelle approche en cardiologie. *Ann Cardiol Angeiol. (Paris)* 2006 ; 55 : 27-31.
- [17]- Gagnayre R., Traynard P.Y. Education thérapeutique du patient. *Encycl Med Chir*. 2002 ; 7-1027 : 1-11
- [18]- Giniès J.L., Bonnemains C. Stratégies de prise en charge nutritionnelle de l'enfant et de l'adulte jeune atteint de mucoviscidose. *Nutr Clin Metabol*. 2005 ; 19 : 254-259
- [19]- Guimber D. Stratégie de prise en charge nutritionnelle de l'enfant et de l'adolescent (Nutrition orale, entérale, parentérale). *Nutr Clin Metabol*. 2005 ; 19 : 223-228
- [20]- Iguenane J. La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. Education thérapeutique du patient : vers une démarche raisonnée. *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 539-540
- [21]- Innis, S.M., and Davidson, A.G. Cystic fibrosis and nutrition: linking phospholipids and essential fatty acids with thiol metabolism. *Annu Rev Nutr*. 2008 ; 28 : 55-72.
- [22]- Lahoreau D., Nobili-Berton S., Desmazes-Dufeu N. *et al*. Evaluation des connaissances en nutrition de patients adultes atteints de mucoviscidose. *Nutr Clin Métabol*. 2007 ; 21 : S65
- [23]- Languépin J., Barnoud D., Bouteloup C. *et al*. Insuffisance pancréatique exocrine de l'enfant : diagnostic positif et étiologique. *Nutr Clin Metabol*. 2010 ; 24 : 18-19
- [24]- Marteau, P., Munck, A., Moreau, J., and Navarro, J. Digestive and nutritional management of adults with cystic fibrosis. *Rev Mal Respir*. 2000 ; 17 : 785-797.
- [25]- Masdoua V., La problématique de la supplémentation nutritionnelle orale et de l'acte diététique en ville. *Nutr Clin Metabol*. 2005 ; 19 : 82-89
- [26]- Mosnier-Pudar H., Le diabète de la mucoviscidose. *Nutr Clin Metabol*. 2008 ; 2 : 49-53
- [27]- Mouterde O., Manifestations digestives et nutritionnelles. *Rev Franc Laborat*. 2007 ; 397 : 43-47
- [28]- Munck A., Mucoviscidose : inflammation, stress oxydant, infection. Essais de manipulation nutritionnelle. *Nutr Clin Metabol*. 2000 ; 14 : 201-205
- [29]- Munck A., Dray X. Nutrition et mucoviscidose chez l'adulte. *Nutr Clin Metabol*. 2006 ; 20 : 215-220
- [30]- Munck, A., and Navarro, J. Nutritional management of cystic fibrosis in children. *Arch Pediatr*. 2000 ; 7 : 396-401.

- [31]- Munck, A., Navarro, J., Debray, D., and Turck, D. Digestive and nutritional management. *Arch Pediatr*. 2001 ; 8 Suppl 5 : 838s-855s.
- [32]- Murriss M., Bonnard M., Joachim H., Le Gallais P., Tétu L., Didier A. Education « flash » dans la mucoviscidose de l'adulte. *Rev Mal Respir*. 2010 ; 27S : A 104
- [33]- Murriss M., Bonnard M., Joachim H., Tétu L., Rittié J.L., Didier A. Education thérapeutique des patients atteints d'une pathologie respiratoire chronique : l'exemple de la mucoviscidose. *Rev Mal Respir*. 2006 ; 23 : 55
- [34]- Murriss-Espin M., Didier A. La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. Infection Chronique et Education. *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 507-508
- [35]- Panchaud, A., Sauty, A., Kernén, Y., *et al.* Biological effects of a dietary omega-3 polyunsaturated fatty acids supplementation in cystic fibrosis patients: a randomized, crossover placebo-controlled trial. *Clin Nutr*. 2006 ; 25 : 418-427.
- [36]- Pison C., Problèmes nutritionnels des bronchopneumopathies chroniques obstructives et des insuffisants respiratoires chroniques. *Nutr Clin Metabol*. 2000 ; 14 Suppl 2 : 111-115
- [37]- Ravilly S. La mucoviscidose de l'enfant à l'adulte. Education Patient-Soignant : Qu'attendent les soignants de leurs patients? Qu'attendent les patients de leurs soignants? *Rev Mal Respir*. 2005 ; 22 : 513-514
- [38]- Ravilly, S., Wolfrom, M.C., Lazarevitch, A., Marot, C., and Lafond, J. Centres de ressources et de compétence de la mucoviscidose et réseaux de soins: la contribution des familles et des associations. *Arch Pediatr*. 2005 ; 12 : 658-660.
- [39]- Rigaud D. Nutrition et pancréatite chronique. *Nutr Clin Metabol*. 2000 ; 14 Suppl 2 : 87-91
- [40]- Sandrin-Berthon B., L'éducation thérapeutique : pourquoi ? *Med Mal Metabol*. 2008 ; 2 : 155-159
- [41]- Tiesset, H., Pierre, M., Desseyn, J.L., *et al.* Dietary (n-3) polyunsaturated fatty acids affect the kinetics of pro- and antiinflammatory responses in mice with *Pseudomonas aeruginosa* lung infection. *J Nutr*. 2009 ; 139 : 82-89.
- [42]- Tubiana-Rufi, N. Patient education for children and adolescents with chronic diseases. *Presse Med*. 2009 ; 38 : 1805-1813.
- [43]- Varaigne, F., and Hubert, D. Cystic fibrosis. Evidence based respiratory medicine : 2nd update workshop of the SPLF. *Rev Mal Respir*. 2004 ; 21 : 849-852.

► ARTICLES ANONYMES

[44]- Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES)/Société Française en Pédiatrie (SFP). Conférence de Consensus : Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. Palais du Luxembourg, Paris, Novembre 2002

[45]- Ensemble pour la prise en Charge de la Mucoviscidose en Rhône-Alpes. Charte du réseau de santé EMERA. Juillet 2003 – Edition 2007

[46]- Haute Autorité de Santé (HAS)/Institut National de Prévention et d'Education pour la Santé (INPES). Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Juin 2007

[47]- HAS. Mucoviscidose : Protocole National de Diagnostic et de Soins pour une maladie rare. Guide affection de longue durée. Novembre 2006

[48]- HAS. Mucoviscidose : Protocole National de Diagnostic et de Soins pour une maladie rare. Liste des actes et prestations affection de longue durée. Avril 2010

[49]- HAS. L'éducation thérapeutique dans la prise en charge des maladies chroniques. Analyse économique et organisationnelle. Synthèse. Février 2008

[50]- Vaincre La Mucoviscidose (VLM)/Institut National d'Etudes Démographiques (INED). Observatoire National de la Mucoviscidose. Bilan des données 2004

[51]- VLM/INED. Registre Français de la Mucoviscidose. Bilan des données 2006

[52]- VLM/INED. Registre Français de la Mucoviscidose. Données spécifiques au Centre 187 Grenoble adultes, Année 2007

[53]- World Health Organization (WHO). Therapeutic patient education : continuing education programmes for health care. Providers in the field of prevention of chronic diseases. Copenhaguen ; 1998

► OUVRAGES

[54]- Turck D., Michaud L. Nutrition artificielle et mucoviscidose. *In* : Cano N., Barnoud D., Schneider S. *et al.* Traité de Nutrition Artificielle de l'Adulte, Nourrir l'Homme Malade. Troisième édition, *Springer-Verlag*, France, Paris, 2007 ; 77 : 1053-1062

[55]- VLM. Bulletin trimestriel MUCOVISCIDOSE n°108, Dossier : Quelle nutrition dans la mucoviscidose? Janvier 2006

► TEXTES OFFICIELS

[56]- Circulaire DHOS/O/DGS/S5/2001 n°502 du 22 Octobre 2001

[57]- Loi n° 2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'Hôpital et relative aux Patients, à la Santé et aux Territoires (JO du 22 juillet 2010, articles L.1161-1 à L.1161-4 du CSP)

► SITES INTERNET

[58]- <http://www.has-sante.fr> "prise en charge du patient atteint de mucoviscidose"

[59]- <http://www.orphanet.fr> "portail des maladies rares : mucoviscidose"

[60]- <http://www.vidal.fr>

Structures de la mucoviscidose :

[61]- <http://www.association-gregorylemarchal.com>

[62]- <http://www.federation-crcm.org>

[63]- <http://www.muco-emera.org>

[64]- <http://www.reseau-muco-ouest.fr>

[65]- <http://www.vaincrelamuco.org>

Documents téléchargés :

[66]- http://www.sante-sports.gouv.fr/IMG/pdf/rapport_therapeutique_du_patient.pdf

Saout C., Charbonnel B., Bertrand B. Pour une politique nationale d'éducation thérapeutique du patient. Rapport remis au ministre de la santé, de la jeunesse, des sports et de la vie associative. Septembre 2008. 165 pages.

[67]- http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/brochure_mieux_se_nourrir_fev2004.pdf
Brochure destinée aux patients et à leurs familles.

[68]- http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/cp_labellisation_registre_280109.pdf
Communiqué de presse, 28 janvier 2009.

[69]- http://www.vaincrelamuco.org/e_upload/pdf/mesures_protection_forte_chaleur_familles_2008.pdf

Communiqué du ministère de la santé, de la jeunesse, des sports et de la vie associative.

Annexes

Liste des annexes :

1. Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins [48]
2. Les différents compléments oraux [29]
3. Intégration de l'ETP dans la stratégie thérapeutique [46]
4. ETP de qualité selon la HAS [46]
5. Connaitre le patient [46]
6. Les 24 propositions du rapport « Pour une politique nationale de l'éducation thérapeutique » [5]
7. Référentiel de compétences d'auto-soins et d'adaptation du GETHEM
8. Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition [65]
9. Registre Français de la Mucoviscidose, données 2007 du CRCM adulte de Grenoble [52]
10. Le conducteur
11. La fiche d'évaluation
12. Le personnage mosaïque et les images de photoexpression

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

3.4 Traitements

Rééducation fonctionnelle

Rééducation	Situations particulières
Kinésithérapie respiratoire et motrice (entretien musculaire, traitement des troubles de la statique vertébrale)	Tous les patients
Réhabilitation respiratoire et réentraînement à l'effort (Séances de réentraînement à l'exercice sur appareil ergométrique)	(acte hors nomenclature dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre des centres hospitaliers, en particulier CRCM)
Rééducation périnéo-sphinctérienne	Incontinence urinaire

Traitements pharmacologiques

Traitements médicamenteux ²	Situations particulières
Antibiothérapie [antistaphylococcique, antitypocyanique, antihaemophilus, autre (<i>B. cepacia</i> , <i>S. maltophilia</i> , <i>A. xylosoxidans</i> , mycobactérie) antianaérobies], orale, parentérale ou inhalée	Selon ECBC et antibiogramme ; Le linézolide est prescrit hors AMM chez l'enfant et l'adolescent, dans le traitement des infections à germes à Gram positif en cas d'intolérance ou de résistance au traitement standard des infections ou de la colonisation bronchopulmonaires (prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 17 décembre 2009)

² Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

Annexe 1 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

Traitements médicamenteux ²	Situations particulières
Antiviraux : Oseltamivir (voie orale) Zanamivir (voie inhalée)	Grippe saisonnière Oseltamivir : Chez les patients de plus de 1 an : Traitement prophylactique de la grippe après contact avec un cas de grippe cliniquement diagnostiqué, en période de circulation du virus Traitement curatif de la grippe Zanamivir : traitement prophylactique post contact chez les patients de 5 à 65 ans
Antifongiques généraux, antifongiques locaux	Certains sont hors AMM chez l'enfant
Corticothérapie orale, inhalée, injectable, en spray nasal	Orale ou inhalée si aspergillose bronchopulmonaire, exacerbation, asthme ; injectable si allergie aux antibiotiques ; en spray nasal selon symptômes
Bronchodilatateurs de longue (inhalés ou oraux) et de courte durée d'action (inhalés)	Selon symptômes
Théophylline	Selon symptômes
Antagonistes des récepteurs aux cystéinyl-leucotriènes	Si aspergillose bronchopulmonaire allergique et asthme
Adrénaline	Allergie aux antibiotiques
Antihistaminiques oraux et injectables	Selon symptômes [dexchlorphéniramine injectable : prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 17 décembre 2009 (forfait annuel)]
RhDNAse	Selon les symptômes chez patient > 5 ans (hors AMM avant 5 ans)
Anti-inflammatoire non stéroïdien	Selon symptômes
Antalgiques (paracétamol...)	Selon symptômes

Annexe 1 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

Traitements médicamenteux ²	Situations particulières
Extraits pancréatiques	Tous les patients insuffisants pancréatiques
Biphosphonates oraux (alendronate ou risédronate) ou injectables (pamidronate, acide zolédronique)	Si ostéoporose en respectant précautions d'emploi ; prescription hors AMM pour certaines spécialités
Acide ursodésoxycholique	Si hépatopathie
Insuline	Diabète
Lidocaïne, prilocaïne crème et patch	Selon besoins anesthésiques locaux
Prokinétiques : métoprolamide dompéridone,	Selon symptômes (nausées et vomissements)
Anti acides	Selon symptômes Si reflux gastro-œsophagien
Anti H2	Selon symptômes, Hors AMM chez l'enfant, sauf cimétidine (œsophagite par reflux)
Inhibiteurs de la pompe à protons	Selon symptômes, Si inefficacité des extraits pancréatiques Si reflux gastro-œsophagien : <ul style="list-style-type: none"> - utilisation hors AMM avant l'âge de 1 an, - après un an : seuls oméprazole et ésomeprazole ont l'AMM dans l'œsophagite érosive par reflux, ésomeprazole est le seul IPP ayant l'indication dans le reflux symptomatique - à partir de 11 -12 ans, oméprazole, ésomeprazole et pantoprazole ont l'indication dans l'œsophagite

Annexe 1 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

Traitements médicamenteux ²	Situations particulières
Antagoniste sérotoninergique	Prévention des nausées et traitement des nausées et vomissements induits par certains antibiotiques après échec des autres antiémétiques (hors AMM) (forme injectable : prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 17 décembre 2009)
Spasmolytiques	Douleurs abdominales
Contraception orale	Si grossesse contre-indiquée
Solution de polyéthylène glycol, lactulose, gastrograffine	Syndrome d'obstruction intestinale distale
Sérum isotonique ou hypertonique	Complications sinusiennes et respiratoires (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Antidépresseurs	Selon symptômes

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

Autres traitements

Produits de nutrition	Situations particulières
Vitamines, minéraux	
Vitamines A, D, E, β carotène	Selon concentrations sériques (le remboursement des polyvitamines n'est pas prévu par la législation) (β carotène : hors AMM)
Vitamine K	Pendant la première année de vie et si carence, cholestase, ou antibiothérapie prolongée
Calcium	Prévention et traitement de l'ostéoporose, à la dose adaptée en fonction de la prise alimentaire de calcium (hors AMM)
Oligo-éléments : fer, zinc, sélénium	Si carence, selon dosages sériques [sélénium : prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 17 décembre 2009 (forfait annuel)]
Magnésium	Si carence selon dosages sériques
Gélules, comprimés ou sachets de sel	Tous les patients (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation sauf si prescrits sous forme de « préparation magistrale »)
Aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales (ADDFMS) régis par l'arrêté du 20/09/2000 (liste actualisée chaque année)	
Suppléments caloriques glucido-lipidiques (poudre de maltodextrine, émulsion de triglycérides à chaîne moyenne, émulsion glucido-lipidique, amidon instantané, etc.)	Adaptation des apports journaliers recommandés
Formule lactée enrichie	Si stagnation pondérale

Annexe 1 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

Liste des actes et prestations - ALD 18 - PNDS «Mucoviscidose »

Produits de nutrition	Situations particulières
Produit de nutrition entérale, hydrolysate de protéines enrichi en triglycérides à chaînes moyennes	
Préparation alimentaire hypercalorique, et/ou hyperprotidique	Selon courbe de poids
Préparation alimentaire riche en fibres	
Solutés de réhydratation orale	Nourrisson et enfant en période de forte chaleur
Solutés de nutrition parentérale	Selon état nutritionnel
Vaccins	Situations particulières
Vaccins du calendrier vaccinal, vaccin antipneumococcique et antihépatite A, rappel vaccin coqueluche,	Tous les patients [(vaccin antihépatite A : prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 17 décembre 2009 (forfait annuel)]
Vaccin antigrippal	A partir de 6 mois

Tableau 1
Les différents compléments oraux

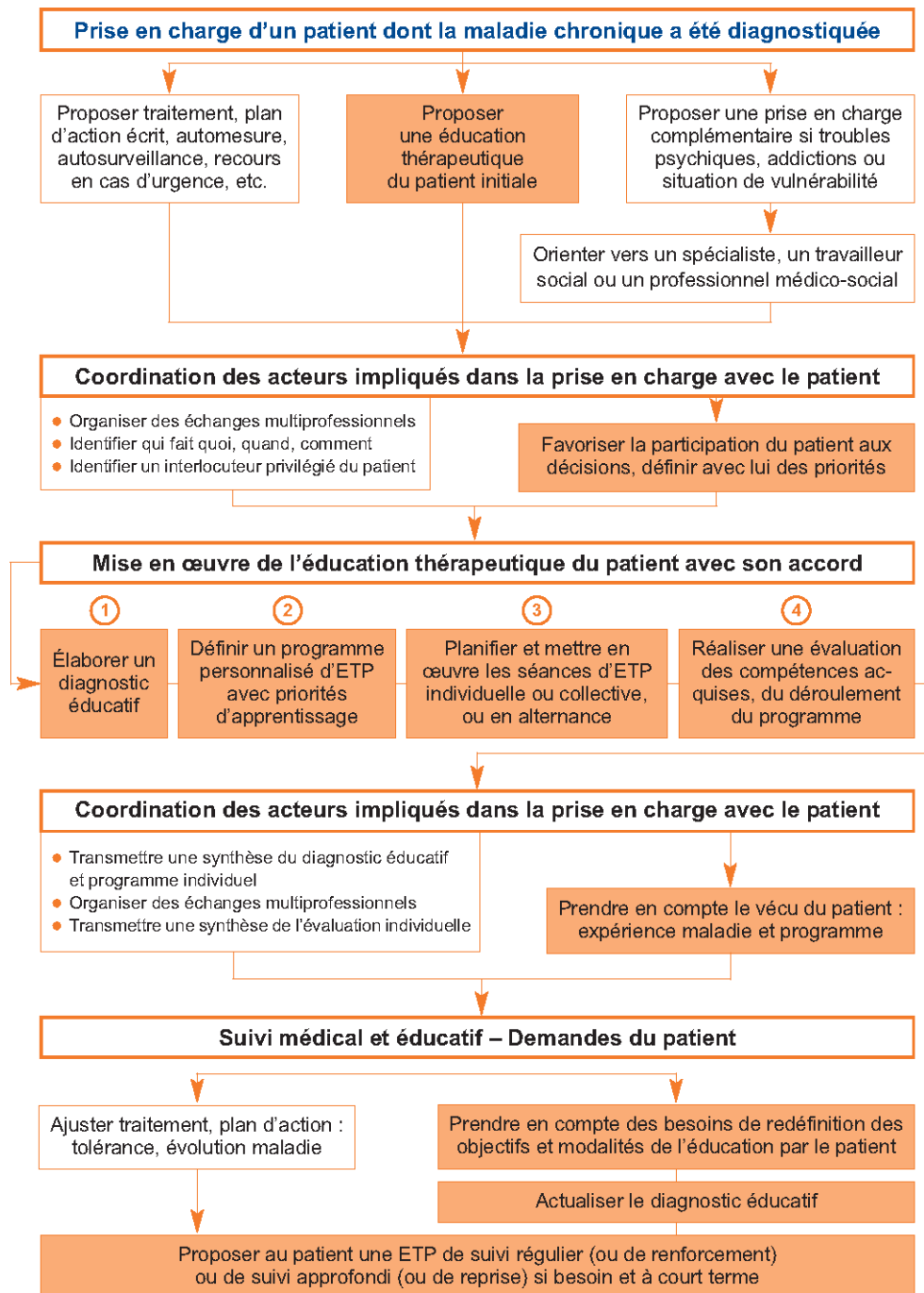
	Jus de fruits	Boissons lactées	Boissons lactées à reconstituer (Milkshake)	Crèmes	Potages	Compléments oraux édulcorés
Volume moyen	200 ml	200 ml	300 ml après reconstitution	125 g en général	200 ml	200 ml
Énergie (Kcal/brique)	250/300	200/300	600	160/200	200	200
Protéines (g/brique)	8 en moyenne	10 à 20	12	12	10 à 12	8 à 14
Lactose	Sans	Avec et sans	Avec	Avec et sans	Avec et sans	
Fibres	Sans	Avec et sans	Sans	Sans		
Remarques	Sans graisse	Choisir les plus énergétiques (1,5 kcal/ml)	Poudre à mélanger à du lait entier	Peu de différence énergétique par rapport aux crèmes du commerce	Peu de demandes de la part des patients	Apport en glucides abaissé et choix particulier des glucides Pour diabétiques ou cas particuliers
	Ponctuellement intéressant, ne nécessite pas EPGP ^a	Forte teneur en protéines : goût persistant, sensation de satiété	Très énergétique, goût souvent apprécié			
	Taux de glucides important	Lactose : meilleure palatabilité	Nécessite un temps de préparation Facile à transporter en voyage			

^a EPGP : extraits pancréatiques gastroprotégés.

COMMENT S'INTÈGRE L'ETP A LA STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE

L'ETP est considérée comme intégrée à la prise en charge thérapeutique :

- ▶ si elle est réellement complémentaire et indissociable des traitements et des soins, du soulagement des symptômes en particulier de la douleur, et de la prévention des complications ;
- ▶ si elle tient compte des besoins spécifiques, des comorbidités, des vulnérabilités psychologiques et sociales et des priorités définies avec le patient.



QU'EST-CE QU'UNE ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DE QUALITÉ ?

L'éducation thérapeutique du patient doit :

- ▶ être centrée sur le patient : intérêt porté à la personne dans son ensemble, respect de ses préférences, prise de décision partagée ;
- ▶ être scientifiquement fondée (recommandations professionnelles, littérature scientifique pertinente, consensus professionnel), et enrichie par les retours d'expérience des patients et de leurs proches, pour ce qui est du contenu et des ressources éducatives ;
- ▶ faire partie intégrante du traitement et de la prise en charge ;
- ▶ concerner la vie quotidienne du patient, les facteurs sociaux, psychologiques et environnementaux ;
- ▶ être un processus permanent, qui est adapté à l'évolution de la maladie et au mode de vie du patient ; elle fait partie de la prise en charge à long terme ;
- ▶ être réalisée par des professionnels de santé formés à la démarche d'éducation thérapeutique du patient et aux techniques pédagogiques, engagés dans un travail en équipe dans la coordination des actions ;
- ▶ s'appuyer sur une évaluation des besoins et de l'environnement du patient (diagnostic éducatif), et être construite sur des priorités d'apprentissage perçues par le patient et le professionnel de santé ;
- ▶ se construire avec le patient, et impliquer autant que possible les proches du patient ;
- ▶ s'adapter au profil éducatif et culturel du patient, et respecter ses préférences, son style et rythme d'apprentissage ;
- ▶ être définie en termes d'activités et de contenu, être organisée dans le temps, réalisée par divers moyens éducatifs :
 - utilisation de techniques de communication centrées sur le patient,
 - séances collectives ou individuelles, ou en alternance, fondées sur les principes de l'apprentissage chez l'adulte (ou l'enfant),
 - accessibilité à une variété de publics, en tenant compte de leur culture, origine, situation de handicap, éloignement géographique, ressources locales et du stade d'évolution de la maladie,
 - utilisation de techniques pédagogiques variées, qui engagent les patients dans un processus actif d'apprentissage et de mise en lien du contenu des programmes avec l'expérience personnelle de chaque patient,
- ▶ être multiprofessionnelle, interdisciplinaire et intersectorielle, intégrer le travail en réseau ;
- ▶ inclure une évaluation individuelle de l'ETP et du déroulement du programme.

Pour approfondir, consulter les recommandations :

- ▶ "Définition, finalités et organisation"
- ▶ "Comment proposer et réaliser l'éducation thérapeutique ?"

Annexe 5 - Connaître le patient (HAS)

Connaître le patient, identifier ses besoins, ses attentes, sa réceptivité

Accéder, par un dialogue structuré, aux connaissances, aux représentations, aux logiques explicatives, au ressenti du patient :

- ▶ identifier ce que le patient sait et croit sur sa manière de gérer sa maladie ;
- ▶ évaluer les connaissances du patient sur la maladie, les explications de sa survenue : à quoi l'attribue-t-il ? comment perçoit-il l'évolution de la maladie ? son caractère de gravité ? ;
- ▶ identifier les conditions de vie et de travail ;
- ▶ évaluer les savoir-faire du patient : comment se soigne-t-il ? comment utilise-t-il les médicaments d'une manière générale ? Comment se nourrit-il ?

Reconnaître la manière de réagir du patient à sa situation, les diverses étapes de l'évolution psychologique du patient :

- ▶ identifier les réactions du patient qui peuvent s'exprimer à des niveaux différents selon les personnes : comportemental par la recherche d'informations, d'aide, etc. ; cognitif par l'évaluation de la situation ; émotionnel par l'expression de différents affects : peur, colère, anxiété, etc. ;
- ▶ identifier la perception et l'évaluation (par le patient) des facteurs de stress, des facteurs de vulnérabilité, de ses ressources sociales : soutien à l'intérieur d'un réseau social, isolement ou non, problèmes de type relationnel, etc. ;
- ▶ être attentif à la fragilité lors de l'avancée en âge.

Reconnaître le rôle protecteur ou non des facteurs socio-environnementaux (catégorie sociale, âge, niveau et style de vie), caractéristiques socioculturelles, événements de vie stressant et intégration sociale :

- ▶ identifier la perception (par le patient) de ses ressources (optimisme, sentiment de contrôle, auto-efficacité, etc.) ou de facteurs défavorables (anxiété, image de soi dévalorisée, dépression, etc.) ;
- ▶ identifier ses besoins, ses attentes, ses croyances, ses peurs ;
- ▶ déterminer avec le patient les facteurs limitant et facilitant l'acquisition et le maintien des compétences d'autosoins, et leur utilisation dans la vie quotidienne, la mise en œuvre de son projet, et l'acquisition ou la mobilisation des compétences d'adaptation ;
- ▶ identifier les situations de précarité ou de risque social.

Chercher à connaître ce que le patient comprend de sa situation de santé et attend.

Reconnaître des difficultés d'apprentissage :

- ▶ préciser avec le patient sa demande par rapport à sa perception et à sa compréhension de l'ETP intégrée à la stratégie de soins ;
- ▶ identifier les difficultés de lecture et/ou de compréhension de la langue, un handicap sensoriel, mental, des troubles cognitifs, une dyslexie, etc.

Favoriser l'implication du patient, soutenir sa motivation. Rechercher avec le patient les modalités de gestion personnelle de sa maladie les plus adaptées à sa situation :

- ▶ tenir compte de ses demandes et de son ou ses projets ;
- ▶ permettre au patient de s'approprier le programme d'ETP ;
- ▶ hiérarchiser avec le patient ses priorités d'apprentissage, ses priorités de changements, en tenant compte du temps nécessaire pour le patient pour réaliser ces changements (planification progressive) ;
- ▶ négocier les priorités du patient en regard de celles estimées par le professionnel de santé ;
- ▶ soutenir les pratiques d'auto-évaluation gratifiante pour le patient.

Annexe 5 - Connaitre le patient (HAS)

Encadré 1 : Les 24 propositions du rapport « Pour une politique nationale de l'éducation thérapeutique » [1]

Principales recommandations de la mission

N°	Recommandation
1	L'éducation thérapeutique s'entend comme un processus de renforcement des capacités du malade et/ou de son entourage à prendre en charge l'affection qui le touche, sur la base d'actions intégrées au projet de soins. Elle vise à rendre le malade plus autonome par l'appropriation de savoirs et de compétences afin qu'il devienne l'acteur de son changement de comportement, à l'occasion d'événements majeurs de la prise en charge (initiation du traitement, modification du traitement, événement intercurrents,...) mais aussi plus généralement tout au long du projet de soins, avec l'objectif de disposer d'une qualité de vie acceptable.
2	La mise en oeuvre d'une politique nationale d'ETP ne peut être que progressive. Certaines pathologies devront être choisies comme prioritaires dans la première phase de cette mise en oeuvre. Ce choix pourrait être fait par décret du ministre. Dans l'état actuel des expériences en France et de la validation de l'ETP au niveau scientifique, les membres de la mission proposent que les pathologies prioritaires soient le diabète, les pathologies cardio-vasculaires, l'asthme et le VIH.
3	Les nouvelles agences régionales de santé auront pour mission d'évaluer les programmes d'éducation thérapeutique du patient mis en oeuvre en ambulatoires et au sein des établissements de santé. Cette évaluation (quantitative et qualitative) devra apprécier l'organisation du programme, son efficacité et son impact sur la qualité de vie des patients.
4	Les nouvelles agences régionales de santé auront pour mission de labelliser les équipes et les structures au sein des établissements de santé et aussi pour les pratiques ambulatoires, sur la base d'un cahier des charges national, élaboré sous la responsabilité de l'Institut national de prévention et d'éducation à la santé (INPES).
5	L'éducation thérapeutique du patient devra être reconnue dans la loi pour toute personne atteinte d'une maladie chronique et dont l'état le nécessite. Cette éducation thérapeutique du patient devra être intégrée dans un plan de soins coordonnés.
6	L'accompagnement des patients dans l'ensemble de ses dimensions et vis à vis de l'ensemble de ses acteurs potentiels devra faire l'objet d'une mention légale renvoyant, si nécessaire, à des cahiers des charges, des référentiels ou des réglementations ad-hoc.
7	Un patient est en droit de ne pas accepter un programme d'éducation thérapeutique du patient qui lui serait proposé.
8	Le refus par le patient d'un programme d'E.T.P. ne pourra conduire à une sanction et ne peut donc amener les assureurs à prononcer des sanctions financières à son encontre.
9	Un enseignement spécifique de l'éducation thérapeutique concernant la problématique, la méthodologie et les spécificités selon les différentes pathologies chroniques devra être dispensé à tous les futurs médecins dans le cadre de leur cursus de formation initiale. Cet enseignement devra être proposé à tous les professionnels de santé en formation initiale, selon des modalités spécifiques à chacune des formations.
10	Les directions hospitalières devront permettre la poursuite des activités éducatives existantes en matière d'E.T.P et leur développement. au sein des services ou des pôles hospitaliers, en attente de labellisation. Il conviendra donc d'en assurer le financement.
11	Les nouvelles agences régionales de santé devront négocier dans les conventions d'objectifs et de moyens, les activités d'éducation thérapeutique au sein des établissements de santé, publics et privés, et planifier le maillage territorial pour ces pratiques en ambulatoire.

Annexe 5 - Connaitre le patient (HAS)

12	Il sera créé au sein de la conférence nationale de santé une formation dont l'intitulé sera "formation spécialisée sur l'éducation thérapeutique et l'accompagnement des patients". Cette formation pilotera un groupe de travail avec les représentants des organismes d'assurance maladie, des organisations professionnelles des professionnels de santé et des associations des usagers pour organiser un partage d'information dans les domaines dont elle a la charge. Cette formation spécialisée pourra être consultée par le ministre en charge de la santé sur toutes les questions ayant trait à l'E.T.P. ou à l'accompagnement du patient.
13	Suite à un appel régional à projet, l'ARS sera seule compétente dans son ressort territorial, pour retenir les programmes, habiliter les équipes à les mettre en place et les financer. Pour exercer cette compétence, l'A.R.S. s'appuiera sur le respect d'un cahier des charges national et tiendra compte des priorités nationales et régionales en matière d'éducation thérapeutique du patient.
14	La pratique de l'éducation thérapeutique du patient devra s'appuyer sur des compétences nouvelles (incluant la validation des acquis de l'expérience), à acquérir par un professionnel de santé. L'éducation thérapeutique du patient nécessite une formation spécifique et agréée, pour tout professionnel de santé qui souhaiterait l'exercer.
15	Concrétiser les propositions de l'Institut national de prévention et d'éducation à la santé (INPES) afin que soient mieux définis le contenu des enseignements en matière d'éducation thérapeutique du patient et les formes pédagogiques les plus adéquates. Dans cette perspective, un lien contractuel entre les filières de formation à l'éducation thérapeutique, l'Université et les équipes de terrain où elle se pratique est demandé par la mission.
16	Les membres de la mission ne considèrent pas « l'éducateur thérapeutique » comme un nouveau métier mais comme l'acquisition (ou validation des acquis de l'expérience) de compétences spécifiques. Ces compétences devront être exercées au sein d'une équipe soignante.
17	Tout service de court séjour qui propose des hospitalisations pour mettre en oeuvre certaines des activités d'un programme d'ETP devra pouvoir continuer à le proposer dans le cadre d'une tarification spécifique à l'éducation thérapeutique du patient.
18	Une équipe hospitalière compétente en E.T.P devra avoir la possibilité de piloter et d'animer un programme d'éducation thérapeutique du patient réalisé en ambulatoire et réciproquement.
19	Le financement des activités et des programmes d'éducation thérapeutique du patient devra être assuré d'une part sur une tarification spécifique, en ambulatoire comme à l'hôpital, et d'autre part sur un fonds national clairement identifié et réparti au niveau régional sur les agences régionales de santé.
20	La création d'un fonds national pour le développement de l'ETP permettra de regrouper et d'identifier l'ensemble des financements, publics ou privés, consacrés à la conception, à la coordination, à l'évaluation des programmes et à la formation en ETP.
21	L'ARS sera le financeur unique régional de l'éducation thérapeutique du patient.
22	L'ARS financera des programmes agréés d'E.T.P. ; elle aura pour mission de financer la ou les structures transversales de compétences et de ressources, participant à l'élaboration des programmes. Elle financera en outre, les actions d'accompagnement.
23	La réforme en cours de la T2A devra intégrer la tarification spécifique des activités d'éducation thérapeutique du patient, selon les deux possibilités retenues (GHS ou forfait spécifique).
24	La classification pour les soins de suites et de rééducation (S.S.R.), en cours d'expérimentation, devra intégrer la rémunération de l'activité spécifique d'éducation thérapeutique qui est et sera développée par ces établissements (en hospitalisation complète et de jour).

Annexe 7 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins (HAS)

Référentiel de compétences d'auto-soins et d'adaptation du patient atteint de mucoviscidose										
- Rubrique Nutrition page 1-										
prioritaires en gras Diabète en bleu Atteinte hépatique en rouge										
Objectifs										
GÉTHM: groupe de travail éducation thérapeutique et mucoviscidose (Fédération des CRDM - Vaincre la Mucoviscidose - Centre de référence de Nantes - Laboratoire de Pédagogie de la Santé Université Paris 13) mise à jour le 27 octobre 2008										
COMPÉTENCES		OBJECTIFS D'APPRENTISSAGE	Parents d'enfant déjé jusqu'à 4 ans	M-GS maternelle	CP-CE1	CE2-CM2	6-5e	4-3e	Lycéens et Adultes	
Faire connaître ses besoins	1	Faire part de ses projets et de ses activités	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	
		Exprimer ses impressions et ses envies	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	
		Exprimer plaisir, déplaisir et douleur	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Discuter de son besoin d'intimité	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Parler de son image corporelle	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Expliquer ses préférences et goûts alimentaires	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
Comprendre s'expliquer	2	Faire connaître l'existence de difficultés lors des repas	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	
		Décrire le déroulement du bol alimentaire	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Situer les organes digestifs dont le pancréas dans le corps humain	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
		Expliquer le rôle du pancréas dans la digestion des graisses	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
		Connaitre la nécessité d'un apport calorique adapté	oui	non	non	non	oui	oui	oui	oui
		Reconnaitre le caractère liposoluble des vitamines	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
		Identifier le mode d'action des enzymes pancréatiques	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
		Expliquer l'importance de l'hydratation et de l'apport en sel dans son alimentation	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Expliquer l'intérêt de l'HCPO	non	non	non	non	oui	oui	oui	oui
		Justifier l'intérêt d'un suivi régulier	oui	non	non	non	oui	non	oui	oui
		Expliquer le rôle de l'insuline sur la glycémie	non	non	non	non	non	oui	oui	oui
		Justifier la nécessité de répartir les glucides sur la journée	non	non	non	non	non	oui	oui	oui
		Établir le lien entre l'anomalie des sécrétions, l'atteinte hépatique et le traitement	non	non	non	non	oui	oui	oui	oui
		Discuter des effets de l'alcool sur le foie et sur son comportement	non	non	non	non	non	non	oui	oui
Repérer, analyser, mesurer	3	Différencier les groupes d'aliments	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	
		Repérer les aliments qui contiennent des graisses	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Repérer les aliments riches en sel	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Reconnaitre des selles anormales	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Repérer les situations justifiant une supplémentation en sel et en eau	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Repérer les signes de reflux gastro-œsophagien	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
		Reconnaitre les aliments contenant des glucides et les différents types de glucides	non	non	non	non	non	oui	oui	oui
		Reconnaitre les signes du syndrome cardinal lors d'une intolérance glucidique	non	non	non	non	non	oui	oui	oui
		Différencier les signes d'hyper et hypoglycémie (quand sous traitement)	non	non	non	non	oui	oui	oui	oui
		Reconnaitre les médicaments interdits en cas de diabète avec hypertension portale	non	non	non	non	non	non	oui	oui
		Reconnaitre une hépatite	non	non	non	non	oui	oui	oui	oui

Annexe 7 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins (HAS)

Référentiel de compétences d'auto-soins et d'adaptation du patient atteint de mucoviscidose									
-Rubrique Nutrition-page 2-									
prioritaires en gras, Diabète en bleu, Atteinte hépatique en rouge									
COMPETENCES	OBJECTIFS D'APPRENTISSAGE	Parents d'enfant dépisté jusqu'à 4 ans	MS-GS maternelle	CP-CE1	CE2-CM2	6-5e	4-3e	Lycéens et Adultes	
Faire face, décider	Réagir face à des troubles du transit	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui	
	Réagir face à une douleur abdominale	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	
	Composer un menu équilibré et adapté	oui	non	non	non	non	oui	oui	
	4 Identifier la conduite à tenir face à une perte de poids (intérêt des suppléments caloriques)	oui	non	non	non	non	oui	oui	
	Corriger une hypoglycémie	non	non	non	non	oui	oui	oui	
Réagir face à une hématurie	non	non	non	oui	oui	oui	oui		
Résoudre un problème	5 Impliquer son entourage (selon les cas) dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent	oui	non	non	non	non	non	oui	
Pratiquer, faire	Apprendre à avaler les gélules	non	non	oui	oui	oui	oui	oui	
	Entretien son bouton de gastrostomie	oui	non	non	non	oui	oui	oui	
	se poser une sonde naso-gastrique	oui	non	non	non	non	oui	oui	
	6 Préparer sa nutrition entérale	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	
	Brancher sa nutrition entérale	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	
	Pratiquer une glycémie capillaire	non	non	non	oui	oui	oui	oui	
Pratiquer une injection d'insuline	non	non	non	oui	oui	oui	oui		
Adapter, réajuster	7 Adapter la quantité d'enzymes pancréatiques à chaque prise alimentaire	oui	non	non	oui	oui	oui	oui	
	Adapter les doses d'insuline en fonction de son activité physique, de ses glycémies et de son alimentation	non	non	non	non	oui	oui	oui	
Utiliser les ressources personnelles et de l'environnement, faire valoir ses droits	8 Solliciter l'aide d'un soignant en fonction du problème de santé identifié	oui	non	non	non	non	non	oui	
	Discuter du choix d'un sport à pratiquer	non	non	non	oui	oui	oui	oui	
	Faire valoir ses droits à recevoir des soins sur les différents lieux de vie	oui	non	non	non	non	non	oui	
	Négocier avec son employeur des conditions de travail adaptées et compatibles avec son état de santé en référence aux textes législatifs	oui	non	non	non	non	non	non	oui
	Gérer ses émotions et son stress	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
Faire valoir ses droits à un logement	oui	non	non	non	non	non	non	oui	
Développer des capacités réflexives, créatives et d'auto évaluation	9 Porter un regard critique sur les décisions prises en situation d'auto soins	oui	non	non	non	non	oui	oui	
	Discuter des problèmes rencontrés dans la gestion de sa santé et avec son entourage	oui	non	non	non	non	oui	oui	
	Estimer son niveau de réussite pour ajuster sa décision	oui	non	non	non	non	oui	oui	



»01

L'adulte muco et son alimentation

Comment réaliser un menu ?

Organiser les repas selon le schéma classique – légume, viande (ou équivalent), féculent, fromage (ou laitage) et fruit – permet de couvrir tous vos besoins nutritionnels.

► CONSEILS PRATIQUES :

Réaliser un menu équilibré consiste à utiliser un aliment de chaque groupe ou son équivalent. (Voir fiche « équivalences ») :

LEGUMES :

Artichaut, aubergine, asperge, betterave, blette, brocoli, carotte, céleri, concombre, courgette, endive, épinard, fenouil, haricot vert, oignon, poireau, poivron, potiron, radis, salade, tomate...

VIANDES :

Agneau, boeuf, cheval, mouton, porc, canard, dinde, lapin, pigeon, pintade, poulet, poisson, coquillages, crustacés, œufs, charcuterie...

FECULENTS :

Pain, biscotte, pâtes, semoule, produits avec du blé, et aussi d'autres céréales comme le maïs, le riz, le quinoa, l'avoine, l'orge, le seigle). Les pommes de terre, le tapioca, les légumes secs (lentilles, haricots, pois chiche).

FROMAGES - LAITAGES :

Fromages toutes catégories, fromage blanc, petit-suisse, yaourt, entremets, glaces au lait.

FRUITS :

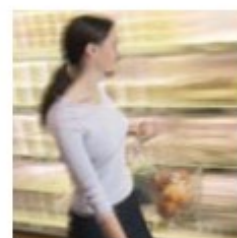
Tous les fruits frais, fruits au sirop, sorbets, purs jus de fruits.



► CONSEILS GENERAUX

Prévoir un menu c'est aussi :

Le temps pour s'approvisionner :
L'accès aux commerces et le temps des courses par exemple si la boucherie n'est pas sur mon passage dans mon emploi du temps du mardi, prévoir du poisson puisque la poissonnerie est proche du lieu où je dois me rendre.



Le temps pour cuisiner :
Privilégier par exemple le jour de la semaine où je suis à la maison plus longtemps, pour cuisiner à mon aise.



Les goûts personnels

La saison :
Choisir les légumes et les fruits de saison à leur meilleur moment de maturité, garantit leur qualité gustative.

Le budget :
Saisir les opportunités du marché et des promotions pour faire ses courses.

Les réserves :
En prévoyant les aliments de base, c'est-à-dire au moins un élément de chaque groupe, afin de pouvoir réaliser un menu équilibré, même le jour où je n'ai pas le temps de faire les courses.





»01

Comment réaliser un menu ?

► DEUX EXEMPLES DE MENUS

MENU A

- Salade de tomates
- Côte d'agneau
- Pommes de terre sautées
- Camembert
- Fruit



Margaret SIMON @ PFFEL

MENU B

- Salade de riz
- Lapin persillé
- Haricots verts
- Crème caramel
- Orange



Henri VAN DUFFEL

► UN EXEMPLE DE SITUATION PRATIQUE

Aujourd'hui, Cécile a fait ses courses au supermarché où elle a trouvé de très belles aubergines. Au rayon viande, le bœuf haché était en promotion. Elle a pris ensuite une boîte de tomates pelées, concassées, une boîte de couscous moyen, des crèmes dessert et du raisin. Elle a en réserve, du lait et de la farine pour réaliser sa sauce béchamel.

Son menu du jour :

- Moussaka
- Semoule à couscous
- Crème dessert
- Raisin

Elle a respecté l'équilibre :

- | | |
|---------------|-------------------|
| Moussaka | (viande + légume) |
| Semoule | (féculent) |
| Crème dessert | (laitage) |
| Raisin | (fruit) |



© PFFEL

1^{er} version, juin 2007



Recette de la Moussaka

2 aubergines, 200 gr de viande hachée, 1 petite boîte de tomates concassées, 250 ml de lait, 100 gr de fromage râpé, huile, farine, sel.

Faire légèrement revenir les aubergines coupées en rondelles, dans de l'huile d'olive avec une pincée de sel.

Laisser cuire 10 mn.

Faire revenir la viande hachée et rajouter une petite boîte de tomates concassées et une pincée de sel.

Dans une casserole, mettre une cuillère à soupe d'huile, mélanger une petite cuillère à soupe de farine et mouiller avec le lait. Saler et laisser épaissir légèrement 3 mn.

Dans un plat à four, disposer en couches successives, les aubergines, la viande, la béchamel et le fromage.

Mettre à four chaud, 30 mn.

N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM





L'adulte muco et son alimentation

Les apports en sel

Une alimentation normale apporte en moyenne 6 à 8g de sel (ou NaCl) par jour. Dans la mucoviscidose, les besoins sont augmentés. Une complémentation de 2,4 ou 6g de sel dans la journée peut être nécessaire, surtout, en été, lors de température supérieure à 20° ou, lorsque la transpiration est importante lors d'efforts prolongés. L'action du sel est indispensable à l'efficacité de l'hyper hydratation.

► CONSEILS PRATIQUES :

- Les apports en sel peuvent être assurés par une alimentation variée et normalement salée.

Toutes les préparations « maison » sont salées normalement au sel de cuisine. 1 c. à c. rase = 6g de sel.

Les aliments, salés pour leur conservation, augmentent d'autant les apports :

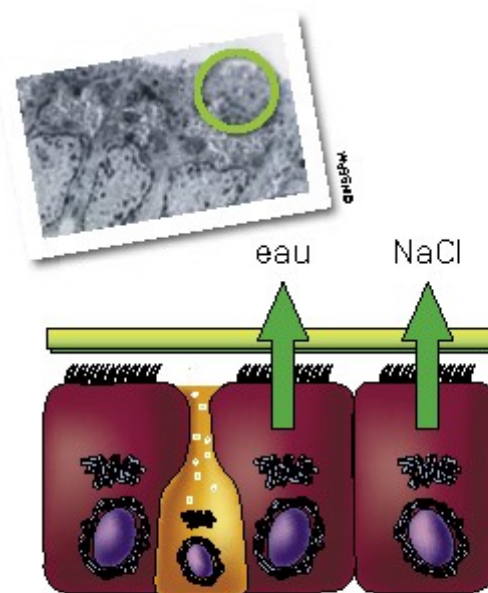
- charcuteries, jambon, poissons (fumés, séchés)
- viandes (palette, côtelettes, ...)
- chips, biscuits d'apéritif
- fromages...

- Les apports en sel peuvent être assurés par une complémentation quand cela s'avère nécessaire (chaleur, transpiration).

1g de sel est contenu dans :

1/3 de baguette ordinaire - 50g de jambon cuit (1 tranche) - 2 tranches de saucisson - 50g de surimi - 40g de fromage - 100g de crustacés - 1 tranche de saumon fumé - 60g de chips - 30 à 50g de biscuits d'apéritif - 3 olives - 150ml de jus de tomate - 250ml d'eau Vichy St Yorre® - 350ml d'eau Vichy Célestins® - 600ml d'eau d'Arvie®

NB : en cas de besoin, vous pouvez vous munir de comprimés ou sachets de sel vendus en pharmacie.



L'eau et le sel passent ensemble de l'intérieur de la cellule de l'épithélium bronchique vers l'extérieur.

La modification génétique de la protéine CFTR, ne permet pas (ou pas assez) le passage normal de l'eau et du sel vers la lumière bronchique ce qui provoque un épaississement du mucus bronchique. Les cils de l'épithélium bronchique ont alors du mal à nettoyer les bronches des sécrétions en excès.

Pour plus d'informations voir le site www.vaincrelamuco.org





»02

L'hydratation



Du fait de la mucoviscidose qui favorise une déperdition de sel et d'eau, le maintien d'une bonne hydratation est une préoccupation constante. 2 à 3 litres d'eau par jour et plus, dans les périodes de forte chaleur ou d'activité physique importante, complétés par des apports en sel en conséquence, s'avèrent nécessaires. Une bonne hydratation permet d'obtenir des sécrétions bronchiques moins épaisses, moins collantes, plus faciles à drainer et à expectorer et diminue les risques de constipation.

► CONSEILS PRATIQUES :

Vous pouvez augmenter les apports en eau par tout aliment ou boisson (non alcoolisée) contenant de l'eau : eau plate, eau gazeuse, jus de fruits, infusions, café ou thé très allongé d'eau, eau de cuisson des légumes (asperges, poireaux, céleris...) et bouillons.

Si vous avez du mal à boire de grande quantité, vous pouvez favoriser les aliments riches en eau.

Exemples :

Petit déjeuner et collations :

- lait chaud ou froid,
- lait aromatisé au sirop
- yaourt liquide, milk shake aux fruits...
- jus de fruit ou sirop
- fruits mixés allongés de lait de coco
- choroné frappée au miel : 10 glaçons, 200 ml de lait, 2 c. à c. de Ricoré®, 1 c. à s. de miel

Déjeuner et dîner :

- potage chaud
- potage glacé : tomate mixée avec sel, poivre, une pointe de crème fraîche / poivrons grillés, pelés, mixés avec lait, sel et poivre / courgettes cuites, mixées avec basilic, sel et poivre
- crème anglaise
- yaourt à boire
- coulis de fruits
- sorbets

Vous pouvez évaluer vos apports en eau en notant les quantités absorbées durant une journée.

Contenant	Volume	Quantité buve
1 bol	400 ml	
1 tasse à café	70 ml	
1 mug	250 ml	
1 verre de table	150 ml	
1 verre à orangeade	300 ml	
1 assiette creuse	400 ml	
1 tasse à thé	150 ml à 250 ml	
TOTAL		

Pour plus d'information voir la fiche du Ministère de la santé : recommandations concernant l'alimentation et l'hydratation en cas de forte chaleur : www.sante.gouv.fr

1^{re} version : Juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM





>>03

L'adulte muco et son alimentation

Les extraits pancréatiques

L'insuffisance pancréatique exocrine, qui existe chez 85 % des patients atteints de mucoviscidose entraîne une malabsorption des graisses et des protéines. La prise orale quotidienne d'extraits pancréatiques s'avère donc indispensable.

Une diarrhée grasseuse chronique et des douleurs abdominales sont bien souvent l'expression d'une malabsorption des graisses ingérées.

► LES DEUX FONCTIONS DU PANCREAS

- * Une fonction endocrine qui permet la sécrétion d'hormones (comme l'insuline qui régule la glycémie). (Cf. fiche Diabète)
- * Une fonction exocrine qui permet la sécrétion d'enzymes dans l'intestin.

La sécrétion du suc pancréatique est déclenchée dès l'ingestion des aliments pour en permettre une meilleure assimilation.

Deux tests permettent d'évaluer le degré d'insuffisance pancréatique (IPE) :

- * **la stéatorrhée :**
dosage des graisses dans les selles mesurées pendant 3 jours consécutifs. Elle est considérée comme pathologique au-delà de 3,5 à 4 g/24 h.
- * **le dosage de l'élastase fécale :**
IPE normale si > 200 µg/g de selle
100 < IPE modérée < 200 µg/g de selle
IPE sévère si < 100 µg/g de selle

Les extraits pancréatiques gastroprotégés (ce qui leur permet de résister à l'acidité de l'estomac) se présentent sous forme de gélules contenant des micro granules (Créon® 12 000 U/gélule, Créon® 25 000 U/gélule, Eurobio® 25 000 U/gélule). Les doses seront adap-



© Christel Francoeur 2014

tées en fonction de la teneur en graisses de vos repas et selon les recommandations de votre médecin. En principe la dose maximale par jour est de 250 000 unités/jour.

► CONSEILS D'UTILISATION DES EXTRAITS PANCREATIQUES

- * Conservez les extraits pancréatiques à une température inférieure à 25°C et à l'abri de l'humidité.
- * Vérifiez la date de péremption : on constate en effet une perte d'activité enzymatique si la boîte est proche de cette date.
- * Avalez les gélules sans les croquer.
- * Les extraits pancréatiques doivent toujours



Annexe 8 - Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition



Les extraits pancréatiques

être pris en début de repas si celui-ci a une durée normale (30 à 45 mn) :

- si le temps de repas est augmenté, fractionnez la prise en consommant une partie au début et le reste en milieu de repas,
 - si vous sautez un repas, inutile de prendre vos gélules (à moins que vous preniez des vitamines liposolubles en dehors des repas),
 - si vous déjeunez à 14 heures, ne prenez pas les extraits pancréatiques à midi comme prescrit mais juste en début de repas,
 - si vous rajoutez une collation inhabituelle, pensez à prendre des extraits pancréatiques.
- * Les extraits pancréatiques ont surtout une action sur les lipides (graisses) de l'alimentation :
- plus un repas est gras, plus le besoin en extraits pancréatiques est important. Il est donc important de savoir repérer les gras-

ses cachés de l'alimentation afin d'adapter les doses, (Cf. fiche *Équivalences*)

- il est inutile de prendre vos enzymes si vous consommez uniquement du sucre (ex : fruit, jus de fruits, soda, sirop, compote...).
- * En cas de nutrition entérale par sonde nasogastrique ou gastrostomie, prenez les gélules en début de branchement. Si vous avez tendance à vous réveiller, préférez les répartir au cours de la nuit.
- * Vous devez toujours avoir quelques extraits pancréatiques sur vous en cas de collation ou de repas imprévus.

Une meilleure adaptation dans l'utilisation des extraits pancréatiques permet de diminuer les douleurs abdominales. Leur efficacité permet d'augmenter l'apport en graisses dans l'alimentation avec une meilleure absorption. Les besoins énergétiques sont alors mieux couverts et votre état nutritionnel est amélioré.



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM

Pour en savoir plus : bulletin trimestriel
d'« Vaincre la Mucoviscidose »
n°108 – janvier 2006



1^{re} version : juin 2007



»04

L'adulte muco et son alimentation

Les Oméga 3

Les Oméga 3 (comme les Oméga 6) sont apportés par l'alimentation. Ce sont des acides gras dits « essentiels » (AGE) car ils sont indispensables au bon fonctionnement de l'organisme. La mucoviscidose, en s'opposant à l'absorption des graisses, provoque une carence en AGE. Par ailleurs, l'inflammation chronique des bronches augmente le phénomène d'oxydation que les AGE sont censés combattre.

Les trois principaux acides gras Oméga 3 : ALA (Alpha-linolénique Acide), EPA (Eicosa-Pentœnoïque Acide), DHA (Docosa-Hexanoïque Acide).



► LES SOURCES ALIMENTAIRES

- **Origine animale :**
les poissons et surtout les poissons gras, les huiles de poisson.
- **Origine végétale :**
l'huile de colza, l'huile de noix, l'huile de soja, les noix.

► INTERETS DES OMEGA 3 DANS LA MUCOVISCIDOSE

- Action anti-inflammatoire.
- Action sur la structure des membranes cellulaires.
- Possible action d'amélioration des échanges ioniques au niveau des cellules.

► CONSEILS PRATIQUES

- Consommez une fois par semaine une portion d'un poisson gras (maquereau, thon, saumon, hareng, sardine, anguille, truite) sous n'importe quelle forme (frais, fumé, surgelé, cru, mariné ou en conserve).
- Consommez 2 cuillères à soupe d'huile, riche en Oméga 3, par jour.

NB : l'huile de colza a le meilleur rapport qualité/prix et peut être chauffée à une température inférieure à 180°C, mais sa qualité gustative est meilleure à froid en assaisonnement. L'huile de noix donne un bon goût aux aliments, par contre elle s'altère facilement et est d'un coût plus élevé.

Attention à l'automédication de gélules d'Oméga 3 : une consommation excessive peut avoir une action délétère (oxydation accrue) et augmenter les besoins en vitamine E. Par ailleurs, il est recommandé d'équilibrer les apports en Oméga 3 et en Oméga 6 (environ 5 pour 1).

Pour en savoir plus : bulletin trimestriel de *Vaincre la Mucoviscidose* n°108 – janvier 2006

1^{re} version : juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM



»05



L'adulte muco et son alimentation

Les équivalences

Les aliments sont classés selon leurs qualités nutritives. Chaque groupe comporte différents aliments de qualité équivalente ce qui permet de varier l'alimentation.

► EQUIVALENCES EN PROTEINES

15 à 20 g de protéines sont apportés par :

- ▶ 100 g de viande ou poisson
- ▶ 2 œufs ou 2 tranches de jambon blanc
- ▶ 100 g d'abats
- ▶ 1/2 litre de lait ou 50 g de lait en poudre
- ▶ 4 yaourts
- ▶ 70 g à 90 g de fromage
- ▶ 200 g de fromage blanc
- ▶ 6 petits suisses de 30 g

► EQUIVALENCES EN CALCIUM

300 mg de calcium sont apportés par :

- ▶ 250 ml de lait ou 25 g de lait en poudre
- ▶ 2 yaourts ou 300 g de fromage blanc
- ▶ 30 g de fromage type emmental, comté, beaufort...
- ▶ 80 g de fromage type camembert
- ▶ 80 g de crème de gruyère ou fromage fondu
- ▶ 1/2 litre d'eau minérale riche en calcium

► EQUIVALENCES EN LIPIDES

10 g de lipides sont apportés par :

- ▶ 1 c. à s. d'huile ou 10 g de beurre
- ▶ 30 g de crème fraîche à 30 %
- ▶ 30 g de fromage
- ▶ 100 g de fromage blanc à 40 %
- ▶ 6 olives noires ou 12 olives vertes
- ▶ 1 croissant ou 30 g de chocolat

20 g de lipides sont apportés par :

- ▶ 1 1/2 avocat ou 1 pain au chocolat
- ▶ 1 poignée de cacahuètes, pistaches...
- ▶ 5 à 6 tranches de saucisson sec
- ▶ 1 petite tranche de pâté
- ▶ 2 c. à s. de pâte à tartiner au chocolat
- ▶ Une portion de 150 g de frites ou 1 petit paquet de chips

30 g de lipides sont apportés par :

- ▶ 1 part de quiche (1/8)
- ▶ 1 entrée feuilletée type friand
- ▶ 1 hamburger de fast food



© Laurent Bourvais

Veillez à adapter vos extraits pancréatiques à la quantité de graisses consommée.



»05



Equivalences en glucides

Les glucides sont contenus dans tous les aliments au goût sucré et aussi dans des aliments au goût non sucré (féculents, légumes secs).

► SOUS FORME DE FÉCULENTS

20 g de glucides sous forme de féculents sont apportés par :

- 1/6 de baquette
- 3 biscottes
- 4 c. à s. de pâtes, riz, semoule (100 g)
- 5 c. à s. de légumes secs (100 g)
- 2 pommes de terre (100 g) ou 20 frites
- 2 c. à s. de purée de pomme de terre



© Christel Teyssie

► SOUS FORME DE FRUITS

20 g de glucides sous forme de fruits sont apportés par :

- 1 pomme, 1 poire, 1 orange, 1 pêche, 1 brugnon (150 g)
- 1/4 ananas (150 g)
- 1/2 melon, 1/2 pamplemousse (250 g)
- 1/2 banane (80 g)
- 2 kiwis (150 g)
- 3 clémentines, 3 abricots, 3 prunes (150 g)
- 1 barquette de fraises (250 g)
- 1 grosse tranche de pastèque (250 g)
- 12 cerises ou 12 grains de raisins
- 3 dattes séchées ou 2 figues séchées
- 1 compote sans sucre ajouté (100 g)

► ET AUSSI...

20 g de glucides sont aussi apportés par :

- 4 morceaux de sucre ou 4 bonbons
- 1 croissant ou 1 pain au lait
- 30 g de corn-flakes
- 4 biscuits secs type petit beurre
- 30 g de chocolat ou pâte à tartiner
- 1 c. à s. de confiture ou miel
- 1 crème dessert
- 1 yaourt aromatisé ou aux fruits
- 2 boules de glace ou sorbet

30 g de glucides sont apportés par :

- 1 hamburger
- 1 quiche individuelle
- 1 pain au chocolat
- 1 cône glacé

40 g de glucides sont apportés par :

- 1/2 pizza
- 1 part de tarte aux fruits
- 1 canette de soda (33 cl)



© Christel Teyssie

En prenant l'habitude de lire la composition des aliments sur les emballages vous pourrez facilement compléter cette liste d'équivalences.

1^{re} version, juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM





>>06

L'adulte muco et son alimentation

L'alimentation du sportif

Il n'y a pas une diététique standard mais une diététique adaptée à chaque individu qui pratique tel ou tel sport. Cependant certaines règles de base peuvent être appliquées par tous.

► MANGER POUR NOURRIR SES MUSCLES !

Quand le muscle se met au travail, il consomme de l'énergie. Les deux principaux « carburants » du muscle sont :

- les glucides (= sucres) stockés sous forme de glycogène dans les muscles,
- les lipides (= graisses) stockés dans la masse grasse du corps.

Pour les efforts intenses et brefs (ex : le judo, l'athlétisme, la gymnastique...), les muscles utilisent les sucres.

Pour les efforts de longue durée (ex : l'endurance, le vélo, la randonnée, la natation...), ils utilisent également les graisses.

Le carburant immédiatement disponible est vite épuisé, c'est pourquoi l'alimentation doit être adaptée à l'augmentation des besoins énergétiques.

► L'HYDRATATION

(Cf. fiche Hydratation)

L'hydratation est primordiale avant, pendant et après l'effort. L'exercice physique entraîne une dépense d'énergie répartie en énergie mécanique et en libération de chaleur. Cette production de chaleur augmente la température du corps et déclenche un phénomène régulateur automatique : la transpiration. Une perte en eau (déshydratation), même faible, va avoir des répercussions significatives :

- **Sur le corps** : crampes, tendinites, troubles digestifs...
- **Sur la performance** : il suffit de perdre 2 % de son poids en eau pour réduire la capacité à l'effort de 20 %.

La transpiration s'accompagne d'une perte en sel qui est majorée par la mucoviscidose.



Agathe Masan, Suiffré.



L'entraînement commence à table ! Une alimentation variée, équilibrée et adaptée permet d'éviter les contre-performances physiques, les défaillances ou les accidents musculaires qui peuvent survenir lors de l'effort.





L'alimentation du sportif

>>06

▶ AVANT L'EFFORT

Il faut faire le plein de glycogène ! Le carburant nécessaire pour faire le plein des réserves musculaires est fourni par les repas de la veille. Ils doivent comporter un apport important de glucides simples et complexes riches en fibres.

Exemples selon le repas :

- Café sucré, pain aux céréales avec du beurre et un yaourt à boire
- Carottes râpées, pâtes à la bolognaise, fromage avec du pain aux céréales et salade de fruits frais et de fruits secs
- Salade de lentilles, pilpil aux crevettes, flan vanille et fraises...

Pour éviter les problèmes digestifs, le dernier repas doit être pris 2 à 3 heures avant le début de l'activité et doit être facile à digérer en évitant les aliments trop gras (ex : pâté, saucisson, quiche...) et les aliments trop riches en fibres (fruits, légumes secs, céréales complètes, etc...).

Exemples selon le repas :

- Thé sucré, yaourt, pain grillé confiture et compote de pommes
- Jus de fruit, corn flakes avec du lait
- Pain au lait, yaourt à boire aux fruits et gâteau de semoule
- Jambon blanc, purée de pommes de terre et compote...

Buvez avant l'effort

Quelles boissons ? Eau ou jus de fruit. Il est indispensable d'être bien hydraté avant de commencer toute activité physique. (Cf. fiche *Hydratation*)



▶ PENDANT L'EFFORT

Si l'effort dure plus d'une 1 heure, il est conseillé de manger pendant l'effort. Exemples : pâte de fruit, pain d'épices, barres de céréales, barres chocolatées...

Si l'effort dure plus de 3h, il est recommandé de manger un aliment glucidique et un aliment qui contient des protéines (viande, œuf, poisson, fromage ou laitage). Exemples : sandwich de pain de mie au jambon, fromage et pâte de fruit, berlingot de lait concentré et barre céréales...

Remarque : si les aliments contiennent des graisses, n'oubliez pas de prendre une gélule d'extrait pancréatique. (Cf. fiche *les Extraits Pancréatiques*)

Buvez pendant l'effort régulièrement par petits volumes (100 ml à 150 ml tous les 1/4 d'heure environ).

Astuce : la poche à eau (poche en plastique munie d'un tuyau) permet de boire tout au long de l'effort, choisir une poche qui s'ouvre sur toute la largeur pour faciliter le nettoyage et le rinçage.

Buvez avant d'avoir soif !

La soif apparaît quand la déshydratation est déjà amorcée. Elle est donc un indicateur tardif des besoins en eau de l'organisme.

Quelles boissons ?

- De l'eau nature si les efforts durent moins d'une heure.
- De l'eau sucrée et salée pour les efforts durant plus d'une heure. L'apport de glucides en association du sel améliore l'absorption et augmente les apports énergétiques sous une forme rapidement utilisable.

Recette : Pour 2 litres d'eau, mettre une cuillère à café rase de sel de cuisine et 50 g de sucre (10 morceaux de sucre rectangulaire ou 5 cuillères à soupe de sirop). Les boissons de l'effort du commerce (ex : Isostar®) sont pratiques mais coûteuses. Évitez les jus de fruits et les sodas.

Les boissons très sucrées peuvent accroître la déshydratation en provoquant un transfert d'eau des cellules vers le tube digestif.

1^{ère} version : juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRDM





L'adulte muco et son alimentation

L'alimentation du sportif

► APRES L'EFFORT

Il faut reconstituer ses réserves. Pour faciliter la récupération il faut manger dans les deux heures qui suivent la fin de l'activité. Exemples : sandwich, fruits, crêpes, pizza, salade composée. Reprendre un repas varié équilibré. (Cf. fiche *Comment constituer un menu ?*) et continuez à vous hydrater dans les heures qui suivent pour compenser les pertes.



Quelles boissons ?

- A volonté eau, potage, bouillon, etc... (Cf. fiche *Hydratation*)
- Eaux plates ou gazeuses, riches en bicarbonates : Vichy Saint-Yorre® par exemple.

Les bicarbonates aident à éliminer les déchets et permettent de limiter l'acidose.

Astuce : si vous n'avez pas d'eaux riches en bicarbonates, vous pouvez rajouter à votre eau de source ou à l'eau du robinet 1 cuillère à café de bicarbonate de sodium (= bicarbonate de soude).

Combien boire ?

Il est impossible de recommander une ration hydrique précise. Il faut au minimum compter 0,5 litre par heure.

Cette ration va être augmentée en fonction des pertes ; elle doit tenir compte des facteurs climatiques ambiants, de l'intensité et de la durée de l'exercice physique.

Astuce : Pour savoir si vous avez bu suffisamment, vous pouvez vous peser avant et après l'activité. Vous ne devez pas trouver de différence de poids.

► QUELQUES RAPPELS

Evitez les conditions extrêmes

Mieux vaut éviter la pratique du sport dans des conditions extrêmes, par très grand froid ou forte chaleur. Le bénéfice est moindre avec une prise de risque inutile.

Si vous êtes diabétique

L'exercice physique fait partie intégrante du traitement. Parce qu'il demande de l'énergie fournie essentiellement par le sucre, l'exercice va faire baisser le taux de glucose dans le sang et rendre le diabète plus facile à équilibrer. Le diabétologue et la diététicienne du CRCM vous conseilleront pour adapter le traitement et les conseils diététiques suivant le sport et l'intensité de l'activité.

Sport et Ostéoporose

L'activité physique limite le risque d'ostéoporose.

L'altitude

Plus l'altitude est élevée, plus l'air est sec et plus la déshydratation s'accroît. Par ailleurs la teneur de l'air en oxygène diminue en haute altitude.



Les produits de l'effort

Ils peuvent être une aide mais attention à la publicité mensongère ! Demandez l'avis de votre médecin avant de prendre ces « aliments de l'effort ».

1^{ère} version : juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM

Édité avec le soutien de





>>07

L'adulte muco et son alimentation

La nutrition entérale

C'est une alimentation liquide apportée directement dans l'estomac par l'intermédiaire d'une sonde. Elle est mise en place sur prescription médicale afin d'optimiser les apports pour retrouver un état nutritionnel satisfaisant.

► POURQUOI AVOIR RECOURS A UNE NUTRITION ENTERALE ?

L'insuffisance respiratoire augmente les besoins nutritionnels. La nutrition entérale est un moyen de rééquilibrer la balance entre apports et dépenses.

La nutrition entérale sera utile si :

- * vous n'arrivez pas à consommer assez de calories
- * vous avez perdu l'appétit
- * vous êtes trop fatigué
- * vous n'arrivez pas à reprendre le poids perdu durant un épisode aigu de décompensation respiratoire
- * vous avez besoin de stabiliser votre poids ou de reprendre du poids avant une transplantation pulmonaire.

► EN PRATIQUE :

L'alimentation est dispensée en continu sur plusieurs heures par 2 moyens :

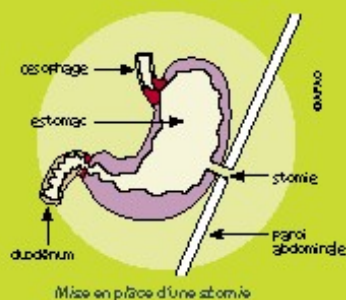
- * Soit par une sonde introduite dans l'estomac par le nez (naso-gastrique)
- * Soit une sonde de gastrostomie

NB : dans tous les cas, ces gestes nécessitent le respect des conditions d'hygiène et de stockage des produits (lavage des mains, surfaces propres, dates limite d'utilisation...).



© Anne-Marie

Bouton de gastrostomie



Mise en place d'une stomie

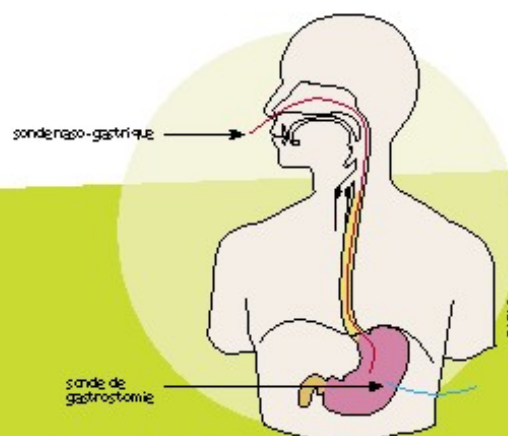
GASTROSTOMIE

Une sonde est introduite directement dans l'estomac, par un petit orifice, traversant la paroi abdominale, sans passer par le nez et la bouche.

Elle se pose au cours d'une endoscopie, sous une courte anesthésie générale (15 à 20 minutes).

Une sonde de 30 à 60 cm reste en place entre un et trois mois (enroulée sous les vêtements) ensuite l'orifice est fermé par un bouton (nouvelle endoscopie pour la pose) très discret.

Elle est mieux adaptée pour une nutrition prolongée (manipulations quotidiennes plus simples que la sonde naso-gastrique)



sonde naso-gastrique

sonde de gastrostomie

Les différentes sondes utilisées pour l'alimentation entérale

SONDE NASO-GASTRIQUE

Une sonde souple et de petit calibre est introduite par le nez dans l'œsophage jusqu'à l'estomac. On la pose le soir et on la retire le matin. Le dispositif est donc invisible la journée.

L'apprentissage se fait dans le CRAM pour poser et enlever la sonde.

Elle est adaptée pour une nutrition de courte durée ou intermittente (5 jours sur 7 par exemple) car à long terme, la pose et le retrait de la sonde peuvent irriter





>>07

La nutrition entérale

► QUELS SONT LES AVANTAGES DE LA NUTRITION ENTERALE ?

- La nutrition entérale permet d'augmenter les calories (protéines, lipides, glucides) sans augmenter le volume des repas.
- Elle freine la perte de poids et permet de prendre du poids plus rapidement.
- Elle se fait en général la nuit pour maintenir le rythme de l'alimentation de la journée.
- La nutrition entérale peut s'adapter à chaque mode de vie (horaires et nombre de jours par semaine) et permet de poursuivre ses activités (sport, baignade, loisirs).
- Elle peut être interrompue quand on le désire (prise de poids, vacances, « pour faire un break »...).

► LES INCONVENIENTS DE LA NUTRITION ENTERALE

- Diarrhées, ballonnements, nausées peuvent être soulagés en diminuant la vitesse d'administration du produit ou en changeant de produit.
- Le reflux gastro-œsophagien peut être soulagé en surélevant légèrement la tête du lit. En cas de signes de reflux, votre médecin peut vous prescrire un médicament adapté.
- Chute accidentelle de la sonde ou du bouton de gastrostomie : l'orifice se rebouche rapidement (quelques heures). Il faut donc toujours avoir une sonde de remplacement et un bouton d'avance (faire appel au prestataire).
- Sonde bouchée : en prévention, rinçage systématique avec une grande seringue d'eau après chaque utilisation.
- Fuites autour de la sonde de gastrostomie : veiller à ce que la collerette qui maintient la sonde sur la peau soit bien appliquée.
- Entretien : effectuez une simple toilette à l'eau tiède et au savon sans pansement autour de la sonde.
- Peu d'appétit au petit déjeuner : il est conseillé d'arrêter la nutrition tôt le matin.
- Pour le matériel : prévoyez une place pour le stockage des poches de nutrition (20°C).

Dans tous les cas d'incident particulier pensez à faire appel à votre prestataire qui saura vous apporter l'aide adaptée.

► SONDE NASO-GASTRIQUE OU GASTROSTOMIE ?

L'équipe médicale et paramédicale vous conseillera la méthode la plus adaptée pour vous. Dans les deux cas, une hospitalisation de quelques jours est nécessaire.

► LES PRODUITS UTILISES ET LE MATERIEL

Ce sont des produits industriels conditionnés en poches, équilibrés en nutriments et vitamines. Il existe différents produits pour répondre aux besoins spécifiques de chacun. Le produit se passe à température ambiante (environ 20°C).

Si vous prenez habituellement des extraits pancréatiques, vous en avez aussi besoin (avant et/ou pendant la nutrition) pour bien digérer les graisses du produit administré.

L'utilisation d'une pompe vous est conseillée afin de recevoir le produit de façon régulière et continue. Il existe différents modèles de pompes, les nouveaux modèles étant silencieux.

► LA PRISE EN CHARGE A DOMICILE

Elle est assurée par un prestataire de service. Un arrêté ministériel du 20/09/00 définit les obligations auxquelles sont liés les prestataires.

Les produits et le matériel sont livrés au domicile et la visite d'un infirmier et/ou d'un diététicien sont organisés pour vous former et vous conseiller.

Avant votre départ de l'hôpital, l'infirmier coordinateur organisera probablement une réunion avec le diététicien et le prestataire afin de répondre à toutes vos questions.

Pour en savoir plus : bulletin trimestriel de Vaincre la Mucoviscidose n°108, page 19 – janvier 2006

1^{re} version : juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRDM





»08

L'adulte muco et son alimentation

Diététique et hygiène de l'alimentation du patient greffé

Une alimentation équilibrée et variée est recommandée, cependant, des précautions particulières sont indispensables en raison du traitement « anti-rejet » qui diminue les défenses immunitaires.

La prévention des risques de contamination par une bactérie, un parasite ou un champignon, nécessite des règles d'hygiène et de conservation par le froid, particulièrement strictes pendant les six premiers mois suivant la greffe.

NB : La plupart des bactéries, parasites ou champignons sont détruits par la cuisson à une température supérieure à 70°.

► EN PRATIQUE

Apprenez à lire les étiquettes, vérifiez la date limite de consommation des produits, ne consommez pas d'aliments périssables. Évitez l'achat de plats cuisinés (chez le traiteur). Terminez vos courses par les aliments qui se gardent au froid, utilisez des sacs isothermes pour les transporter, stockez-les rapidement au congélateur et au réfrigérateur afin de respecter la chaîne du froid. Décongelez toujours les surgelés au réfrigérateur ou au micro ondes.

Conservation au réfrigérateur à moins 4°C

24h maximum	Viande hachée, plats en sauce, bouillons de légumes et viande Poisson frais Pâtisseries Desserts lactés
48h maximum	Conserves entamées
3 jours	Lait et produits pasteurisés Lait UHT entamé
4 jours	Viande cuite Volaille cuite
6 jours	Légumes et fruits frais et lavés

► RECOMMANDATIONS D'HYGIÈNE

Lavez vous les mains au savon avant de manipuler les aliments, avant les repas, et bien sûr après chaque manipulation d'élément souillé (poubelle, produits terreux, emballage).

Lavez soigneusement vos ustensiles de cuisine ainsi que votre plan de travail.

Lavez avec attention les légumes, les crudités et les herbes aromatiques (surtout s'ils sont souillés par de la terre), dans une eau javellisée à raison d'un millilitre d'eau de javel diluée dans un litre d'eau, ou une 1 c. à c. d'eau de javel dans 5 l d'eau. Le lavage sera suivi d'un rinçage à l'eau claire.

Épicez avant la cuisson de sorte que les épices soient cuites.

Nettoyez puis désinfectez à l'eau javellisée (2 gouttes / litre d'eau) votre réfrigérateur une fois par semaine.

Débarrassez les aliments de leurs emballages superflus avant de les ranger. Les aliments crus et cuits doivent être conservés séparément dans votre réfrigérateur.

NB : le pictogramme de votre réfrigérateur indique les zones de températures recommandées pour le stockage (vérifiez la température indiquée par un thermomètre placé dans votre réfrigérateur et congélateur).



Annexe 8 - Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition



>>08

Diététique et hygiène de l'alimentation du patient greffé

► CONSEILS POUR LES ALIMENTS

LE LAIT CRU ET LES FROMAGES

Évitez de consommer du lait cru, les fromages au lait cru et la croûte du fromage afin d'éviter le risque de listériose.

La *Listeria* est une bactérie très résistante qui peut se multiplier à basse température mais elle est sensible à la chaleur, à un PH acide, et à l'eau de javel.

VIANDES - CHARCUTERIES

Évitez le jambon cru, les charcuteries à la coupe (sauf si elles sont consommées chaudes), préférez le jambon préemballé sous vide ou les charcuteries en boîtes de conserve ou en bocaux et la viande bien cuite plutôt que saignante, afin d'éviter le risque de toxoplasmose et de salmonellose.

Le toxoplasme est un parasite que l'on retrouve sous deux formes : oocyste dans les déjections de chat ou kyste dans les viandes. Il est sensible à la chaleur, mais pas à l'eau de javel. La salaison ne tue pas le toxoplasme, la congélation diminue le risque, mais ne le supprime pas.

NB : les personnes qui, pendant l'enfance, ont développé des anticorps contre le toxoplasme n'ont pas de risque de contamination.

POISSONS - CRUSTACÉS

Évitez les produits de la mer consommés crus (coquillages, sushi, poissons fumés, poissons marinés, préparations à base d'œufs de poisson). Évitez les crustacés cuits au rayon frais ou sur l'étal du poissonnier, les acheter crus frais ou surgelés et faites les cuire vous-même, afin d'éviter le risque de listériose.

La salmonelle est une bactérie sensible à l'acidité gastrique, à la chaleur et à l'eau de javel. La contamination des aliments est directement liée à un contact avec les excréments des animaux.

LES ŒUFS

Autorisés sous toutes ses formes cuites (dur, omelette, en gratin).

Évitez les œufs crus et préparations froides à base d'œuf cru (mayonnaise, mousse au chocolat) afin d'éviter le risque de salmonellose.

NB : un œuf ne doit pas être lavé (sa coquille est poreuse) mais peut être nettoyé avec un chiffon propre et sec. La cuisson « à la coque » ne cuit pas le jaune.

LES LÉGUMES - LES FRUITS

Évitez les fruits « touchés » ou trop mûrs, épluchez les fruits et légumes avec un couteau propre. Évitez de consommer des légumes et fruits crus qui ont été souillés par la terre afin d'éviter le risque de toxoplasmose. Dans tous les cas, les fruits et les légumes seront lavés soigneusement dans une eau javellisée.



©Haut Vert

1^{re} version: juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM





>>08/2

L'adulte muco et son alimentation

Diététique et hygiène de l'alimentation du patient greffé

LES CÉRÉALES, LES GRAINES, LES NOIX, LES FRUITS SECS

Évitez les pains farinés, les céréales germées (blé, soja...) au rayon frais ou germination maison, les mélanges de type : « muesli avec fruits secs » et les flocons d'avoine, évitez les fruits secs en vrac, afin d'éviter le risque d'aspergillose.

Si vous achetez votre pain en supermarché, choisissez-le emballé.

NB: le risque de contracter une aspergillose par voie digestive est très faible, par contre attention au risque d'inhalation en manipulant des vieux journaux gravats, et éviter les endroits poussiéreux.

LE PAMPLEMOUSSE ET LE MILLEPERTUIS

Le pamplemousse et le millepertuis (en tisane ou gélules) modifient l'absorption du Tacrolimus (prograf®) et de la ciclosporine (néora®) c'est pourquoi vous devez éviter de les consommer au même moment que ces médicaments.

A distance des prises médicamenteuses, il n'y a pas de contre-indication.

► QUELQUES CONSEILS PRATIQUES

Fractionner l'alimentation en plusieurs petits repas et boire suffisamment entre les repas permet de soulager la sensation d'inconfort provoqué par une gastroparésie (l'estomac met longtemps à se vider) qui peut survenir dans les suites d'intervention chirurgicale.

Une alimentation variée, adaptée à vos besoins et à vos goûts, en respectant un rythme régulier, contribue à limiter les effets secondaires des immunosuppresseurs.

Après la greffe quelques modifications peuvent survenir: prise de poids en lien avec d'anciennes habitudes d'hyperalimentation ou perte de poids en lien avec des troubles anorexiques dus au vécu personnel de la maladie ou au changement de rythme de vie.

L'aspergillus est un champignon qui résiste à la dessiccation, il supporte les milieux secs. Il n'est pas sensible au froid. Il est sensible à une forte chaleur (> 70°), à la pasteurisation et à l'eau de javel.



1^{ère} version: juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM





L'adulte muco et son alimentation

Le diabète dans la mucoviscidose chez l'adulte

Différent du diabète de type 1 (causé par la destruction totale des cellules endocrines produisant l'insuline), le diabète dans la mucoviscidose apparaît progressivement avec la fibrose du pancréas.

La phase d'intolérance au glucose qui le précède est « silencieuse » (il n'y a de signe particulier). L'intolérance au glucose peut évoluer vers un diabète quand le pancréas devient incapable de sécréter l'insuline nécessaire au maintien d'une glycémie (taux de sucre dans le sang) normale. Veiller à l'équilibre des apports alimentaires devient alors d'autant plus nécessaire.

Le diabète de la mucoviscidose a ses propres caractéristiques : souvent asymptomatique, il peut se révéler devant une perte de poids alors que l'appétit est conservé et ou devant un syndrome polyuro-polydipsique (le patient urine souvent et boit beaucoup) ou à l'occasion d'exacerbations pulmonaires répétées.

Chez tous les patients atteints de mucoviscidose le dépistage du diabète est systématique (tous les 2 ans à partir de l'âge de 10 ans, puis tous les ans à partir de l'âge de 15 ans, selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé). Le test de dépistage de référence est l'hyperglycémie orale provoquée (HGPO) : mesure de la glycémie avant la prise orale d'une solution de glucose et 2 heures après.

	Glycémie H 0h	Glycémie H 2h
Intolérance au glucose	≥ 6 mmol/litre < 7,2 mmol/litre	≥ 7,8 mmol/l < 11,1 mmol/l
Diabète	≥ 7,2 mmol/litre	> 11,1 mmol/l

La prise en charge précoce améliore la fonction respiratoire et l'état nutritionnel. Un bon équilibre du diabète réduit le risque d'infection pulmonaire et les complications propres au diabète (altération des petits vaisseaux sanguins, des yeux et des reins).

En cas d'intolérance au glucose ou de diabète, la prise en charge est réalisée conjointement par un diabétologue et une diététicienne.

► TRAITEMENT ET SUIVI

Des mesures diététiques adaptées sont conseillées dès la phase d'intolérance au glucose pour limiter les hyperglycémies post prandiales (> 14 g/l, 2 heures après le début du repas) en diminuant le pouvoir sucrant du repas ou des collations.

Ces conseils seront adaptés à vos besoins, personnalisés en fonction de vos habitudes alimentaires, de votre vie sociale, de votre activité physique afin de maintenir un bon équilibre glycémique et un bon état nutritionnel. L'activité physique fait partie du traitement car elle favorise la diminution du taux de sucre dans le sang. Une surveillance glycémique post prandiale (après un repas) peut s'avérer utile pour s'assurer que les conseils hygiéno-diététiques suffisent à un bon équilibre glycémique ou pour proposer ou adapter un traitement.



Annexe 8 - Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition



Le diabète dans la mucoviscidose chez l'adulte

Une hypoglycémie peut survenir lorsque les apports en sucres sont insuffisants. Les signes d'appel sont une sensation de fatigue intense, de vertige, des sueurs. L'hypoglycémie est rapidement corrigée par l'ingestion de 15 g de saccharose (3 cuillères à café de sucre dilué dans un verre d'eau, ou un verre de jus de fruit sucré ou 3 morceaux de sucre).

NB : L'hypoglycémie se définit par une glycémie inférieure à 4 mmol/l, mais chez des patients très maigres un taux légèrement inférieur peut être considéré comme physiologique.

Si votre glycémie post prandiale est supérieure à 7,8 mmol/l, il est intéressant de noter ce que vous avez mangé au repas : soit la cause de l'hyperglycémie est évidente, soit vous ne l'expliquez pas. N'hésitez pas alors à en parler au diabétologue ou à la diététicienne de votre CRCM.

Lorsque les mesures diététiques ne suffisent plus, un traitement médicamenteux est alors mis en place par votre médecin spécialisé.

Lorsque le pancréas ne sécrète plus d'insuline et que les antidiabétiques oraux ne suffisent pas, des injections d'insuline deviennent nécessaires, soit de façon permanente, soit transitoirement, si le déséquilibre glycémique est lié à une corticothérapie.

Un carnet vous sera remis afin de noter chaque jour les glycémies capillaires (mesurées au niveau des très petits vaisseaux au bout de doigt) et les unités d'insuline injectées.

Vous consulterez régulièrement la (le) diététicien(ne) et le diabétologue afin d'adapter les quantités et la répartition des aliments qui apportent des sucres en cohérence avec les doses d'insuline injectées.

Au cours du suivi, tous les trois mois, un dosage sanguin de l'hémoglobine glyquée (HbA1c) est réalisé. Elle reflète l'équilibre du diabète sur les trois mois précédents.

Les autres examens préconisés sont la microalbuminurie (analyse d'urine) et le fond d'œil, 1 fois par an après plusieurs années d'évolution du diabète.

► MESURES DIETETIQUES

La découverte d'intolérance au glucose ou de diabète n'entraîne pas systématiquement de restriction calorique, ni d'interdits alimentaires dans le cadre de la mucoviscidose (qui par nature augmente les besoins nutritionnels), par contre, tout en respectant les recommandations médicales, des conseils diététiques simples et faciles à réaliser vous permettront de maintenir un équilibre glycémique.

On trouve des sucres dans les desserts sucrés, les fruits sous toutes leurs formes, les céréales sucrées, les viennoiseries, mais aussi dans les aliments sans goût sucré : pains, biscottes, féculents, tout ce qui est fait avec des céréales et de la farine (pâte à quiche ; pizza ; crêpes...).
(Cf. fiche *Equivalence Glucides*)

Peu hyperglycémiant	Moyennement hyperglycémiant	Très hyperglycémiant
Céréales au son, Muesli sans sucre, flocons d'avoine	Pain aux céréales, pain complet (Farine T150), pain au lait, céréales spécial K [®]	Pain blanc, pain de mie, biscottes, céréales sucrées ou au chocolat, corn flakes [®]
Grains de blé dur entier, lentilles, pois chiches, maïs, petit pois	Céréales complètes, riz, pâtes, pommes de terre vapeur ou à l'eau	Riz blanc précuit, pommes de terre en purée, en frites ou au four
La plupart des fruits et des légumes	Banane, raisin sec, melon, ananas, betterave, citrouille, navet, carottes cuites	Barres chocolatées, viennoiseries, gaufrettes, biscuits à la cuiller sucrés cuites
Biscuit type « Petit déjeuner de Lu [®] », Chocolat noir	Fruits au sirop, glaces, desserts lactés (flan, yaourts aux fruits) Biscuit sec type « petit beurre »	Sucre, tous les sodas sucrés, miel, confiture



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM



Annexe 8 - Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition



L'alimentation dans la mucoviscidose

Lors de la phase d'intolérance aux glucides, une autre approche diététique peut être proposée. En effet, les différents sucres, simples comme complexes, n'ont pas tous le même effet sur la glycémie. C'est pourquoi on ne considère plus uniquement la quantité de glucides d'un aliment, mais aussi sa qualité. A quantité égale, certains sucres élèvent plus la glycémie que d'autres.

L'augmentation de la glycémie après un repas dépend aussi des conditions dans lesquelles l'aliment glucidique est pris : un repas ou une collation sont d'autant moins hyperglycémiant qu'ils sont variés et équilibrés (contiennent des fibres et des protéines, et des graisses en quantité raisonnable).

NB : Un excès de graisse favorise une augmentation de la glycémie 3 à 4 h après le repas.

Quelques exemples de collations :

Un yaourt aux fruits
avec une pomme et
trois biscuits
« P'tit déjeuner de lu® »

Un bol de lait entier
avec des céréales « spécial K® »
et des fruits au sirop

Un complément nutritionnel
hyper protéidique et/ou
riche en fibres

Un sandwich au fromage
avec du pain de mie aux céréales
et un pur jus de fruit

Le diabète dans la mucoviscidose chez l'adulte

► EN PRATIQUE

Évitez de consommer plusieurs aliments très hyperglycémiant dans un même repas ou de façon isolée en dehors des repas.

Si vous mangez des frites, choisissez de l'eau ou un soda light à la place du coca. Si vous choisissez de prendre de la confiture au petit déjeuner, préférez le pain aux céréales à la baguette.

Envie d'une gaufre vers 11 h, croquez un fruit et prenez votre gaufre au dessert du repas suivant.

Optez pour des repas équilibrés (Cf. fiche *Comment réaliser un menu*) composés d'aliments des différents groupes.

Pensez à enrichir vos repas en fibres, le simple fait d'ajouter une salade verte avec votre purée de pomme de terre diminue le pouvoir sucrant de la purée.

Mangez normalement gras, pas d'excès, les matières grasses en excès prolongent les hyperglycémies post prandiales. Privilégiez les apports d'acides gras essentiels. (Cf. fiche *Les Oméga 3*)

Si vous avez mangé une raclette à midi, sautez la collation de 16 h ou choisissez une collation avec des sucres peu hyperglycémiant et si à 18 h votre glycémie est haute, évitez les aliments très hyperglycémiant au dîner.

Attention l'alcool peut provoquer, à distance des repas, des hypoglycémies selon les traitements suivis.

Pour en savoir plus :
www.crcm-cochin.org/nutrition/diabete
Bulletin trimestriel de « Vaincre la Mucoviscidose » n°108 de janvier 2006

1^{re} version : Juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM

Edité avec
l'association de





>>10

L'alimentation dans la mucoviscidose

Le reflux gastro-œsophagien (RGO)

Le reflux gastro œsophagien (RGO) correspond à des remontées du contenu acide de l'estomac vers l'œsophage. Il est favorisé par les quintes de toux et certaines manœuvres de drainage bronchique. Le RGO est très fréquent chez l'adulte atteint de mucoviscidose.

► LES SIGNES EVOCATEURS

Le pyrosis :

sensation de brûlure partant du creux de l'estomac et remontant vers la bouche, surtout en position couchée (l'estomac étant ainsi au même niveau que l'œsophage) ou penchée en avant.

Les régurgitations acides :

témoins de remontées du contenu gastrique.

Le RGO peut parfois exister sans que l'on ressente de symptôme particulier. L'évaluation de l'acidité existant dans l'œsophage, par la pHmétrie œsophagienne sur 24 h confirme le diagnostic.

Cet examen est souvent réalisé avant de démarrer une nutrition entérale à débit constant (NEDC) ou dans le cadre d'une transplantation. Il peut être réalisé à domicile, à l'aide d'une sonde naso-œsophagienne (qui passe par le nez pour descendre jusque dans l'œsophage) fine et souple, en place pendant 18 à 24 h, reliée à un boîtier qui enregistre la fréquence et la durée des reflux acides.

► PRISE EN CHARGE

C'est la combinaison d'un médicament anti-acide (qui diminue l'acidité du RGO mais ne corrige pas l'anomalie anatomique) et des mesures hygiéno-diététiques. Un traitement correctif chirurgical peut s'avérer nécessaire en cas de RGO massif non amélioré par le traitement médical.

► CONSEILS PRATIQUES DE LA VIE COURANTE

- Surélevez la tête du lit (en plaçant des cales sous les pieds du lit de 10 à 15 cm) afin de corriger la position couchée « à plat » qui augmente le risque de reflux.
- Évitez de vous coucher immédiatement après un repas quand l'estomac est plein.
- Pratiquez si possible les drainages bronchiques avant les repas (quand l'estomac est vide).
- Évitez après un repas la position penchée en avant et préférez la position accroupie (pour prendre un objet, lacer ses chaussures...).
- Évitez toute augmentation de pression sur l'abdomen (qui va « appuyer » sur l'estomac et augmente le risque de reflux) : vêtements trop serrés à la taille, ceintures, efforts abdominaux, port de charges trop lourdes, constipation.
- Limitez les aliments et boissons qui augmentent le volume de l'estomac et ralentissent sa vidange tels les boissons gazeuses, le thé, le café, l'alcool, le chocolat, les épices, les agrumes.
- Limitez les repas trop gras et copieux et si besoin fractionnez les repas en plusieurs petites quantités.
- Essayez aussi souvent que possible de manger dans le calme et en mâchant bien les aliments.

1^{re} version : Juin 2007



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRCM

Edité avec le soutien de





»11

L'alimentation dans la mucoviscidose

Le syndrome d'obstruction intestinale distale (SOID)

C'est une sub-occlusion (l'occlusion n'est pas complète). Elle survient quand l'excès de mucus mêlé aux matières fécales favorise l'obstruction de l'intestin grêle au niveau de sa jonction avec le colon. Elle provoque douleurs et inconfort. Le transit intestinal est plus ou moins conservé, suivant l'importance de l'occlusion, mais peut aller jusqu'au syndrome d'occlusion intestinale distale.

► LES SIGNES QUI PEUVENT VOUS ALERTER

- ballonnement, ventre gonflé
- douleurs abdominales répétées à type de crampes, prédominant souvent à droite
- arrêt du transit, perte d'appétit
- vomissements quand l'obstruction est totale.

► CE QUI FAVORISE LE SOID

- l'insuffisance pancréatique mal équilibrée (les graisses non digérées ralentissent le transit)
- la déshydratation du contenu intestinal (par manque d'apports en eau dans l'alimentation)
- une alimentation pauvre en fibres
- une diminution de la motricité intestinale propre à la mucoviscidose

► REMARQUES

Un tableau de sub-occlusion peut évoquer de nombreuses causes médicales ou chirurgicales. Le diagnostic est posé par le médecin, après

examen clinique et radiologie de l'abdomen. (ASP = abdomen sans préparation). Il est parfois nécessaire de procéder à un lavement à la gastrografine® diluée, ce qui permet de visualiser l'obstruction et d'en assurer le traitement le plus souvent.

► PREVENTION

Elle fait appel à :

- des règles hygiéno-diététiques (alimentation variée, hydratation, exercice physique)
- la prise régulière de laxatifs oraux, sur prescription médicale, lorsque le transit se ralentit
- la prise de N'acétyl cystéine (sur prescription médicale)

► TRAITEMENT :

Après avis médical, l'utilisation de laxatifs oraux à fortes doses (polyéthylène glycol = PEG) permet de vidanger l'intestin grêle en quelques heures, ils sont utilisés après avoir éliminé le diagnostic d'occlusion.



Annexe 8 - Fiches Vaincre La Mucoviscidose sur la nutrition



Le syndrome d'obstruction intestinale distale (SOID)

► CONSEILS PRATIQUES HYGIENO-DIETETIQUES

- Adaptez les doses d'extraits pancréatiques aux quantités de graisses ingérées.
Pensez à les prendre en début de repas.
(cf. fiche sur les extraits pancréatiques)
- Pensez à vous hydrater tout au long de la journée en buvant au minimum 2 ou 3 litres d'eau (4 à 6 litres en cas de forte chaleur). Vous pouvez aussi couvrir vos besoins hydriques sous forme de thé léger, tisane, jus de fruits (sans sucre ajouté) ou de légumes, potage, gaspacho, lait, soda. *(cf. fiches : Hydratation)*
- Consommez régulièrement des aliments riches en fibres :
 - Légumes crus, cuits, en potage ou en jus, fruits cuits, crus, en jus ou en compote...
 - Fruits secs : pruneaux, abricots secs...
 - Légumes secs : lentilles, pois cassés, haricots secs...
 - Céréales (riz, avoine, orge, blé) pain complet et pâtes complètes.
- Prenez l'habitude d'exercer une activité physique régulière (comme la marche à pied) qui favorise la motricité intestinale.



N'hésitez pas à demander des conseils à la diététicienne de votre CRDM



Registre français de la mucoviscidose

Données spécifiques au

Centre 187 – Grenoble Adultes

Année 2007

Ce rapport a été établi à partir des questionnaires 2007 que vous nous avez envoyés. La qualité de ses résultats dépend donc de celle de vos questionnaires ainsi que de leur exhaustivité.

Dans ce rapport, les données de votre centre concernent tous les malades que vous avez vus en 2007, y compris ceux qui entrent dans la catégorie des comptes multiples. Au niveau national, ces malades sont affectés au centre les ayant vus le plus grand nombre de fois. Les données nationales correspondent donc aux suivis conservés selon ce critère.

Dans le cadre du programme d'amélioration de la qualité des soins prévu par Vaincre la Mucoviscidose et les Centres de Référence, vous pourrez dorénavant trouver, en plus des indicateurs habituels, les histogrammes des indices de corpulence et des VEMS médians à différents âges par centre. Ce programme a notamment pour objectif d'identifier les meilleures pratiques, de proposer des outils pour améliorer la qualité des soins et d'intégrer les patients et familles aux objectifs d'amélioration.

A côté des recommandations de bonnes pratiques nationales et internationales, le Registre pourra fournir des indicateurs pour mesurer les objectifs à atteindre.

Contacts

Lydie LEMONNIER, Vaincre la Mucoviscidose
Gil BELLIS, INED

✉ Pour tout commentaire, merci de les envoyer à registre@vaincrelamuco.org

Annexe 9 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

1. Caractéristiques démographiques

Tableau 1. Caractéristiques démographiques

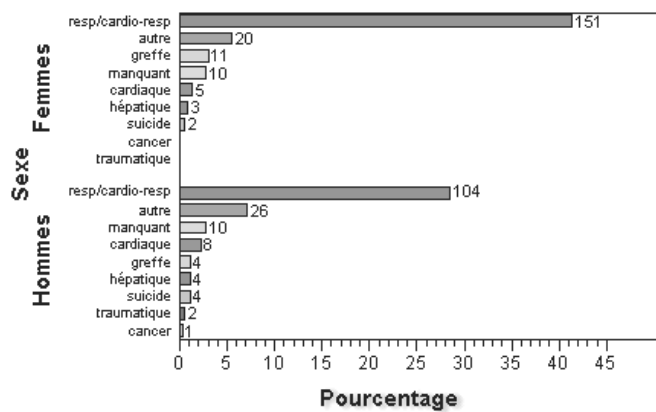
	Centre		France	
	N	%	N	%
Malades vus dans l'année	91	100.0 %	5140	100.0 %
Femmes	41	45.1 %	2454	47.7 %
Hommes	50	54.9 %	2686	52.3 %
Adultes (18 ans et plus)	91	100.0 %	2205	42.9 %
Enfants (moins de 18 ans)	.	.	2935	57.1 %
Nouveaux diagnostics				
non	90	98.9 %	4936	96.0 %
oui	1	1.1 %	204	4.0 %

Tableau 2. Nombre de décès déclarés en 2007

	Centre	France
Nb de décès en 2007 (incluant 8 patients non vus dans l'année)	2	52

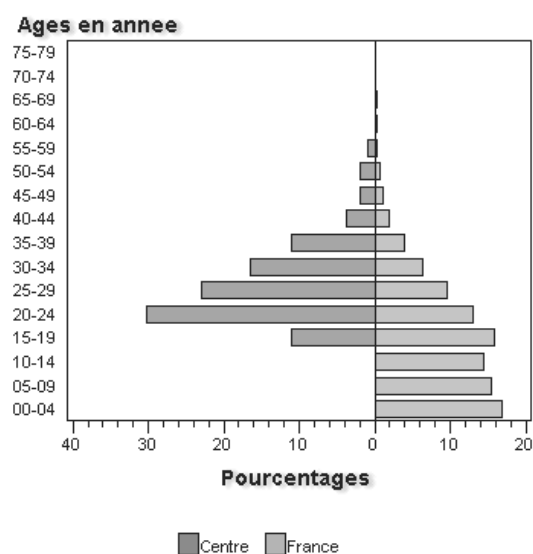
Figure 1. Répartition par sexe des causes de décès recensés de 2002 à 2007 en France (N=365)

En abscisse: pourcentages, dans le graphique: effectifs



Annexe 9 - Traitement de la mucoviscidose selon le Protocole National de Diagnostic et Soins

⊕ Figure 2. Répartition des patients par âge - Centre /France



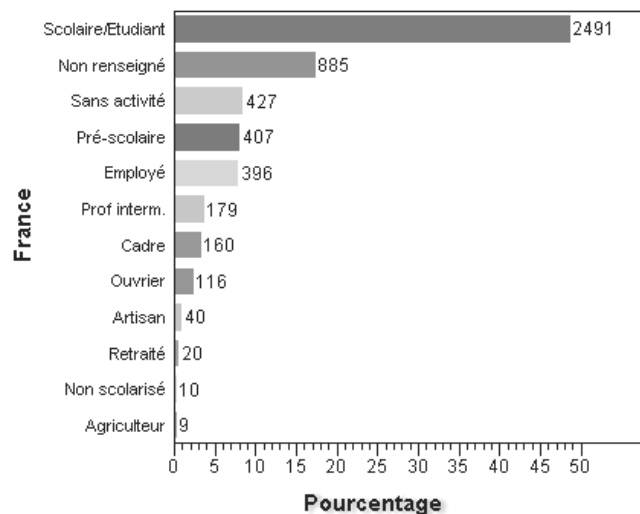
⊞ Tableau 3. Âge des malades et âge au diagnostic

	Centre				France			
	Moyenne	Médiane	Min	Max	Moyenne	Médiane	Min	Max
Age des malades (en années)	28.0	26.0	18	56	16.8	15.0	0	77
Age au diagnostic (en mois)	59.7	7.0	0	523	36.0	2.0	0	888

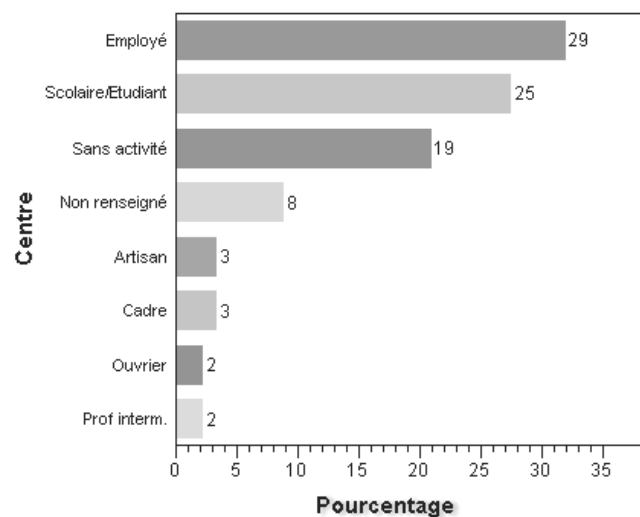
Pour les calculs effectués sur les âges, les diagnostics portés au stade anténatal ont été considérés comme diagnostics réalisés à la naissance.

10. Données sociales

⊕ Figure 22. Situation scolaire et professionnelle - Données nationales
 En abscisse: pourcentages, dans le graphique: effectifs



⊕ Figure 23. Situation scolaire et professionnelle - Données de votre Centre
 En abscisse: pourcentages, dans le graphique: effectifs



CRCM de Grenoble
2010

Faire connaître l'existence de difficultés en lien avec l'alimentation grâce au personnage mosaïque

Public ciblé : adultes atteints de mucoviscidose

Pré-requis : compétences diététiques acquises en pédiatrie

Condition de l'éducation : séance individuelle

Nombre d'éducateurs : 1 (ou 2)

Durée prévue de la séance : 30-45 minutes

Matériel à prévoir : personnage mosaïque (=PM)
+ images de photo-expression
+ fiches VLM sur la nutrition
+ fiche d'évaluation de l'outil

RECOMMANDATIONS PÉDAGOGIQUES

- ▶ Avant de commencer :
 - accueillir le patient et se présenter
 - informer du déroulement et de la durée de la séance
 - partir systématiquement des connaissances du patient
- ▶ A la fin de la séance :
 - demander au patient de résumer le contenu de la séance et de dire ce qu'il va faire chez lui
 - l'encourager à raconter à son entourage ce qu'il a fait

DUREE	ACTIVITE SOIGNANT	ACTIVITE PATIENT	TECHNIQUE D'APPRENTISSAGE	EVALUATION
5 min	<p>1. Explication du déroulement de la séance avec un nouvel outil, le PM :</p> <p><i>«Vous avez devant vous des cartes qui vont vous permettre de créer un personnage fictif, atteint de mucoviscidose. Il va vivre des situations en lien avec l'alimentation. »</i></p>	<p>1. Création du PM avec le soignant.</p> <p>Détermination de toutes ses caractéristiques à l'aide des fiches imagées:</p> <p>-<u>la tête</u> = homme/femme le patient choisit le sexe du PM puis son prénom X et son âge,</p> <p>-<u>la poitrine</u> = ses atteintes digestives et pathologies liées à la mucoviscidose, en lien avec la nutrition,</p>	<p>1. Raisonnement à voix haute.</p>	<p>1. Création d'un PM cohérent.</p>

Annexe 10 - Le conducteur

		<p>-l'<u>abdomen</u> = sa vie sociale (célibataire, marié, famille) -les <u>jambes</u> = sa profession (commercial, enseignant, agriculteur...) -les <u>pieds</u> = ses loisirs (jardinage, lecture...)</p> <p>Assembler les images pour créer le PM.</p>		
15-25 min	<p>2. Amorce une discussion :</p> <p>2a. « Citez moi une situation où X pourrait être en difficultés par rapport à l'alimentation? »</p> <p>2b. « Face à cette situation problématique, comment X peut-il réagir? »</p> <p>3. (si 2. ne fonctionne pas)</p> <p>3a. Propose une situation en fonction des caractéristiques de X.</p> <p>3b. Dispose les images de photo-expression sur la table. « Vous pouvez choisir une image pour changer X de situation ».</p> <p>Ajoute une (ou plusieurs) image(s) si le patient ne le fait pas.</p>	<p>2a. Propose une situation.</p> <p>2b. Élabore un scénario.</p> <p>3a. Résout la situation problématique proposée.</p> <p>3b. Ajoute une (ou plusieurs) image(s) de photo-expression pour faire évoluer la situation.</p>	<p>2a, 2b. Mobilisation des connaissances et résolution de problème.</p> <p>3a,3b. Mobilisation des connaissances et résolution de problème.</p>	<p>2a, 2b. Capacité du patient à projeter le PM dans une situation, en faisant appel à son propre vécu si nécessaire.</p> <p>3a,3b. Nombre d'images ajoutées par le patient supérieur à celui du soignant.</p>
5-10 min	<p>4. Synthèse et reformulation de la séance avec le patient. Donne (si besoin) la fiche VLM correspondant au thème que le patient ne maîtrise pas bien.</p>	<p>4. Dit ce qu'il a retenu de la séance.</p> <p>Évalue l'outil en répondant à la fiche d'évaluation.</p>		<p>4. Évaluation de l'outil à l'aide de la fiche d'évaluation.</p>

FICHE D'EVALUATION

Date de l'entretien :

Patient :

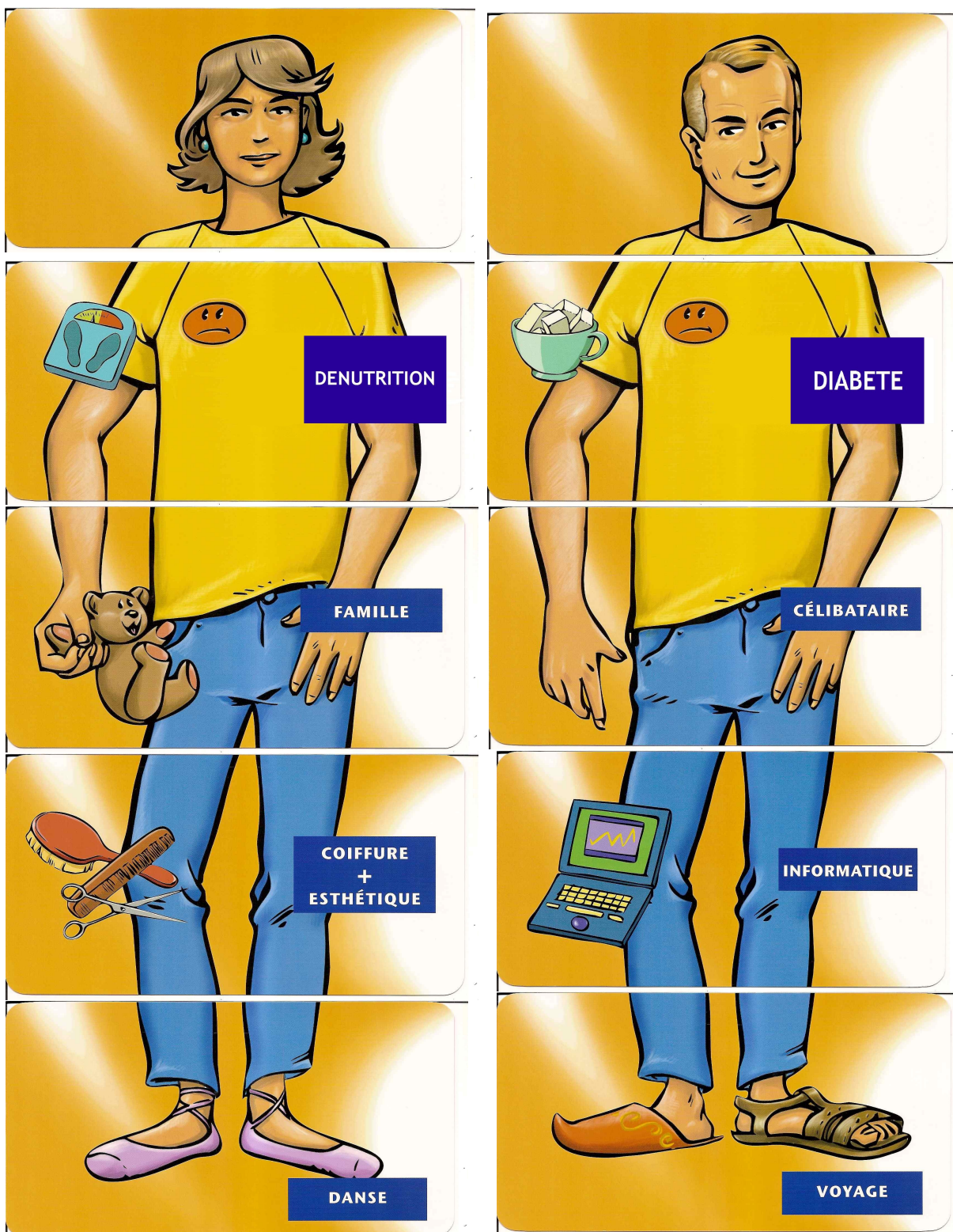
Entretien patient :

- 1- La présentation est-elle attrayante? Oui Non
- 2- Que pensez-vous des illustrations (est-ce adapté à l'adulte)? Bien A améliorer
- 3- Est-ce que certains mots employés sont difficiles à comprendre? Oui Non
- 4- L'outil vous a-t-il permis de parler de nouveaux sujets (encore non abordés à l'hôpital)?
 Oui Non
- 5- Est-ce que cette séance vous a plu? Oui Non
- 6- Seriez d'accord pour vous en resservir une prochaine fois? Oui Non
- 7- Si vous changiez quelque chose, ce serait quoi?

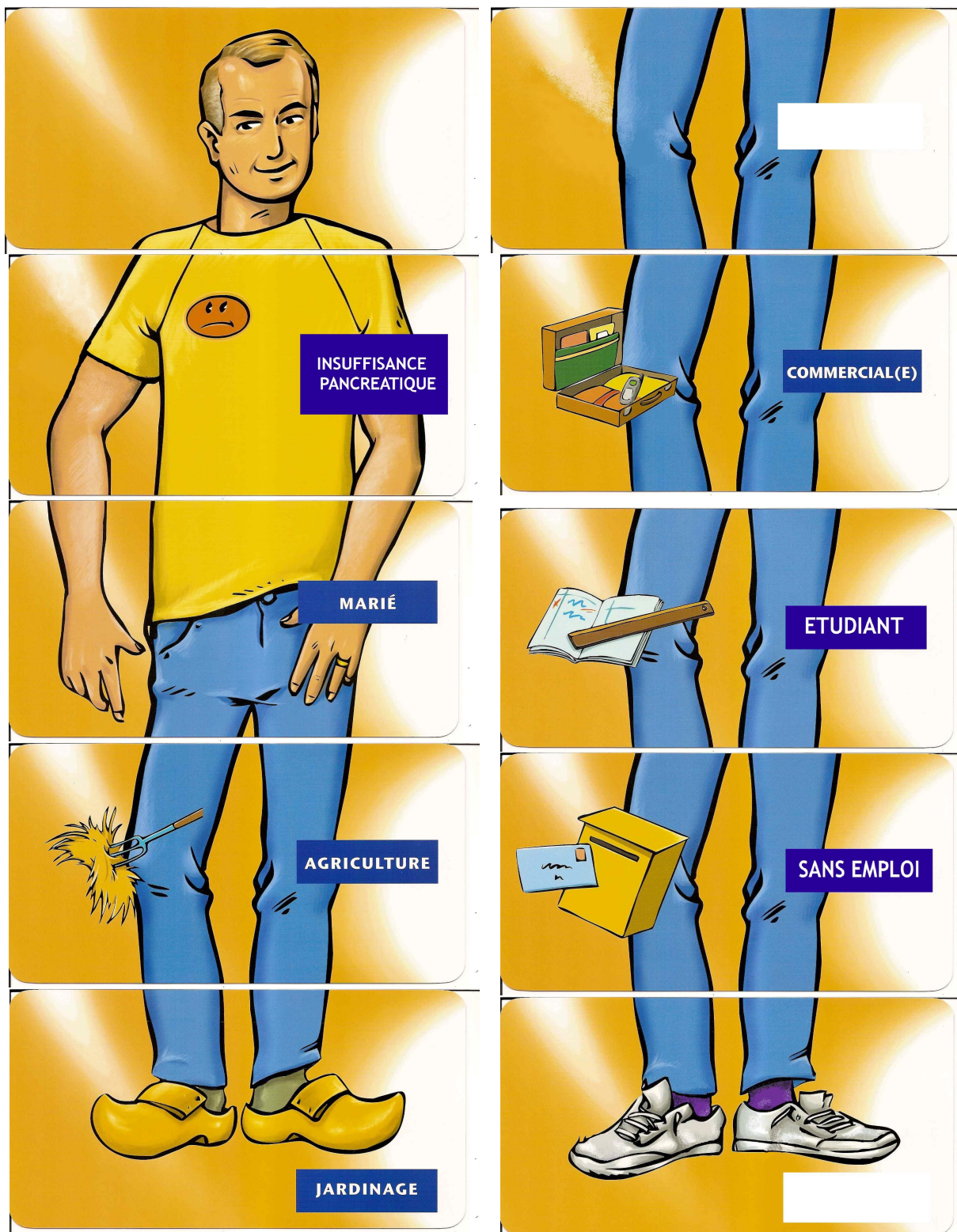
Entretien diététicienne :

- 8- Est ce que le patient parle plus facilement? Oui Non
plus longtemps? Oui Non
- 9- Est ce qu'il manipule le support? Oui Non
- 10- Est ce que le patient pose des questions? Oui Non
- 11- A t-il abordé de nouveaux sujets/ précédents rendez-vous diététique? Oui Non

Annexe 12 - Le personnage mosaïque



Annexe 12 - Le personnage mosaïque



Annexe 12 - Le personnage mosaïque

 <p>JOGGING</p>	 <p>LECTURE - INTERNET</p>
 <p>PEINTURE - MUSIQUE</p>	18 ans
21 ans	27 ans
35 ans	43 ans
54 ans	62 ans

**DOULEURS
ABDOMINALES**

**INSUFFISANCE
PANCREATIQUE**

DENUTRITION

DIABETE

**REFLUX GASTRO-
OESOPHAGIEN**

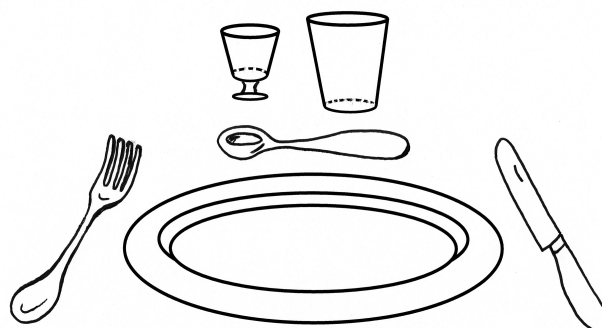
**SYNDROME D'OCCLUSION
INTESTINALE DISTALE**

DIARRHEE

CONSTIPATION

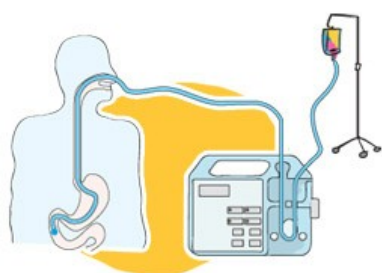
SURPOIDS

BALLONEMENTS

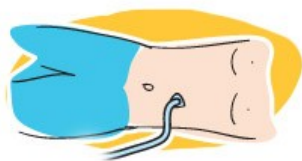


Les compléments
nutritionnels oraux

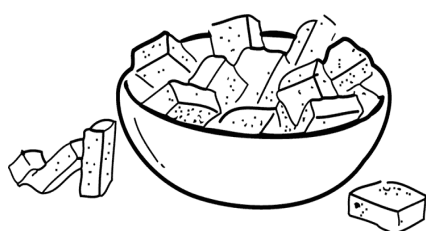
Annexe 12 - Le personnage mosaïque



sonde
naso gastrique

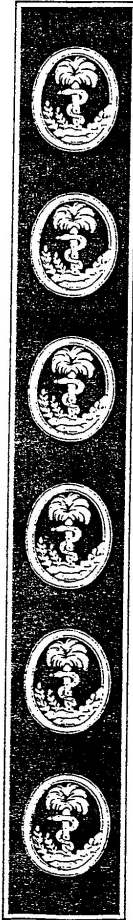


gastrostomie





Serment des Apothécaires



Je jure, en présence des maîtres de la faculté, des conseillers de l'ordre des pharmaciens et de mes condisciples :

D'honorer ceux qui m'ont instruit dans les préceptes de mon art et de leur témoigner ma reconnaissance en restant fidèle à leur enseignement.

D'exercer, dans l'intérêt de la santé publique, ma profession avec conscience et de respecter non seulement la législation en vigueur, mais aussi les règles de l'honneur, de la probité et du désintéressement.

De ne jamais oublier ma responsabilité et mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine ; en aucun cas je ne consentirai à utiliser mes connaissances et mon état pour corrompre les mœurs et favoriser des actes criminels.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobres et méprisé de mes confrères si j'y manque.

SCHIEHLE Céline

Education thérapeutique ciblée sur l'état nutritionnel des patients atteints de mucoviscidose : mise en place d'une séquence éducative avec un nouvel outil pédagogique au CRCM de Grenoble.

RESUME

La mucoviscidose reste sans traitement curatif à ce jour. L'insuffisance respiratoire est principalement responsable du décès des patients, mais l'atteinte pulmonaire et le pronostic vital sont étroitement liés à l'état nutritionnel. Dans la mucoviscidose, les manifestations digestives concernent essentiellement l'insuffisance pancréatique exocrine, les troubles du métabolisme glucidique et les troubles digestifs tels que le syndrome d'occlusion intestinale distale. La prise en charge de la maladie est réalisée dans les CRCM (Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose) avec une équipe multidisciplinaire qui pratique l'éducation thérapeutique du patient. Les entretiens avec une diététicienne sont indispensables pour prévenir une dénutrition et éduquer le patient sur l'importance de l'alimentation dans son quotidien. Afin d'aider le soignant dans cette démarche, nous avons mis au point un outil pédagogique qui sert à évaluer les connaissances du patient lors du diagnostic éducatif. Un personnage fictif va être mis dans des situations problématiques en lien avec l'alimentation que le patient devra résoudre. Cette technique permet au patient d'être acteur de sa santé, elle a pour objectif de stimuler son intérêt pour la diététique dans la mucoviscidose.

MOTS CLES :

mucoviscidose – éducation thérapeutique – nutrition – outil pédagogique – diagnostic éducatif

COMPOSITION DU JURY

Mme ROUSSEL Anne-Marie, Professeur

Mme ROBEIN-DOBREMEZ Marie-José, Docteur en Pharmacie

Mme LLERENA Catherine, Docteur en Médecine

Mme BAUDRANT Magalie, Docteur en Pharmacie

Mme NEVEU Carole, Diététicienne

DATE DE SOUTENANCE : Lundi 13 Décembre 2010

ADRESSE DE L'AUTEUR : 36 rue des Nalettes, 38180 SEYSSINS