

# Travailler avec...

Une mucoviscidose



n° ISSN : 2-9518962-2-0 - Vincent Burille

equal



Fonds  
pour l'insertion  
professionnelle  
des personnes  
handicapées  
Agefiph

**Cinergie**

50, rue du Théâtre - 75015 Paris  
Téléphone : 01 56 77 20 09 - Fax : 01 45 77 34 10



### LES DOSSIERS MEDICAUX :

"TRAVAILLER AVEC..." ont été réalisés collectivement par plusieurs groupes de travail, réunis dans le cadre de l'association CINERGIE et coordonnés par les Docteurs Annie BOSREDON-CAUSSIN et Belaïd AÏT-ALI.

Notre démarche a pour objectif d'AGIR CONTRE L'EXCLUSION DU MONDE DU TRAVAIL DES PERSONNES EN SITUATION DE DEFICIT PHYSIQUE, PSYCHIQUE OU SENSORIEL.

Nos documents-guides, destinés aux professionnels exerçant dans le champ médico-social, complètent les fiches techniques réunies dans le classeur "Inapte au poste... Que faire ?" qui précisent les aides et mesures contribuant au maintien dans l'emploi des personnes en difficultés de santé, ou facilitant l'insertion professionnelle des travailleurs handicapés.

Le contenu de ces dossiers thématiques est le reflet de la pratique et de l'expérience de médecins du travail de terrain, soutenus par les compétences d'experts dans les différents domaines exposés.

LES ELEMENTS PROPOSES AU LECTEUR ONT POUR OBJECTIF DE LUI DONNER DES REPERES ET UNE AIDE A LA RESOLUTION DES SITUATIONS COMPLEXES.

ELLES ONT UNE VALEUR PUREMENT INDICATIVE, ET SONT A ADAPTER A CHAQUE SITUATION PARTICULIERE, ASSOCIANT ETROITEMENT LA PERSONNE CONCERNEE ET L'EQUIPE MEDICO-SOCIALE.

Les utilisateurs sont invités à participer à la mise à jour de ces dossiers, et à leur valorisation en les enrichissant de leur expérience personnelle.

Pour toute information complémentaire ou pour participer à nos travaux, écrire ou téléphoner à Cinergie.

Association CINERGIE  
50 rue du Théâtre  
75015 PARIS

Tél : 01.56.77.20.09.  
Fax : 01.45.77.34.10.

# Travailler avec...

## Une mucoviscidose

La mucoviscidose est une maladie génétique chronique évolutive grave, de transmission autosomique récessive que l'on ne sait toujours pas guérir aujourd'hui. Elle concerne environ 6000 personnes en France dont plus d'1/3 d'adultes. Leur espérance de vie à la naissance est d'environ 42 ans grâce à des soins permanents au dépistage néonatal et au diagnostic précoce. Présente dès la naissance avec apparition de signes cliniques plus ou moins tardive, la maladie se caractérise par l'alternance de périodes de relative bonne santé et d'aggravation liée notamment à des infections pulmonaires.

Chaque personne atteinte est un cas particulier : le rythme et l'intensité de la progression de la maladie sont extrêmement variables d'un individu à l'autre et, pour une même personne, d'une période à une autre.

### ► 1/ le problème de santé

#### ● 1. Génétique :

- En 1989, le gène CFTR impliqué dans la mucoviscidose a été isolé : situé sur le chromosome 7, il code pour une protéine intervenant dans le transfert membranaire des ions chlorés.
- Depuis 2002, le dépistage néonatal est systématique en France ; il se fait par le dosage d'une enzyme pancréatique et la biologie moléculaire, confirmé par un test de la sueur.

#### ● 2. Physiopathologie

- L'anomalie de cette protéine entraîne un défaut de perméabilité des cellules épithéliales sécrétoires.
- Ces anomalies dans les échanges ioniques amènent l'augmentation de la viscosité du mucus sécrété au niveau des bronches et de tous les canaux excréteurs (hépatiques, pancréatiques, ou vésicules séminales déférents).

#### ● 3. Epidémiologie

- On estime à plus de 6000 patients en France, la maladie prédomine dans l'Ouest de la France (1/30 adultes est porteur du gène, 1/20 en Finistère).
- 38% des malades ont plus de 18 ans. L'âge médian de survie est de 39 ans, il a augmenté de 10 ans depuis 1995.

#### ● 4. Clinique

##### ● Atteinte pulmonaire

- Le mucus bronchique ne remplit plus sa fonction de drainage, ce qui entraîne une obstruction favorisant les infections responsables progressivement de lésions broncho-pulmonaires irréversibles.
- La colonisation pulmonaire se fait par des germes de plus en plus résistants. L'apparition du *Pseudomonas aeruginosa*, signe de gravité de la maladie, est caractéristique et nécessite le plus souvent des cures de perfusion d'antibiotiques. La destruction progressive des poumons conduit à l'insuffisance

respiratoire qui est la principale cause de décès. L'atteinte pulmonaire peut se compliquer d'asthme, d'atopie et d'aspergillose.

##### ● Atteinte pancréatique

- Le défaut de production d'enzymes pancréatiques, retrouvé chez 85% des malades se manifeste par une malabsorption des graisses et des protéines, entraînant diarrhées chroniques et douleurs abdominales et musculaires.
- La fréquence du diabète augmente avec l'âge. 13% des malades en sont atteints à 20 ans et 50% à 30 ans. L'atteinte hépato-biliaire peut évoluer jusqu'à la cirrhose avec hypertension portale.

##### ● Autres atteintes

- Selon les individus, la mucoviscidose peut provoquer des atteintes de différents autres organes à des degrés de gravité variables :

##### - Atteintes ORL :

- sinusites chroniques, constantes radiologiquement et polyposes naso-sinusiennes.
- Hypoacousie, voire surdité partielle ou totale : fréquentes et dues souvent aux aminosides.

##### - Affections rhumatologiques :

- arthrite, ostéoporose et douleurs vertébrales liées aux troubles statiques.

##### - Atteintes de la reproductivité :

- Les hommes ont une fonction sexuelle normale mais sont stériles à 96% par atrophie des canaux déférents.

- Chez les femmes, la fertilité est diminuée mais la grossesse est possible.

##### - Risque de coup de chaleur, de déshydratation.

- Il existe des formes frustes diagnostiquées plus tardivement.

## 2/ les conséquences pour la personne

### 1. Médicales

Elles sont variables en fonction de la forme de la maladie et de son stade d'évolution

#### L'atteinte pulmonaire : conditionne le pronostic

- Toux, crachats très visqueux
- Essoufflement à l'effort s'aggravant progressivement,
- Douleurs abdominales et musculo-squelettiques.
- Diarrhée chronique fréquente.
- Etat général altéré : fatigabilité, amaigrissement
- Il existe des formes frustes avec état général conservé.

### 2. Impact psychologique

#### Difficultés de vivre son corps :

la maladie peut générer des modifications morphologiques, le problème de croissance staturo-pondéral entraîne une maigreur et une faiblesse physique ; les cicatrices

## 3/ les compensations

### 1. Traitement à visée respiratoire

#### Lutter contre l'encombrement

• Les bronches doivent être drainées par une kinésithérapie respiratoire précoce, pluriquotidienne, souvent précédée et suivie d'aérosols.

• Outre les techniques de désencombrement, la kiné vise aussi à apprendre au patient une meilleure maîtrise de sa respiration, et à corriger les troubles posturaux par une gymnastique appropriée.

• Le rythme des séances (*au moins une par jour*) et la technique utilisée sont choisis en fonction de la gravité de la maladie. La pratique d'un sport bien choisi favorise le drainage bronchique.

#### La prévention des infections

• Elle demande aussi une hygiène stricte : lavage des mains, désinfection des appareils, de l'environnement de vie et précautions lors des contacts avec les animaux, les fleurs et les plantes.

#### Lutte contre les infections

• Si l'infection s'installe, l'antibiothérapie orale ou par aérosol, prolongée et à fortes doses doit être instaurée, et, s'il le faut, par intraveineuse, suivant les germes rencontrés et l'intensité de l'infection.

• Une association d'antibiotiques intraveineuses (2 à 3) est le plus souvent utilisée.

#### Lutte contre l'insuffisance respiratoire

• Ensuite, l'oxygénothérapie d'abord nocturne (*pendant le sommeil*), puis jour et nuit, peut être envisagée.

• Devant une insuffisance respiratoire importante avec un taux de CO<sup>2</sup> élevé, la ventilation par masque nasal peut aider à reposer les muscles respiratoires

• L'ultime recours est la transplantation pulmonaire : démarche difficile et résultats contrastés. La qualité de vie est améliorée pendant un temps plus ou moins long mais d'autres problèmes se présentent, liés à la greffe (*insuffisance rénale avec asthénie et hypertension artérielle, diabète...*) et l'atteinte des autres organes persiste (*intestin, pancréas, foie, sinus...*).

#### La couverture vaccinale doit être respectée.

La vaccination antigrippale doit être réalisée chaque année. Les vaccins contre les hépatites A et B sont fortement conseillés.

d'intervention lors de pose de chambre implantable sous la peau, le bouton de gastrostomie, la transplantation sont des atteintes à l'image corporelle, difficiles à vivre.

• **Maladie invisible dans l'enfance**, en s'aggravant elle devient visible, en raison de la toux, des expectorations, de la dyspnée d'effort.

• **La vie de couple pose souvent un problème** de culpabilité du malade vis-à-vis des contraintes imposées par sa maladie, et aussi la problématique de la stérilité et du désir d'enfant.

### 3. Impact social

• **L'adulte atteint de mucoviscidose** est souvent contraint à travailler à temps partiel, sans aide financière.

• **Il lui est difficile** d'obtenir un prêt pour l'acquisition d'un logement en raison de sa pathologie.

### 2. Traitements à visée digestive et nutritionnelle

• **Ils ont pour objectif** de corriger la maldigestion graisseuse secondaire à l'insuffisance pancréatique et de lutter contre la malnutrition qui découle des atteintes pulmonaires et digestives.

#### Digestif :

• Les extraits pancréatiques corrigent l'insuffisance pancréatique exocrine (*Créon<sup>®</sup>, Eurobiol<sup>®</sup>, Alipase*)

• Ils sont pris en début de repas ; la posologie est adaptée individuellement et en fonction de la teneur en lipides du repas et de la tolérance clinique.

#### Nutrition :

• L'usage des extraits pancréatiques gastroprotégés permet une alimentation hypercalorique sans restriction en graisses.

• L'apport énergétique doit être de 120 % de la ration "normale", + 30 % en cas d'infection.

• Les suppléments se font par apport :

- de vitamines liposolubles (*ADEK*),
- d'éléments minéraux (*en chlorure de sodium notamment, tout particulièrement en cas de transpiration excessive par l'effort ou la chaleur*)
- et d'oligo-éléments : fer et zinc en fonction des dosages spécifiques...

• Si dénutrition durable ou avant transplantation, mise en place d'un programme d'assistance nutritionnelle (*supplémentation par des produits diététiques hypercaloriques riches en graisse et en protéines*), voire de nutrition par sonde gastrique ou gastrostomie

### 3. Prise en charge sociale

• **Affection de longue durée**, les prestations médicales, para-médicales et pharmaceutiques liées à l'affection sont prises en charge à 100%. Néanmoins, certain frais comme les polyvitamines échappent à cette prise en charge.

### 4. Prise en charge psychologique

• **Un soutien psychologique** est souvent nécessaire pour aider le patient ou sa famille à mieux négocier les étapes de la maladie et à alléger la souffrance psychologique générée par la gravité de cette maladie.

## 4/ retentissement dans la vie courante

### 1. Poids de la thérapeutique : voir tableau

• **Le traitement est quotidien**, lourd, contraignant. En période normale, les soins durent entre une et 2 heures (*séances quotidiennes de drainage bronchique par kiné, aérosolthérapie (fluidifiant RhDnase (pulmozyme<sup>®</sup>), antibiotiques)* nombreux médicaments : corticoïdes et bronchodilatateurs ; enzymes pancréatiques (*Créon-Eurobiol*) ; supplémentation en vitamines liposolubles et oligo-éléments.

• **En période de surinfection**, ils peuvent atteindre plusieurs heures, en fonction de l'ECBC et de l'antibiogramme : on fera une antibiothérapie, à forte dose, sur une durée de 14 à 21 jours, cette cure se fait à domicile ou en hospitalisation.

### 2. Poids de la surveillance médicale

• **Le suivi des patients** doit être régulier pour dépister les signes d'aggravation de la maladie et intervenir au plus vite.

• **Le rythme de surveillance** est défini par le coordinateur des soins en lien avec tous les soignants.

#### La surveillance comporte en général :

- tous les 3 mois : examen clinique, EFR, ECBC
- 2 fois par an : RP, gazométrie, hémogramme, ionogramme, glycémie
- 1 fois par an : examen ORL, échographie hépatique
- non systématique : scanner thoracique, échographie cardiaque, fibroscopie gastrique, bilans hépatique, nutritionnel, immunologique...

### 5. Prise en charge pluridisciplinaire :

• **La prise en charge de la maladie** se fait dans des centres de soins spécialisés : CRCM, --Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose, avec une équipe pluridisciplinaire qui comporte en particulier un(e) assistante sociale et un(e) psychologue.

Traitement	Période «normale»	Période de surinfection
Durée des traitements	1 h 30 par jour	6 h par jour
Kinésithérapie sous forme de massages de drainage bronchiques (20 mn minimum par séance)	1 fois par jour	2 à 3 fois par jour
Aérosolthérapie (10 à 15 mn d'aérosol + le temps de montage et de nettoyage)	1 à 2 fois par jour	2 fois par jour
Traitement par voie orale	20 gélules en moyenne par jour	40 gélules par jour
Cure intraveineuse : en perfusion continue ou 3 à 6 fois par jour (30' à 90' par perfusion), à l'hôpital ou à domicile		Cure antibiotique par voie intraveineuse : 14 à 21 jours tous les 3 à 4 mois.

*Tous ces soins nécessitent une gestion rigoureuse du temps.*

## 5/ la personne en situation de travail

### 1. Les patients

• **Le nombre de patients** atteints en âge de travailler augmente

• **Environ la moitié des patients actifs** travaille à temps partiel : les contraintes dues à l'organisation des soins, avec les besoins d'horaires réguliers, rendent difficile la tenue d'un poste à temps plein.

### 2. Domaines d'activité

• **Tous les domaines d'activité** sont ouverts aux patients atteints de mucoviscidose.

• **Toutefois**, en fonction de l'état de santé, certains métiers peuvent être a priori, déconseillés, notamment, ceux qui impliquent :

- Une exposition à une atmosphère poussiéreuse ou enfumée
- ou tout autre facteur susceptible d'aggraver l'insuffisance respiratoire chronique

• Une activité exposant aux risques infectieux

• Une activité physique intense, surtout si elle se passe aux intempéries

• Des déplacements fréquents.

### 3. Les principales difficultés rencontrées

• **Elles sont dues** à l'absentéisme lié aux cures intraveineuses d'antibiotiques, en moyenne 15 jours, 4 fois par an, voire plus en cas de surinfection.

• **Les symptômes** respiratoires peuvent inquiéter l'entourage quant aux risques non justifiés de contagion.

• **La situation** à risque infectieux encouru par le patient doit être prise en compte dans son environnement de travail.

*Le travail préserve la dignité et la vie sociale du patient.*

