



Edito

Par Stéphanie Grieu, PDG de WYM France



Tout d'abord, un immense merci à nos lecteurs, pour vos commentaires et encouragements suite à notre WYM'News n 1. En nous lisant, vous prenez directement part à cette dynamique de communication que nous nous efforçons de développer entre les acteurs de la santé à domicile. Continuez à nous donner votre avis, il nous importe !

Nous avons souhaité nous pencher pour cette 2ème édition sur la mucoviscidose. WYM France, partenaire de Vaincre la Mucoviscidose lors de son congrès biennal du mois de mars, renouvelle cette année son projet avec l'artiste Jeanne :

www.jeannepeintures.blogspot.fr



Une occasion pour nous d'interviewer Sophie Ravilly sur cet évènement 2012, ainsi que de faire le point avec Line Agrario sur cette pathologie génétique, encore souvent méconnue.

Enfin, dans la lignée de sa vocation à communiquer, WYM France a le plaisir de vous présenter son site internet refait à neuf : www.wymfrance.com.

Vous pourrez naturellement y retrouver nos gammes de produits, mais aussi tous les articles et interviews de nos WYM'News.

J'espère que vos visites sur notre site vous permettront également d'en apprendre plus sur notre expertise et nos engagements.

En vous souhaitant une excellente lecture,

Stéphanie Grieu

CRCM de Cochin : L'essentiel sur la mucoviscidose

Entretien avec Line Agrario, infirmière coordinatrice du CRCM [Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose] de Cochin



Qui est touché par la mucoviscidose, quelles en sont les atteintes, quels traitements peut-on espérer... Line Agrario fait le point avec nous sur cette maladie génétique lourde, tout en nous présentant le rôle du CRCM et la place que prennent l'hôpital et les soins à domicile dans le quotidien du patient.

Qui est atteint de mucoviscidose en France ?

La mucoviscidose est la maladie la plus fréquente de toutes les maladies génétiques, malgré, souvent, une confusion avec la myopathie. C'est une maladie récente, découverte à la fin de la décennie 1980.

Cette pathologie concerne les mutations : il n'existe pas une mutation, mais 1800 mutations responsables de la mucoviscidose – même s'il existe une mutation plus répandue que les autres, qui concerne 80% des patients.

Un patient atteint est sujet à 2 mutations. Mais on peut aussi n'avoir qu'une mutation, et être ainsi porteur sain. Pour 30 personnes en France, il y a 1 porteur sain. Si 2 porteurs sains ont un enfant, la probabilité d'avoir un enfant atteint de mucoviscidose est alors d' 1 sur 4.

La maladie touche globalement autant les hommes que les femmes. 6000 patients en France sont atteints de mucoviscidose, dont 40% d'adultes actuellement. On observe une nette évolution de l'espérance de vie – avant, les patients atteignaient rarement l'âge adulte.

C'est la raison de la création, il y a 14 ans, de mon poste d'infirmière coordinatrice adultes à Cochin. Nous avons alors 70 patients. Aujourd'hui, nous en avons 400.

Quelle est l'espérance de vie d'un patient atteint ?

Il y a 20 ans, le patient ne dépassait pas l'âge de l'adolescence. Aujourd'hui, l'espérance de vie est plutôt de 38-42 ans, et a donc largement augmenté, malgré des conditions et contraintes lourdes.

Il ne faut pas non plus oublier qu'un nombre encore trop important de patients décèdent entre 20 ans et 25 ans. Cependant, la plus vieille mucoviscidose de France à plus de 70 ans. Chaque cas est particulier.

Les traitements pour la muco, palliatifs mais pas curatifs

On a beaucoup avancé dans les soins au cours de ces 20 dernières années, mais le nombre de mutations en cause rend difficiles les recherches de traitements.

La prise en charge médicale est très lourde : kinésithérapie quotidienne, nombreux médicaments, cures intraveineuses d'antibiotiques, oxygène, diabète, ventilation non invasive... jusqu'à l'alimentation entérale pour certains.

Pour un patient, ces soins peuvent s'échelonner de 1h à plus de 8h par jour, selon l'atteinte.

Le traitement ultime est la greffe du poumon : le patient ne peut guérir de la mucoviscidose, mais la greffe pulmonaire peut améliorer son espérance de vie. Les décès sont de plus en plus rares durant l'intervention chirurgicale, mais cette greffe reste encore assez délicate.

Les freins à la greffe du poumon

La greffe du poumon est moins maîtrisée que celle des organes comme le cœur ou les reins. Le poumon résiste peu de temps à l'extérieur du corps. Il s'infecte donc très rapidement, c'est pour cela qu'il faut des poumons issus de morts rapides, et le prélèvement ainsi que la greffe doivent être réalisés dans un délai très court.

En théorie, la loi de notre pays veut que l'on puisse librement prendre les organes d'une personne qui décède, à moins qu'il n'ait formulé explicitement le souhait contraire.

Mais dans la pratique, pour des raisons culturelles, religieuses, etc, on demande systématiquement **l'avis de la famille** du défunt, ce qui provoque souvent des refus.

Enfin, on peut s'interroger : manque effectif de greffon, ou inertie des procédures ? Il est difficile de faire la part des choses.

La muco, une maladie aux atteintes nombreuses

La muco est multi-viscérale, elle touche de nombreuses muqueuses, pas seulement les poumons.

Au niveau de l'appareil pulmonaire, la mucoviscidose entraîne une dilatation des bronches, avec une production de mucus très importante rendant la respiration difficile et provoquant une toux fréquente avec le besoin constant de cracher. 80% des patients ont une atteinte pancréatique :

Le pancréas sert à digérer les graisses, synthétiser les vitamines, et réguler la glycémie par l'insuline. Dans la muco, il existe une déshydratation qui empêche le pancréas de fonctionner. Il devient une sorte de « kyste pancréatique ».

Sans cet organe régulateur, et avant la découverte des enzymes pancréatiques de synthèse, les patients étaient donc interdits de gras. Ils se « vengeaient » alors sur le sucre : mais ce n'était pas la solution non plus, car un patient atteint de muco deviendra très probablement diabétique. Difficile donc de se nourrir, et encore plus de grossir. D'autant plus que la simple respiration, par sa difficulté, fait dépenser beaucoup de calories au patient. Plus encore si l'estomac est plein.

Aujourd'hui, les patients atteints maintiennent mieux leur poids, car ils peuvent désormais manger du gras, en prenant au préalable leurs enzymes. **L'intestin** est lui aussi concerné par la déshydratation, avec des risques d'occlusions.

25% des patients sont aussi atteints du **foie**. On doit alors les greffer non seulement du poumon, mais du foie aussi. Au niveau de **l'appareil reproductif**, l'homme atteint de muco est stérile. La femme est hypofertile. Toutefois, il reste tout à fait possible pour eux d'avoir un enfant, par Procréation Médicalement Assistée (PMA). Au niveau du **squelette** et des os, malgré les enzymes pancréatiques, l'absorption des vitamines n'est pas optimale. S'ils n'en prennent pas, ils risquent de fragiliser leurs os : fractures, arthrites, ostéoporose... problèmes de dorsalgies également. Enfin, les patients

prennent toute leur vie beaucoup d'antibiotiques, qui entraînent des atteintes **ORL** chez un grand nombre d'entre eux.

La place du domicile, la place de l'hôpital

Généralement, la plupart des patients sont soignés à domicile.

Il y a toutefois des patients qui ne veulent pas que l'hôpital pénètre chez eux, qui préfèrent faire leurs cures à l'hôpital. Personnellement, je ne peux que souhaiter que le patient ait la possibilité, s'il le désire, de revenir pour certaines cures à l'hôpital. Il faut comprendre et respecter ces choix. Comme la muco atteint plusieurs organes, nous travaillons avec beaucoup de services : pneumologie, mais aussi ORL, gastro-entérologie, rhumatologie, réanimation, urologie, endocrinologie, unité anti-douleur...

Malheureusement, la tendance générale à la segmentation des établissements médicaux par spécialités ne facilite pas les choses. Quelle complexité pour les patients, qui devront bientôt avoir à faire à plusieurs établissements à la fois !

Quel est le rôle des coordinateurs du CRCM ?

Pour les 6000 patients atteints en France, il n'y a que 100 coordinatrices en mucoviscidose en France. Nous accueillons le patient qui vient de la pédiatrie à l'adulte. Nous tenons à jour les dossiers, qui sont très complets : pour chacun, nous échangeons avec l'infirmier du patient, son kiné, son prestataire de service, son pharmacien de ville, etc. Nous recevons également les laboratoires et prestataires de services, car nous sommes le lien entre l'hôpital et le domicile. Nous participons à l'organisation des traitements : le médecin met le nom du médicament, puis c'est nous qui renseignons dilution, quantité, fréquence, matériel, etc.

Ensuite, nous sommes un des seuls centres à pratiquer les soins techniques. Comme nous formons les infirmiers libéraux, il faut bien continuer nous-mêmes à faire les gestes et administrer les soins, à domicile ou au Centre ! Mais cela reste ponctuel : en cas de problème à domicile, ou bien si l'infirmière a des difficultés. Ou encore, tout simplement, lors de la formation : missions à domicile, interventions en école d'infirmière, animations d'ateliers...

Ce que je souhaite avant tout, c'est que le patient soit bien pris en charge, et que les choses fonctionnent bien avec les infirmières libérales. Ces dernières m'apprennent d'ailleurs beaucoup ! C'est une formation, il faut donc parfois rappeler certains points, mais c'est surtout une vraie complémentarité.

Souffrance physique, mentale, sociale

La mucoviscidose n'est pas une maladie visible, elle ne nécessite pas de fauteuil roulant. C'est un avantage, évidemment, mais paradoxalement, cette absence d'handicap visible peut rendre difficile pour le patient sa vie sociale. En effet, la société, dès lors qu'elle ne « voit » pas la maladie, est beaucoup moins compréhensive, voire sceptique, envers les malades.

En outre, le besoin de cracher, la toux stigmatisante, la possible hémoptysie, la maigreur apparente, l'allure juvénile... au quotidien, le patient souffre de son image corporelle en société. Même la famille, bien qu'elle soit compréhensive, peut être étouffante pour le patient, par sa surprotection.

La mucoviscidose est une maladie qui reste méconnue, et cette ignorance contribue à la stigmatisation de la maladie. Beaucoup, en voyant le patient tousser, cracher, craignent une maladie contagieuse. Même au sein d'un couple dont l'un d'entre eux est atteint de muco, on observe des comportements révélant cette appréhension. Or, le patient atteint de muco n'est absolument pas contagieux ! C'est au contraire le conjoint sain qui, en contractant le moindre virus, peut être dangereusement contagieux pour le patient atteint.

Quant à la souffrance physique, les patients vivent tant avec qu'ils ne la perçoivent même plus comme de la douleur. Quand on leur demande s'ils ont mal quelque part, ils répondent systématiquement par la négative. Puis après réflexion... ils expriment leur douleur, mais d'une telle façon qu'elle apparaît comme partie intégrante de leur maladie, et par conséquent « normale », inévitable.

Comment aider les patients à mieux vivre avec leur maladie ?

Les patients ont une combativité incroyable. Grâce à cette ardeur, ils ont même réussi à faire en sorte que le dépistage soit systématique à la naissance. Mais parfois, au quotidien, il est nécessaire que l'entourage (famille, soignants) relâche un peu, pour prendre conscience de certaines réalités. Certains patients ne sont pas assez assidus dans leur traitement, et on ne peut pas leur reprocher. Ils doivent pouvoir entendre qu'ils peuvent « faire un break », que ce ne sont pas des machines.

Il faut laisser le temps à chacun, selon les événements de leurs vies, d'adapter et d'adopter leurs traitements. Et surtout, ne jamais les culpabiliser. Le patient doit se soigner, mais il doit aussi se laisser vivre.

Vaincre la Mucoviscidose :

"Un souffle nouveau pour l'avenir", l'évènement 2012

Entretien avec Sophie Ravilly, médecin et directrice médicale de l'association Vaincre la Mucoviscidose



Le congrès biennal de Vaincre la Mucoviscidose aura lieu du 29 mars au 1er avril 2012 au Parc Chanot de Marseille. Une occasion de revenir sur les activités de l'Association, mais aussi sur le poids de cette Association dans le monde médical et l'ampleur de cet évènement qui a pour vocation de rassembler pour la première fois l'intégralité de la communauté engagée dans la lutte contre la mucoviscidose.

Quelles sont les différentes activités de l'Association ?

L'association Vaincre la Mucoviscidose a été créée en 1965. Ses membres sont des parents de patients, mais aussi des chercheurs, des professionnels de la santé et des bénévoles, qui rassemblent leur énergie dans un seul but : vaincre ensemble la mucoviscidose.

Nous nous appuyons sur 7000 adhérents. Notre siège est à Paris où nous avons 42 salariés permanents, mais nous avons aussi une trentaine de délégations régionales animées par nos bénévoles. Nos bénévoles actifs sont au nombre de 5000, et nous avons également 30000 bénévoles ponctuels qui participent à nos activités, notamment les Virades – cet évènement annuel représentant la majorité de notre budget.

Nous avons 4 axes d'action :

Guérir demain.

La recherche est primordiale. Nous finançons des projets et des équipes de chercheurs, et coordonnons cette recherche spécifique sur les traitements de la mucoviscidose, par exemple en organisant des réunions communes entre chercheurs, ou encore en nous associant à des actions européennes.

Soigner aujourd'hui.

Il s'agit du département médical. Notre but est d'améliorer constamment la qualité des soins, et d'entretenir une relation proche des familles pour les tenir formées et informées. Nous formons les soignants, subventionnons des postes de professionnels dans les centres de soins, finançons et gérons le Registre Français de la Mucoviscidose, qui rassemble et traite

les données de plus de 90% des patients atteints de mucoviscidose en France. C'est également ce département qui organise la manifestation biennale de Vaincre la Mucoviscidose : les Assises des Réseaux de soins de la mucoviscidose.

Vivre mieux.

Au-delà des soins, nous mettons tout en œuvre pour améliorer la qualité de vie des patients. Nous avons par exemple au siège trois assistantes sociales qui sont là pour aider les patients et familles dans leurs démarches, mais aussi pour leur apporter régulièrement conseils et soutien moral. Nous développons aussi cette activité en partenariat avec d'autres associations, pour obtenir les bénéfices d'un lobbying collectif.

Sensibiliser.

Il s'agit bien évidemment d'informer et d'actualiser la communauté interne de Vaincre la Mucoviscidose, mais aussi d'informer le grand public pour le sensibiliser, et, également, dans le but de collecter des ressources. Nous cherchons par cette activité à faire vivre cette association qui nous est si chère, tout simplement.

Pouvez-vous nous présenter le congrès du 29 mars au 1er avril à Marseille, "Un souffle pour l'avenir" ? Quelles sont les nouveautés et particularités de l'édition 2012 ?

Les premières Assises de Vaincre la Mucoviscidose ont eu lieu en 1995 et 1997. A partir de 2000, les Assises ont été adossées à l'Assemblée Générale de l'association - qu'auparavant elles précédaient - permettant ainsi un temps commun de rencontre et d'échanges.

Organisées tous les deux ans, elles ont pour objectif de favoriser l'échange d'idées, d'informations, de savoir-faire entre les professionnels de santé des 49 Centres de Ressources et de Compétences (CRCM), des centres relais et des centres de transplantation, de confronter les expériences de chacun pour faciliter la prise en charge des patients. Elles contribuent à renforcer les liens tissés au sein des réseaux de soins mis en place depuis 2002. 600 soignants y participent : médecins, chirurgiens, infirmières, kinésithérapeutes, psychologues, diététiciennes, travailleurs sociaux....

Après une session plénière sur des thèmes d'actualité, les participants se répartissent dans une quinzaine d'ateliers pluricatégoriels selon le

thème. Chaque atelier se déroule à trois reprises.

La nouveauté ? En 2012 seront regroupés en un seul évènement les 9èmes Assises, l'AG, mais aussi pour la première fois le Carrefour des Virades, avec la présence de 200 organisateurs de cette manifestation. En effet, au même titre que les adhérents de l'AG, le Carrefour a besoin de se tenir informé sur la recherche et les projets en cours, c'est pourquoi cette année, ce rendez-vous inédit « Un souffle pour l'avenir » réunit l'ensemble de la communauté : adhérents, patients, familles, CRCM, professionnels de santé, bénévoles... plus de 1000 personnes sont ainsi attendues ! Tous les publics seront donc présents au gala, apothéose de l'évènement.

En tant qu'association, quels sont vos liens avec les prestataires de santé, infirmières libérales et fabricants ?

Nous ne sommes pas prescripteurs. Cependant, parfois, les parents ou même les professionnels de santé peuvent nous faire part de leurs interrogations et nous demander conseil, il nous faut donc bien connaître les prestataires.

Sur le plan national, certaines infirmières libérales nous contactent, auquel cas nous les redirigeons vers les CRCM régionaux.

En ce qui concerne le matériel, nous sommes souvent sollicités comme experts pour de nouveaux projets, il nous faut donc bien connaître les différents dispositifs existants. Par exemple, la Haute Autorité de Santé a récemment fait appel à nous pour la mise à jour de l'ipp en oxygénothérapie, ainsi qu'à d'autres associations comme l'AFM (Association Française contre les Myopathies) ou la FFAIR (Fédération Française des Associations d'Insuffisants Respiratoires).

Finalement, sur le plan de la prise en charge comme en termes de matériel, nous devons rester bien informés sur ce qui se fait : conditions de soins, fréquences des prestations, durées des traitements, amélioration du matériel, sont autant d'éléments qui peuvent retentir sur la qualité de vie du patient.

