

# Votre enfant et la fibrose kystique



Fibrose kystique  
Canada

*Donnez le souffle de vie<sup>MD</sup>*

*Chers parents,*

*Cette brochure est destinée à répondre à quelques-unes des questions que vous pourriez vous poser au sujet de la fibrose kystique. Elle donne un aperçu de cette maladie, de son traitement et de son pronostic. Elle présente aussi l'équipe de la clinique de fibrose kystique et décrit le rôle que joue chacun des membres dans les soins de votre enfant.*



---

## **Qu'est-ce que la fibrose kystique?**

La fibrose kystique est la maladie génétique mortelle la plus répandue chez les enfants et les jeunes adultes canadiens.

Une accumulation de mucus épais dans les poumons entraîne des problèmes respiratoires graves. Dans le tube digestif, l'accumulation de mucus et de protéines rend la digestion extrêmement difficile et nuit à l'absorption des éléments nutritifs contenus dans les aliments.

Les glandes sudoripares sont également touchées, mais elles ne créent généralement pas de problèmes graves. Cependant, les personnes fibro-kystiques peuvent perdre une quantité

excessive de sel s'il fait très chaud, en présence d'une forte fièvre ou lors d'un effort physique intense.

On évalue à 3 800 le nombre de personnes atteintes de fibrose kystique au Canada. Jusqu'à présent, bien que la recherche et les soins aient permis d'accomplir des progrès encourageants, il n'existe aucun moyen de guérir la maladie.

---

## **Quels sont les symptômes de la fibrose kystique?**

Les signes de la fibrose kystique sont les suivants :

- toux persistante avec élimination d'un mucus épais;
- difficultés respiratoires;
- infections pulmonaires répétitives telles que bronchites ou pneumonies;
- sueur très salée;
- retard de croissance ou prise de poids ralentie malgré un grand appétit;
- troubles intestinaux comme des occlusions intestinales ou des selles fréquentes et huileuses.

Parfois, les selles volumineuses de l'enfant provoquent un relâchement du rectum (prolapsus rectal). Des douleurs abdominales surviennent occasionnellement, résultant de l'accumulation de gaz causée par la digestion incomplète des aliments.

La fibrose kystique n'est pas toujours décelée chez les jeunes enfants. Au début, les symptômes ne sont pas toujours évidents ou sont parfois attribués à d'autres maladies.

Un signe de la fibrose kystique facile à reconnaître dans les premiers jours suivant la naissance est l'iléus méconial, une occlusion intestinale qui survient quand les intestins sont bloqués par des sécrétions ayant la consistance du mastic. Un traitement médical est souvent suffisant, mais pour les cas compliqués il faut parfois avoir recours à la chirurgie.

---

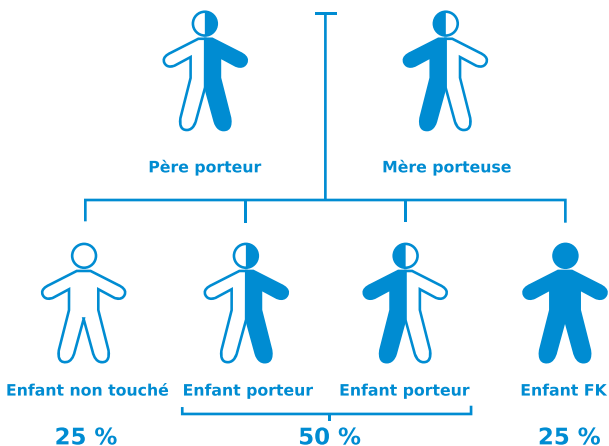
## Quelles sont les causes de la fibrose kystique?

La fibrose kystique est un trouble génétique présent à la naissance. Elle survient lorsqu'un enfant hérite de deux copies défectueuses du gène responsable de la maladie, une de chaque parent.

Environ un Canadien sur 25 est porteur d'une version défectueuse du gène responsable de la fibrose kystique. Les porteurs n'ont pas la fibrose kystique et ne l'auront jamais. Dans la majorité des cas, ils ignorent même qu'ils sont porteurs.

Lorsque deux porteurs ont un enfant, il y a :

- 25 % de probabilités que le nouveau-né soit atteint de la fibrose kystique;
- 50 % de probabilités que le nouveau-né ne soit pas atteint de la fibrose kystique mais qu'il soit porteur;
- 25 % de probabilités que le nouveau-né ne soit ni atteint ni porteur de la maladie.



---

## Comment la fibrose kystique est-elle diagnostiquée?

Si un médecin croit que votre enfant est atteint de fibrose kystique, il lui fera passer un test de sudation. Il s'agit d'un test simple et non douloureux qui permet d'analyser la concentration de sel dans la sueur. Une teneur



en sel supérieure à la normale pourrait indiquer la présence de fibrose kystique.

Le médecin demandera également si l'enfant a déjà éprouvé des problèmes digestifs et respiratoires, des infections et de la difficulté à gagner du poids. Une radiographie pulmonaire est souvent prescrite pour déterminer l'état des poumons. En dressant ainsi un tableau complet, le médecin sera en mesure de poser un diagnostic. Un test génétique effectué sur un échantillon de sang pourra confirmer le diagnostic.

Certaines provinces sont dotées d'un programme de dépistage de la fibrose kystique chez les nouveau-nés.

---

## **Quel est le traitement de la fibrose kystique?**

Bien qu'il n'y ait actuellement aucun moyen de guérir la fibrose kystique, il existe des traitements efficaces qui permettent de prolonger et d'améliorer la vie des personnes atteintes de la maladie. En 1960, la plupart des enfants fibro-kystiques ne vivaient pas assez longtemps pour aller à la maternelle. À l'heure actuelle, la moitié des Canadiens et Canadiennes fibro-kystiques peuvent s'attendre à vivre jusque dans la quarantaine, voire plus longtemps.

Chaque patient reçoit des traitements personnalisés. Ces traitements ne devraient être modifiés qu'en consultation avec l'équipe de la clinique de fibrose kystique.

## Traitements pulmonaires

La plupart des traitements sont axés sur les problèmes pulmonaires évolutifs. Des solutions spéciales en aérosol sont

utilisées pour diluer et dégager le mucus dans les poumons. D'autres médicaments, appelés bronchodilatateurs, aident à dilater les voies respiratoires et à évacuer le mucus.

Diverses techniques peuvent être utilisées pour aider à éliminer le mucus des poumons, notamment les claquades sur la poitrine, les exercices de respiration et les vibrations mécaniques.

Pour combattre les infections pulmonaires, les personnes fibro-kystiques peuvent prendre des antibiotiques par voie orale ou par inhalation. Dans les cas très avancés, les poumons peuvent devenir tellement endommagés que la seule solution est la transplantation pulmonaire.



## Traitements gastro-intestinaux

Environ 85 % des personnes atteintes de fibrose kystique éprouvent des troubles gastro-intestinaux qui perturbent la digestion et causent une malabsorption des graisses, des protéines et des glucides. Votre enfant devra probablement prendre des enzymes pancréatiques, suivre un régime hypercalorique et hyperprotéiné et prendre des suppléments vitaminiques, notamment des vitamines A, D, E et K.

Les enzymes pancréatiques, prises par voie orale, aident l'organisme à absorber les éléments nutritifs et à réduire les flatulences, le volume



des selles ainsi que les douleurs et la distension abdominales.

De plus, votre enfant peut devoir augmenter sa consommation de sel pour remplacer la quantité excessive de sel éliminée dans sa sueur.

---

## L'équipe soignante

Une équipe de professionnels de la santé joue un rôle important dans le programme de traitement personnalisé de votre enfant. En plus du médecin, l'équipe de la clinique comprend souvent une infirmière, un travailleur social, un diététiste, un pharmacien, un physiothérapeute et un inhalothérapeute.

### Le médecin

Le médecin est le chef de l'équipe soignante. Il prend toutes les décisions médicales, pose le diagnostic, prescrit les médicaments appropriés et fait hospitaliser les patients en cas de besoin. De nombreux directeurs de cliniques effectuent aussi des recherches dans le domaine de la fibrose kystique.



### L'infirmière

L'infirmière connaît les troubles médicaux de chaque patient. Elle est à leur disposition en cas de problème et est en mesure de les diriger vers un autre membre de l'équipe s'il y a lieu. L'infirmière voit les patients et leur famille à la clinique et à l'hôpital, en cas d'hospitalisation.



## Le physiothérapeute et l'inhalothérapeute

Le physiothérapeute explique les différentes techniques de dégagement des voies respiratoires et assure la physiothérapie des enfants hospitalisés. Il personnalise les techniques et les évalue périodiquement.

L'inhalothérapeute s'occupe des nébuliseurs, des compresseurs et de tous les appareils d'administration d'oxygène. À l'hôpital, il installe les appareils de traitement par aérosols et veille à leur entretien. En plus de fournir des renseignements sur le matériel, il peut superviser les traitements et effectuer l'exploration de la fonction pulmonaire.



## Le diététiste

Le diététiste fait en sorte que les patients mangent les aliments nécessaires pour prendre du poids et le maintenir. Une bonne nutrition est essentielle pour les personnes atteintes de fibrose kystique. Il fournit aussi des renseignements sur la prise d'enzymes.



## Le travailleur social

Le travailleur social aide les personnes fibro-kystiques et leur famille à faire front à la maladie. Il facilite la recherche de ressources communautaires telles que l'aide financière, le crédit d'impôt et l'éducation. Il peut aussi fournir un appui pour les problèmes émotionnels ou diriger la personne vers un psychologue ou un psychiatre.



## Le pharmacien

Le pharmacien fournit les médicaments et explique le but de chacun d'eux, la posologie et la meilleure façon de les administrer. Il offre également des conseils sur le choix des médicaments appropriés et de l'information sur la couverture des médicaments par le gouvernement provincial.



---

## Y a-t-il des précautions spéciales à prendre?

Les traitements dynamiques et les suivis réguliers permettent à la plupart des enfants atteints de fibrose kystique de mener une vie relativement normale. En général, ils ont un excellent taux de fréquentation scolaire et sont capables de participer aux jeux et aux sports. Les activités physiques sont encouragées puisqu'elles aident à évacuer le mucus des poumons. Demandez à votre médecin ce que vous pouvez permettre à votre enfant de faire.

Comme tous les autres enfants, le vôtre doit éviter les contacts non nécessaires avec les personnes enrhumées ou souffrant d'une maladie contagieuse. Il faut s'assurer qu'il reçoit tous les vaccins habituels contre les maladies de l'enfance.

---

## **Qu'est-ce que Fibrose kystique Canada?**

Fibrose kystique Canada (anciennement la Fondation canadienne de la fibrose kystique) est un organisme de bienfaisance national créé en 1960 qui œuvre dans le domaine de la santé. Il compte plus de 50 sections menées par des bénévoles à travers le Canada.

Fibrose kystique Canada a pour mission d'aider les personnes atteintes de fibrose kystique en subventionnant la recherche dans le but de trouver un moyen de guérir ou de maîtriser efficacement la maladie, en soutenant des soins de haute qualité, en sensibilisant le public et en recueillant et allouant des fonds aux fins précitées.

---

## **Comment pouvez-vous nous aider?**

Vous pouvez nous aider à soutenir le progrès en devenant membre d'une de nos sections (consultez [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca) pour obtenir la liste des sections). Renseignez vos amis sur ce que nous faisons pour les enfants et les adultes atteints de fibrose kystique et encouragez-les à s'impliquer. Vous pouvez aussi obtenir le soutien de clubs philanthropiques ou d'autres groupes communautaires dans la lutte contre la fibrose kystique.

Pour participer, visitez [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Visitez-nous sur Facebook au [www.facebook.com/CysticFibrosisCanada](http://www.facebook.com/CysticFibrosisCanada)!

Pour en savoir davantage, communiquez avec Fibrose kystique Canada ou l'une de ses sections. Consultez le directeur de la clinique de fibrose kystique de votre région ou votre médecin de famille pour obtenir des renseignements propres à votre situation.

Pour obtenir plus de renseignements sur la fibrose kystique, veuillez communiquer avec votre section locale ou avec :



## Fibrose kystique Canada

2221, rue Yonge, porte 601  
Toronto (Ontario) M4S 2B4

416-485-9149 | 1-800-378-2233

[info@cysticfibrosis.ca](mailto:info@cysticfibrosis.ca)

[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

Au Québec, vous pouvez vous adresser à :



## Fibrose kystique Québec

425, avenue Viger Ouest, bureau 510  
Montréal (Québec) H2Z 1X2

514-877-6161 | 1-800-363-7711

Bureau de Québec : 1-877-653-2086

[info@fibrosekystiquequebec.ca](mailto:info@fibrosekystiquequebec.ca)

[www.fibrosekystiquequebec.ca](http://www.fibrosekystiquequebec.ca)

Fibrose kystique Québec est une association provinciale de Fibrose kystique Canada.



*Donnez le souffle de vie<sup>MD</sup>*

[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

*N° d'enregistrement d'organisme de bienfaisance :*  
10684 5100 RR0001

2011-02 | *This publication is also available in English.*