

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE ET MUCOVISCIDOSE

BOULAY M (1), RAMELOT L (1), WILLEMS M (1), BAUWENS N (1), THIMMESCH M (1)

RÉSUMÉ : L'éducation thérapeutique se définit comme l'ensemble des outils enseignés aux patients dans le but d'améliorer leur adhésion aux traitements. Lors d'une maladie chronique, telle que la mucoviscidose, cet apprentissage doit être réalisé dès les premiers mois de vie de l'enfant avec ses parents. Elle se transmet ensuite progressivement vers l'enfant à partir de l'âge de 6 ans afin de l'autonomiser à l'adolescence. Les moyens aidant à réaliser cette éducation thérapeutique doivent être ludiques, variés et adaptés au développement de l'enfant, tout en respectant un référentiel de compétences. Dans cet article, nous retraçons les grandes lignes de l'éducation thérapeutique dans la prise en charge de la mucoviscidose.

MOTS-CLÉS : *Mucoviscidose - Enfant - Éducation thérapeutique*

THERAPEUTIC EDUCATION AND CYSTIC FIBROSIS

SUMMARY : Therapeutic education is defined as all the tools taught to patients with the aim of improving their compliance to treatments. In a chronic disease, such as cystic fibrosis, this education should be done during the first months of child's life with the collaboration of parents and then gradually given to children from the age of 6 until they are autonomous in the management of their treatment during adolescence. The tools used for therapeutic education should be playful, varied and adapted to the child's development, while respecting a standard for competences. In this article, we will define the main approaches of therapeutic education in patients with cystic fibrosis.

KEYWORDS : *Cystic Fibrosis - Child - Therapeutic education*

INTRODUCTION

Grâce aux progrès de la médecine et à l'amélioration des soins de santé, de plus en plus de patients pédiatriques sont suivis, dès leur plus jeune âge, pour une maladie chronique. En Belgique, en 2018, 29 % des belges âgés de plus de 15 ans déclaraient être atteints d'une maladie chronique (1). En France, en 2018, 555.840 enfants présentaient une affection de longue durée (2). Les pathologies chroniques les plus fréquentes chez l'enfant sont l'asthme, le diabète, les allergies alimentaires, l'obésité et la mucoviscidose.

Aujourd'hui, avec le dépistage néonatal, le diagnostic de la mucoviscidose se fait le plus souvent en période néonatale. Dès les premières semaines de vie, le nourrisson va devoir vivre avec des traitements à prendre quotidiennement, parfois chronophages, mais nécessaires afin d'assurer sa bonne évolution (3). Soigner ces enfants constitue parfois un véritable défi. Il est donc indispensable que les parents et l'enfant connaissent parfaitement la maladie et le traitement médical qui en découle afin de mieux l'appréhender, d'où l'importance de suivre un programme d'ETP (Éducation Thérapeutique du Patient). Avant l'entrée dans l'enseignement primaire, ce sont surtout les parents qu'il faut éduquer. Progressivement, entre l'âge de 6 et 10 ans, il va falloir conscientiser l'enfant de sa maladie, afin de le rendre autonome à l'adolescence, et responsable à l'âge adulte.

LA MUCOVISCIDOSE

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies autosomiques récessives graves dans les populations caucasiennes. En Belgique, 1.320 patients étaient repris dans le registre belge de la mucoviscidose en 2018, dont 64,3 % d'adultes, et 51,9 % d'individus de sexe masculin. La mucoviscidose résulte du défaut de fonctionnement ou d'une absence de la protéine Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator ou CFTR, impliquée dans la régulation du transfert transépithélial du chlorure (Cl⁻). La mutation DF508 est la plus fréquente. En Belgique, sur 1.320 patients, 45,8 % sont homozygotes pour cette mutation et 38 % sont hétérozygotes. La gravité des symptômes est corrélée au type de mutation (4).

Au niveau respiratoire, les conséquences de cette mutation sont une diminution du transport du Cl⁻, une augmentation de réabsorption du sodium (Na⁺) et une déplétion hydrique majorant ainsi la viscosité des sécrétions. Sur le plan digestif, l'insuffisance pancréatique exocrine entraîne une diminution de l'absorption des graisses avec une carence en vitamines liposolubles et un retard de croissance staturo-pondérale. Les autres atteintes les plus fréquentes sont la cirrhose hépatique, la polypose nasale, le diabète insulino-dépendant, la diminution de la fertilité chez la femme et la stérilité chez l'homme (5).

Actuellement, grâce au dépistage néonatal, la mucoviscidose est diagnostiquée de plus en plus tôt, via le dosage de la trypsine immuno-réactive (IRT) lors de la réalisation du Guthrie entre le 3^{ème} et le 5^{ème} jour de vie. Le diagnostic doit toujours être confirmé par la réalisation d'un

(1) Centre de Mucoviscidose liégeois, site CHC Mont-Légia, Liège, Belgique.

test de la sueur (3, 6). Un traitement symptomatique est instauré dès le plus jeune âge. Sur le plan respiratoire, il englobe le désencombrement bronchique par aérosols de mucolytiques, de la kinésithérapie respiratoire et une antibiothérapie orale, inhalée et/ou intraveineuse. Sur le plan digestif, un régime hypercalorique, des suppléments de vitamines liposolubles et des extraits pancréatiques vont permettre une meilleure croissance de l'enfant. D'autres traitements seront également prescrits aux patients selon leurs plaintes et leurs symptômes. Le but de tous ces traitements symptomatiques est de ralentir la progression de la maladie.

Actuellement, un traitement plus fondamental de la mucoviscidose, avec différents modulateurs, est en cours de développement. Ce sont de petites molécules qui vont pouvoir restaurer la fonction de la protéine CFTR et assurer une meilleure fluidité du mucus au niveau respiratoire.

On distingue :

- les amplificateurs qui visent à augmenter la synthèse brute de la protéine CFTR;
- les correcteurs qui aident à limiter la destruction d'une protéine bancale avant même qu'elle n'atteigne la membrane apicale;
- les potentiateurs qui améliorent la fonction d'une protéine CFTR ayant atteint la membrane apicale de la cellule bronchique;
- les stabilisateurs qui sont capables d'enrayer l'internalisation accélérée de la protéine CFTR transmembranaire.

Le Kaftrio® associant deux correcteurs (tézacaftror et éléxacaftor) et un potentiateur (ivacaftor) semble avoir des effets très prometteurs avec un gain moyen de volume expiratoire maximal par seconde (VEMS) de 10-14 % (7, 8). Cependant, cette molécule n'est pas encore disponible sur le marché belge et le prix de ce médicament est particulièrement onéreux. Il est donc essentiel que le patient poursuive son traitement symptomatique en attendant, car toute lésion pulmonaire acquise reste irréversible.

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT EN PÉDIATRIE

Selon la définition de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), l'ETP a pour objectif d'aider les patients et leurs proches à acquérir ou à maintenir les compétences nécessaires pour gérer, au mieux, leur vie avec une maladie chronique. C'est un processus continu qui doit faire partie intégrante de la prise en charge du patient. Il concerne l'ensemble des activités

conçues pour que les patients soient informés et conscientisés de leur maladie. Cela englobe le fonctionnement de leur maladie, les soins qui s'y rapportent, les traitements et les procédures hospitalières ainsi que les comportements à adapter avec leur maladie (9).

Classiquement, l'ETP va être un processus en plusieurs étapes qui comprend le diagnostic éducatif, le contrat éducatif, l'éducation dispensée lors des séances et l'évaluation des acquis du patient. Lors du diagnostic éducatif, les soignants doivent d'abord connaître leur patient, savoir ce qu'il sait déjà ou ne sait pas, et quels sont ses objectifs. Il ne s'agit pas d'appliquer des séances d'ETP préétablies à chaque patient, mais plutôt de façonner la démarche éducative de façon individuelle et adaptée à chacun. Lors du contrat éducatif, les compétences à acquérir seront discutées entre le patient et les différents intervenants. Les séances d'ETP sont individuelles ou collectives, sachant que dans le cas d'une mucoviscidose, ces démarches seront exclusivement individuelles pour des raisons de risque bactériologique. Lors de l'évaluation, le but est d'établir ce que le patient a retenu des séances, de lui faire un retour ou de rediscuter des points qui n'ont pas été compris (10).

En pédiatrie, l'ETP est caractérisée par certaines spécificités. Premièrement, le programme d'ETP va devoir s'adapter au développement cognitif, moteur et psychoaffectif de l'enfant et de l'adolescent. Deuxièmement, la prise en charge pédiatrique est caractérisée par une relation triangulaire. Le soignant va devoir s'intéresser aux besoins de l'enfant mais également à ceux des parents. Progressivement, l'enfant va prendre de plus en plus de place dans ses soins, avec un transfert progressif des compétences des parents vers l'enfant. Troisièmement, l'acquisition des capacités et des compétences sera évolutive et s'adaptera en fonction de l'âge de l'enfant. Quatrièmement, l'ETP va utiliser des outils et une pédagogie adaptée à l'âge de l'enfant. Enfin, l'ETP va concerner les autres personnes responsables de l'enfant comme les autres membres de la famille, les institutrices ou les éducateurs de l'école (11, 12).

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE MUCOVISCIDOSE

SPÉCIFICITÉS LIÉES À LA MUCOVISCIDOSE ET ÉTAT DES LIEUX DANS LA LITTÉRATURE

Dans la mucoviscidose, l'ETP doit faire partie intégrante de la prise en charge, mais rencontre

trois obstacles, nécessitant certaines adaptations. Premièrement, les enfants sont suivis trimestriellement par une équipe multidisciplinaire, composée d'infirmières, de kinésithérapeutes, de diététiciens, d'assistantes sociales, de psychologues et de pédiatres pneumologues, sans tenir compte des autres spécialités requises pour le suivi de ces patients. Il est donc parfois difficile d'établir qui dispense des séances d'ETP dans l'équipe. Deuxièmement, l'enfant atteint de mucoviscidose passe déjà énormément de temps à l'hôpital et il faut éviter d'allonger le temps passé en consultation ou d'ajouter des consultations. Enfin, vu le risque d'infections croisées, les enfants atteints de mucoviscidose doivent éviter de se fréquenter et, donc, les séances collectives sont à éviter.

Par ailleurs, lorsque l'on consulte les moteurs de recherche Pubmed, EMconsult ou Sciencedirect, peu d'articles pertinents s'intéressant spécifiquement à l'ETP dans la prise en charge de la mucoviscidose sont référencés. En France, c'est surtout l'équipe de Nantes qui a publié son expérience en ETP avec les patients atteints de mucoviscidose (13). Par ailleurs, le site du Groupe Education Thérapeutique et Mucoviscidose (GETHEM) propose de nombreux outils et un référentiel de compétences (14). Dans la littérature anglo-saxonne, quelques publications traitent de l'éducation thérapeutique avec des résultats favorables sans beaucoup de preuves scientifiques. Dans la revue Cochrane de Savage et coll. en 2014, les auteurs concluent à un bénéfice limité de l'ETP, en l'absence d'études bien conduites (15).

COMMENT DISPENSER DE L'ETP EN MUCOVISCIDOSE

Malgré l'absence de preuves scientifiques dans la littérature et les difficultés rencontrées, notre équipe de soignants reste persuadée de l'intérêt de réaliser l'ETP dès le début de la prise en charge. Il est cependant important d'essayer de synthétiser l'approche à réaliser, ce que nous allons exposer dans la suite de cet article.

PROPOSER DES SOURCES D'INFORMATIONS FIABLES

Actuellement, lors de l'annonce du diagnostic d'une maladie chronique, un des premiers réflexes des parents est de consulter Internet. Or, même s'il existe des sources d'informations de qualité, de nombreuses informations ne sont pas fiables. Un des premiers sites d'informations à conseiller est le site de l'Association Belge de Mucoviscidose (www.muco.be). Le site français (www.vaincrelamuco.org) est l'équivalent chez nos voisins, de l'Association Belge de la

Mucoviscidose et permet également de donner des explications fiables. Pour les patients maîtrisant l'anglais, le site américain de la mucoviscidose est, lui aussi, très intéressant (www.cff.org).

QUAND COMMENCER L'ETP ET PAR QUEL INTERVENANT ?

Dès les premiers jours de vie, il faut commencer l'éducation des parents afin d'avoir la meilleure adhésion. Progressivement, à partir de l'âge de 6 ans, il est important d'inclure l'enfant dans le processus éducatif. À l'adolescence, il faut viser l'autonomie du patient. À l'âge adulte, des rappels sont fréquemment nécessaires.

En mucoviscidose, comme expliqué précédemment, étant donné le nombre important d'intervenants paramédicaux, il n'est pas toujours facile d'établir qui va aborder l'ETP. Lors de réunions d'équipe, il semble nécessaire de se concerter et de décider qui va dispenser l'éducation thérapeutique au patient, en fonction des affinités et de la problématique dominante.

Plus particulièrement, les parents et les enfants ont souvent une relation privilégiée avec l'infirmière coordinatrice et se sentent parfois plus à l'aise avec elle qu'avec le médecin. Cette infirmière permet d'éduquer le patient concernant les éventuels soins infirmiers à réaliser, mais également d'assurer la continuité des soins entre les différents intervenants. C'est souvent elle qui est en charge du diagnostic éducatif et de l'évaluation des connaissances (16).

UTILISER UN RÉFÉRENTIEL DE COMPÉTENCES POUR DÉFINIR LE PROGRAMME D'ETP

Un référentiel de compétences est un outil permettant de référencer l'ensemble des compétences à acquérir en fonction de l'âge de l'enfant et de l'atteinte de sa maladie. Plusieurs référentiels de compétences sont disponibles sur le site du GETHEM. Ceux-ci sont très exhaustifs et chaque programme d'ETP sera adapté en fonction de l'enfant. Il se base sur 9 thèmes :

- faire connaître ses besoins;
- comprendre, s'expliquer;
- repérer, analyser, mesurer;
- faire face, décider;
- résoudre un problème;
- pratiquer, faire;
- adapter, réajuster;
- utiliser les ressources personnelles et de l'environnement, faire valoir ses droits;
- développer ses capacités réflexives, créatives et d'auto-évaluation.

Les thèmes sont adaptés en fonction de l'âge et du système choisi (respiratoire, digestif, génétique). Des évaluations sont organisées périodiquement afin d'estimer le degré de compétences acquis par le patient (14).

Par contre, concernant notre pratique, nous avons préféré orienter notre référentiel de compétences en fonction des métiers de chacun, et non en fonction de l'âge. Les différents domaines étudiés sont repris dans le **Tableau I**. La liste

n'est pas exhaustive et certaines matières peuvent être expliquées par d'autres disciplines que celles qui sont mentionnées.

ADAPTER LES OUTILS EN FONCTION DE L'ÂGE ET DU STADE DE DÉVELOPPEMENT DE L'ENFANT

L'ETP sera fort différente en fonction de l'âge du patient. Plus jeune, les outils seront plutôt ludiques avec des jeux et des dessins. Pour les plus grands, les livres et les illustrations sous

Tableau I. Référentiel des compétences en fonction des métiers.

MÉTIER	COMPÉTENCES À ACQUÉRIR
Pneumopédiatre	Comprendre la physiologie du poumon
	Comprendre la particularité du mucus en mucoviscidose
	Comprendre le fonctionnement des traitements à visée respiratoire
	Comprendre le mode de transmission génétique de la maladie
Gastropédiatre	Repérer des signes débutants d'infection respiratoire
	Comprendre la physiologie du système digestif et du pancréas
Endocrinopédiatre	Comprendre le fonctionnement des traitements à visées digestives et nutritionnelles
	Comprendre le rôle de l'insuline
Kinésithérapeute	Comprendre l'intérêt de la répartition des glucides sur une journée
	Comprendre l'intérêt du drainage bronchique
	Réaliser un aérosol par nébulisation ou la prise d'un traitement par puff via une chambre d'inhalation
	Nettoyer son nébuliseur
	Adapter son hygiène de vie pour éviter des infections à germes pathogènes (<i>Pseudomonas Aeruginosa</i> ,...)
	Réaliser un soin de nez
	Réaliser un drainage bronchique
	Comprendre les différentes techniques instrumentales
	Prendre un antibiotique en poudre sèche
	Identifier les bienfaits d'une activité physique régulière
Infirmière	Sensibiliser à l'incontinence urinaire
	Apprendre à avaler des gélules
	Apprendre à connaître son traitement et l'utilité de chaque traitement
	Apprendre à se laver les mains
	Apprendre à utiliser les dispositifs pour une antibiothérapie intraveineuse à domicile
	Préparer et brancher sa nutrition entérale
	Entretenir son bouton de gastrostomie
	Faire une synthèse de sa maladie
Se montrer disponible et ouvert à la communication	
Diététicien	Reconnaître des aliments riches en matières grasses
	Adapter la quantité d'enzymes pancréatiques à prendre en fonction de son alimentation
Psychologue	Accepter sa maladie
	Apprendre à expliquer aux autres sa maladie
	Discuter des problèmes rencontrés dans la gestion de sa santé avec son entourage
Assistante sociale	Gérer ses émotions et son stress
	Connaître ses droits et les différentes aides financières disponibles

forme de bandes dessinées sont souvent utilisés (17). Pour les adolescents, ce sont les supports informatiques qui sont à privilégier. Lors de chaque séance, le langage sera adapté en fonction du patient et du degré de compréhension des parents. La mise en situation par des jeux de rôles permettra aussi d'enseigner plusieurs notions de base. La durée des séances dépendra du degré de capacité d'attention de l'enfant.

Il est recommandé d'utiliser des objets de démonstration lors des séances d'ETP. Des représentations en trois dimensions de la maladie vont permettre de mieux cerner certaines notions et de mieux comprendre le fonctionnement du corps humain. Idéalement, le patient ramène chez lui des supports papier pour pouvoir s'y référer rapidement en cas d'oubli et afin de pouvoir expliquer à ses proches ce qu'il a appris.

Étant donné le risque d'infections croisées, comme déjà mentionné, les séances d'ETP collectives sont idéalement contre-indiquées. Cet obstacle peut cependant être rapidement résolu en utilisant des supports informatiques pour créer des séances collectives d'ETP en virtuel. À la demande du patient, des membres de l'équipe peuvent se déplacer à l'école pour expliquer la maladie de l'enfant et les besoins liés à celle-ci, en concertation avec le centre médico-psycho-social attaché à l'école.

CONCLUSION

Lors d'un diagnostic de mucoviscidose, l'ETP est donc une pratique à intégrer dès les premiers contacts avec les parents, afin d'améliorer l'adhésion aux traitements. L'ETP est d'abord dispensée aux parents, puis progressivement à l'enfant, afin de le rendre autonome et responsable à l'âge adulte. Les techniques d'ETP sont personnalisées à chaque patient en fonction de son développement, avec des outils interactifs variés. Étant donné la multitude d'intervenants dans le suivi de la mucoviscidose, des réunions d'équipe sont indispensables pour assurer la continuité de l'ETP et établir le rôle de chacun.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sciensano. Health Interview Survey 1997-2018. Disponible : <https://his.wiv-isp.be/> [cité le 13 janvier 2021].
2. Assurance Maladie. Affections de longue durée (ALD) : incidence des maladies chroniques. Disponible : <https://www.ameli.fr/> [cité le 13 janvier 2021].
3. Lebecque P, Lebecque O, Proesmans M, et al. Mucoviscidose : mise en place du dépistage néonatal en Belgique. *Louvain Med* 2019;**138**:509-18.
4. Sciensano. Annual report Belgian cystic fibrosis registry 2018. Disponible : <https://www.sciensano.be/en/biblio/annual-report-belgian-cystic-fibrosis-registry-2018> [cité le 13 janvier 2021].
5. Sermet-Gaudelus I, Chedeveverne F, Bailly-Botuha C, et al. Manifestations respiratoires de la mucoviscidose. Dans : de Blic J, Delacourt C. *Pneumologie pédiatrique*. 2^{ème} édition. Paris:Lavoisier;2018:259-69.
6. Boboli H, Boemer F, Mastouri M, et al. Dépistage néonatal de la mucoviscidose : vers une implémentation nationale en Belgique en 2019. *Rev Med Liege* 2018;**73**:497-501.
7. Lebecque O, Leal T, Lebecque P. Mucoviscidose – le tournant des modulateurs. *Louvain Med* 2019;**138**:126-36.
8. Boboli H, Pirson J, Seghaye MC, et al. Avancées thérapeutiques et évolution vers une médecine personnalisée pour les patients atteints de mucoviscidose. *Rev Med Liege* 2020;**75**:410-4.
9. Organisation mondiale de la santé (OMS), Bureau régional pour l'Europe. *Éducation thérapeutique du patient*. – Programmes de formation continue pour professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques. Copenhague : OMS 1998.
10. Beydon N. Pathologie respiratoire chronique et éducation : liens avec l'école. Dans : de Blic J, Delacourt C. *Pneumologie pédiatrique*. 2^{ème} édition. Paris:Lavoisier;2018:459-62.
11. Le Rhun A, Greffier C, Mollé I, et al. Spécificités de l'éducation thérapeutique chez l'enfant. *Rev Fr Allergol* 2013;**53**:319-25.
12. Colson S, Gentil S, Côté J, et al. Spécificités pédiatriques du concept d'éducation thérapeutique du patient : analyse de la littérature de 1998 à 2012. *Santé publique* 2014;**26**:283-95.
13. David V, Iguenane J, Ravilly S. Groupe de travail «Éducation thérapeutique» de vaincre la Mucoviscidose; Société Française de la Mucoviscidose. 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.
14. GETHEM éducation thérapeutique. Disponible : <https://educationtherapeutique.muco-cftr.fr/> [cité le 13 janvier 2021].
15. Savage E, Beime PV, Ni Chroinin M, et al. Self-management education for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2014;**2014**:CD007641.
16. McCullough C, Price J. Caring for a child with cystic fibrosis: the children's nurse's role. *Br J Nurs* 2011;**20**:164-7.
17. G. Dausimont. Robin. Bande dessinée éditée par l'Association Muco 01/2019.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées à M. Boulay, Centre de Mucoviscidose liégeois, site CHC Mont-Légia, Liège, Belgique.
Email : Matthieu.boulay@chc.be