



Dossier de presse

Semaine européenne de la mucoviscidose : l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola fait le point

A Bruxelles, le 20 novembre – A l'approche de la semaine européenne de la mucoviscidose (semaine du 20 novembre), l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF) fait le point sur les initiatives mises en place en ses murs. La mucoviscidose est la maladie génétique grave la plus fréquente dans notre pays. En Belgique, plus de 1.200 patients sont concernés et chaque année 30 à 50 nouveaux patients sont dépistés. Un belge sur 20 est porteur de la mutation responsable de la maladie.

Mucoviscidose, la maladie génétique grave la plus fréquente en Belgique

La mucoviscidose est une maladie héréditaire qui affecte les voies respiratoires et le système digestif. L'organisme de chacun d'entre nous produit du mucus, une substance habituellement fluide, qui tapisse et humidifie la paroi intérieure de certains organes. Chez les personnes ayant la mucoviscidose, le mucus est épais et collant, ce qui engendre des problèmes de respiration et de digestion.

En Belgique, 1.200 patients sont concernés. Chaque année, 30 à 50 nouveaux patients sont dépistés. Souvent des nouveau-nés, mais aussi des adultes qui ont vécu toute leur vie avec une forme atypique de mucoviscidose. Aujourd'hui, l'espérance de vie atteint quasi 50 ans si les traitements sont bien suivis. Le portage est fréquent car un belge sur 20 est porteur de la mutation responsable de la maladie et est donc susceptible de transmettre la maladie à ses enfants. A l'avenir, des tests génétiques se démocratiseront pour pouvoir dépister également les parents qui ne savent pas toujours s'ils sont porteurs.



Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola - Centre de référence

Il faut savoir qu'afin de soulager les symptômes et de prévenir leur apparition, les personnes ayant la mucoviscidose consacrent en moyenne 4 heures par jour à leur traitement. Une lourdeur de traitement qui implique l'intervention d'une équipe pluridisciplinaire composée d'infirmières, de kinésithérapeutes, de diététiciennes, d'assistantes sociales, de psychologues, un pharmacien et qui complètent les pédiatres spécialisés en pneumologie. Les patients sont vus par l'équipe lors de consultations où les professionnels se relaient autour des enfants qui sont littéralement au centre des soins. Une façon de protéger davantage les santés fragiles de ces patients dans le milieu hospitalier et de leur offrir plus de confort. Au cours de ces consultations d'une heure et demie, les équipes mènent des entretiens motivationnels pour susciter un changement de comportement chez le patient en partant de ses propres motivations et freins. Les enfants sont pris en charge le plus tôt possible et jusqu'à 16 ans. Grâce au laboratoire de dépistage de l'ULB, la majorité des enfants traités à l'HUDERF ont été dépistés avant 2 mois.

L'équipe pluridisciplinaire du centre de référence a également mis en place de projets d'accompagnement des patients et de leur famille pour leur permettre de gagner en autonomie.

1. « Move Up ! » : de l'hôpital d'enfants à l'hôpital d'adultes

Vers 15-16 ans, la transition vers l'Hôpital Erasme commence. Depuis plus de dix ans maintenant, les pédiatres de l'HUDERF vont à Erasme, et les pneumologues d'Erasme viennent à l'HUDERF. Le but ? Que le passage vers l'étape suivante se fasse dans les meilleures conditions et en pleine confiance, pour tout le monde.

Durant la période de transition, les connaissances et les compétences des patients et de leurs parents sur la maladie sont évaluées : « *Nous souhaitons que nos patients partent avec le plus de bagages possibles pour la suite, qu'ils soient bien informés, pour qu'ils comprennent à quel point il est important qu'ils continuent à bien prendre leur traitement* », explique le Docteur Laurence Hanssens, chef de clinique de pneumologie pédiatrique. Et ce 'contrôle' se fait au travers de questionnaires reprenant aussi quelques questions piège et identifier les domaines à approfondir : quid de la sexualité ? Et le sport ? Quels sont les effets du traitement ?... Un intervalle d'un an est laissé entre deux évaluations, mais les connaissances et les compétences des patients et de leurs parents sont constamment améliorées au cours des visites de routine. Ces données font également partie des échanges avec l'hôpital adulte, pour que cette éducation se poursuive.



La prise de recul des dix premières années a permis de perfectionner le dispositif qui maintenant permet d'avancer l'âge auquel on peut commencer la transition, pour la rendre encore plus progressive. « *Cette décennie nous a notamment permis de constater qu'il faut donner plus de temps au patient qui n'est pas « prêt ». Un patient entrant à l'université ou changeant de travail va par exemple faire sa 'transition' une année plus tôt ou plus tard, pour combiner au mieux ces changements* ».

Un mémoire réalisé par un étudiant de 4^{ème} master de médecine supervisé par le Dr Hanssens sur la transition a démontré que les patients vont mieux quand ils sont transférés dans le cadre d'un programme de transition progressif. L'explication la plus plausible serait que leur bagage médical et clinique renforcé leur permet d'être plus autonome et de mieux appréhender l'importance du traitement.

2. « *Muco Diet 2.0* » : à table !

Voici le nom de code du nouveau projet de l'équipe pluridisciplinaire dédiée à la mucoviscidose à l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola ! Sid Ali Namane est diététicien à l'HUDERF et équipé d'une Go Pro, il filme des clips vidéo sur l'intérêt de l'alimentation dans le cadre de la mucoviscidose. Destinées aux patients, onze petites vidéos vont être réalisées pour ce projet et seront diffusées sur les tablettes qui leur sont prêtées lors des consultations. Jean-Philippe Watteyne, finaliste de l'émission Top Chef, filmiera également la réalisation d'un menu entrée-plat-dessert spécial. Ce projet entamé en 2017 durera deux ans et est soutenu par l'association Muco. « *En utilisant les nouvelles technologies et le mode de communication des blogueurs sur Youtube, nous espérons pouvoir offrir une éducation nutritionnelle et diététique qui marque les esprits* », explique Sid Ali Namane.

Dans la mucoviscidose, la question de l'alimentation est essentielle : les enfants sont en proie aux infections et doivent donc avoir une alimentation énergétique, riche en graisses. On leur recommande de manger jusqu'à la moitié plus que les autres enfants de leur âge. Or 80% des patients ont une insuffisance pancréatique : le mucus empêche les enzymes fabriquées par le pancréas de bien fonctionner. Cette insuffisance se manifeste notamment par une digestion et une absorption difficiles, menant à la dénutrition de l'enfant. Des traitements existent pour remédier à cela : des enzymes pancréatiques (le Creon) sont indispensables pour que le régime hyper calorique soit efficace et que le cocktail de vitamines A, D, E et K soient bien absorbées. « *Le corps a besoin de graisses pour absorber les vitamines liposolubles, qui ont besoin de Creon pour être bien absorbées. Nous savons également que la fonction respiratoire est directement liée à l'état nutritionnel de l'enfant.*



Il y a donc une vraie interdépendance entre traitement, état nutritionnel et alimentation. Nous informons énormément en consultation, mais les parents et les jeunes ont besoin de supports complémentaires. Nous espérons une vraie prise de conscience grâce à cette nouvelle méthode d'éducation thérapeutique. »

3. « Just Move it..., Move it » : les patients se mettent au sport

Le projet «Just Move it..., Move it » poursuit un double objectif : premièrement, sensibiliser les petits patients atteints de mucoviscidose aux bénéfices du sport sur leur santé; et deuxièmement, les motiver à entreprendre, maintenir, voire intensifier une activité physique régulière et les aider à intégrer le sport dans leur quotidien malgré la lourdeur des traitements. « *Nous avons fait le choix d'une démarche basée sur l'entretien motivationnel* », explique le Dr Laurence Hanssens, chef de clinique de pneumologie pédiatrique. L'idée : susciter un changement de comportement chez le patient en partant de ses propres motivations et freins. « *Il nous paraissait important que les patients puissent décider eux-mêmes d'entreprendre une activité physique et qu'ils éprouvent du plaisir à s'adonner au sport qu'ils avaient choisi* », souligne Véronique Gaspar, kinésithérapeute référente.

Pour les enfants atteints de mucoviscidose, le sport a de nombreux avantages. L'activité sportive augmente la capacité respiratoire et cardiaque, elle aide au drainage naturel des glaires, elle permet un renforcement musculaire et osseux. Les enfants ont davantage d'appétit et leur qualité de vie est également améliorée. « *Nous essayons d'intégrer le sport dans la vie des enfants, ce qui n'est pas toujours évident dans un quotidien déjà partagé entre les traitements, les soins de kinésithérapie, l'école, les devoirs... Le plus important, c'est que l'enfant accroche au sport pour pouvoir le pratiquer 3 à 5 fois par semaine, pendant une heure, comme le recommande l'Organisation Mondiale de la Santé*», explique Véronique Gaspar.

Prévu pour une durée de deux ans, le projet «Just Move it..., Move it » s'est terminé en août 2015. « *Mais l'expérience a été tellement positive que nous l'avons intégré dans notre pratique quotidienne. A chaque rentrée, nous demandons au patient ce qu'il a prévu comme activité sportive cette année* », conclut le Dr Hanssens. Ce projet initié grâce au soutien de l'association Muco, a notamment permis de financer le coaching spécifique des patients.



Futur - Le dépistage néonatal bientôt appliqué aussi à la mucoviscidose

Dépister la mucoviscidose avant 2 mois permet d'offrir un meilleur pronostic aux patients : ils reçoivent le traitement approprié dans les meilleurs délais. L'équipe pluridisciplinaire de l'HUDERF se réjouit : ce dépistage va bientôt être intégré au test de Guthrie en Belgique aussi. Un gain de temps qui constitue un précieux avantage et qui permet d'épargner à l'enfant davantage d'examens inutiles.

Futur - un traitement contre la mucoviscidose : une réalité d'ici 10 à 15 ans ?

« D'ici 10 à 15 ans, nous espérons pouvoir offrir un traitement contre la mucoviscidose », explique le Dr Hanssens, qui précise : « Pour l'instant, nous rappelons aux patients et leurs parents qu'il faut continuer de se battre et d'être rigoureux dans la prise de médicaments pour préserver les fonctions respiratoires, pour le jour où on aura quelque chose pour les guérir. Et ce jour viendra. ». D'où l'importance de toutes les initiatives mises en place au sein du Centre de Référence de l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF) : sport, diététique adaptée, suivi psychologique, coaching concernant la prise de médicaments... Aujourd'hui, les traitements permettent d'améliorer les symptômes de la maladie. Etre rigoureux est indispensable. « Les traitements par antibiotiques et par enzymes pancréatiques ont déjà sauvé beaucoup d'enfants », conclut le Dr Hanssens.

Etude – Les hommes et les femmes ne sont pas égaux face à l'inflammation

Une étude du Dr Lefèvre, pédiatre pneumologue à l'HUDERF, montre qu'il existe des différences sexuelles dans les processus inflammatoires chez les enfants en fonction de leur genre.

« Les hommes et les femmes réagissent de manière différente aux situations d'inflammation », explique le Dr Lefèvre. « Ainsi, on observe un meilleur taux de survie chez les femmes que chez les hommes en cas d'inflammation aiguë (brûlure grave ou infection sévère, par exemple). En revanche, pour les inflammations chroniques (dans le cadre de maladies comme la mucoviscidose ou l'asthme), les femmes ont généralement un moins bon pronostic que les hommes. »

Jusqu'il y a peu, les théories privilégiées pour rendre compte de ce phénomène mettaient en avant le rôle des hormones sexuelles. Mais cette hypothèse est aujourd'hui mise en cause au profit d'une explication d'ordre génétique. « Pour étayer ce postulat, nous avons réalisé une vaste étude qui s'est étalée sur quatre ans », retrace le Dr Lefèvre. « À terme, l'objectif de ces travaux est d'identifier des mécanismes immunitaires susceptibles d'être modulés en vue d'accentuer ou d'atténuer la réponse inflammatoire, de manière spécifique selon le sexe et l'évolution aiguë ou chronique de la maladie. »



Hôpital Universitaire
des Enfants Reine Fabiola

Universitair Kinderziekenhuis
Koningin Fabiola

ULB

Le Dr Nicolas Lefèvre a bénéficié d'un soutien financier de «The Belgian Kids'Fund for Pediatric Research», le Fonds scientifique de l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola. Cette association lui a offert quatre bourses annuelles de recherche de 2009 à 2013.

---- fin ----

Nos spécialistes sont à votre disposition pour des interviews. Merci d'adresser votre demande à Amélie Putmans par mail à amelie@racin.eu ou par téléphone 0477 200 970.

A propos de l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola

L'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola est membre du réseau des hôpitaux publics bruxellois IRIS, du CHU de Bruxelles, du Pôle Hospitalier Universitaire de Bruxelles et le principal site d'activités pédiatriques de l'ULB. Inauguré en 1986, l'HUDERF est l'unique hôpital universitaire belge entièrement réservé à la médecine des enfants : tout y est conçu pour eux et leurs parents. De la naissance à l'adolescence, les enfants y reçoivent les soins les plus complets dans le respect de la charte des droits de l'enfant hospitalisé. Hôpital médico-chirurgical de 183 lits, l'HUDERF garantit des soins de qualité dans le souci d'une médecine de pointe et accessible à tous.

www.hudorf.be

Contact presse et informations complémentaires

Maud Rouillé
Responsable communication
Maud.rouille@hudorf.be
0490/493.111