

MINISTÈRE DE LA SANTÉ

RÉGION LORRAINE

INSTITUT LORRAIN DE FORMATION EN MASSO-KINÉSITHÉRAPIE DE
NANCY

**DÉPISTAGE NÉONATAL ET TARDIF DE LA
MUCOVISCIDOSE : Y-A-T-IL UNE DIFFÉRENCE
D'OBSERVANCE ET DE QUALITÉ DE VIE À
L'ADOLESCENCE ?**

Mémoire présenté par **Mathilde FIQUET**,
étudiante en 3^{ème} année de masso-kinésithérapie
en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat de
Masseur-Kinésithérapeute

2013-2016.

SOMMAIRE

RÉSUMÉ

GLOSSAIRE

1. INTRODUCTION	1
2. LA MUCOVISCIDOSE	2
2.1 Généralités.....	2
2.2 Physiopathologie et manifestations cliniques	3
2.2.1 Atteinte ORL	3
2.2.2 Atteinte respiratoire	3
2.2.3 Atteinte pancréatique	3
2.2.4 Atteinte hépatique.....	4
2.2.5 Atteinte intestinale.....	4
2.2.6 Atteinte génitale.....	4
2.2.7 Atteinte squelettique	4
3. LE DÉPISTAGE	5
3.1 Le dépistage néonatal	5
3.1.1 La mise en place des CRCM	5
3.1.2 Organisation du dépistage.....	5
3.1.3 Résultats et avantages actuels du dépistage néonatal	6
3.1.4 Cas particulier de l'iléus méconial	6
3.2 Le dépistage tardif	6
4. TRAITEMENT KINÉSITHÉRAPIQUE	7
4.1 Education des parents à la kinésithérapie respiratoire	7
4.2 Kinésithérapie respiratoire	7
4.2.1 Hygiène des voies aériennes supérieures.....	7

4.2.2	Désencombrement bronchique	8
4.3	Aérosol thérapie : nébulisation, sprays, poudres	9
4.4	Prise en charge morpho-statique	9
4.5	Activité physique et reconditionnement.....	10
4.6	Education thérapeutique	11
5.	OBSERVANCE ET QUALITÉ DE VIE	11
5.1	Observance	11
5.1.1	Les particularités de l'adolescence	11
5.1.2	Le rôle des parents.....	12
5.1.3	L'observance en mucoviscidose.....	12
5.1.4	Analyse à travers le questionnaire.....	12
5.2	La qualité de vie	13
5.2.1	Dans la mucoviscidose	13
5.2.2	Analyse à travers un questionnaire.....	13
6.	MATÉRIEL ET MÉTHODE	14
6.1	Méthodologie de recherche bibliographique	14
6.2	Objectifs de l'enquête	14
6.3	Méthodologie de l'enquête.....	15
6.3.1	Elaboration du questionnaire	15
6.3.2	Population de l'enquête	15
6.3.3	Prise de données	16
7.	RÉSULTATS.....	16
7.1	Observance en kinésithérapie	16
7.1.1	Prise de médicaments	16
7.1.2	Aérosols.....	17

7.1.3	Lavage de nez.....	17
7.1.4	Auto-drainage.....	18
7.1.5	Examen des crachats.....	18
7.1.6	Aides instrumentales.....	19
7.1.7	Séances avec leur masseur-kinésithérapeute libéral.....	19
7.1.8	Activité physique régulière.....	20
7.2	Qualité de vie.....	20
7.2.1	Gêne pour les efforts physiques.....	20
7.2.2	Forme et bien être.....	21
7.2.3	Moral et préoccupations.....	22
7.2.4	Absences à l'école pour raison de santé.....	22
7.2.5	Appétit et hydratation.....	23
7.2.6	Gêne des traitements quotidiens.....	23
8.	DISCUSSION.....	24
8.1	Analyse des réponses.....	24
8.1.1	L'observance thérapeutique.....	24
8.1.2	La qualité de vie.....	25
8.2	Les différences de réponses parents-adolescents.....	26
8.3	Cas particuliers.....	27
8.4	Notre problématique au sein d'une même famille.....	27
8.5	Les biais de notre étude et les difficultés rencontrées.....	28
8.6	Nos attentes face à cette étude.....	29
9.	CONCLUSION.....	29

RÉFÉRENCES/BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

RÉSUMÉ

Introduction : La kinésithérapie respiratoire est essentielle dans la mucoviscidose, elle est quotidienne, nécessite un sérieux et une observance exemplaires de la part des familles, afin que les adolescents aient la meilleure qualité de vie possible.

Objectifs : Le but de notre étude était de voir si, lorsqu'elle est pratiquée précocement grâce au dépistage néonatal, elle engendre de meilleurs résultats d'observance et de qualité de vie à l'adolescence.

Matériel et méthode : Nous avons créé un groupe d'adolescents dépistés à la naissance et un groupe dépistés tardivement, afin d'effectuer une enquête par questionnaire. Nous avons interrogé parents et enfants, sur la qualité de vie et l'observance thérapeutique des adolescents atteints, afin de comparer les réponses des deux groupes.

Résultats : Nous n'avons pas obtenu de différences significatives entre les deux, si ce n'est une meilleure observance pour l'hygiène des voies aériennes supérieures et l'utilisation d'aides instrumentales incitatives, du côté des dépistés néonataux. Les parents, eux, semblent plus inquiets, protecteurs et gênés par les traitements lorsque leur enfant a été dépisté à la naissance.

Discussion : L'étude se révèle être peu représentative et significative, cependant elle a permis de mettre en valeur la complexité de chaque cas pris isolément, ainsi que des divergences d'avis entre parents et adolescents. A l'adolescence de nombreux facteurs entrent en jeu, et devraient être approfondis. Notamment la relation parent-enfant, qui prend une tournure différente, où les rôles s'inversent et où chacun doit trouver sa place.

Mots clés : mucoviscidose, dépistage néonatal, kinésithérapie, observance, qualité de vie

Key words : cystic fibrosis, neonatal screening, physiotherapy, compliance, quality of life

GLOSSAIRE

AFDPHE : Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

AFE : Augmentation du Flux Expiratoire

CFQ : *Cystic Fibrosis Questionnaire*

CFTR : *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

CRCM : Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose

CVF : Capacité Vitale Fonctionnelle

DA : Drainage Autogène

DAA : Drainage Autogène Adapté

DEM 25/75 : Débit Expiratoire Maximal entre 25 et 75%

DN : Dépistage Néonatal

DT : Dépistage Tardif

ELPr : Expiration Lente Prolongée

ELTGOL : Expiration Lente Totale à Glotte Ouverte

HAS : Haute Autorité de Santé

HGPO : Hyper Glycémie Provoquée par voie Orale

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ORL : Otho-Rhino-Laryngologique

PEP : Pression Expiratoire Positive

TIR : Trypsine Immuno Réactive

VAS : Voies Aériennes Supérieures

VEMS : Volume Expiratoire Maximal Seconde

VR : Volume Résiduel

1. INTRODUCTION

La mucoviscidose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive. Cette anomalie du gène découverte en 1989, engendre une dysfonction de la protéine CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), provoquant une modification au niveau des organes excréteurs. Ainsi les voies respiratoires, le système digestif, les glandes sudoripares et les organes génitaux sont affectés.

Avant 2002, ce sont les signes cliniques majeurs tels que le retard staturo-pondéral, des bronchites à répétition, qui faisaient suspecter un cas de mucoviscidose. Depuis, un dépistage néonatal systématique a été mis en place, permettant une prise en charge précoce dès les premières semaines de vie. En effet, il a été démontré qu'un nourrisson dépisté asymptomatique présente une atteinte bronchique dès les trois premiers mois de vie [1]. Ainsi, il est nécessaire de commencer les traitements médicaux et la kinésithérapie respiratoire dès le diagnostic de la maladie.

Cette prise en charge complexe, à la fois préventive et symptomatique, est centrée sur la kinésithérapie, qui est essentielle et quotidienne dans la vie des enfants atteints. Elle nécessite un sérieux et une régularité de la part des parents qui réalisent les techniques passives dans un premier temps. Ensuite, les enfants et adolescents deviennent acteurs de leur maladie, effectuant les gestes de kinésithérapie en toute autonomie.

Ainsi, une prise en charge kinésithérapique précoce dès la naissance améliore-t-elle l'observance et la qualité de vie chez les adolescents atteints de mucoviscidose ? Notre travail va donc consister à comparer un groupe d'adolescents, dépistés à la naissance, à un autre groupe d'adolescents dépistés tardivement, en les interrogeant sur leur qualité de vie, ainsi que leur observance.

2. LA MUCOVISCIDOSE

2.1 Généralités

La mucoviscidose touche environ 7000 personnes en France à l'heure actuelle (2014). Il s'agit d'une maladie génétique se transmettant de manière autosomique récessive, actuellement toujours incurable. [2]

Le gène concerné est situé sur le bras long du chromosome 7 (7q31-3), codant pour une protéine transmembranaire, appelée CFTR. Cette protéine s'exprime au pôle apical de différentes cellules épithéliales. Elle joue un rôle dans les échanges ioniques cellulaires, notamment dans les canaux chlore et sodium.

Au niveau de l'épithélium bronchique, un dysfonctionnement de cette protéine engendre une réabsorption de sel et d'eau, augmentant la viscosité du mucus avec une diminution de la clairance muco-ciliaire. Les voies aériennes s'obstruent, favorisant le développement d'infections, et à long terme, une destruction. Ce mécanisme d'obstruction se retrouve également au niveau des autres organes excréteurs.

L'anomalie de la protéine CFTR a un rôle important dans l'inflammation. En effet la balance cytokines pro-inflammatoires et anti-inflammatoires n'est plus équilibrée. La muqueuse étant inflammée, elle favorise la contamination par des agents infectieux. L'infection chronique, à son tour, favorise une inflammation. Nous sommes donc face à un véritable cercle vicieux qu'il faudra enrayer grâce aux traitements appropriés. [3]

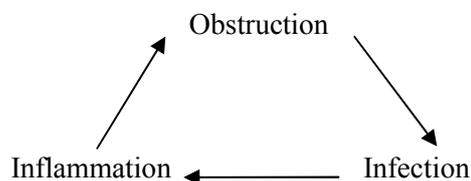


Figure 1 : cercle vicieux dans la mucoviscidose

2.2 Physiopathologie et manifestations cliniques [4] [5]

2.2.1 Atteinte ORL

Le mucus étant épaissi, et les sinus mal drainés, les voies ORL constituent un milieu favorable au développement de bactéries. Ainsi, dans l'évolution de la maladie, nous retrouvons des épisodes de rhinopharyngites, des rhinorrhées et des sinusites importantes et purulentes, ainsi que des polypes nasaux.

2.2.2 Atteinte respiratoire

L'inflammation bronchique se traduit par une bronchite chronique obstructive, entraîne une dilatation des bronches, un emphysème, une destruction du parenchyme dont le stade final aboutit à une insuffisance respiratoire chronique. (ANNEXE I)

Progressivement apparaît un syndrome respiratoire obstructif, avec une chute du Volume Expiratoire Maximal Seconde (VEMS), du Débit Expiratoire Maximal 25/75 (DEM 25/75) et une augmentation des résistances des voies aériennes.

Ensuite s'installe un syndrome respiratoire restrictif, avec une diminution de la Capacité Vitale Fonctionnelle (CVF), et une augmentation du Volume Résiduel (VR).

La mucoviscidose est une pathologie chronique, avec des épisodes d'exacerbations dues aux principaux germes : *Haemophilus Influenzae*, *Staphylococcus Aureus*, *Pseudomonas Aeruginosa* et *Burkholderia Cepacia*. En effet lors de ces crises on note une augmentation de la toux, des expectorations et une dyspnée aggravée, associés à une fatigue, une perte d'appétit et un amaigrissement.

2.2.3 Atteinte pancréatique

Les fonctions exocrine et endocrine sont atteintes dans la mucoviscidose. Cette dernière survient généralement aux alentours de quinze ans.

Tout comme le mucus bronchique, les sécrétions pancréatiques s'épaississent et s'appauvrissent en eau, provoquant une obstruction des canaux pancréatiques, et une mal absorption des graisses.

De plus on note une diminution et une modification des Ilots de Langherans provoquant une intolérance glucidique dans un premier temps, se développant progressivement, laissant place ensuite au diabète. Chaque adolescent, dès ses 10 ans, fait une Hyper Glycémie Provoquée par voie Orale (HGPO) qui est renouvelée tous les 2 ans.

2.2.4 Atteinte hépatique

Les liquides circulant dans les canaux hépatiques, et la bile dans la vésicule, deviennent visqueux et déshydratés. Ainsi certains patients peuvent souffrir de stéatose hépatique, évoluant vers la cirrhose, ou au niveau biliaire, d'une lithiase.

2.2.5 Atteinte intestinale

Le mucus intestinal épaissi, entraîne une diminution de l'absorption des nutriments, engendrant un retard staturo-pondéral, des manifestations d'occlusion voire un prolapsus rectal.

2.2.6 Atteinte génitale

Chez les garçons on retrouve fréquemment une infertilité. Les filles elles, présentent des problèmes de procréation (glaires cervicales trop épaisses).

2.2.7 Atteinte squelettique

Il a été démontré que les enfants atteints de mucoviscidose présentent des carences en vitamines K et C, ils éliminent leurs vitamines, d'où une supplémentation nécessaire. De plus, l'anomalie de la protéine CFTR engendre un dérèglement de la formation osseuse. Les patients atteints de mucoviscidose souffrent donc fréquemment d'ostéopénie, voire d'ostéoporose, s'aggravant avec la sédentarité et avec l'âge. [6] De plus, les déformations rachidiennes telles que les scoliose et les cyphoses sont à surveiller. Les difficultés respiratoires engendrent également des troubles posturaux précocement.

Les adolescents atteints de mucoviscidose sont souvent sujet à des rhumatismes chroniques. Ils souffrent d'arthralgies et d'arthrites, provoquant des douleurs fréquentes. [7]

3. LE DÉPISTAGE

Avant 2002, la mucoviscidose était une maladie se dépistant sur symptômes. Depuis le premier trimestre 2003, le dépistage néonatal systématique a été mis en place en France, avec pour un faible nombre, des faux négatifs.

3.1 Le dépistage néonatal [8] [9] [10]

3.1.1 La mise en place des CRCM

Cette décision d'étendre le dépistage néonatal à toute la France a été prise sous condition que chaque région possède un centre spécialisé. Ceci est défini dans la circulaire N°DHOS/O1/DGS/SD5/2001/502 du 22 Octobre 2001 : « Une meilleure organisation de soins pour la mucoviscidose, au bénéfice des patients, passe par la mise en place d'un réseau de professionnels sous la responsabilité d'un Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) situé en milieu hospitalier. ». On en compte actuellement 45 en France, dont un pédiatrique et un adulte à Nancy.

Il s'agit d'un service au sein de structures hospitalières constitué d'une équipe pluridisciplinaire : médecins spécialistes, infirmières, puéricultrices, masseur-kinésithérapeutes, diététiciennes, psychiatres, psychologues et assistantes sociales.

Le CRCM se voit confier plusieurs rôles tels que : la confirmation, l'annonce du diagnostic de mucoviscidose, l'information sur la maladie, le conseil génétique, le suivi thérapeutique, l'initiation des différents soins, l'éducation thérapeutique du patient et de sa famille, la recherche et l'évaluation.

3.1.2 Organisation du dépistage

A la naissance de leur enfant, les parents se voient remettre le livret « 3 jours, âge du dépistage » afin de savoir s'ils désirent être informés d'un éventuel résultat « douteux ». Les maladies recherchées étant : la phénylcétonurie, l'hypothyroïdie congénitale, l'hyperplasie congénitale des surrénales, la drépanocytose et la mucoviscidose.

Pour dépister la mucoviscidose, le laboratoire de dépistage dose la Trypsine Immuno-Réactive (TIR) dans le sang prélevé au talon du nourrisson. Sur le papier buvard où est réalisé le test, la question est posée aux parents s'ils souhaitent être informés en cas de doute. Quand la valeur dépasse le seuil fixé ou avoisinant, le laboratoire de biologie moléculaire prend le relais pour analyser le gène

CFTR : lorsque l'on retrouve une ou deux mutations l'enfant est adressé au CRCM pour effectuer deux tests de la sueur qui confirmeront ou non. Le diagnostic de mucoviscidose se fait si l'enfant est porteur de deux mutations génétiques. Si l'enfant est porteur d'une seule mutation, on parle de « porteur sain ». Ensuite le CRCM assure la prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. (ANNEXE II)

3.1.3 Résultats et avantages actuels du dépistage néonatal

Actuellement, seul le bénéfice nutritionnel a été démontré, il permet de corriger dès la naissance le déficit nutritionnel et de combler le manque en vitamine E. Au niveau respiratoire, malgré une prise en charge plus précoce, le bénéfice à long terme n'a pas encore été démontré. Aucune étude n'a été faite pour évaluer l'impact sur l'espérance de vie.

Cette avance au diagnostic permet donc une prise en charge précoce malgré l'absence de symptômes. On sait que l'inflammation et l'infection des voies aériennes sont retrouvées très tôt chez ces enfants dépistés à la naissance (l'inflammation existe dès 3 semaines de naissance).

De plus, cette mise en place qui a permis la création des CRCM, permet aux familles d'être prises en charge immédiatement, et de créer un lien de confiance avec le personnel médical qui va suivre leur enfant jusqu'à l'âge adulte.

3.1.4 Cas particulier de l'iléus méconial

Il est considéré comme dépistage symptomatique, cependant il permet un dépistage anténatal (échographie prénatale) ou néonatal. En effet, un enfant qui naît avec un iléus méconial sera suspecté de mucoviscidose, et la procédure de dépistage suivra. Ainsi dans notre étude, les enfants dépistés à la naissance sur iléus méconial font partie du groupe « dépistage néonatal ».

3.2 Le dépistage tardif

Le dépistage des enfants nés avant la mise en place du dépistage néonatal systématique, s'effectuait sur symptômes tardivement, car l'enfant à sa naissance peut être asymptomatique. Un retard staturo-pondéral, des manifestations digestives et respiratoires, ORL, vont pousser les parents à consulter, et aboutir au dépistage. En avançant en âge ce sont des bronchites à répétition qui donneront l'alerte, la radiographie objectivera des lésions bronchiques et les tests positiveront la maladie.

4. TRAITEMENT KINÉSITHÉRAPIQUE [11]

Que le dépistage soit tardif ou néonatal, le traitement kinésithérapique est primordial. Une éducation à la kinésithérapie, et une éducation thérapeutique globale est d'office proposée aux parents lors du diagnostic. Même si l'enfant est asymptomatique, le but est qu'il le reste le plus longtemps possible, en effectuant les gestes de façon préventive.

En effet, durant les premières années de vie, les gestes kinésithérapiques sont effectués par un professionnel relayé par les parents le weekend ou le soir, lors de séances biquotidiennes.

A un âge plus avancé, nous guiderons l'enfant vers une autonomisation, tout en alliant les séances au cabinet ou à domicile avec le masseur kinésithérapeute.

4.1 Éducation des parents à la kinésithérapie respiratoire

Lors du dépistage, que l'enfant ait un mois ou que ce soit un adolescent de 14 ans, les parents bénéficient de séances d'éducation à la kinésithérapie. En effet, le but principal est d'améliorer la qualité de vie de l'enfant atteint, ainsi que d'autonomiser les parents et les adolescents lorsqu'ils sont en âge de l'être et pour leur vie future.

Les séances sont patient-dépendant, et unique à chacun, cependant elles suivent toutes le même plan : diagnostic éducatif, information et conseils sur l'hygiène, explications sur la mucoviscidose (anatomie, physiopathologie), intérêt de la prise en charge précoce, et initiation aux gestes de kinésithérapie.

4.2 Kinésithérapie respiratoire

4.2.1 Hygiène des voies aériennes supérieures

La liberté des Voies Aériennes Supérieures (VAS) est essentielle et doit être quotidienne. Elle doit précéder toute séance de kinésithérapie respiratoire.

Des techniques de désencombrement sont enseignées telles que le drainage rhinopharyngé, antérograde et rétrograde, suivi du mouchage et du reniflement, ainsi que des manœuvres de glosso-pulsion antérograde.

A un âge plus avancé, comme lors de l'adolescence, sera enseignée l'utilisation d'un rhinolaveur (Rhinohorn ®, Netiflow ®), contenant du sérum salé hypertonique et de l'eau tiède, ou simplement du sel marin et de l'eau tiède.

4.2.2 Désencombrement bronchique

4.2.2.1 Techniques manuelles et auto-exercices

La conférence de consensus de Lyon de 1994 a validé les techniques suivantes : l'Augmentation du Flux Expiratoire (AFE), le Drainage Autogène (DA), le Drainage Autogène Adapté (DAA) pour les enfants, l'Expiration Lente Prolongée (ELPr) plus ou moins à lèvres pincées, l'Expiration Lente Totale à Glotte Ouverte en Latérocubitus (ELTGOL), la toux et l'expectoration.

Lors de chaque visite au CRCM, pour consultation pluridisciplinaire, le kinésithérapeute référent évalue les techniques de désencombrement des VAS, de ventilation, l'auto-drainage, le contrôle de la toux, la toux et l'expectoration. Que ce soit au centre ou en libéral, les kinésithérapeutes travaillent dans le but de favoriser l'autonomisation des adolescents.

L'auto-drainage : on leur demande de prendre une inspiration nasale à grand volume, d'effectuer une pause inspiratoire de 2 à 3 secondes, et d'expirer à glotte ouverte, comme un soupir. Les patients acquièrent une plus grande autonomie, et améliorent ainsi leur qualité de vie. [12]

4.2.2.2 Les aides instrumentales incitatives

Elles sont utilisées en complément des techniques manuelles effectuées par le masseur-kinésithérapeute, mais aussi par les enfants et adolescents seuls, une fois qu'ils y ont été éduqués.

- Spirométrie inspiratoire incitative volumétrique ou débit-métrique : elle permet à l'adolescent de travailler son inspiration à grands volumes, augmente la capacité inspiratoire, ventile des zones peu perméables aux flux aériens, renforce le diaphragme. Elle est ludique pour les enfants, et permet aux adolescents de voir ce qu'ils font, pour juger de la qualité de l'exercice et de le faire seul. Elle est également utilisée en apprentissage de la prise d'aérosol avec embout buccal. Les plus utilisés sont le Triflo ®, le Voldyne 2500 ® et 5000 ®, et le Cliniflow ®.

- Système PEP continu ou oscillant, pour l'expiration : à utiliser en cas de collapsus ou d'instabilité bronchique. La PEP continue, ouvre les voies respiratoires, les sécrétions sont donc plus

facilement mobilisées. Le Flutter ® et l'Acapella ® qui sont des systèmes oscillants créent des vibrations internes lors de l'expiration, permettant de mobiliser le mucus. Tout ceci avec un retour auditif pour l'adolescent et interne par la sensation de vibrations.

- La sangle permet de rééquilibrer la pompe respiratoire chez les adolescents présentant une distension thoracique, un diaphragme ne travaillant plus correctement, il s'aplatit. Elle est placée à la base des côtes et favorise la mobilité diaphragmatique.

L'utilisation de tout ce matériel permet aux adolescents de pratiquer leurs exercices en toute autonomie, tout en variant les techniques s'ils le souhaitent.

4.3 Aérosol thérapie : nébulisation, sprays, poudres

L'aérosol thérapie consiste à inhaler des médicaments liquides transformés en aérosol grâce à la nébulisation. Le médicament est déposé directement au niveau de la bronche, et a donc un effet rapide. Il est important de respecter l'ordre de prise en fonction du but recherché :

- Avant et pendant la séance, les bronchodilatateurs et anti cholinergiques : lorsque l'on a une bronchoconstriction, il est intéressant de les prendre avant tout autre médicament afin de faciliter le dépôt des médicaments nébulisés.

- Toujours avant la séance de kinésithérapie, il est conseillé de prendre les mucolytiques et fluidifiants : la RhDNAse (Pulmozyme ®) est une molécule spécifique à la mucoviscidose que les enfants prennent à partir de 4 ans, qui permet de cliver par hydrolyse l'ADN extracellulaire présent en concentration élevée dans le mucus des enfants atteints.

- Après une séance de kinésithérapie, les anti-inflammatoires (Pulmicort ®, par exemple) et les antibiotiques comme Tobi ®, Colimycine ® et Cayston ®.

4.4 Prise en charge morpho-statique [11] [13]

La prise en charge morpho-statique prédit et prévient les complications ostéo-articulaires telles que des cyphoses et des scoliozes, des myalgies, et arthralgies qui peuvent apparaître chez les adolescents.

On peut donc proposer des exercices alliant mobilisations des articulations, d'ouverture, renforcement, assouplissements, étirements et postures, de la rééducation proprioceptive, tout ceci étant associé à des exercices ventilatoires.

4.5 Activité physique et reconditionnement [14] [15] [13]

Il est prouvé qu'une activité physique régulière est nécessaire chez la personne atteinte de mucoviscidose. L'adolescence est une période où cette activité diminue, maladie ou non. C'est pourquoi il est important d'encourager les jeunes à pratiquer un sport, pour leur plaisir avant tout car la compétition risquerait de les mettre en échec.

Nous connaissons les effets de l'activité physique à court terme : aide au drainage bronchique, amélioration de la VO₂ max et de la qualité de vie ; non vérifié à long terme. Ainsi elle ralentit le déclin de la fonction respiratoire.

Nous savons aussi qu'elle améliore la tolérance à l'effort et la densité osseuse. De plus les bienfaits de l'activité physique, des exercices aérobies et des exercices contre résistance ont été démontrés chez les patients diabétiques. [16]

Elle possède aussi une action anxiolytique et améliore l'image de soi des adolescents.

Le reconditionnement respiratoire est mis en place autant à domicile, qu'en libéral, et même à l'hôpital. La présence du kinésithérapeute sécurise et encourage le patient, qui dirige le drainage et éduque à la ventilation à l'effort. Il s'agit d'activités comme le vélo, le tapis de marche, des parcours d'obstacles, etc. Cependant, tous les adolescents ne possèdent pas une structure ou un cabinet libéral adapté près de leur domicile.

A Lille, Hugues Gauchez et ses associés ont créé un cabinet de kinésithérapie au sein d'une structure sportive (*Domyos*), permettant une réhabilitation respiratoire en ambulatoire, au sein d'un plateau technique de qualité. Tous les patients atteints de mucoviscidose y ont un accès gratuit ainsi qu'à l'espace détente. Ainsi ils ont accès à toutes les activités, tout en étant suivi par leurs kinésithérapeutes : hygiène, bilan, éducation ventilatoire, drainage bronchique, réentraînement sur vélo ou tapis roulant, musculation des membres supérieurs et inférieurs, étirements, massage, relaxation, éducation à la prise de sprays et aérosols, etc. On y retrouve donc une prise en charge complète où l'activité physique est mise en avant.

Il est important de souligner que même si l'adolescent est en bonne condition, il faut insister sur le développement de sa fonction respiratoire, ne pas gâcher son potentiel, car la dégradation est inéluctable.

4.6 Education thérapeutique

L'éducation thérapeutique occupe une place de choix dans le traitement et le suivi de la mucoviscidose. Elle implique la connaissance de la maladie, les règles d'hygiène et de prévention, l'éducation respiratoire et diététique, la prise de médicaments, ainsi qu'un bon mode de vie.

Le respect des règles d'hygiène personnelle et de l'environnement est primordial pour prévenir la colonisation par *Pseudomonas Aeruginosa*. Les adolescents doivent être autonomes et conscients de l'importance de nettoyer leur appareil à aérosol quotidiennement.

L'éducation à visée respiratoire concerne principalement le kinésithérapeute qui est en lien direct avec les adolescents, afin qu'ils s'autonomisent au maximum. Que ce soit pour les techniques de désencombrement, la prise d'aérosol, le maintien ou l'incitation à la pratique d'une activité physique régulière. De plus, les adolescents sont éduqués à l'analyse de leurs expectorations, afin de prévenir une éventuelle infection et de reconnaître une exacerbation.

La surveillance de l'observance des adolescents fait aussi partie intégrante de cette éducation thérapeutique.

5. OBSERVANCE ET QUALITÉ DE VIE

5.1 Observance

D'après l'OMS, l'observance thérapeutique correspond à « la concordance entre le comportement d'une personne et les recommandations d'un soignant. » [17]

5.1.1 Les particularités de l'adolescence

Il semblerait que l'adolescence soit la période où l'observance est la plus mauvaise. En effet, la maladie chronique s'oppose à tous les besoins d'un adolescent. On voit apparaître un refus d'adhérer au traitement, d'aménager son traitement, une véritable révolte contre la maladie. En parallèle, cette phase de non observance permettrait aux adolescents de se découvrir, d'expérimenter face à la maladie. Cependant, une surveillance est tout de même nécessaire car peut se développer un sentiment de honte et de culpabilité chez les adolescents.

5.1.2 Le rôle des parents

L'implication des parents a un rôle extrêmement important dans la bonne observance de leur enfant. En effet, s'ils sont convaincus de l'importance du traitement, ils parviendront plus facilement à guider leur enfant, sans pour autant développer une attitude intrusive dans la vie de leur adolescent.

D'après P. Jacquin et M. Levine, « l'annonce de la maladie est prépondérante : elle structure le vécu des parents et détermine une large part de ce qu'ils transmettent consciemment ou non à leur enfant. [...] Lorsque cette annonce a pu être métabolisée par les parents, c'est un gage d'ouverture et de plus grande liberté d'évolution. » [18]

Lors d'un dépistage néonatal, les parents deviennent « acteurs » de la maladie et garants de la bonne observance, ils pourront éduquer leur enfant tout en le guidant vers une bonne adhérence thérapeutique. Lors d'un dépistage tardif, les parents et les enfants deviennent « acteurs » de la maladie en même temps, cela engendre-t-il des différences à long terme ?

5.1.3 L'observance en mucoviscidose [19]

En mucoviscidose, l'observance du traitement est un déterminant important de son efficacité. De nombreux facteurs l'influencent : la gravité et la lourdeur de la maladie, la complexité du traitement, la contrainte de temps, l'implication de la famille etc. Dans la plupart des études c'est la non compliance pour la kinésithérapie respiratoire qui ressort, qui demande un certain effort, prend du temps ; certains adolescents trouvent cela inefficace et préfèrent faire de l'exercice physique.

Aucune étude ne montre qu'une mauvaise observance influence l'évolutivité de la maladie, cependant elle accélère insidieusement son évolution en augmentant la fréquence des exacerbations.

Les études montrent une observance thérapeutique aux alentours de 50%, meilleure que pour d'autres maladies chroniques. Ceci est sans doute lié aux bénéfices immédiats de la prise du traitement.

5.1.4 Analyse à travers le questionnaire

Nous nous sommes basés sur ce qui est enseigné dans un CRCM pédiatrique, en faisant ressortir chaque thème analysé et important lors des consultations de suivi, afin que le questionnaire parle au mieux aux parents et aux adolescents. Ce sont des termes et des notions qui leurs ont été

enseignés, et qui sont évalués tous les trois mois lors des visites de contrôle : la prise de médicaments et d'aérosol, l'hygiène du matériel, le drainage des VAS, l'auto-drainage, l'analyse des expectorations, les aides instrumentales incitatives, la régularité aux séances libérales, et l'activité physique.

5.2 La qualité de vie

5.2.1 Dans la mucoviscidose [20] [21] [22]

La qualité de vie est une approche centrée sur le patient, multidimensionnelle, elle représente le spectre de la vie quotidienne de l'enfant.

En mucoviscidose, la gravité de la maladie a un impact sur la qualité de vie des adolescents atteints. Les jeunes femmes semblent avoir une perception plus précise et objective de leur état de santé clinique.

L'anxiété de ces adolescents est un critère à surveiller : il s'agit d'un facteur de risque de mauvaise observance, elle entrainerait une mortalité accrue et une utilisation plus élevée de soins de santé ; il faut donc la détecter.

C'est au moment de l'adolescence que les patients souffrent le plus de la différence de poids et de taille avec les autres, c'est à ce moment qu'ils se comparent. Une bonne alimentation et une bonne hydratation, sont donc des facteurs de bon état mental mais aussi physique, car l'état nutritionnel est corrélé à l'état respiratoire et contribue donc à une meilleure qualité de vie.

Le traitement peut être vécu comme une contrainte pour les adolescents. En effet, sa lourdeur les empêche de participer à la vie sociale qui les entoure ou même d'effectuer de multiples activités. [23]

5.2.2 Analyse à travers un questionnaire

Le questionnaire CFQ Child est le questionnaire de référence de qualité de vie pour les adolescents atteints de mucoviscidose. Il comprend un questionnaire destiné aux adolescents et un pour les parents. Cependant il est long, nous avons préféré cibler nos questions sur quelques items en nous inspirant de cette référence [24] : la gêne pour les efforts physiques, le bien être physique et mental, l'absentéisme, l'appétit et la gêne des traitements quotidiens.

Il y a trois composantes dans la qualité de vie : la composante physique, psychologique et sociale (environnementale). Nous avons volontairement décidé de ne pas traiter cette dernière, pour ne pas mettre en difficulté les adolescents lors de l'analyse des questions, et du choix des réponses.

6. MATÉRIEL ET MÉTHODE

6.1 Méthodologie de recherche bibliographique

Nous avons consulté les moteurs de recherche Pub Med et Science direct, ainsi que le site Vaincre La Mucoviscidose. Nous nous sommes aussi renseignés dans des ouvrages de kinésithérapie respiratoire de référence.

Nous avons utilisé comme mots de recherche « mucoviscidose », « observance », « qualité de vie », et « dépistage néonatal », dans les bases de données francophones, ainsi que leurs traductions dans les bases de données anglophones « cystic fibrosis », « compliance », « adherence », « quality of life » et « neonatal screening ».

6.2 Objectifs de l'enquête

L'observance thérapeutique dans la mucoviscidose est très variable, mais elle est surtout la clé d'une bonne qualité de vie. Au vue des différences entre les adolescents sur ce sujet nous avons trouvé intéressant de juger cette observance en fonction du moment de dépistage de la maladie qui, pour certains auteurs, est « la clé » pour un bon suivi.

Nous pourrions imaginer qu'un enfant dépisté à la naissance et dont les parents sont formés à la kinésithérapie précocement, suivra mieux son traitement, notamment à la difficile période de l'adolescence, et aura donc une meilleure qualité de vie.

Afin d'avoir une idée plus précise de la qualité de vie et de l'observance, nous avons interrogé individuellement parents et adolescents.

6.3 Méthodologie de l'enquête

6.3.1 Elaboration du questionnaire

Avant d'élaborer le questionnaire, nous avons rencontré plusieurs familles au CRCM pédiatrique, lors d'une immersion au mois d'Août 2015 durant les guidances de kinésithérapie.

Dans un premier temps nous avons axé l'enquête sur trois parties : le ressenti des parents face au dépistage néonatal (questions ouvertes), la qualité de vie des adolescents et l'observance thérapeutique. Après réflexion et consultation avec le médecin et le kinésithérapeute référents du CRCM, nous avons préféré supprimer la première partie, trop abrupte, et nous concentrer sur la qualité de vie et l'observance thérapeutique.

Un questionnaire en est donc ressorti avec 6 questions concernant la qualité de vie et 9 questions concernant l'observance thérapeutique (ANNEXE III ET IV). Volontairement, nous avons décidé de le faire court, afin qu'il soit le plus clair possible et rempli rapidement. Les familles du CRCM sont sollicitées très fréquemment, participer à ce genre d'études et d'enquêtes fait partie de leur quotidien, ainsi nous avons préféré aller à l'essentiel pour les besoins de l'enquête et optimiser nos chances de réponses.

Tout au long de ce travail il nous a paru plus pertinent de traiter l'observance avant la qualité de vie, estimant qu'une bonne adhésion au traitement engendre généralement une meilleure qualité de vie. Cependant, dans la construction de notre questionnaire, nous avons volontairement choisi de commencer par la partie « Qualité de vie », afin que les adolescents ne se sentent pas brusqués, et jugés sur la manière dont ils prennent leur traitement dès le premier abord.

6.3.2 Population de l'enquête

Lors de notre immersion au CRCM pédiatrique, nous avons eu accès au listing des enfants qui y sont suivis.

Dans un premier temps nous avons sélectionné les premiers enfants à avoir été dépistés grâce au dépistage néonatal et qui actuellement sont donc des adolescents nés en 2002 et 2003 : douze ont été retenus.

Dans un second temps, pour constituer le groupe « dépistage tardif », nous avons relevés tous les enfants nés en 2000, 2001, 2002 (avant la mise en place du dépistage néonatal systématique). Il en est donc ressorti 11 enfants pouvant être inclus dans l'étude. Dans ce groupe, le dépistage le plus « précoce » a été effectué à l'âge de 2 ans et demi, le plus tardif concernant un enfant diagnostiqué à l'âge de 13 ans.

6.3.3 Prise de données

Le meilleur moyen de diffusion du questionnaire était de le remettre aux familles lors de leur consultation au CRCM pédiatrique, mais par souci de temps et pour plus de facilité nous avons choisi l'envoi au domicile. Chaque enveloppe contenant un questionnaire « Parents » et un « Adolescents », avec une explication pour chacun, ainsi qu'une enveloppe affranchie pour nous les retourner.

Après la date butoir dépassée, nous avons recontacté par téléphone les familles dont nous n'avions pas de réponses.

Les prises de données ont été effectuées lors des vacances de Noël 2015, avec au total 17 réponses, sur 23 questionnaires envoyés. Sept familles sur douze ont répondu dans le groupe « dépistage néonatal », dix familles sur onze ont répondu dans le groupe « dépistage tardif ».

Une analyse qualitative a donc été effectuée, reprenant chaque item du questionnaire. Lorsque l'adolescent n'était pas concerné par la question (« ne possède pas d'aérosol » par exemple), il était retiré de l'effectif total. A chaque item correspond un pourcentage d'adolescents issus du dépistage néonatal, ou du dépistage tardif, ainsi qu'un pourcentage concernant les réponses de leurs parents. Nous rappelons que le but premier était de comparer la qualité de vie et l'observance thérapeutique en fonction du moment de dépistage.

7. **RÉSULTATS** (ANNEXE V)

7.1 **Observance en kinésithérapie**

7.1.1 Prise de médicaments

On note une très bonne observance pour la prise des médicaments que ce soit dans le groupe dépistage néonatal (DN) ou tardif (DT). Parents et enfants ont répondu à 100% les prendre

« toujours » et « souvent » ; sachant que la deuxième réponse est justifiée la plupart du temps par « J'oublie de temps en temps. ». (ANNEXE VI)

7.1.2 Aérosols

La prise d'aérosol obtient de bons résultats, légèrement inférieurs à ceux de la prise des autres médicaments. Les adolescents dépistés à la naissance ont répondu à 50% « toujours », 33% « souvent », et 17% « parfois ». Les dépistés tardifs eux, 78% ont répondu « toujours », et le reste « souvent ». Les parents des adolescents dépistés néonatalement surestiment légèrement avec 66% de « toujours », et les parents des adolescents dépistés tardivement sous estiment avec 56% de « toujours ». (ANNEXE VI)

En revanche pour ce qui est de l'hygiène de l'aérosol, une différence nette apparait, que ce soit parents/enfants, dépistés néonataux/tardifs : 33% des adolescents dépistés à la naissance reconnaissent « toujours » le faire, quand 50% disent ne « jamais » le faire. Les adolescents dépistés tardivement sont 56% à « toujours » le faire, et 22% « jamais ». Cependant les parents ne semblent pas d'accord : aucun n'a répondu « toujours » pour les dépistés à la naissance, 83% de « parfois » et de « jamais », face à 67% de « jamais » chez les dépistés tardifs.

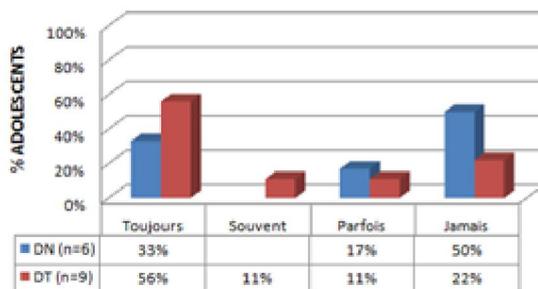


Figure 2 : réponses des adolescents à la question
« As-tu nettoyé ton matériel aérosol ? »

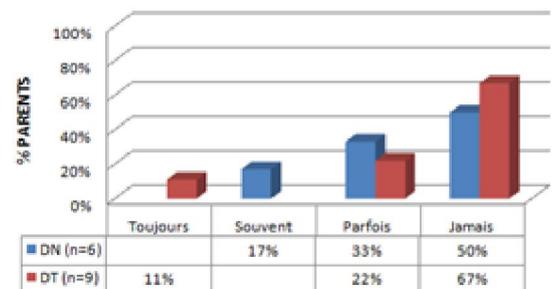


Figure 3 : réponses des parents à la question
« A-t-il nettoyé son matériel aérosol ? »

7.1.3 Lavage de nez

La différence entre le dépistage néonatal et tardif est nette : 57% (selon les parents et adolescents) disent le faire « toujours », 43% « parfois » et « jamais » pour le groupe dépistage néonatal. 10% seulement des adolescents dépistés tardivement effectuent « toujours » leur lavage de nez. Selon les parents 80% l'effectuent « parfois » ou « jamais ».

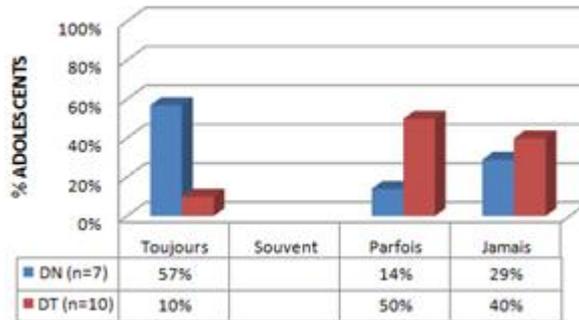


Figure 4 : réponses des adolescents à la question
« As-tu fait ton lavage de nez ? »

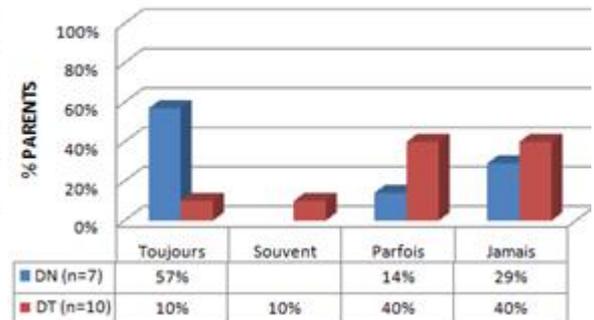


Figure 5 : réponses des parents à la question
« A-t-il fait son lavage de nez ? »

7.1.4 Auto-drainage

Les adolescents dépistés tardivement effectuent plus souvent leur auto-drainage que les dépistés néonatalement. Ils sont 60% à avoir répondu « toujours » ou « souvent », il en est de même pour leurs parents. Alors que dans le groupe dépistage néonatal, ils sont 29% à avoir répondu « parfois » et 43% « jamais » ; cependant leurs parents sont plus optimistes avec 28% de « toujours », 29% de « parfois », 29% de « jamais ».

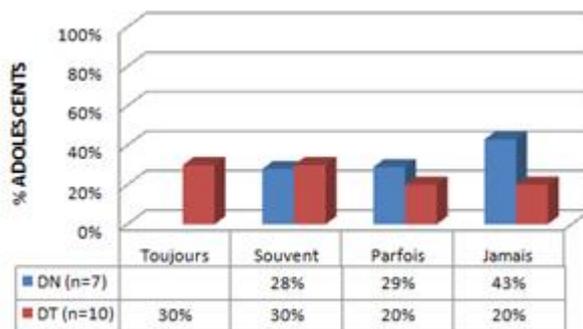


Figure 6 : réponses des adolescents à la question
« As-tu fait ton auto-drainage ? »

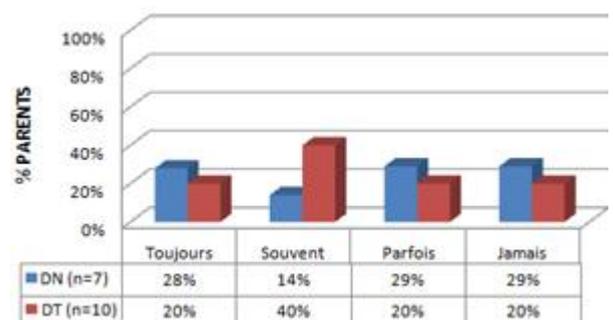


Figure 7 : réponses des parents à la question
« A-t-il fait son auto-drainage ? »

7.1.5 Examen des crachats

Dans les deux groupes étudiés ils sont peu à « toujours » le faire, cependant les adolescents dépistés à la naissance reconnaissent à la majorité ne « jamais » le faire : 72% le reconnaissent, et autant pour leurs parents. Les adolescents dépistés tardivement sont répartis entre les 4 réponses, mais seulement 30% reconnaissent le faire « toujours ».

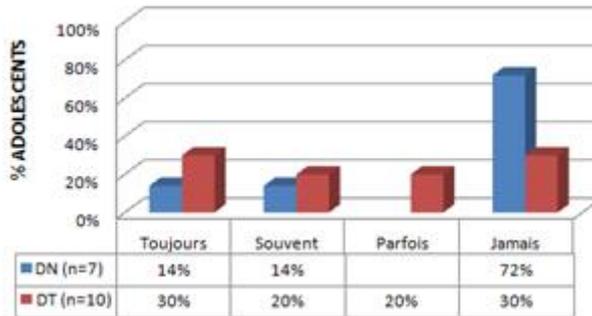


Figure 8 : réponses des adolescents à la question
« As-tu examiné tes crachats ? »

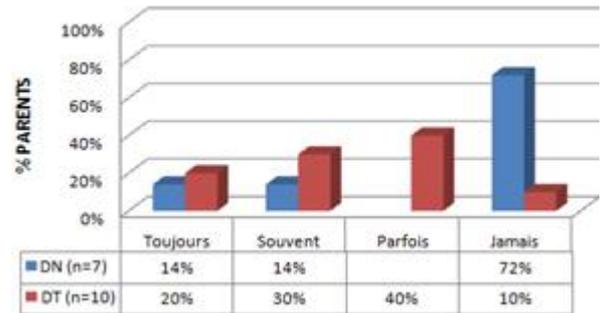


Figure 9 : réponses des parents à la question
« A-t-il examiné ses crachats ? »

7.1.6 Aides instrumentales

Les adolescents dépistés à la naissance sont ceux qui utilisent le plus les aides instrumentales, que ce soit leur point de vue ou celui des parents : 71% les utilisent « toujours » ou « souvent », 29% « jamais ». 20% des adolescents dépistés tardivement disent « toujours » les utiliser, 20% ont répondu « parfois », et 60% ne les utilisent « jamais ».

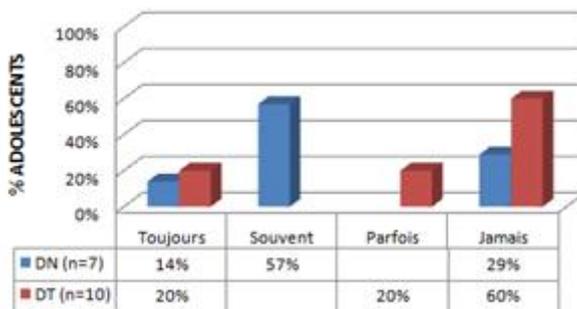


Figure 10 : réponses des adolescents à la question
« As-tu utilisé tes appareils pour la kiné ? »

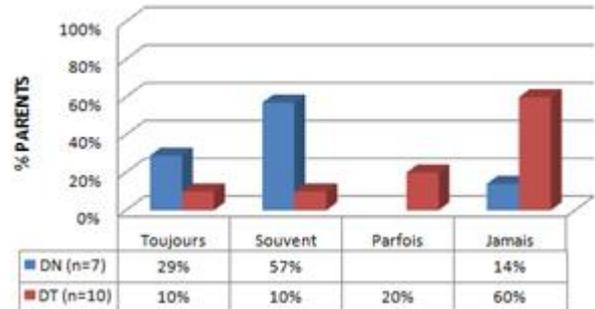


Figure 11 : réponses des parents à la question
« A-t-il utilisé les appareils pour la kiné ? »

7.1.7 Séances avec leur masseur-kinésithérapeute libéral

Les résultats à cette question montrent une très bonne observance de la kinésithérapie en libéral dans les deux groupes étudiés. Que ce soient les adolescents ou les parents d'enfants dépistés néonatalement ou tardivement, 100% d'entre eux reconnaissent effectuer les séances « toujours » ou « souvent ».

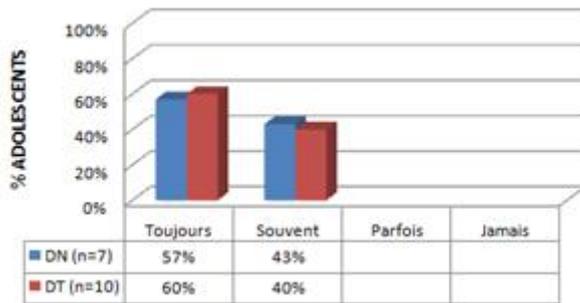


Figure 12 : réponses des adolescents à la question
« **As-tu fait tes séances avec le kiné
régulièrement ?** »

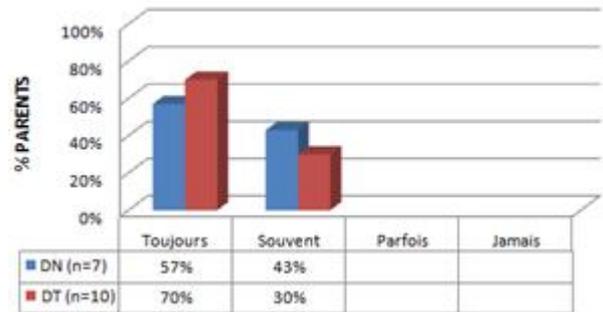


Figure 13 : réponses des parents à la question
« **A-t-il fait ses séances avec le professionnel
comme prescrit ?** »

7.1.8 Activité physique régulière

72% des adolescents dépistés à la naissance disent avoir une activité physique régulière « toujours » ou « souvent », 90% des adolescents dépistés tardifs en disent autant. Du point de vue des parents nous sommes à 72% et 70% respectivement.

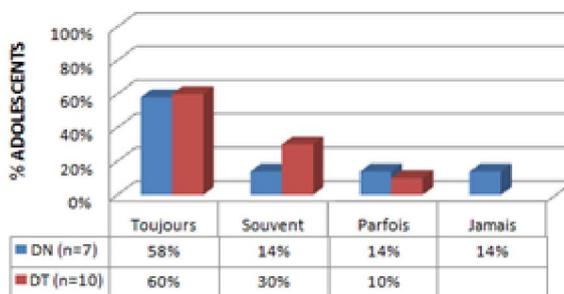


Figure 14 : réponses des adolescents à la question
« **As-tu eu une activité physique régulière ?** »

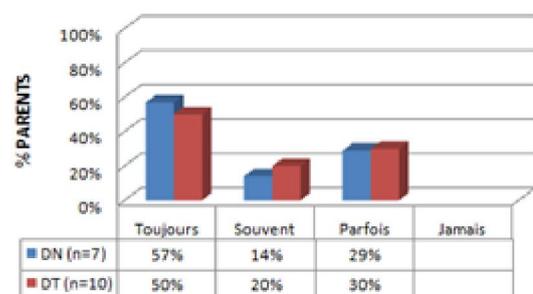


Figure 15 : réponses des parents à la question
« **A-t-il eu une activité physique régulière ?** »

7.2 Qualité de vie

7.2.1 Gêne pour les efforts physiques

Les adolescents, qu'ils soient dépistés à la naissance ou tardivement se considèrent respectivement pour 86% et 90% « pas du tout » ou « peu » gênés pour faire des efforts physiques.

Les parents des adolescents dépistés tardivement considèrent à 100% que leur enfant n'est « pas du tout » gêné ou « peu » gêné pour faire des efforts physiques. Face à cela, 29% des parents des enfants dépistés à la naissance ont répondu que leur enfant était « assez gêné ».

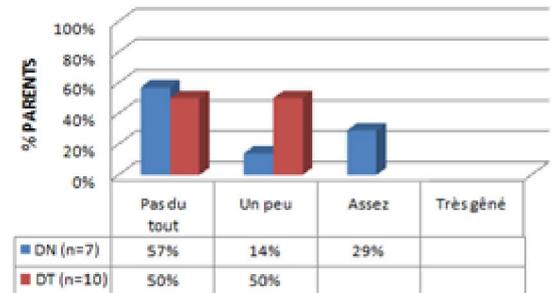
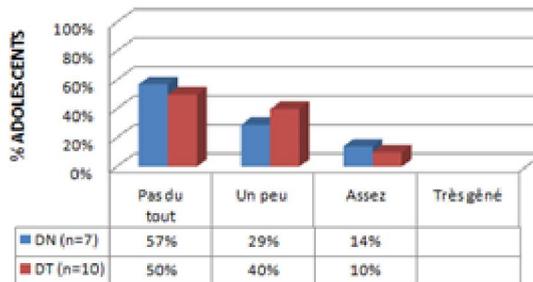


Figure 16 : réponses des adolescents à la question « As-tu été gêné lors des efforts physiques ? » Figure 17 : réponses des parents à la question « A-t-il été gêné lors des efforts physiques ? »

7.2.2 Forme et bien être

Alors que 29% des adolescents dépistés à la naissance se trouvent « tout le temps » en pleine forme et 42% « souvent », aucun dépisté tardivement ne considère l'avoir été « tout le temps », 80% d'entre eux ont répondu qu'ils l'étaient « souvent ». Du côté des parents des dépistés néonataux, aucun ne considère que leur enfant se sente en pleine forme « tout le temps », ils ont choisi à 57% « souvent », et 43% « parfois ».

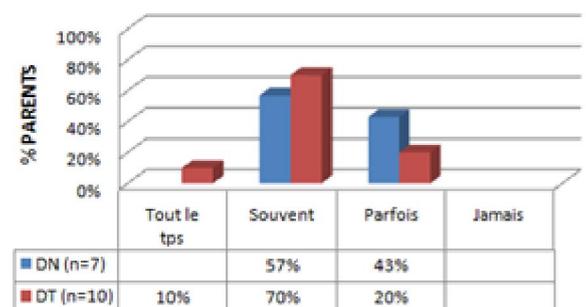
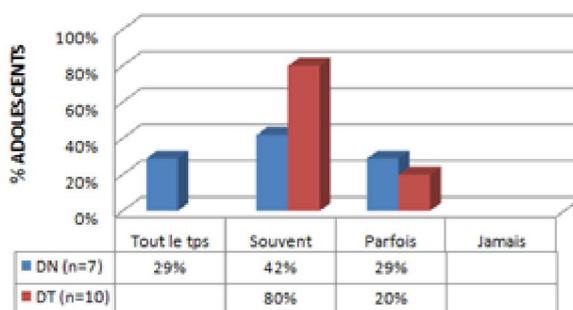


Figure 18 : réponses des adolescents à la question « T'es-tu senti en pleine forme et plein d'énergie ? » Figure 19 : réponses des parents à la question « Vous a-t-il paru en pleine forme et plein d'énergie ? »

7.2.3 Moral et préoccupations

Les adolescents dépistés à la naissance estiment à 57% qu'ils ne sont « jamais » tristes, face à 50% d'adolescents dépistés tardivement qui considèrent qu'ils le sont « parfois ». Les parents ont des avis similaires pour le groupe dépistage tardif, et 43% des parents des dépistés néonataux considèrent que leur enfant n'est « jamais » triste ou préoccupé.

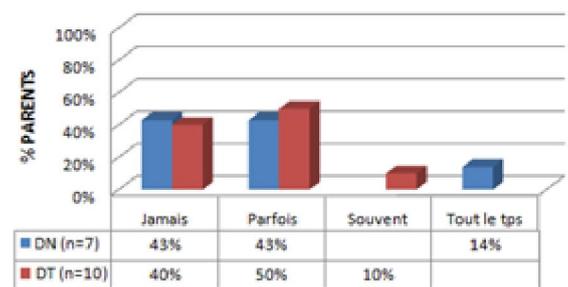
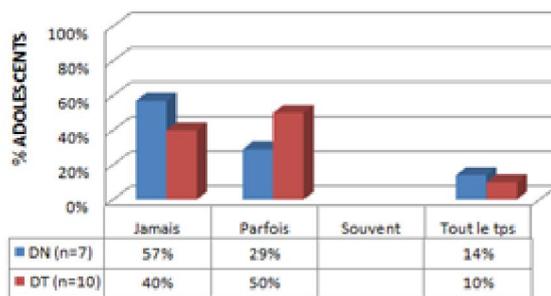


Figure 20 : réponses des adolescents à la question « T'es tu senti soucieux, triste, préoccupé ? » **Figure 21** : réponses des parents à la question « Vous a-t-il semblé soucieux, triste, préoccupé ? »

7.2.4 Absences à l'école pour raison de santé

Que ce soit du point de vue des parents ou des adolescents, les enfants dépistés à la naissance semblent plus absents : selon les parents 29% auraient été absents quelques jours de cours (durant les 15 derniers jours), face à 10% dans le groupe dépistage tardif.

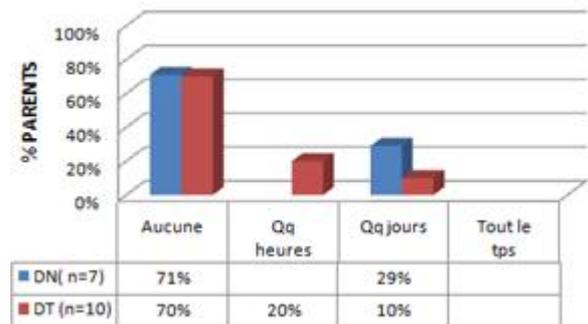
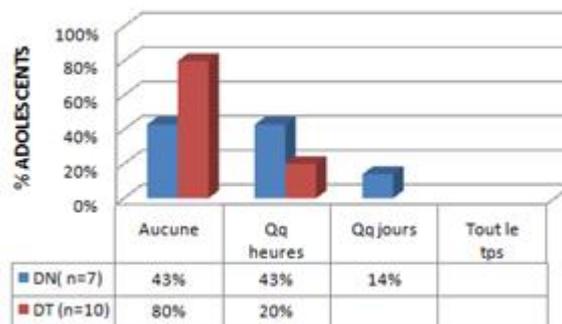


Figure 22 : réponses des adolescents à la question « As-tu été absent à l'école pour raison de santé ? » **Figure 23** : réponses des parents à la question « A-t-il été absent à l'école pour raison de santé ? »

7.2.5 Appétit et hydratation

Les adolescents dépistés à la naissance ont pour 28% un appétit « plutôt mauvais » ou « mauvais », face à seulement 10% chez les dépistés tardivement qui à 90% le considèrent comme « très bon » ou « plutôt bon ».

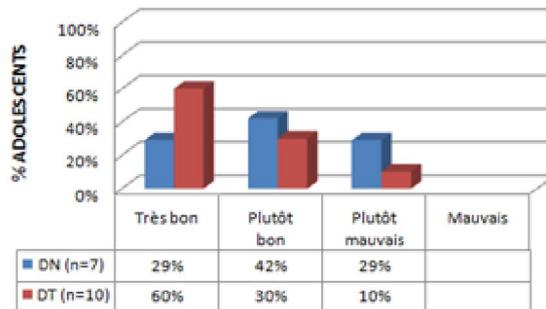


Figure 24 : réponses des adolescents à la question
« As-tu bon appétit ? »

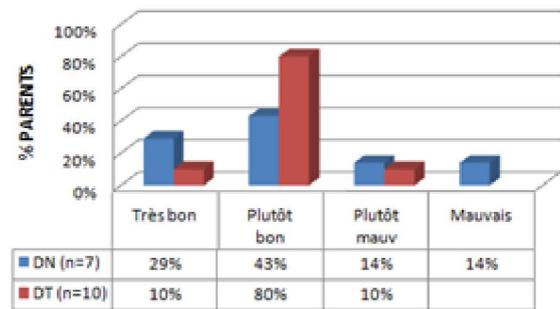


Figure 25 : réponses des parents à la question
« Comment avez-vous trouvé son appétit
et son hydratation ? »

7.2.6 Gêne des traitements quotidiens

Dans le groupe dépistage néonatal, 14% considèrent que les traitements ne les gênent « pas du tout », 86% « un peu ». Dans le groupe dépistage tardif, 60% considèrent que les traitements ne les gênent « pas du tout », 20% « un peu », et 20% « énormément ». Lorsque l'on interroge les parents, l'effet inverse se produit : dans le groupe dépistage néonatal, 42% considèrent que leur enfant est « beaucoup » gêné par ses traitements, alors que dans le groupe dépistage tardif, aucun parent n'imagine que leur enfant n'est gêné « énormément » : 40% ont répondu « pas du tout », 60% « un peu ».

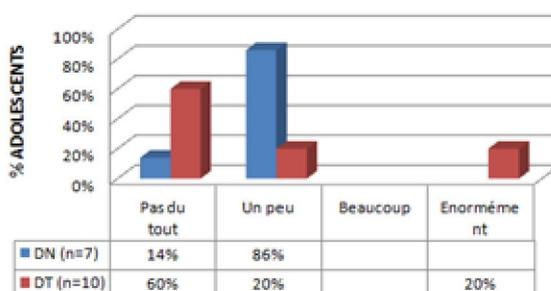


Figure 24 : réponses des adolescents à la question
« Tes traitements te gênent-ils
dans la vie de tous les jours ? »

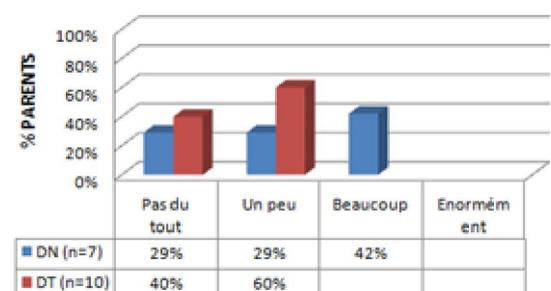


Figure 25 : réponses des parents à la question
« Ses traitements le gênent-ils
dans la vie quotidienne ? »

8. DISCUSSION

8.1 Analyse des réponses

8.1.1 L'observance thérapeutique

Même si la prise d'aérosol semble être le plus gênant pour les adolescents atteints de mucoviscidose, leurs résultats en termes d'observance sont corrects. Cependant les parents semblent intervenir régulièrement afin de leur rappeler.

En revanche lors qu'il s'agit de nettoyer leurs aérosols, les adolescents semblent être moins présents. En les interrogeant personnellement, nous pourrions croire qu'ils sont très attentifs à l'hygiène de leur matériel, cependant le questionnaire « parents » nous révèle que ce sont eux qui nettoient le matériel la plupart du temps. Parfois pour « soulager » leur enfant de cette contrainte ou tout simplement parce qu'ils ne le feraient pas d'eux-mêmes.

Au CRCM, les kinésithérapeutes insistent sur l'hygiène des voies aériennes supérieures. En effet, les sécrétions étant épaissies, elles stagnent et deviennent une porte d'entrée aux infections. Il est donc nécessaire d'effectuer au minimum une douche rhino-sinusale une fois par jour afin d'irriguer et de ramollir les sécrétions. Il semblerait que les adolescents ayant été dépistés à la naissance aient compris l'intérêt, cependant les dépistés tardifs obtiennent de mauvais résultats, avec un sentiment d'incompréhension : ils n'ont pas envie de le faire car n'en voient pas l'intérêt, ils pensent ne pas en avoir besoin. C'est pourtant un aspect qui leurs est répété à chaque consultation, tout comme les autres exercices de kinésithérapie.

Pour ce qui est de l'auto-drainage, suivi de l'analyse des crachats avec expectorations, ce sont les adolescents dépistés tardivement qui obtiennent les meilleurs résultats. Ils semblent plus autonomes dans leurs techniques de kinésithérapie respiratoire, peut être parce qu'ils sont plus âgés. De plus, ils sont la moitié à contrôler leurs expectorations, contrairement aux adolescents dépistés à la naissance qui ne le font quasiment jamais. Cependant parmi eux se trouvent des adolescents peu sécrétant, d'où une analyse moins fréquente des expectorations.

L'effet inverse se produit pour l'utilisation des appareils d'aide instrumentale. En effet, ce sont les adolescents dépistés à la naissance qui les utilisent le plus, alors que la majorité des adolescents dépistés tardivement ne les utilise jamais. Les raisons les plus récurrentes sont l'oubli, en effet les

appareils leurs sont confiés par le CRCM, puis sans doute rangés et oubliés. D'autres adolescents pratiquent la kinésithérapie respiratoire avec leur masseur kinésithérapeute libéral sous une autre forme, et ne voient plus l'utilité de ces appareils à utiliser seul. Les adolescents dépistés néonatalement eux les utilisent souvent, que ce soit seul (le week-end) ou avec leur kinésithérapeute. Lors d'un dépistage néonatal, l'apprentissage des techniques avec aides instrumentales est progressif, et adapté avec l'âge et l'évolution de l'enfant. Lors d'un dépistage tardif il n'y a pas cette évolution, l'enfant ou l'adolescent reçoit toutes les informations en même temps. Ainsi, il prend moins le temps de connaître chaque appareil, et a donc moins l'habitude de les utiliser.

Les deux groupes d'adolescents effectuent leur kinésithérapie avec le professionnel libéral régulièrement, à 100% ils ont répondu « toujours » ou « souvent », en fonction du nombre de séances qu'ils effectuent dans la semaine. Il en est de même pour l'activité physique, excepté un cas particulier qui dit « ne pas aimer marcher ». Tous les autres, quelque soit le groupe, ont des activités sportives extrascolaires, rentrent à pied de l'école, pratiquent du sport entre amis, etc.

8.1.2 La qualité de vie

Au niveau de la gêne pour les efforts physiques, les groupes « dépistage néonatal » et « dépistage tardif » ont des résultats similaires mais les parents des dépistés néonataux trouvent que leurs enfants sont plus gênés. Les réponses « assez gêné » concernent des adolescents encombrés lors du remplissage du questionnaire, ou d'adolescents qui doivent monter des escaliers régulièrement au collège ou au lycée.

La fatigue semble être le principal problème de tous ces adolescents, aussi bien dépistés néonataux que tardifs, se plaignant à plusieurs reprises du rythme soutenu de l'enseignement scolaire.

Les réponses concernant le moral et les préoccupations des adolescents ne semblent pas refléter la réalité. Par pudeur et discrétion, ils n'ont peut être tout simplement pas eu envie de se confier, de peur que leurs parents lisent leurs réponses et s'inquiètent.

Cas exceptionnel, l'absentéisme reste majoritairement dû à la mucoviscidose : que ce soit une surinfection ou une visite de contrôle au CRCM. Il ressort que les parents des dépistés néonataux confinent plus leurs enfants à la maison en cas de problèmes de santé.

Pour ce qui est de l'appétit et de l'hydratation, les réponses sont réparties de manière égale entre dépistage tardif et néonatal, et garçons ou filles, les parents semblent encourager leurs enfants à

bien s'hydrater lorsqu'ils ne le font pas. Les principaux problèmes d'appétit semblent venir de douleurs abdominales ponctuelles (mauvais dosage ou absence de Créon), lorsqu'ils mangent à la cantine, ou lors d'encombrements bronchiques majeurs avec déglutition des sécrétions.

Lorsque l'on interroge les adolescents sur la gêne des traitements dans la vie quotidienne, que ce soit pour le dépistage néonatal ou tardif, la gêne n'est pas majeure, sauf 20% dans le groupe dépistage tardif, qui dit l'être « énormément ». Les principales gênes évoquées sont : le temps, le regard des autres, la prise d'aérosol, et cas particulier la prise d'un médicament à heure fixe. Ils reconnaissent que c'est une contrainte, mais cependant semblent tempérer leurs réponses car « c'est pour leur santé », disent-ils.

Cependant lorsque l'on interroge les parents, il semblerait qu'en fait, les adolescents soient plus gênés que cela. Les principaux problèmes surviendraient lors de la prise d'aérosol(s) ou de séances de kinésithérapie qui les empêchent de se divertir, obligeant les parents à leur rappeler. Les parents des enfants dépistés à la naissance reconnaissent à 42% que leur enfant est « beaucoup » gêné par ses traitements, les parents des enfants dépistés tardivement ont tempéré leurs réponses, en répondant majoritairement « un peu ». La réponse des parents des dépistés néonataux serait peut être due à une plus grande rigueur et une plus grande inquiétude depuis la naissance. Ils sont peut être eux-mêmes plus gênés par les traitements de leur enfant, car très observant depuis la naissance. Les parents des dépistés tardifs, eux, ont été plus récemment impliqués. Cependant que ce soit parents, enfants, dépistés néonataux ou tardifs, la gêne du traitement est une évidence chez les adolescents atteints de mucoviscidose.

8.2 Les différences de réponses parents-adolescents

L'objectif principal de notre mémoire était de démontrer une éventuelle différence entre le groupe dépistage néonatal et dépistage tardif. Les différents biais, le fait que notre étude soit peu représentative, ont contribué à des résultats peu concluants, ne montrant aucune différence globale significative, et encore moins un avantage pour le groupe dépistage néonatal.

Cependant, le fait d'avoir envoyé un questionnaire aux adolescents et aux parents séparément, a permis de mettre en évidence des divergences significatives entre l'avis de chacun. Révélant parfois une sur- ou sous- estimation de l'état de santé de leur enfant, ou révélant une dépendance des adolescents vis-à-vis des parents, quant à la prise de leur traitement.

Dans la partie « Qualité de Vie », les parents ont tendance à sous estimer la forme physique de leur enfant, le trouvant très fatigué, et pensant qu'il ne récupère pas, surtout dans le groupe dépistage néonatal. En revanche, dans le groupe dépistage tardif, les parents n'imaginent pas que leur enfant puisse être énormément gêné par ses traitements. Dans le groupe dépistage néonatal, au contraire, les parents imaginent que leur enfant est « beaucoup » gêné par les traitements, alors qu'aucun des adolescents n'a coché cette réponse.

Les questions ayant eu les réponses les plus divergentes sont celles de l'hygiène de l'aérosol dans la partie « Observance ». On note une très grande participation des parents à cet entretien. A l'âge où les adolescents pourraient le faire eux-mêmes, leurs parents préfèrent les décharger de cette contrainte, sans doute afin qu'ils optimisent leur temps pour des exercices de kinésithérapie respiratoire ou d'autres occupations.

8.3 Cas particuliers

Au moment où les adolescents répondent à notre questionnaire, il se peut qu'ils soient dans une mauvaise période, non dépendante de la maladie. C'est le cas d'un des adolescents, qui s'est fait opérer de l'appendicite, s'est cassé le bras, ce qui a engendré des hospitalisations à répétition en plus d'une exacerbation. Ainsi il fait partie de ceux qui ont des données les plus mauvaises, sans pour autant que ce soit dû à la maladie.

Parmi les adolescents qui ont répondu au questionnaire, une jeune fille suit un protocole de traitement par Ivacaftor ®, conçu pour une certaine mutation de la mucoviscidose. Il nécessite d'être pris à heure régulière et intervalle régulier, tout au long de l'année. Ainsi elle doit le prendre à 7h15 tous les matins, en petit déjeuner, et à 19h15 en dînant. Depuis la prise de ce traitement son état de santé s'est nettement amélioré, cependant, elle dit être énormément gênée par les contraintes horaires imposées.

8.4 Notre problématique au sein d'une même famille

Dans notre population, il existe un cas particulier. En effet, une famille où deux adolescents sont atteints de mucoviscidose : un garçon né en 2003 et dépisté grâce au dépistage néonatal, et sa sœur, plus âgée, née en 2000 avant le dépistage néonatal systématique, diagnostiquée à l'âge de 3 ans suite à la découverte de la maladie chez son petit frère. Il était donc intéressant pour nous de connaître

l'avis des parents sur les différences en terme de qualité de vie et d'observance concernant leurs deux enfants.

Lors d'un entretien téléphonique, pour solliciter la réponse aux questionnaires, la maman de ces deux enfants s'est spontanément confiée à nous, nous donnant son opinion sur le sujet. Ses deux enfants sont atteints d'une forme modérée, non sécrétante de mucoviscidose. Ils pratiquent deux séances de kinésithérapie dans la semaine, et en dehors ne font aucune kinésithérapie. Tous deux pratiquent le foot 2 à 3 heures par semaine, en plus des 4 heures de sport scolaire. Elle constate une nette différence entre son fils, qu'elle considère plus mature et plus sérieux, qui accepte la maladie et en parle ; et sa fille, qui elle est beaucoup moins rigoureuse, avec une certaine nonchalance et dans le déni de la maladie. Cependant elle ne pense pas que cette différence vienne du fait que son fils ait été dépisté dès la naissance. Il s'agit surtout de la différence d'âge et de caractère, qui engendrent une différence d'observance et de qualité de vie.

8.5 Les biais de notre étude et les difficultés rencontrées

Comme dit précédemment, il était de notre volonté de réaliser un **questionnaire court**, afin d'optimiser nos chances de réponses. Cependant, il s'agit donc d'un questionnaire généraliste, qui ne traite pas en détails chaque point clé de la qualité de vie. Une évaluation de la qualité de vie basée sur 6 questions reste difficile, d'où notre analyse par item. Le questionnaire d'observance est quant à lui plus fourni, bien qu'il reste basé sur la kinésithérapie « en général », et non pas dans le détail.

Afin de comparer les adolescents entre eux, nous étions contraints de choisir des âges rapprochés. Les enfants nés après 2002 ayant tous été dépistés par le biais du dépistage néonatal, il nous était impossible d'interroger des adolescents du même âge dépistés tardivement. D'où notre sélection des adolescents nés en 2000 et 2001, afin de réduire **la différence d'âge**, qui reste un biais évident de notre étude.

Il s'agit d'une étude composée de **très petits effectifs**. En effet, nous avons accès aux données du CRCM pédiatrique et nous nous sommes donc basés sur leurs effectifs. Nous avons sélectionné tous les patients en fonction de nos critères d'âge et de dépistage, réduisant clairement le nombre d'adolescents inclus dans l'étude. Au final nous sommes à 74% de réponses, mais la taille des groupes reste faible.

Nous voulions interroger parents et enfants afin d'obtenir une plus grande précision sur la qualité de vie et d'observance des adolescents. Le but était que chacun joue le jeu, en remplissant le

questionnaire seul. Cependant en **envoyant les questionnaires à domicile**, nous nous attendions à avoir des réponses similaires entre parents et adolescents. La majorité a joué le jeu, nous avons constaté 2 questionnaires sur 23 susceptibles d'avoir été remplis ensemble, par la similarité évidente des réponses (fermées et ouvertes surtout) et des écritures. Malgré ce biais, nous nous sommes tout de même rendus compte de différences flagrantes entre parents et adolescents.

8.6 Nos attentes face à cette étude

Notre but principal était de mettre en évidence une éventuelle différence entre les deux groupes d'adolescents dépistés à des âges différents, pour l'observance et la qualité de vie. Nous nous sommes vite aperçus que le faible effectif allait être un frein à l'étude. De plus, nous aurions pu créer un score d'observance et de qualité de vie, pour ensuite les comparer mais ce n'était pas le plus pertinent au vu des réponses. Cependant, nous avons remarqué la richesse de chaque questionnaire, et de chaque item pris et comparé isolément. Il s'avère que les adolescents atteints de mucoviscidose ainsi que leurs familles n'hésitent pas à se confier et à exposer la complexité de leur cas. Ainsi nous aurions aimé nous consacrer à chaque adolescent, afin de comprendre les spécificités de chacun.

9. CONCLUSION

Lors d'un contact en guidance, une maman s'est confiée : « Je suis contente que mon fils ait été dépisté à 13 ans, on a pu vivre pendant ces treize années comme jamais nous ne l'aurions fait s'il avait été dépisté à la naissance. Il aura profité pendant tout ce temps. » Certes le dépistage tardif permettait aux familles d'avoir une période de répit, mais à quel prix ?

Actuellement le dépistage néonatal est systématique, et la prise en charge médicale de la mucoviscidose, même asymptomatique est évidente. Même si tous les bénéfices que cela apporte n'ont pas encore été démontrés, nous savons que l'atteinte dès les premières semaines de vie est bien présente malgré l'absence de symptômes. La mise en place de la kinésithérapie dès le diagnostic est donc essentielle ; une étude rétrospective a d'ailleurs été effectuée à propos de 62 enfants suivis dans le même CRCM pédiatrique, dans le cadre d'une thèse de docteur en médecine, soutenue en Octobre 2015.

Notre étude n'a pas mis en évidence un avantage considérable pour le groupe « dépistage néonatal », excepté pour l'hygiène des voies aériennes supérieures et l'utilisation des aides instrumentales incitatives. Les parents des enfants dépistés à la naissance semblent plus protecteurs et

inquiets, et plus gênés par les traitements de leur enfant. Les dépistés tardifs obtiennent de meilleurs résultats dans d'autres catégories comme l'auto-drainage et l'examen des expectorations. Malgré ces résultats peu significatifs et représentatifs, nous avons constatés des différences flagrantes entre parents et adolescents. L'étude personnalisée de quelques cas a mis en avant la multitude de problèmes à prendre en compte chez ces jeunes et leur famille, qui rendent difficile l'analyse spécifique selon le dépistage.

Ce mémoire nous a fait découvrir à quel point le milieu de la mucoviscidose est un milieu riche et complexe, où le kinésithérapeute a sa place à part entière. Les adolescents, plein de spontanéité, n'hésitent pas à se confier à nous, mais jusqu'à quel point ? Même si au final, les résultats n'ont pas apporté de réponses claires à notre question, ils nous ont ouvert les yeux sur cette maladie qui, à l'adolescence, génère de nombreux problèmes. L'immersion au sein du CRCM nous a permis d'être au cœur du sujet et l'enquête d'apprécier la diversité et l'intérêt de chaque cas pris individuellement.

Que ce soit dans le groupe « dépistage néonatal » ou « dépistage tardif », la relation parent-adolescent semble très fusionnelle, et aucun adolescent ne semble très autonome, malgré l'âge élevé de certains. Il serait intéressant d'approfondir sur cette relation qui unit l'adolescent atteint avec ses parents. Comment vivent-ils l'autonomisation de leur enfant quant aux gestes de kinésithérapie, où se situent-ils ? Quels sont les liens que les parents entretiennent avec le kinésithérapeute ? Car dans la mucoviscidose, les parents prennent la place de « kinésithérapeute remplaçant », sans se substituer à lui, pendant plusieurs années, pour devenir des « coachs kiné » quand leur enfant grandit.

RÉFÉRENCES/BIBLIOGRAPHIE

- [1] Reix P, Matecki S, Fayon M. Atteinte respiratoire précoce chez les nourrissons atteints de mucoviscidose. Outils de diagnostic et pistes pour la prise en charge. *Rev Mal Respir* 2016;33:102–116.
- [2] Vaincre la Mucoviscidose IN d'études démographiques (Ined). Registre français de la mucoviscidose, bilan des données 2014.
- [3] Durupt S, Mazur S, Reix P. La mucoviscidose en 2014 : actualités thérapeutiques. *Rev Pneumol Clin* 2016;72:77–86.
- [4] Lenoir. La mucoviscidose. Doin; 1988.
- [5] Sermet-Gaudelus I, Lenoir G, Berche P, Ricour C, Lacaille F, Bonnefont J-P, et al. Mucoviscidose : physiopathologie, génétique, aspects cliniques et thérapeutiques. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Pédiatrie* 2002;23p.
- [6] Javier R-M, Jacquot J. La fragilité osseuse dans la mucoviscidose : quoi de neuf ? *Rev Rhum* 2011;78:232–237.
- [7] Botton E, Saraux A, Laselve H, Jousse S, Le Goff P. Les manifestations rhumatologiques de la mucoviscidose. *Rev Rhum* 2003;70:703–712.
- [8] Roussey M, Deneuille E, Munck A. Le dépistage néonatal de la mucoviscidose en France et dans le monde. Organisation, bénéfices, difficultés. État des lieux en 2007. *J Pédiatrie Puériculture* 2007;20:185–194.
- [9] HAS. Le dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en France : état des lieux et perspectives après cinq ans de fonctionnement.
- [10] Munck A, Roussey M. Le dépistage néonatal de la mucoviscidose : stratégie et résultats nationaux. *Arch Pédiatrie* 2008;15:S1–S6.
- [11] Gauchez H, Cayeux C, Thumerelle C, Beauvois E, Foure H. Prise en charge de la mucoviscidose. *EMC - Kinésithérapie - Médecine Phys - Réadapt* 2013;9:1–13.
- [12] Chevaillier J, Gauchez H. Principes du drainage autogène appliqué au nourrisson et à l'adulte dans la mucoviscidose. *Rev Mal Respir* 2005;22:548–550.

- [13] Reychler G, Roeseler J, Delguste P. Kinésithérapie respiratoire. 3ème édition. Elsevier Masson; 2014.
- [14] Neveu H. Réhabilitation respiratoire et mucoviscidose : Quelle éducation pour que le bénéfice perdure au domicile ? Quelle activité au quotidien ? Au domicile ? Chez le kiné ? En salle ? Revue des Maladies Respiratoires 2008;546–547.
- [15] Karila C, Ravilly S, Gauthier R, Tardif C, Neveu H, Maire J, et al. Activité physique et réentraînement à l’effort du patient atteint de mucoviscidose. Rev Mal Respir 2010;27:301–313.
- [16] Sigal RJ, Armstrong MJ, Colby P, Kenny GP, Plotnikoff RC, Reichert SM, et al. Activité physique et diabète. Can J Diabetes 2013;37, Supplement 5:S403–S408.
- [17] OMS. Adherence to long-term therapies : evidence for action 2003.
- [18] Jacquin P, Levine M. Difficultés d’observance dans les maladies chroniques à l’adolescence : comprendre pour agir. Arch Pédiatrie 2008;15:89–94.
- [19] Weiss L. Mucoviscidose, observance et thérapeutiques. Archives de Pédiatrie 2008:406–412.
- [20] Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. J Cyst Fibros 2003;2:206–213.
- [21] Havermans T, Colpaert K, Dupont LJ. Quality of life in patients with Cystic Fibrosis: Association with anxiety and depression. J Cyst Fibros 2008;7:581–584.
- [22] Kosciak RL, Douglas JA, Zaremba K, Rock MJ, Splaingard ML, Laxova A, et al. Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis. J Pediatr 2005;147:S64–S68.
- [23] Kirszenbaum M. La socialisation des enfants et des adolescents atteints de mucoviscidose. Cah Puéricultrice 2013;50:25-28.
- [24] Quittner AL, Modi A, Cruz I. Systematic review of health-related quality of life measures for children with respiratory conditions. Paediatr Respir Rev 2008;9:220–232.

ANNEXES

Annexe I : Physiopathologie respiratoire

Annexe II : Algorithme de dépistage

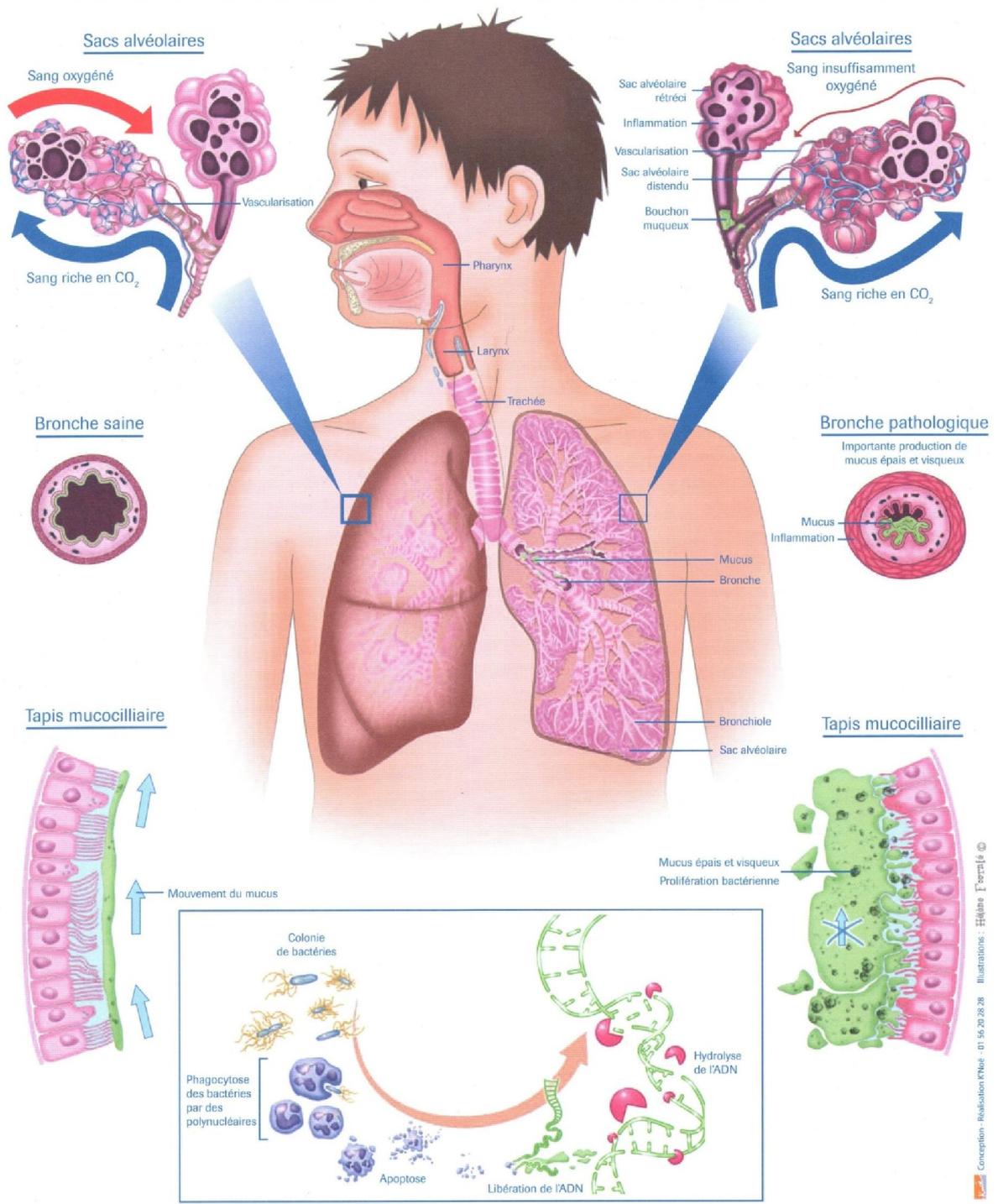
Annexe III : Questionnaire adolescents

Annexe IV : Questionnaire parents

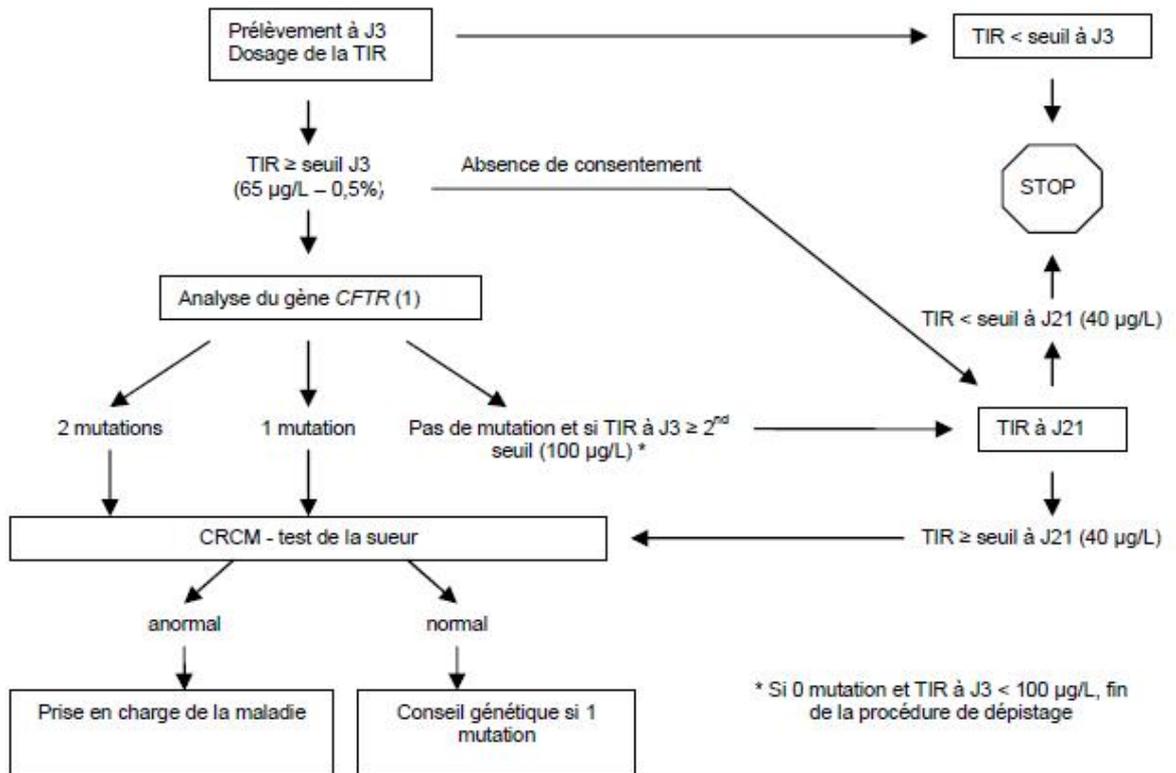
Annexe V : Tableaux de résultats, observance et qualité de vie

Annexe VI : Réponses obtenues pour la prise des traitements et de
l'aérosol

La mucoviscidose



ANNEXE II : Algorithme de dépistage (d'après le rapport HAS 2009)



(1) mutations testées : F508 del, I507del, I078delT, 1717-1G>A, 2183AA>G, 3659delC, 3849+10kbC>T, 621+1G>T, A455E, E60X, G542X, G551D, N1303K, R1162X, R117H, R334W, R347P, R553X, S1251N, W1282X, 1811+1.6kbA>G, 2789+5G>A, 3120+

ANNEXE III

QUESTIONNAIRE DESTINE AUX ADOLESCENTS : TA QUALITE DE VIE ET LA FACON DONT TU PRENDS TON TRAITEMENT

Ce questionnaire a été réalisé pour les adolescent(e)s atteints de mucoviscidose. Il va nous permettre de mieux cerner ton ressenti et les conséquences de ta maladie dans ton quotidien, ainsi que de connaître la façon dont tu prends ton traitement.

Il s'agit de données personnelles, qui resteront strictement confidentielles. Elles feront partie d'une étude et les résultats obtenus seront strictement anonymes.

Avant de répondre au questionnaire, peux-tu me donner tes initiales ?

INITIALES :

Nom

Prénom

(Les trois premières lettres)

Exemple : Louis DUPONT /L /O/ U/ /D /U /P/

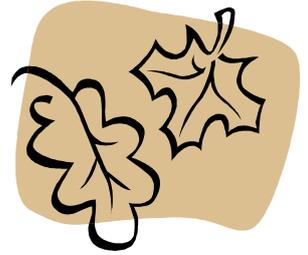
Comment répondre ?

A chaque question tu auras le choix entre 4 réponses, et tu pourras choisir la réponse qui te semble la plus proche de ta situation **durant ces 15 derniers jours**. Une seule réponse par question doit être cochée. Il serait préférable que tu remplisses ce questionnaire seul.

Que faire du questionnaire quand il est rempli ?

Ensuite tu pourras remettre le questionnaire rempli à tes parents, sans forcément leurs montrer ce que tu as écrit. Ils se chargeront de nous le renvoyer.

1ère partie : ta qualité de vie



Comment t'es-tu senti **pendant ces 15 derniers jours** ?

1. As-tu été **gêné(e) pour faire des efforts physiques** tels que : courir, faire du sport, monter des escaliers, porter des charges lourdes ?

- PAS DU TOUT GENE
- UN PEU GENE
- ASSEZ GENE
- TRES GENE

Précisions, si tu le souhaites :

.....
.....
.....

2. Durant ces 15 derniers jours t'es-tu senti(e) **en pleine forme, et plein(e) d'énergie** ?

- TOUT LE TEMPS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Précisions, si tu le souhaites :

.....
.....
.....

3. Durant ces 15 derniers jours t'es-tu **senti(e) soucieux, triste** ? :

- JAMAIS
- PARFOIS
- SOUVENT
- TOUT LE TEMPS

Précisions, si tu le souhaites :

.....
.....
.....

4. Durant ces 15 derniers jours as-tu été **absent(e) à l'école, au collège ou au lycée pour raisons de santé** ?

- NI RETARD NI ABSENCE
- QUELQUES HEURES D'ABSENCE
- QUELQUES JOURS D'ABSENCE
- ABSENCE EN PERMANENCE

Pourquoi ?

.....
.....
.....

5. **As-tu bon appétit** en ce moment ? (Durant ces 15 derniers jours)

- TRES BON
- PLUTOT BON
- PLUTOT MAUVAIS
- TRES MAUVAIS

Précisions, si tu le souhaites :

.....
.....
.....

6. Les **traitements** que tu prends te **gênent-ils dans la vie de tous les jours ?**

- PAS DU TOUT
- UN PEU
- BEAUCOUP
- ENORMEMENT

Pourquoi ?

.....
.....
.....

2^{ème} partie : suivi de ton traitement pour la mucoviscidose

Médicaments

1. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **pris tes médicaments** ? (Ex : Créon, vitamines, antibiotiques,...)

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

2. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **pris tes aérosols** ? (Ex : Pulmozyme, Tobî, Colimycine, Sérétide,...)

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

3. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **nettoyé ton matériel à aérosol** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

Kinésithérapie

4. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **fait ton lavage de nez** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

5. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **fait ton auto-drainage** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

6. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **examiné tes crachats ?**

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

7. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **utilisé régulièrement les appareils type Triflow, Cliniflow, Voldyne, Flutter, sangle, pour la kiné ?**

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Seul(e) ? Avec le kiné ?

Pourquoi ?

.....
.....
.....

8. Durant ces 15 derniers jours, as-tu **fait tes séances de kiné avec le professionnel régulièrement ?**

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

9. Durant ces 15 derniers jours, as-tu eu une **activité physique régulière** (aller à l'école à pieds, marche, vélo, club, musique...)?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....



FIN DU QUESTIONNAIRE

Nous te remercions d'avoir répondu à toutes ces questions, tu peux maintenant remettre le questionnaire à tes parents qui se chargeront de nous le renvoyer.

ANNEXE IV

QUESTIONNAIRE DE QUALITE DE VIE ET D'OBSERVANCE* DANS LA MUCOVISCIDOSE : destiné aux parents

INFORMATIONS

Dans le cadre de la réalisation de mon mémoire en masso-kinésithérapie et en vue de l'obtention du diplôme d'état, j'effectue une enquête auprès de familles ayant un adolescent atteint de mucoviscidose (ou plusieurs enfants).

Pour mener à bien ce travail, nous avons besoin d'évaluer la qualité de vie et l'observance thérapeutique de votre enfant durant ces quinze derniers jours.

Après un séjour au CRCM pédiatrique de Nancy, l'outil d'évaluation choisi a été le questionnaire. Il a été construit sous les conseils de Marie Christine ISSARTEL kinésithérapeute référente, qui encadre mon mémoire, et validé par le Docteur DERELLE, médecin référent du CRCM pédiatrique.

Pour être au plus près de votre quotidien, nous avons construit deux questionnaires :

- 1 questionnaire destiné à votre enfant, dont le but est qu'il le remplisse seul
- 1 questionnaire destiné à vous, parents : sur votre sentiment, votre perception
 - ⇒ La première partie concerne la santé de votre enfant : votre perception de son niveau de santé, et son propre ressenti, dans le questionnaire qui lui est destiné.
 - ⇒ La seconde partie concerne l'observance thérapeutique de votre enfant actuellement.

Le paragraphe suivant concerne uniquement les familles avec deux adolescents atteints : elle a été ajoutée au questionnaire de base. Deux familles étaient concernées, deux questionnaires de ce type ont donc été imprimés et envoyés :

Vous faites partie des parents qui ont reçu deux enveloppes. En effet, deux de vos enfants sont concernés par notre étude. Nous vous demandons donc, si vous le voulez bien, de remplir les deux questionnaires qui vont être destinés, en différenciant bien chaque enfant. Et chacun d'entre eux remplira son propre questionnaire. Au final vous pourrez donc nous transmettre les 4 questionnaires remplis, répartis dans les deux enveloppes timbrées : le questionnaire adolescent et celui des parents dans chaque enveloppe. Merci d'avance !

Mathilde FIQUET, étudiante en 3^{ème} année de masso-kinésithérapie à NANCY

***Observance** : façon dont un patient suit, ou ne suit pas, les prescriptions médicales, et coopère à son traitement (*Larousse*)

1ère partie: votre perception de la qualité de vie de votre enfant

Vous indiquez comment votre enfant s'est senti **pendant ces 15 derniers jours** :

1. A-t-il été **gêné pour faire des efforts physiques** tels que : courir, faire du sport, monter des escaliers, porter des charges lourdes ?

- PAS DU TOUT GENE
- UN PEU GENE
- ASSEZ GENE
- TRES GENE

Précisions, si vous souhaitez :

.....

.....

.....

2. Durant ces 15 derniers jours vous a-t-il paru **en pleine forme et plein d'énergie** ? :

- TOUT LE TEMPS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Précisions, si vous souhaitez :

.....

.....

.....

3. Durant ces 15 derniers jours vous-a-t-il semblé **soucieux, triste, préoccupé** ? :

- JAMAIS
- PARFOIS
- SOUVENT
- TOUT LE TEMPS

Précisions, si vous souhaitez :

.....

.....

.....

4. Durant ces 15 derniers jours, votre enfant a-t-il été **absent à l'école, au collège ou au lycée pour raisons de santé** ?

- NI RETARD NI ABSENCE
- QUELQUES HEURES D'ABSENCE
- QUELQUES JOURS D'ABSENCE
- ABSENCE EN PERMANENCE

Pourquoi ?

.....
.....
.....

5. Durant ces 15 derniers jours, comment avez-vous trouvé **son appétit, son hydratation** ?
(Repas à la maison, cantine, collations....)

- TRES BON
- PLUTOT BON
- PLUTOT MAUVAIS
- TRES MAUVAIS

Précisions, si vous souhaitez :

.....
.....
.....

6. Les **traitements** de votre enfant le **gênent-ils dans la vie quotidienne** ?

- PAS DU TOUT
- UN PEU
- BEAUCOUP
- ENORMEMENT

Pourquoi ?

.....
.....
.....

2^{ème} partie : observance

Médicaments

1. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il **pris ses médicaments** ? (Ex : Créon, vitamines, antibiotiques,...)

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

2. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il **pris ses aérosols** ? (Ex : Pulmozyme, Sérétide,...)

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

3. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il lui-même, **nettoyé son matériel aérosol** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

Kinésithérapie

4. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il selon vous, **fait son lavage de nez** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

5. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il selon vous, **fait son auto-drainage** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

6. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il selon vous, **examiné ses crachats** ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

7. Durant ces 15 derniers jours, selon vous, a-t-il **utilisé régulièrement les appareils prescrits type** : Triflow Voldyne Flutter sangle, pour la kiné ?

Cochez le ou les appareils qu'il possède, s'il n'en possède aucun ne cochez aucune case.

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Seul ? Avec le kiné ?

Pourquoi ?

.....

.....

.....

8. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il **fait ses séances de kiné avec le professionnel** comme prescrit ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....

.....

.....

9. Durant ces 15 derniers jours, a-t-il eu selon vous, une **activité physique régulière** (aller à l'école à pieds, marche, vélo, club,...) ?

- TOUJOURS
- SOUVENT
- PARFOIS
- JAMAIS

Pourquoi ?

.....
.....
.....

FIN DU QUESTIONNAIRE

Merci d'avoir accepté de répondre à toutes les questions, et de bien vouloir me retourner le questionnaire ainsi que celui de votre enfant à l'aide de l'enveloppe timbrée mise à votre disposition.

*Si possible avant le **30 Novembre 2015.***

Encore merci !

ANNEXE V

Tableaux de résultats, observance et qualité de vie

OBSERVANCE : POINT DE VUE DES ADOLESCENTS

Médicaments			Aérosol		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=6)	DT (n=9)
Toujours	71%	100%	Toujours	50%	78%
Souvent	29%		Souvent	33%	22%
Parfois			Parfois	17%	
Jamais			Jamais		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Nettoyage			Lavage du nez		
	DN (n=6)	DT (n=9)		DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	33%	56%	Toujours	57%	10%
Souvent		11%	Souvent		
Parfois	17%	11%	Parfois	14%	50%
Jamais	50%	22%	Jamais	29%	40%
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Drainage			Crachats		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours		30%	Toujours	14%	30%
Souvent	28%	30%	Souvent	14%	20%
Parfois	29%	20%	Parfois		20%
Jamais	43%	20%	Jamais	72%	30%
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Appareils			Kiné pro		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	14%	20%	Toujours	57%	60%
Souvent	57%		Souvent	43%	40%
Parfois		20%	Parfois		
Jamais	29%	60%	Jamais		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Sport		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	58%	60%
Souvent	14%	30%
Parfois	14%	10%
Jamais	14%	
Total	100%	100%

OBSERVANCE : POINT DE VUE DES PARENTS

Médicaments		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	71%	70%
Souvent	29%	20%
Parfois		
Jamais		10%
Total	100%	100%

Aérosol		
	DN (n=6)	DT (n=9)
Toujours	66%	56%
Souvent	17%	44%
Parfois	17%	
Jamais		
Total	100%	100%

Nettoyage		
	DN (n=6)	DT (n=9)
Toujours		11%
Souvent	17%	
Parfois	33%	22%
Jamais	50%	67%
Total	100%	100%

Lavage du nez		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	57%	10%
Souvent		10%
Parfois	14%	40%
Jamais	29%	40%
Total	100%	100%

Drainage		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	28%	20%
Souvent	14%	40%
Parfois	29%	20%
Jamais	29%	20%
Total	100%	100%

Crachats		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	14%	20%
Souvent	14%	30%
Parfois		40%
Jamais	72%	10%
Total	100%	100%

Appareils		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	29%	10%
Souvent	57%	10%
Parfois		20%
Jamais	14%	60%
Total	100%	100%

Kiné pro		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	57%	70%
Souvent	43%	30%
Parfois		
Jamais		
Total	100%	100%

Sport		
	DN (n=7)	DT (n=10)
Toujours	57%	50%
Souvent	14%	20%
Parfois	29%	30%
Jamais		
Total	100%	100%

QUALITE DE VIE : POINT DE VUE DES ADOLESCENTS

Gêne à l'effort			Absence		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Pas du tout	57%	50%	Aucune	43%	80%
Un peu	29%	40%	Qq heures	43%	20%
Assez	14%	10%	Qq jours	14%	
Très gêné			Tout le tps		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Energie			Appétit		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Tout le tps	29%		Très bon	29%	60%
Souvent	42%	80%	Plutôt bon	42%	30%
Parfois	29%	20%	Plutôt mauvais	29%	10%
Jamais			Mauvais		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Triste			Gêne du traitement		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Jamais	57%	40%	Pas du tout	14%	60%
Parfois	29%	50%	Un peu	86%	20%
Souvent			Beaucoup		
Tout le tps	14%	10%	Enormément		20%
Total	100%	100%	Total	100%	100%

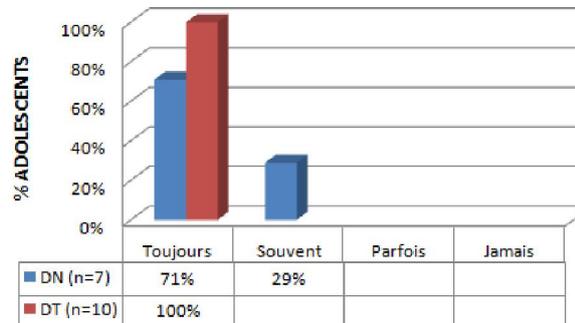
QUALITE DE VIE : POINT DE VUE DES PARENTS

Gêne à l'effort			Absence		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Pas du tout	57%	50%	Aucune	71%	70%
Un peu	14%	50%	Qq heures		20%
Assez	29%		Qq jours	29%	10%
Très gêné			Tout le tps		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

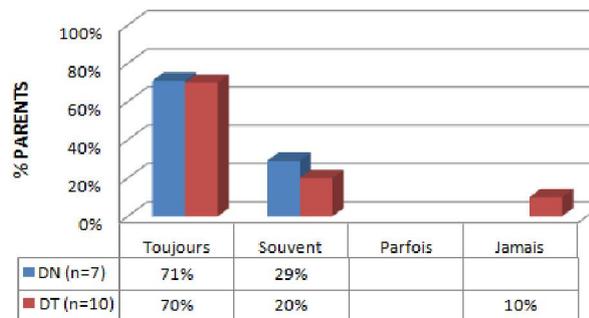
Energie			Appétit		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Tout le tps		10%	Très bon	29%	10%
Souvent	57%	70%	Plutôt bon	43%	80%
Parfois	43%	20%	Plutôt mauvais	14%	10%
Jamais			Mauvais	14%	
Total	100%	100%	Total	100%	100%

Triste			Gêne du traitement		
	DN (n=7)	DT (n=10)		DN (n=7)	DT (n=10)
Jamais	43%	40%	Pas du tout	29%	40%
Parfois	43%	50%	Un peu	29%	60%
Souvent		10%	Beaucoup	42%	
Tout le tps	14%		Enormément		
Total	100%	100%	Total	100%	100%

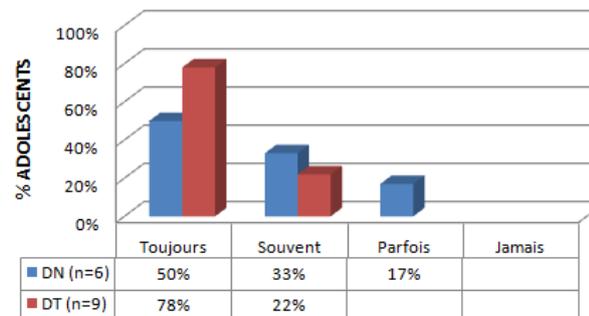
ANNEXE VI : réponses obtenues pour la prise des traitements et de l'aérosol



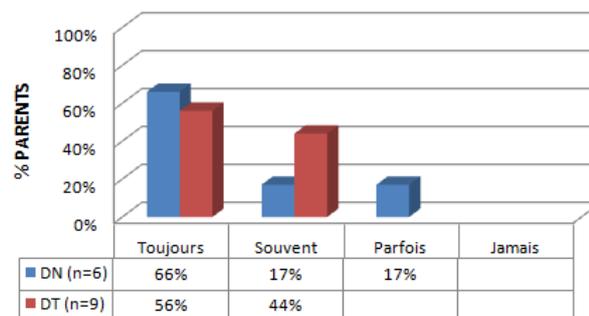
Réponses des adolescents à la question : « **As-tu pris tes médicaments ?** »



Réponses des parents à la question : « **A-t-il pris ses médicaments ?** »



Réponses des adolescents à la question : « **As-tu pris ton aérosol ?** »



Réponses des parents à la question : « **A-t-il pris son aérosol ?** »

RÉSUMÉ

Introduction : La kinésithérapie respiratoire est essentielle dans la mucoviscidose, elle est quotidienne, nécessite un sérieux et une observance exemplaires de la part des familles, afin que les adolescents aient la meilleure qualité de vie possible.

Objectifs : Le but de notre étude était de voir si, lorsqu'elle est pratiquée précocement grâce au dépistage néonatal, elle engendre de meilleurs résultats d'observance et de qualité de vie à l'adolescence.

Matériel et méthode : Nous avons créé un groupe d'adolescents dépistés à la naissance et un groupe dépistés tardivement, afin d'effectuer une enquête par questionnaire. Nous avons interrogé parents et enfants, sur la qualité de vie et l'observance thérapeutique des adolescents atteints, afin de comparer les réponses des deux groupes.

Résultats : Nous n'avons pas obtenu de différences significatives entre les deux, si ce n'est une meilleure observance pour l'hygiène des voies aériennes supérieures et l'utilisation d'aides instrumentales incitatives, du côté des dépistés néonataux. Les parents, eux, semblent plus inquiets, protecteurs et gênés par les traitements lorsque leur enfant a été dépisté à la naissance.

Discussion : L'étude se révèle être peu représentative et significative, cependant elle a permis de mettre en valeur la complexité de chaque cas pris isolément, ainsi que des divergences d'avis entre parents et adolescents. A l'adolescence de nombreux facteurs entrent en jeu, et devraient être approfondis. Notamment la relation parent-enfant, qui prend une tournure différente, où les rôles s'inversent et où chacun doit trouver sa place.

Mots clés : mucoviscidose, dépistage néonatal, kinésithérapie, observance, qualité de vie

Key words : cystic fibrosis, neonatal screening, physiotherapy, compliance, quality of life