



Mucoviscidose

🕒 paru le 25/08/2020 • adapté au contexte belge francophone • dernière adaptation de contenu le 06/12/2020

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

La mucoviscidose (qu'on appelle aussi la fibrose kystique) est une maladie métabolique héréditaire qui affecte les poumons et le pancréas. Les personnes atteintes de cette affection sont particulièrement sensibles aux infections des voies respiratoires, entraînant des problèmes pulmonaires. L'atteinte du pancréas perturbe l'absorption des substances dans l'intestin, entraînant une diarrhée graisseuse. La maladie commence à l'enfance et les plaintes augmentent à mesure que la maladie progresse. Chez l'homme, l'affection entraîne une infertilité presque complète et chez la femme une fertilité moins bonne.

Quelle est sa fréquence ?

C'est la maladie métabolique héréditaire la plus courante chez les Caucasiens. En Belgique, elle touche environ 1 nouveau-né sur 3000.

Comment la reconnaître ?

Il existe plusieurs formes de manifestation.

Une obstruction des intestins survient chez 1 nourrisson sur 10 : l'intestin se ferme à cause d'un bouchon de selles, ce qui provoque des graves crampes et des pleurs.

Les principales caractéristiques chez les bébés et les jeunes enfants sont le [retard de croissance](#) et les selles grasses. Les enfants présentent principalement une [toux persistante](#) qui s'aggrave avec l'âge et peut entraîner des pneumonies. Les autres caractéristiques sont la [sinusite chronique](#), le [diabète](#) et les [problèmes de fertilité](#).

Comment le diagnostic est-il posé ?

Depuis le 1er janvier 2019, la mucoviscidose est dépistée sur la carte de sang au dépistage des nouveau-nés. Si ce dépistage donne un résultat anormal, on oriente les parents et leur bébé vers un centre de référence de la mucoviscidose pour y réaliser un test de sudation. Ce test permet de mesurer la teneur en sel dans la sueur. Le diagnostic de mucoviscidose sera posé si le test de sudation est anormal. Il faudra ensuite analyser les erreurs dans l'ADN.

Que peut faire votre médecin ?

Il est recommandé de traiter la maladie dans un hôpital disposant d'un centre spécialisé dans la mucoviscidose. L'atteinte du pancréas nécessite un régime alimentaire particulier. Il faudra aussi administrer des médicaments pour remplacer les substances que le pancréas ne peut plus produire. Des antibiotiques sont souvent nécessaires en cas d'infection des voies respiratoires. On traite la production excessive de mucus par aérosols, par kinésithérapie, avec des médicaments anti-inflammatoires et à travers l'activité physique. À des stades plus avancés, il faut parfois envisager une transplantation de poumon.

En savoir plus ?

- [Mucoviscidose et emploi, ici, ou sur cette page de l'AVIQ – Agence pour une Vie de Qualité](#)
- [Mucoviscidose – DocsAidants – Des informations pour les personnes qui aident régulièrement un proche dépendant en raison de son âge, d'une maladie ou d'un handicap](#)

Vous cherchez une aide plus spécialisée ?

- [La LUSS – Une fédération d'associations de patients et de proches](#)
- [Aidants Proches – Une association qui soutient les personnes qui aident régulièrement un proche dépendant en raison de son âge, d'une maladie ou d'un handicap](#)

Sources

- www.ebpnet.be
- ['BCFR - Registre belge de la mucoviscidose' – Sciensano](#)