

**Zeitschrift:** Physioactive

**Band:** 55 (2019)

**Heft:** 3

**Artikel:** Cystische Fibrose : die Betreuung vom Kind zum Erwachsenen =  
Mucoviscidose : accompagner l'enfant jusqu'à l'âge adulte

**Autor:** Suter, Peter / Schmid, Stefanie

**DOI:** <https://doi.org/10.5169/seals-928922>

### **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

### **Conditions d'utilisation**

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

### **Terms of use**

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

**Download PDF:** 17.11.2024

**ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>**

## Cystische Fibrose – die Betreuung vom Kind zum Erwachsenen

### Mucoviscidose – accompagner l'enfant jusqu'à l'âge adulte

PETER SUTER, STEFANIE SCHMID

In der Adoleszenz verschlechtert sich oft erstmals der Gesundheitszustand von CF-Betroffenen. Trotz der Umbrüche ist es gerade in dieser Zeit wichtig, die Therapie korrekt weiterzuführen.

Die Cystische Fibrose (CF) gehört zu den seltenen Krankheiten. Mit einer Inzidenz von zirka 1:3600 ist sie jedoch eine der häufigsten Erbkrankheiten. Krankheitsverlauf und Prognose sind abhängig von Mutationstyp, Art und Ausprägung des Defektes und anderen, zum Teil noch nicht bekannten Faktoren. Der Gendefekt betrifft die Zellmembran. Das defekte Eiweiss heisst CFTR (Cystic Fibrosis Transmembran Regulator) und stört die Regulation von Chlorid (Cl<sup>-</sup>) und Natrium (Na<sup>+</sup>) zwischen dem Zellinnern und der Umgebung. Primär sind vom defekten CFTR alle exokrinen Drüsen im Körper betroffen. Die Viskosität der exokrinen Sekrete ist erhöht, hauptsächlich gastrointestinal und pulmonal. Die Einnahme von Verdauungsenzymen kann die exokrine Funktion des Pankreas grösstenteils kompensieren. Für den Schweregrad der Krankheit sind die pulmonalen Komplikationen bestimmend und oft auch lebenslimitierend. Die mukoziliäre Clearance ist stark reduziert, es kommt zu rezidivierenden pulmonalen Infekten, die zunehmend das Lungengewebe zerstören. Betroffen sind auch die oberen Atemwege mit chronischer Sinusitis, die Leber mit Leberzirrhose und portaler Hypertension sowie die Fortpflanzungsorgane bei Mann und Frau [1].

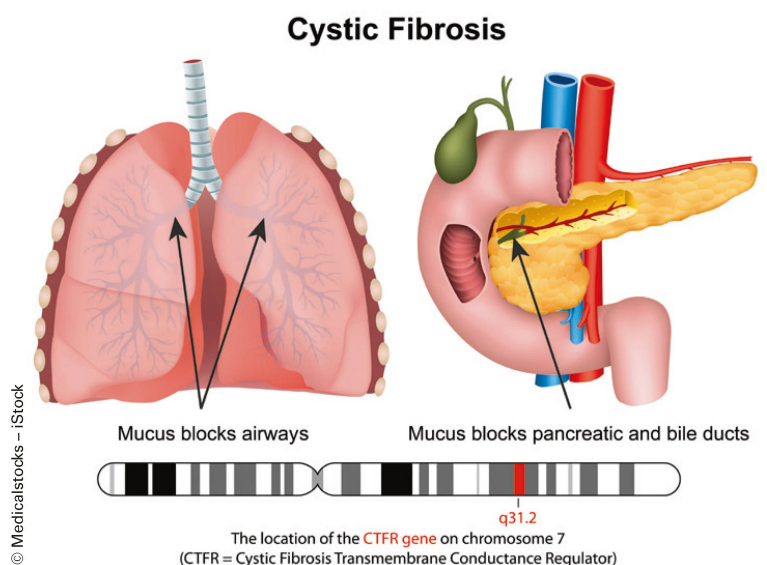
#### Die Therapie ist hauptsächlich symptomatisch

In der Schweiz leben rund 1000 CF-Betroffene, die Hälfte davon Erwachsene. Die Lebenserwartung liegt heute bei fast 50 Jahren. Ursprünglich war die Erkrankung fast nur auf die Pädiatrie beschränkt. Heute sind durch verbesserte Behandlungsmöglichkeiten auch die Pneumologen, Gastroenterologen, Endokrinologen und Physiotherapeuten aus der Erwachsenen-Medizin gefordert.

In der Schweiz betreuen Ärzte die Betroffenen in CF-Zentren für Kinder und Erwachsene. Die Behandlung dieser komplexen Erkrankung gehört in die Hände von CF-Spezialisten aus Medizin, Physiotherapie, Pflege und Ernährungsberatung.

La santé des patient·e·s atteint·e·s de mucoviscidose se détériore souvent pour la première fois à l'adolescence. Malgré ces bouleversements, il est très important, surtout pendant cette période, de poursuivre correctement le traitement.

La mucoviscidose fait partie des maladies rares. Pourtant, avec une incidence d'environ 1:3600, c'est l'une des maladies héréditaires les plus courantes. L'évolution de la maladie et son pronostic dépendent du type de mutation, du type et de la gravité du défaut génétique ainsi que d'autres facteurs, dont certains ne sont pas encore connus. Le défaut génétique affecte la membrane cellulaire. La protéine défectueuse est appelée CFTR (pour *cystic fibrosis transmembran regulator*); elle interfère avec la régulation du chlorure (Cl<sup>-</sup>) et du sodium (Na<sup>+</sup>) entre l'intérieur des cellules et l'environnement. Le CFTR défectueux affecte principalement toutes les glandes exocrines du corps. Les sécrétions exocrines, principalement gastro-intestinales et pulmonaires, ont une viscosité accrue. La prise d'enzymes digestives peut largement



Die Therapie ist bei den meisten Mutationen symptomatisch. Sie umfasst die Substitution von Verdauungsenzymen, hochkalorische und ergänzende Ernährung, Inhalation von Medikamenten zur Verflüssigung des zähen Bronchialsekrets, Antibiotikakuren zur Behandlung der pulmonalen Infekte und Techniken zur effizienten Sekretmobilisation. Im weiteren Krankheitsverlauf können Insulin zur Behandlung des CF-assoziierten Diabetes erforderlich werden und auch Organtransplantationen (*siehe Kasten*).

Seit wenigen Jahren stehen für gewisse Mutationen erstmals Medikamente zur Verfügung, die in der Lage sind, den Defekt des CFTR-Kanals partiell zu reparieren [1].

### Physiotherapeutische Behandlung im Kindesalter

Die physiotherapeutische Behandlung setzt sich aus drei Pfeilern zusammen: Anleitung zur Inhalation, CF-spezifische Techniken zur Sekretmobilisation und muskuloskeletale Aspekte [2, 3]. Die Physiotherapie beginnt nach Diagnosestellung und ist sowohl alters- als auch symptomabhängig. Zentral ist die Edukation der Betroffenen, ihrer Eltern oder der betreuenden Personen. Nur so gelingt es, von Anfang an eine hohe Adhärenz zur zeitintensiven und lebenslangen Therapie zu erreichen.

In den *ersten Lebensjahren* müssen die Eltern die volle Therapieverantwortung übernehmen und adhären sein. Die CF-spezialisierte Kinderphysiotherapeutin schult sie im alltäglichen Handling mit dem Säugling, in der Durchführung der Therapie (Inhalation und Sekretmobilisation) und gibt Hygieneempfehlungen ab. Die Eltern müssen auch lernen, Symptome zu erkennen und richtig einzuschätzen.

Im Kleinkindalter können bereits erste Aufgaben an das Kind übergeben und zunehmend aktive Atemtherapie wie Pustespiele eingesetzt werden. Die Physiotherapeutin kontrolliert die motorische Entwicklung und fördert gemeinsam mit den Eltern die Aktivität im Alltag und die Freude an der Bewegung.



© Courtyardpix - iStock

**Im Kleinkindalter können bereits erste Aufgaben an das Kind übergeben werden, zum Beispiel Pustespiele. I Dès la petite enfance, les premières tâches peuvent être confiées à l'enfant, par exemple des jeux avec le souffle.**



© Komokm - Adobe Stock

**In den ersten Lebensjahren müssen die Eltern die volle Therapieverantwortung übernehmen und adhären sein. I Durant les premières années de la vie, les parents doivent assumer l'entière responsabilité du traitement et y adhérer.**

compenser la fonction exocrine du pancréas. Les complications pulmonaires déterminent la gravité de la maladie et réduisent souvent l'espérance de vie. La clairance mucociliaire est fortement réduite, des infections pulmonaires récurrentes surviennent, détruisant toujours plus le tissu pulmonaire. Les voies respiratoires supérieures (sinusite chronique), le foie (cirrhose du foie, hypertension portale) ainsi que les organes reproducteurs des hommes et des femmes sont également touchés [1].

### Le traitement est principalement symptomatique

Environ 1000 personnes atteintes de mucoviscidose vivent en Suisse, dont la moitié sont des adultes. Aujourd'hui, l'espérance de vie est de près de 50 ans. À l'origine, la maladie se limitait pratiquement exclusivement à la pédiatrie. Aujourd'hui, en raison de l'amélioration des options thérapeutiques, les pneumologues, gastro-entérologues, endocrinologues et physiothérapeutes issus de la médecine pour adultes doivent également être impliqués.

En Suisse, les médecins soignent les patients dans des centres de mucoviscidose pour enfants et adultes. Le traitement de cette maladie complexe appartient aux spécialistes de la mucoviscidose en médecine, en physiothérapie, en soins infirmiers et en diététique.

Pour la plupart des mutations, le traitement est symptomatique. Elle comprend la substitution d'enzymes digestives, une alimentation complémentaire riche en calories, l'inhalation de médicaments pour liquéfier la sécrétion bronchique visqueuse, des cures antibiotiques pour traiter les infections pulmonaires et des techniques pour une mobilisation efficace des sécrétions. Au fur et à mesure de la progression de la maladie, l'insuline peut s'avérer nécessaire pour traiter le diabète associé à la mucoviscidose, ainsi que des greffes d'organes (*voir encadré*).

Depuis quelques années, des médicaments pour réparer partiellement le défaut du canal CFTR sont disponibles pour certaines mutations [1].



Im *Schulalter* wird das Kind in Teilschritten zur Selbständigkeit geführt: Das Kind kann beispielsweise alleine die Inhalation vorbereiten oder selber die sekretmobilisierenden Techniken durchführen. Die Eltern stehen unterstützend zur Seite. Ebenso vermittelt die Physiotherapeutin alters- und entwicklungsgerecht Wissen zur Krankheit und fördert so das Verständnis, um die Adhärenz zu steigern. Je besser dieser Prozess im Schulalter gelingt, desto einfacher gestaltet sich die Phase der Pubertät und der Ablösung des Jugendlichen zum eigenverantwortlichen Erwachsenen.

### Physiotherapie während der Adoleszenz

In der *Pubertät* gewinnt zunehmend die Peergruppe an Bedeutung. Die Jugendlichen übernehmen die Werte, Interessen und Verhaltensweisen der Peergruppe. Diese können denjenigen der Familie auch gegenüberstehen. Aussehen und Akzeptanz durch das gleiche und das andere Geschlecht werden zu wesentlichen Faktoren für das Selbstwertgefühl. Bei all diesen äusseren Einflüssen und Veränderungen ist es oftmals schwierig, die Motivation und Adhärenz der Betroffenen zur selbständigen Therapie aufrechtzuerhalten. Die Adhärenz respektive Non-Adhärenz zur Therapie ist individuell und variiert von gering bis sehr gut. Komplexe Therapieschemen, bevorzugte Therapieform, wechselnde Symptome, fehlende Zeit, Jahreszeit sowie Schule oder Ferien hemmen oder fördern die Adhärenz. [4, 5].

In diesem Lebensabschnitt ist es besonders wichtig, dass die Betroffenen die eigenen Krankheitssymptome sowie ihre Bedürfnisse und Grenzen erkennen und die notwendigen Massnahmen selbständig und korrekt durchführen können. In der Pubertät treten aufgrund der hormonellen Veränderung, besonders beim weiblichen Geschlecht, häufig erste gesundheitliche Verschlechterungen auf [6]. Zu diesem Zeitpunkt setzen sich die Betroffenen meist intensiv mit ihrer Krankheit und den Folgen auseinander. Themen wie Ausbildung, Partnerschaft, Leben und Tod rücken in den Fokus. Eine offene und ehrliche Kommunikation des Behandlungsteams ist wichtig. Die Physiotherapeutin ist gefordert, einerseits Empathie zu zeigen, andererseits ist es gerade jetzt bedeutend, am Behandlungsplan möglichst festzuhalten, die fachlich korrekte Therapie weiterzuführen und als Coach die Betroffenen zu begleiten. Hilfreich können dabei Beratungsansätze wie die motivierende Gesprächsführung sein [7].

### Transition: viel Unsicherheit, aber auch Chance

Mit Übertritt von der Kinder- in die Erwachsenen-Klinik sind einschneidende Ablösungs- und Reifeprozesse verbunden. Es heisst Abschied nehmen und neu anfangen.

Die Transition ist als zielgerichteter, geplanter Prozess definiert, der sich nach den Bedürfnissen von jungen Erwachsenen beim Wechsel von der Pädiatrie zur Erwachsenenmedizin richtet [6]. Die Transition verursacht häufig Stress und Unsicherheit für die jungen Erwachsenen und ihre Eltern. Die

### Traitement physiothérapeutique de l'enfant

Le traitement physiothérapeutique repose sur trois piliers: une instruction pour l'inhalation, des techniques propres à la mucoviscidose pour la mobilisation des sécrétions et des aspects musculo-squelettiques [2, 3]. La physiothérapie commence après le diagnostic et dépend à la fois de l'âge et des symptômes. L'éducation des personnes concernées, de leurs parents ou des personnes qui s'occupent d'eux est essentielle. C'est la seule façon d'atteindre dès le début un niveau d'adhésion élevé à un traitement qui prend beaucoup de temps et qui dure toute la vie.

Durant les *premières années de la vie*, les parents doivent assumer l'entière responsabilité du traitement et y adhérer. Le physiothérapeute pédiatrique spécialisé en mucoviscidose les forme à la manipulation quotidienne du nourrisson, à la mise en œuvre du traitement (inhalation et mobilisation des sécrétions) et leur donne des recommandations relatives à l'hygiène. Les parents doivent également apprendre à reconnaître les symptômes et à les évaluer correctement.

Dès la petite enfance, les premières tâches peuvent être confiées à l'enfant et un traitement respiratoire de plus en plus actif, incluant par exemple des jeux avec le souffle, peut être mis en place. Les physiothérapeutes contrôlent le développement moteur et favorisent avec les parents l'activité dans la vie quotidienne et le plaisir de bouger.



**Die Jugendlichen sollen ihre Krankheitssymptome erkennen und selbständig korrekt die Sekretmobilisation durchführen können. | Les adolescent-e-s doivent pouvoir reconnaître les symptômes de leur maladie et être capables de réaliser seul-e-s et de manière correcte les techniques de mobilisation des sécrétions.**

À l'*âge scolaire*, l'enfant est progressivement conduit à devenir autonome: par exemple, il peut préparer lui-même l'inhalation ou effectuer lui-même les techniques de mobilisation des sécrétions. Les parents lui apportent leur soutien. Pour sa part, le physiothérapeute lui transmet les connaissances nécessaires sur la maladie en fonction de son âge et de son développement; cela favorise ainsi la compréhension de la maladie afin d'accroître l'adhésion de l'enfant. Plus ce processus réussit à l'âge scolaire, plus la phase de la puberté et la transition de l'adolescence à l'âge adulte responsable en sont simplifiées.





**Die Transition ist die Chance, ein selbständiger, therapiereuer Erwachsener zu werden. | La transition est l'occasion de devenir un-e adulte autonome et de devenir indépendant-e dans la gestion du traitement.**

emotionale Unsicherheit der Eltern basiert auf dem ungenügenden Informationsfluss über den Transitionsprozess und darauf, wie er sich auf das Management der fortschreitenden Krankheit auswirkt. Um die jungen Erwachsenen erfolgreich durch den Transitionsprozess zu begleiten und die emotionale Belastung der Eltern abzubauen, bedarf es detaillierter Informationen und Ratschläge von vertrauensvollen und unterstützenden Quellen [6].

Die CF-Betroffenen sehen die Transition auch als Chance, sich von ihren Eltern zu lösen und selbständiger zu werden. Die Vorbereitung auf die Transition fängt nach Betz [8] bereits im Kindesalter an: Wird die Selbstkompetenz früh altersgerecht gefördert, kann der Jugendliche später das Therapiemanagement schrittweise selbstverantwortlich übernehmen und seine chronisch progressive Krankheit bewältigen. Die Rolle und die Einstellung der Eltern sind entscheidend für eine erfolgreiche Transition. Die Eltern erleben einen Konflikt: Das grosse Bedürfnis ihres Jugendlichen, das eigene Leben zu leben steht ihrer Angst gegenüber, das Kind durch einen frühzeitigen Tod zu verlieren. Daher fällt es ihnen schwer, die Verantwortung komplett abzugeben [9]. Eltern berichten von Gefühlen wie Unsicherheit und Zweifel an der Fähigkeit ihres Kindes, eigenständig krankheitsbezogene Aufgaben durchzuführen und Entscheidungen zu treffen [6].

In welchem Alter der Wechsel von der Kinder- zur Erwachsenenmedizin stattfinden soll, ist individuell und zusammen mit dem Betroffenen und seiner Familie zu entscheiden [10]. In der Regel ist es der behandelnde Kinderpneumologe, der mit dem Näherrücken der Volljährigkeit den Wechsel anspricht und den Weg aufzeigt. Im Gespräch werden Bedenken der CF-Betroffenen und ihrer Eltern zum Ende der langjährigen Beziehung zum pädiatrischen Therapieteam sowie ihre Ängste, dass die Gesamtsituation für das neue Team zu komplex sein könnte, aufgenommen. In individuellen Schritten kommt es zum Kontakt und Kennenlernen der Spezialisten des Be-

## La physiothérapie à l'adolescence

Pendant la *puberté*, le groupe de pairs gagne une place toujours plus importante. Les jeunes en adoptent les valeurs, les intérêts et le comportement, lesquels peuvent aussi être à l'opposé de ceux de la famille. L'apparence et l'acceptation par le même sexe et par le sexe opposé deviennent des facteurs essentiels pour l'estime de soi. Avec toutes ces influences et ces changements externes, il est souvent difficile de maintenir la motivation et l'adhésion des personnes concernées à un traitement indépendant. L'adhésion ou la non-adhésion au traitement est individuelle et varie de faible à très bonne. Les schémas thérapeutiques complexes, la forme privilégiée de traitement, l'évolution des symptômes, le manque de temps, la saison ainsi que l'école ou les vacances empêchent ou favorisent l'adhésion au traitement. [4, 5].

Au cours de cette phase de la vie, il est particulièrement important que les personnes concernées sachent reconnaître leurs propres symptômes, leurs besoins et leurs limites et qu'elles soient capables de prendre les mesures nécessaires de manière autonome et correcte. C'est souvent pendant la puberté que surviennent les premières détériorations de la santé, et ce en raison de changements hormonaux, en particulier pour les patientes féminines [6]. À ce stade, les personnes touchées font habituellement face de manière intensive à leur maladie et à ses conséquences. Des questions telles que l'éducation, le couple, la vie et la mort passent au premier plan. Une communication ouverte et honnête de la part de l'équipe de traitement est importante. Les physiothérapeutes doivent à la fois faire preuve d'empathie et – surtout durant cette période – faire respecter le plan de traitement dans la mesure du possible, poursuivre un traitement professionnellement correct et accompagner les personnes concernées en tant que coach. Des approches prenant la forme d'entretiens de conseil comme l'entretien motivationnel peuvent alors s'avérer utiles [7].

## Transition: beaucoup d'incertitude, mais aussi des opportunités

La transition de la médecine pour enfants à la médecine pour adultes est associée à des processus drastiques de détachement et de maturation. Cela signifie tourner la page et repartir à zéro.

La transition est définie comme un processus planifié, axé sur les objectifs et adapté aux besoins des jeunes adultes dans leur passage de la pédiatrie à la médecine pour adultes [6]. Elle est souvent source de stress et d'insécurité pour les jeunes adultes et leurs parents. L'insécurité émotionnelle des parents est due à un flux d'informations insuffisant concernant le processus de transition et la façon dont il affecte la gestion de la maladie évolutive. Pour bien accompagner les jeunes adultes tout au long du processus de transition et réduire le fardeau émotionnel des parents, il faut leur donner des informations détaillées et des conseils provenant de sources dignes de confiance qui les soutiennent [6].

handlungsteams des CF-Zentrums für Erwachsene. Der Zeitpunkt des Wechsels wird, in gegenseitiger Absprache, idealerweise in einer stabilen Lebens- und Krankheitsphase geplant.

### Erwachsenenalter

Im Erwachsenenalter hat die Physiotherapeutin noch stärker die Rolle des Coaches inne. Die Betroffenen wissen, was sie wollen und wie sie ihre tägliche Therapie gestalten. Die Therapeutin muss jedoch Defizite, die mit zunehmendem Lebensalter auftreten, erkennen und behandeln. Dazu gehören muskuloskelettale Probleme, Osteoporose, Diabetes oder Inkontinenz. Auch eine Transplantation kann zum Thema werden (siehe Kasten).

Die Behandlung und die Betreuung von CF-Betroffenen stellt an die Physiotherapeutin aufgrund der langjährigen Therapiedauer besondere Ansprüche. Es ist sehr herausfordernd, die persönliche Balance zwischen Engagement und Abgrenzung zu finden. Therapeutisch ist ein stets aktuelles krankheitsspezifisches Fachwissen gefordert. Weiter sind Fertigkeiten gefragt, Betroffene und Eltern immer wieder neu zu motivieren, die Adhärenz zu erhalten, Empathie zu zeigen sowie die Individualität in Persönlichkeit und Therapie zu respektieren. |

*Verfasst mit Unterstützung  
von Mitgliedern der cf-physio.ch*

Les personnes touchées par la mucoviscidose voient également la transition comme une occasion de se détacher de leurs parents et de devenir plus autonomes. Selon Betz [8], la préparation à la transition commence dès l'enfance: si l'auto-compétence est encouragée dès le plus jeune âge, l'adolescent peut lui-même prendre progressivement en charge la gestion du traitement de manière responsable et faire face à sa maladie chronique progressive. Le rôle et l'attitude des parents sont déterminants pour une transition réussie. Les parents traversent alors une phase de conflit: le grand besoin que ressent leur adolescent de vivre sa propre vie fait face à leur peur de le perdre par une mort prématurée. Il leur est donc difficile de lui laisser la complète responsabilité de sa maladie [9]. Les parents éprouvent des sentiments d'insécurité et des doutes quant à la capacité de leur enfant à accomplir les tâches liées à la maladie et à prendre des décisions de façon autonome [6].

L'âge auquel doit se faire le passage de la médecine pédiatrique à la médecine pour adultes doit être décidé individuellement, avec la personne concernée et sa famille [10]. En règle générale, c'est le pneumologue pédiatrique traitant qui aborde la question du changement à l'approche de l'âge de la majorité et qui indique la voie à suivre. Les préoccupations des patients atteints de mucoviscidose et de leurs parents concernant la fin de leur longue relation avec l'équipe de traitement pédiatrique ainsi que leurs craintes que la situation générale soit trop complexe pour la nouvelle équipe sont abordées dans le cadre des échanges. Par étapes définies individuellement, le jeune patient et sa famille entrent en contact et font progressivement connaissance avec les spécialistes de l'équipe de traitement du centre de mucoviscidose pour adultes. Le moment du changement est planifié, d'un commun accord, idéalement dans une phase stable de la vie et de la maladie.

### Transplantation bei Cystischer Fibrose

Die Transplantation eines Organes – meist im Erwachsenenalter und meist eine bilaterale Lungentransplantation – ist die Therapieoption, wenn alle anderen Behandlungsmöglichkeiten ausgeschöpft sind. Für die Betroffenen ist es eine grundsätzliche Auseinandersetzung mit Leben und Sterben und ein ganz bewusster Entscheid. Nach umfassenden medizinischen Abklärungen wird in Gesprächen mit dem behandelnden Arzt und dem Transplantationszentrum der richtige Zeitpunkt für die Transplantation erwogen. Und es gilt, die Zeit auf der Warteliste zu überbrücken. Der Physiotherapie kommt in der Zeit auf der Warteliste eine wichtige Aufgabe zu [11]. Um bestmögliche Voraussetzungen für den Eingriff zu schaffen, sind präoperativ Muskelkraft, Ausdauer und Beweglichkeit zu erhalten oder sogar zu verbessern sowie die sekretmobilisierenden Techniken weiterzuführen. Dies ist bei weiter abnehmender Lungenfunktion besonders herausfordernd. 2018 betrug die Wartezeit auf eine Lungentransplantation in der Schweiz 366 Tage. 42 Patienten haben eine neue Lunge erhalten, 37 warteten Ende 2018 auf eine Transplantation ([www.swisstransplant.org](http://www.swisstransplant.org)). Nach der ersten postoperativen stationären Phase im Lungentransplantationszentrum (Universitätsspital Zürich oder Lausanne) folgt eine pulmonale Rehabilitation [12].

### Transplantation en cas de mucoviscidose

La transplantation d'un organe – généralement une transplantation pulmonaire bilatérale, réalisée à l'âge adulte – reste la dernière option thérapeutique lorsque toutes les autres ont été épuisées. Pour les personnes concernées, il s'agit d'une réflexion fondamentale sur la vie et la mort et d'une décision très consciente. Après des explications médicales complètes, on définit le moment adéquat pour la transplantation dans le cadre d'échanges avec le médecin traitant et le centre de transplantation. Ensuite, il faut surmonter le temps sur la liste d'attente.

La physiothérapie a un rôle important à jouer pendant la période sur la liste d'attente [11]. Afin de créer les meilleures conditions possibles pour l'intervention, la force musculaire, l'endurance et la mobilité doivent être maintenues, voire améliorées en période préopératoire et les techniques de mobilisation des sécrétions doivent être poursuivies. C'est particulièrement difficile lorsque la fonction pulmonaire continue de diminuer. En 2018, le délai d'attente pour une transplantation pulmonaire en Suisse s'élevait à 366 jours. 42 patient·e·s ont reçu un nouveau poumon et 37 étaient en attente d'une greffe fin 2018 ([www.swisstransplant.org](http://www.swisstransplant.org)). Une rééducation pulmonaire succède à la première phase d'hospitalisation postopératoire dans le centre de transplantation pulmonaire (hôpitaux universitaires de Zurich ou de Lausanne) [12].



**Steckbrief cf-physio.ch**

Die Schweizer Arbeitsgruppe für Physiotherapie bei Cystischer Fibrose, kurz cf-physio.ch, ist ein Zusammenschluss von Physiotherapeutinnen und Physiotherapeuten aus CF-Zentren für Kinder und Erwachsene sowie aus Physiotherapiepraxen der ganzen Schweiz. Im Auftrag der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose bietet sie regelmässig physiotherapeutische Weiterbildungskurse in allen Landesteilen an mit dem Ziel, die physiotherapeutische Kompetenz in der Behandlung der CF-Betroffenen zu verbessern. Die Kurse sind auf die Besonderheiten der Behandlung von Säuglingen und Kleinkindern, Kindern, Adoleszenten und Erwachsenen ausgerichtet. Zudem führt cf-physio.ch eine Therapeutenliste auf ihrer Webseite. [www.cf-physio.ch](http://www.cf-physio.ch)

**Portrait de cf-physio.ch**

Le groupe de travail suisse pour la physiothérapie de la mucoviscidose, cf-physio.ch, est une association de physiothérapeutes provenant des centres de mucoviscidose pour enfants et adultes ainsi que des cabinets de physiothérapie de toute la Suisse. Elle propose régulièrement, pour le compte de la Société suisse pour la mucoviscidose, des cours de formation continue en physiothérapie dans toutes les régions du pays afin d'améliorer les compétences physiothérapeutiques dans le traitement des patient-e-s atteint-e-s de mucoviscidose. Les cours sont adaptés aux besoins spécifiques des nourrissons et des enfants en bas âge, des enfants, des adolescent-e-s et des adultes. En outre, cf-physio.ch tient à jour une liste de thérapeutes sur son site Internet. [www.cf-physio.ch](http://www.cf-physio.ch)

**Literatur | Bibliographie**

1. Webseite der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose CFCH. [www.cfch.ch](http://www.cfch.ch)
2. Flume P A et al. 2009. «Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies.» *Respiratory care* 54(4): 522–37.
3. McIlwaine M P et al. 2014. «Physiotherapy and Cystic Fibrosis.» *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 20(6): 613–17.
4. Narayana S et al. 2017. «Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review.» *Expert Rev Respir Med.* 2017 Feb; 11(2): 129–145.
5. Tuchman L K et al. 2010. «Cystic Fibrosis and Transition to Adult Medical Care.» *Pediatrics* 125(3): 566–73.
6. Coyne I H et al. 2018. «Transition from Paediatric to Adult Healthcare for Young People with Cystic Fibrosis: Parents' Information Needs.» *Journal of Child Health Care* 22(4): 646–57.
7. Duff A J et al. 2010. «Motivational Interviewing for Adherence Problems in Cystic Fibrosis.» *Pediatric Pulmonology* 45(3).
8. Betz C L et al. 2000. «CALIFORNIA HEALTHY AND READY TO WORK TRANSITION HEALTH CARE GUIDE: Developmental Guidelines for Teaching Health Care Self-Care Skills to Children.» *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing* 23(4): 203–44.
9. Dupuis F et al. 2011. «Transitioning Care of an Adolescent with Cystic Fibrosis: Development of Systemic Hypothesis between Parents, Adolescents, and Health Care Professionals.» *Journal of Family Nursing* 17(3): 291–311.
10. Reiss J G et al. 2005. «Pediatrics.» *Pediatrics* 110(6): 1328–35.
11. Kenn K et al. 2015. «Predictors of Success for Pulmonary Rehabilitation in Patients Awaiting Lung Transplantation.» *Transplantation* 99(5): 1072–77.
12. Wickerson L et al. 2010. «Exercise Training after Lung Transplantation: A Systematic Review.» *Journal of Heart and Lung Transplantation* 29(5): 497–503.

**L'âge adulte**

À l'âge adulte, les physiothérapeutes jouent un rôle de coach encore plus important. Les personnes concernées savent ce qu'elles veulent et comment elles organisent leur traitement quotidien. Cependant, les thérapeutes doivent reconnaître et traiter les déficits qui surviennent avec l'âge. Il s'agit notamment de problèmes musculo-squelettiques, d'ostéoporose, de diabète ou d'incontinence. La question de la transplantation peut aussi passer au premier plan (*voir encadré*).


Le traitement et l'accompagnement des patients atteints de mucoviscidose posent aux physiothérapeutes des exigences particulières du fait de la longue durée du traitement. Sur le plan personnel, il est très difficile de trouver le juste équilibre entre engagement et recul. Du point de vue thérapeutique, il est nécessaire d'actualiser en permanence ses connaissances spécifiques sur la maladie. En outre, il faut posséder les compétences nécessaires pour motiver sans cesse les personnes concernées et les parents, maintenir l'adhésion au traitement, faire preuve d'empathie et respecter l'individualité de la personnalité et du traitement. |

*Rédigé avec le soutien des membres de l'équipe de cf-physio.ch*



**Peter Suter**, MScPT, ist Leiter Praxisentwicklung Therapien am Universitätsspital Basel. Zudem ist er verantwortlich für das Ressort Weiterbildung der Arbeitsgruppe cf-physio.ch.

**Peter Suter**, MScPT, dirige le développement de la pratique pour les traitements à l'Hôpital universitaire de Bâle. De plus, il est responsable du département de formation continue du groupe de travail de cf-physio.ch.



**Stefanie Schmid**, PT, arbeitet am Universitäts-Kinderspital beider Basel. Sie ist Mitglied bei cf-physio.ch.

**Stefanie Schmid**, PT, travaille à l'Hôpital pédiatrique universitaire des deux Bâle. Elle est membre de cf-physio.ch.