

Rédaction le 25 août 2020.

Dernière mise à jour le 25 août 2020

Lien vers l'article:

<https://infosante.whitecube.dev/guides/mucoviscidose>



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**.

Rédaction le 25 août 2020.

Dernière mise à jour le 25 août 2020

Lien vers l'article:

<https://infosante.whitecube.dev/guides/mucoviscidose>



Liens Utiles

- Mucoviscidose et emploi, ici, https://www.aviq.be/handicap/pdf/documentation/publications/informations_pa_Mucoviscidose.pdf
- La LUSS <https://www.luss.be/associations/>
- Mucoviscidose – DocsAidants http://docaidants.be/?s=mucoviscidose&post_type=product
- Aidants Proches <http://www.aidants-proches.be>

Sources

- www.ebpnet.be
<https://www.ebpnet.be>
- 'BCFR - Registre belge de la mucoviscidose'
<https://www.sciensano.be/fr/projets/registre-belge-de-la-mucoviscidose>