

## Éducation thérapeutique et mucoviscidose de l'enfant : compétences, objectifs et conducteurs

### Therapeutic education in Cystic fibrosis's children: skills, objectives and guides

V. David\*, J. Iguenane, S. Ravilly, C. Berville, P. Douaud, D. Chailleux, P. Léger, M. Vanbrabant, A. Marion, V. Dumas, U. de Pontbriand

Centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose pour enfants, Hôpital de jour de pédiatrie, hôpital mère et enfant, Quai Moncoussu, 44093 Nantes cedex 1, France.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** éducation thérapeutique, mucoviscidose

L'amélioration de l'espérance de vie ces dernières années, l'organisation de la prise en charge autour de Centres de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose (CRCM) et la généralisation du dépistage néonatal en France depuis 2002 expliquent le bien-fondé du développement de l'Éducation Thérapeutique dans la Mucoviscidose. Dès l'annonce du diagnostic, les familles doivent acquérir de nombreuses compétences pour gérer la maladie de leur enfant : prise pluriquotidiennes et continue d'enzymes pancréatiques par leur enfant, adaptation de la posologie de ces enzymes selon l'alimentation, prise de vitamines, vigilance particulière vis-à-vis de l'état respiratoire et nutritionnel, séances de kinésithérapie respiratoire, respect de mesures d'hygiène.

### Historique

Très peu de publications faisant part d'expériences d'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose [1,2], un groupe rassemblant 11 professionnels de santé (2 infirmières coordinatrices, 2 kinésithérapeutes, 1 pneumologue, 1 diététicienne, 3 pédiatres et un expert en pédagogie de la santé), un parent et un patient adulte s'est réuni 4 fois en 2003 à l'association Vaincre la Mucoviscidose et a élaboré un référentiel de compétences à acquérir par le patient adulte et sa famille pour mieux gérer sa maladie [3]. Puis, en 2005, sous l'égide de la Société française de la mucoviscidose et de l'association « Vaincre la Mucoviscidose », un groupe de travail « Éducation thérapeutique et mucoviscidose » (GÉTHEM) a été créé et se réunit 5 fois par an. Il est composé d'une vingtaine de professionnels de santé, d'un patient adulte et d'un parent, d'un pédagogue universitaire.

### Les référentiels de compétences et les conducteurs

Le groupe de travail a construit deux référentiels de compétences : l'un pour les parents d'enfants dépistés (Tableau 1), l'autre pour les enfants selon l'âge en s'appuyant sur le parcours scolaire : moyenne et grande section de maternelle, CP-CE1-CE2, cm1-CM2, 6<sup>e</sup>-5<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup>-3<sup>e</sup>, Lycéens (Tableau 2). Le groupe élabore aussi des « conducteurs », c'est-à-dire des guides destinés aux soignants-

éducateurs pour mener les séances éducatives. Ces conducteurs précisent l'âge des enfants concernés par l'objectif, la durée de la séance, le matériel nécessaire, ce que doivent faire les soignants, le patient, la technique d'apprentissage, les critères et outils d'évaluation.

À titre d'exemple, dans le conducteur « Repérer les signes d'alerte d'une exacerbation pulmonaire » que l'on propose à des enfants de plus de 7 ans, le soignant peut poser à l'enfant cette question d'appel :

« Qu'est-ce qui peut te faire penser que tu respires moins bien ? ». L'enfant écrit les signes puis essaie de les classer en « modérés » ou « sérieux » en les entourant de couleurs différentes... À la fin de la séance, l'évaluation est réalisée à l'aide d'un jeu qui comporte une situation et des propositions de réponses sur des cartes. Au dos de chaque carte, la conséquence de la proposition est inscrite. L'enfant choisit les cartes qui constituent d'après lui la ou les bonnes propositions.

Les travaux du groupe peuvent être consultés sur le site du Réseau MucoOuest et sur le site de la fédération française des CRCM [4]. Ils s'appuient sur le guide méthodologique édité en 2007 par la Haute Autorité de Santé [5].

### L'éducation thérapeutique au CRCM Enfants de Nantes

L'équipe multidisciplinaire organise dès la fin de la première année de l'enfant dépisté des groupes de paroles pour les parents. Les sessions collectives d'éducation thérapeutique sont ensuite proposées régulièrement :

- aux parents, quand leur enfant atteint l'âge d'un an puis quand leur enfant atteint l'âge de 2-3 ans. Il s'agit de deux journées animées par les différents membres de l'équipe et au cours desquelles se succèdent différents thèmes selon la demande des parents ;
- aux parents et aux enfants quand ceux-ci atteignent l'âge de 5-6 ans (entrée en CP) puis quand ils atteignent l'âge de 10-11 ans (entrée en 6<sup>e</sup>), enfin quand ils sont lycéens. Ces sessions collectives sont possibles si l'on respecte de façon rigoureuse des mesures d'hygiène indispensables étant donné le risque de contamination entre les patients : les enfants sont regroupés dans des salles de taille suffisante et sont installés au centre d'un périmètre de sécurité délimité au sol, représentant les pétales d'une marguerite. À l'intérieur de ce périmètre, ils disposent d'une tablette, un tapis de sol, une bouteille d'eau et un flacon de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : valerie.david@chu-nantes.fr

**Tableau 1.**  
Les compétences des parents d'enfants dépistés

Compétences	Respiratoire	Alimentation, digestion	Génétique
Comprendre, s'expliquer	<ul style="list-style-type: none"> <li>Connaître le cheminement de l'air</li> <li>Expliquer la particularité du mucus dans la mucoviscidose, ou le rôle du mucus dans les infections</li> <li>Comprendre l'intérêt du drainage bronchique (mucus visqueux)</li> <li>Différencier l'inspiration de l'expiration</li> <li>Identifier les méfaits du tabac sur les bronches</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Expliquer le rôle du pancréas dans la digestion des graisses</li> <li>Identifier le mode d'action des enzymes pancréatiques</li> <li>Justifier de la nécessité d'un apport calorique important</li> <li>Tenir compte de l'importance des vitamines dans l'alimentation (médicaments sans effets immédiat)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Expliquer le mode de transmission de la maladie</li> <li>Comprendre l'influence de l'anomalie génétique (sur les organes)</li> </ul>
Repérer, analyser, mesurer	<ul style="list-style-type: none"> <li>Repérer les signes d'alerte et d'aggravation d'un encombrement bronchique</li> <li>Porter une attention aux variations de l'état de santé en général</li> <li>Reconnaître dans l'environnement les facteurs aggravant de l'état respiratoire</li> <li>Analyser une situation à risque d'infection croisée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Repérer les situations justifiant une supplémentation en sel et en eau</li> <li>Reconnaître les aliments riches en graisse</li> <li>Différencier les groupes de nutriments</li> <li>Reconnaître des selles anormales</li> <li>Repérer les signes d'alerte face à une douleur abdominale intense et persistante</li> <li>Identifier l'intérêt de surveiller le poids</li> </ul>	
Faire face, décider	<ul style="list-style-type: none"> <li>Adapter le traitement en cas de modification des sécrétions</li> <li>Exprimer une demande d'antibiothérapie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Réagir face à une douleur abdominale</li> </ul>	
Résoudre un problème	<ul style="list-style-type: none"> <li>Adapter la kinésithérapie en fonction de l'état respiratoire</li> <li>Elaborer des stratégies d'évitement du tabagisme passif</li> <li>Planifier le suivi médical</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Composer un repas hypercalorique</li> <li>Ajuster, adapter le traitement médicamenteux en fonction de son alimentation</li> <li>Ajuster la quantité d'enzymes à chaque prise alimentaire</li> </ul>	
Pratiquer, faire	<ul style="list-style-type: none"> <li>Appliquer les mesures d'hygiène limitant le risque de contamination et d'infection croisée</li> <li>Laver les mains de son enfant</li> <li>Faire un ECBC (si l'enfant sait cracher)</li> <li>Moucher et laver le nez de son enfant</li> </ul>		
Utiliser les ressources, faire valoir ses droits	<ul style="list-style-type: none"> <li>Solliciter l'aide d'un soignant en fonction du problème de santé identifié</li> <li>Faire valoir ses droits face au tabac (respect de la loi Evin)</li> <li>Articuler les soins avec la vie quotidienne (repas, mode de garde)</li> <li>Faire valoir ses droits à recevoir des soins selon le mode de garde (à la crèche, chez la nourrice)</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>Solliciter un conseil génétique pour sa famille</li> </ul>

solution hydro-alcoolique. Quand des activités nécessitent qu'ils sortent du périmètre, ils portent un masque.

Les différentes séquences de chaque demi-journée sont choisies, d'une part, parmi les objectifs dits de « sécurité » c'est-à-dire indispensables dans la gestion de la maladie et, d'autre part, selon la demande des enfants et des parents [6].

## Références

1. Bartholomew LK, Czyzewski DI, Parcel GS, et al. Self-management of cystic fibrosis: short-term outcomes of the Cystic Fibrosis Family Education Program. *Health Educ Behav* 1997;24:652-66.
2. Goldbeck L, Babka C. Development and evaluation of a multi-family psychoeducational program for cystic fibrosis. *Patient Educ Couns* 2001;44:187-92.
3. David V, Iguenane J, Ravilly S, et le groupe de travail « Éducation Thérapeutique » de Vaincre la Mucoviscidose et de la Société Française de la Mucoviscidose L'Éducation thérapeutique dans la Mucoviscidose : quelles compétences pour le patient ? *Rev Mal Respir.* 2007;24:57-62.
4. <http://www.reseau-muco-ouest.fr/>
5. HAS INPES. Guide méthodologique Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques 2007.
6. David V, Berville C, Iguenane J, et al. Education Thérapeutique et Mucoviscidose. *Education du patient et Enjeux de Santé* 2007;25:7-12.

**Tableau 2.**  
Les compétences et objectifs d'apprentissage sur le thème « Respiratoire » selon le parcours scolaire.

Compétence	Cycle 1	Cycle 2	Cycle 3	6 <sup>e</sup> -5 <sup>e</sup>	4 <sup>e</sup> , 3 <sup>e</sup> , lycée Parents
Comprendre, s'expliquer	Différencier inspiration – expiration Expliquer que l'aérosol est un médicament Expliquer quand se laver les mains	Connaître le cheminement de l'air dans la bouche et qui soulève la poitrine Comprendre l'action de la kinésithérapie respiratoire Connaître l'intérêt d'une pratique sportive Expliquer pourquoi se laver les mains	Comprendre l'intérêt de la kinésithérapie respiratoire Identifier l'action des médicaments à visée respiratoire Comprendre le bénéfice respiratoire d'une bonne musculation Identifier les bénéfices sur sa maladie d'une activité physique régulière	Identifier ses propres limites face à une activité physique Identifier les méfaits du tabac sur les bronches	Expliquer les effets des infections sur les poumons
Repérer, analyser, mesurer			Situer les organes respiratoires dans le corps humain Expliquer la physiologie respiratoire de base Reconnaître un bronchospasme Repérer les signes d'alerte d'une exacerbation pulmonaire Reconnaître la particularité du mucus dans la mucoviscidose	Repérer les sports à risque	Analyser une situation à risque d'infection croisée
Pratiquer, Faire	Réaliser correctement un aérosol Apprendre à cracher (la salive au début) Se laver les mains	Pratiquer une mesure du souffle (EFR)		Utiliser les aides instrumentales	Pratiquer un autodrainage (ou plus tôt) Pratiquer un rinçage entre deux cures d'antibiotiques intraveineuses
Faire face, décider	Appliquer les mesures d'hygiène				
Résoudre un problème			Réagir face à des signes d'exacerbation pulmonaire Relier les paramètres EFR et la fonction respiratoire Etablir un lien entre les paramètres EFR et l'encadrement bronchique :		Exprimer une demande d'antibiothérapie Elaborer les stratégies d'évitement du tabagisme passif Planifier son suivi médical Porter une attention aux variations de son état de santé en général
Adapter, réajuster			Tenir compte des séances de kinésithérapie respiratoire pour le choix des horaires d'aérosols selon les produits Adapter son effort physique à son essoufflement	Réagir face à un essoufflement brutal et une douleur thoracique, en présence d'un crachat sanglant	Adapter la kinésithérapie respiratoire en fonction de son état respiratoire Adapter son traitement en cas de modification des crachats
Faire valoir ses droits					S'orienter vers un métier compatible. Faire valoir ses droits face au tabac