

Une prise en charge complexe et multidisciplinaire s'avère nécessaire

Mucoviscidose: objectifs actuels et développements récents

PD Dr méd. Alain Sauty

Co-président du «Swiss Working Group for Cystic Fibrosis (SWGCF)»



Alain Sauty

La prise en charge des patients souffrant de mucoviscidose («cystic fibrosis» [CF]) a beaucoup évolué au cours de cette dernière décennie entraînant une constante progression de leur survie et de leur qualité de vie. La société européenne de mucoviscidose («European Cystic Fibrosis Society» [ECFS]) a publié, en 2005, les premières recommandations européennes de standards de soins pour la mucoviscidose, qui ont été réévalués dix ans plus tard et qui sont accessibles sur le site de l'ECFS (<https://www.ecfs.eu/news/ecfs-standards-care-available-open-access>). Les recommandations actuelles et les nouveautés dans l'arsenal thérapeutique sont détaillées dans l'article du Dr A. Jung [1].

En 1983, une «task force» de la Fondation américaine de CF s'est penchée sur l'intérêt du screening néonatal de la mucoviscidose dans l'espoir qu'un diagnostic précoce débouche sur un gain de survie. Il faut attendre une dizaine d'années pour que la mesure de la trypsine immunoréactive et l'analyse des mutations du «cystic fibrosis transmembrane conductance regulator» (CFTR) permettent d'initier des programmes de dépistage néonatal de cette maladie. Le bénéfice de ce dépistage n'a pas été facile à démontrer mais finalement, une étude australienne [2] a observé, sur un suivi d'environ 20 ans, une acquisition moins fréquente et moins précoce de *Pseudomonas aeruginosa*, une amélioration de l'IMC, du VEMS et de la survie dans le groupe dépisté à la naissance. Le screening néonatal a été initié en Suisse en 2011 et est régulièrement réévalué afin d'offrir la meilleure sensibilité et spécificité.

Comme le souligne le Dr A. Jung, l'augmentation de la survie des patients conduit à de nouveaux défis concernant la sexualité, la vie de couple, les désirs d'enfant, la carrière professionnelle sans oublier bien sûr les complications plus tardives de la mucoviscidose (par ex. multirésistance des pathogènes, diabète, ostéoporose, atteinte rénale, cancer digestif), les complications des traitements ou examens entrepris (par ex. atteintes cochléo-vestibulaires liées aux aminoglycosides, allergies médicamenteuses, radiotoxicité). Les centres suisses s'occupant de patients adultes ont tous été invités à associer leurs efforts, ces deux dernières années, pour

réaliser des recommandations suisses pour le traitement des adultes CF qui devraient être disponibles fin 2017.

Nouveautés en développement

Parmi les nouveautés en développement dans le domaine de la mucoviscidose, il faut relever l'utilisation de l'IRM thoracique et l'étude du microbiome respiratoire.

L'IRM thoracique a l'avantage d'être exempte d'irradiation ionisante bien que présentant encore un certain nombre de limitations. Quelques centres suisses l'utilisent déjà à des fins cliniques, principalement chez les enfants, alors qu'elle est en cours de mise en place dans d'autres. L'intégration à plus large échelle de l'IRM thoracique dans le suivi des patients permettra une réduction significative de l'exposition aux radiations ionisantes et au risque de cancers radio-induits sur le long terme.

Sur le plan microbiologique, l'étude du microbiome respiratoire fait l'objet d'intenses recherches et permet d'apprécier la complexité de la flore microbienne qui ne se limite pas aux pathogènes opportunistes mis en évidence par culture d'expectoration standard. Le type de micro-organismes et leurs interactions contribuent certainement à la progression de l'atteinte respiratoire dans la mucoviscidose. Le microbiome digestif semble aussi avoir un impact sur l'atteinte respiratoire. Une étude multicentrique, «CF Matters», pilotée par le groupe de B. Plant à Cork (Irlande), évalue actuellement l'impact d'une antibiothérapie basée sur l'étude du microbiome respiratoire par rapport à celle basée sur la culture d'expectoration standard lors d'exacerbation infectieuse.

Depuis peu le traitement de la maladie ne repose plus que sur la prise en charge des conséquences de la maladie mais aussi sur la correction du défaut génétique grâce à l'arrivée de médicaments «correcteurs» et «potentiators» comme le rapporte le Dr A. Jung. Cette approche personnalisée, se fondant sur la combinaison des mutations présentes, ouvre de nouvelles perspec-

tives enthousiasmantes. Pour l'instant, un nombre limité de patients peuvent bénéficier de ces traitements qui n'en sont qu'à leur début.

Le traitement de la mucoviscidose nécessite une prise en charge complexe et multidisciplinaire ainsi qu'un plateau technique disponible en milieu hospitalier. Tous les patients CF en Suisse devraient être affiliés à un centre spécialisé dont la liste se trouve sur le site du SWGCF («Swiss Working Group for CF») à l'adresse: <http://www.sgpp-sspp.ch/fr/cf-betreuung-schweiz.html>. Ceci permet notamment d'être intégré dans le registre

européen, condition pour bénéficier des nouvelles thérapies actuellement disponibles et futures, et de bénéficier des conseils des spécialistes CF.

Disclosure statement

L'auteur n'a pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

- 1 Jung A. La mucoviscidose aujourd'hui. Forum Med Suisse. 2017;17(24):514–22.
- 2 Dijk FN, McKay K, Barzi F, Gaskin KJ, Fitzgerald DA. Arch Dis Child. 2011;96: 1118–23.

Correspondance:
PD Dr méd. Alain Sauty
Centre Hospitalier
Universitaire Vaudois
Rue du Bugnon
CH-1011 Lausanne
[alain.sauty\[at\]chuv.ch](mailto:alain.sauty[at]chuv.ch)
[asauty\[at\]asauty.ch](mailto:asauty[at]asauty.ch)