

DYSKINESIE CILIAIRE PRIMITIVE

Brochure d'information destinée aux
patients et à leurs familles

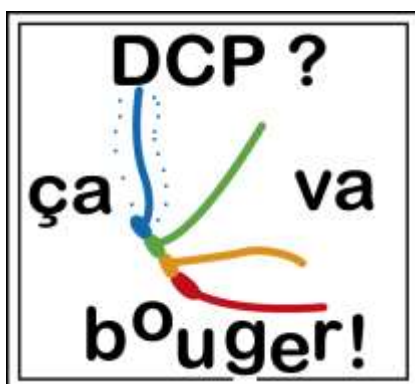


TABLE DES MATIERES

Description de la Dyskinésie Ciliaire Primitive (DCP)

Manifestations de la DCP

Diagnostic de la DCP

Conduite à tenir

Les traitements

La surveillance médicale au long cours

La DCP au quotidien

S'informer

Ressources Internet sur la DCP et les maladies rares

Aides utiles pour les traitements

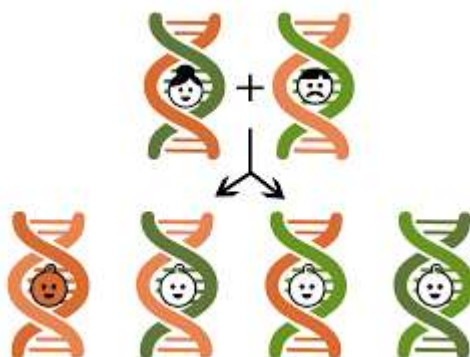
Glossaire

DESCRIPTION DE LA DCP

C'est une maladie génétique, ce qui veut dire qu'elle est transmise par les parents au moment de la conception.

Chaque parent est porteur d'un gène* responsable de la maladie, et d'un gène sain, mais n'est lui-même pas atteint, car il faut porter le gène malade en double exemplaire pour l'être.

Lorsque l'enfant qui naît est atteint de DCP, cela signifie que chacun des parents lui a transmis le gène malade : c'est la transmission récessive :



Comme le gène n'est pas porté par les chromosomes déterminant le sexe (X et Y), on dit que c'est une maladie à transmission autosomique récessive.

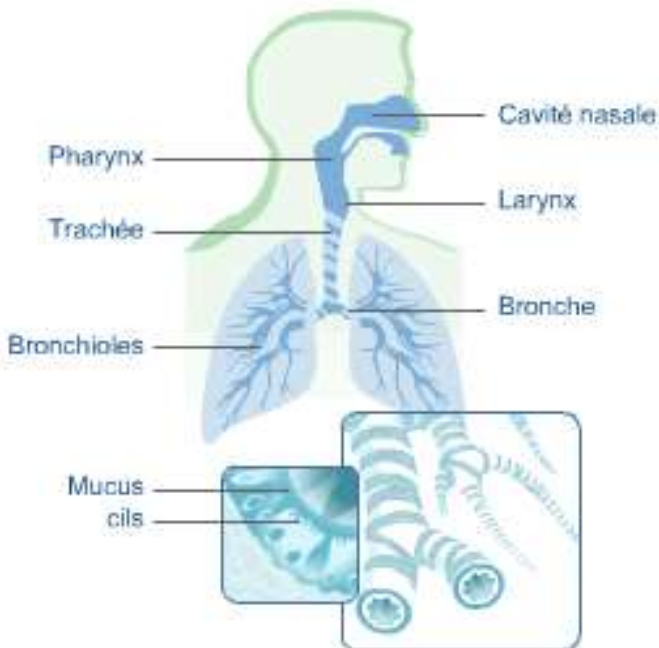
La DCP est une maladie très rare. Elle représente à peine 50 naissances par an en France et 1 naissance sur 16000.

La DCP n'est pas une maladie contagieuse, elle ne « s'attrape » pas. De plus, même si les patients atteints peuvent développer des infections pulmonaires, les personnes saines ne risquent pas de contagion, car elles se défendent correctement.

MANIFESTATIONS DE LA DCP

C'est une maladie génétique qui touche l'ensemble des organes qui sont dotés de **cellules ciliées***, et principalement les voies respiratoires aériennes. Les cils participent normalement au rejet des particules piégées dans le mucus (liquide visqueux qui tapisse la surface de l'organe), en se mouvant de manière synchrone (c'est le battement ciliaire), et en faisant remonter les particules vers l'extérieur (ce qu'on appelle « épuration muco-ciliaire »).

Les voies respiratoires aériennes



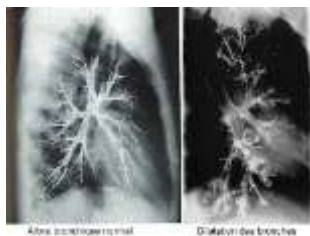
Source : asthmeacademy.com

Au niveau respiratoire :

Les cils vibratiles sont présents sur tout le trajet de l'air, du nez, en passant par la trachée jusqu'aux **bronches***.

Normalement, lorsque l'on inspire, les poussières et particules sont piégées par les poils du nez, puis par le mucus et les cils qui tapissent la surface du conduit. Le mouvement des cils entraîne les particules inhalées vers le fond de la gorge, puis elles sont dégluties dans l'estomac. Ce drainage naturel et inconscient peut être complété par une activité consciente de mouchage, de toux ou d'éternuement.

Les particules qui ne sont pas filtrées au niveau du nez sont piégées au niveau de la trachée voire des bronches par le mucus visqueux, et sont remontées par le mouvement des cils. Lorsqu'elles arrivent au niveau de la trachée, elles sont ensuite rejetées par la toux, et la déglutition dans l'estomac, ou l'expectoration par la bouche.



Dans la DCP, le mouvement des cils est soit insuffisant, soit absent, ce qui entraîne une stagnation du mucus contenant les particules extérieures, et un encombrement nasal et bronchique. Ces sécrétions peuvent s'infecter, et conduire progressivement à des lésions irréversibles au niveau des poumons telle que la **dilatation des bronches ou bronchectasies***.

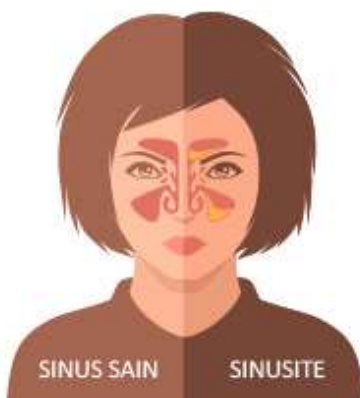
Au niveau des sinus :

Ces cavités communiquant avec le nez, présentent des cils et des cellules sécrétant le mucus.

Lorsqu'elles doivent se vider de leurs impuretés, les sécrétions passent par un très petit orifice communiquant avec le nez.

Dans la DCP, la stagnation des sécrétions, va provoquer une infection des sinus, et la muqueuse, qui va devenir inflammatoire, va boucher l'orifice de drainage. L'inflammation et l'infection des sinus vont donc s'auto entretenir : c'est la sinusite **chronique***. Elle peut se manifester par des douleurs au niveau du front et/ou sur les côtés du nez, un écoulement nasal quasi-permanent de sécrétions épaisses, voire une obstruction nasale. On observe également parfois une baisse ou absence de l'odorat. Dans certains cas, la muqueuse du nez et des sinus présente des **polypes***.

Sinusite chronique



Source : Santé sur le Net

Au niveau de l'oreille :

L'**oreille moyenne*** est aussi concernée par l'épuration mucociliaire. Elle communique elle aussi avec l'appareil respiratoire par un petit canal appelé **trompe d'Eustache***. Comme précédemment, il se peut que le canal s'obstrue et qu'on observe une inflammation qui s'entretient : c'est l'otite chronique. Elle peut se manifester par une sensation d'oreille bouchée, avec parfois des douleurs, et une baisse de l'audition.

La fertilité chez l'homme:

La queue des spermatozoïdes, appelée flagelle, contient la même structure que les cils vibratiles du reste de l'organisme, qui crée le mouvement des spermatozoïdes par son battement.

Dans la DCP, ce battement n'est pas efficace, et peut engendrer une stérilité chez l'homme. Néanmoins, les spermatozoïdes sont féconds s'ils sont introduits dans l'ovocyte de la femme dans le cadre d'une procréation médicalement assistée.

La fertilité chez la femme :

Les **trompes de Fallope*** sont elles aussi tapies de cils.



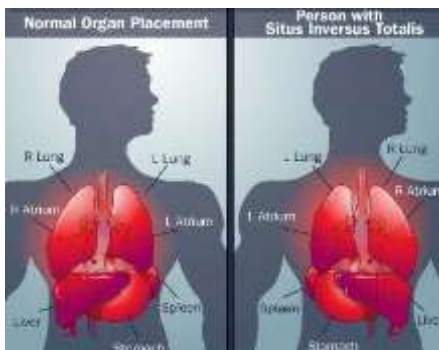
Source : Passeportsante.net

Leur rôle est d'aider les spermatozoïdes à remonter la trompe jusqu'à l'ovule, puis de redescendre l'ovule jusque dans l'utérus.

Dans la DCP, les cils fonctionnent de manière anormale, ce qui augmente le risque de grosses extra-utérine, et entraîne une hypofertilité. Il n'est pas rare que les femmes atteintes de DCP doivent passer par une fécondation in vitro (FIV) pour

pouvoir tomber enceintes.

Le syndrome de Kartagener



Traduction schéma :

Lung : poumon

Atrium : oreillette (cœur)

Spleen : rate

Liver : foie

Stomach : estomac

Il est retrouvé dans à peu près 50% des cas de DCP. Il associe une dilatation des bronches, une sinusite chronique et un situs-inversus, c'est-à-dire une rotation inverse de tous les viscères thoraco-abdominaux (le cœur est à droite, le foie à gauche, etc.). Ce dernier signe est dû au caractère génétique de la pathologie, et des études embryologiques ont démontré la corrélation entre l'anomalie du battement ciliaire et le situs-inversus.

Le situs-inversus n'est pas forcément total : certains organes peuvent être restés en position normale (situs-inversus partiel).

Les variations d'un individu à l'autre :

Tous ces signes ne sont pas retrouvés chez tous les patients atteints de DCP. La moitié ne présentera pas de situs-inversus. Dans certains cas, c'est la pathologie sinusienne qui prédominera, pour d'autres, la pathologie pulmonaire, etc.

Il est important de se rendre compte que chaque cas est unique, et ne doit pas être comparé à celui d'un autre patient atteint de DCP.

LE DIAGNOSTIC DE LA DCP

Une DCP peut être diagnostiquée à tout âge, car même si la maladie est présente dès la naissance, elle peut ne se manifester que bien plus tard.

On suspecte un cas de DCP :

➤ **Chez le nouveau-né** à terme qui présente une détresse respiratoire inexpliquée, d'autant plus dans le cas d'une fratrie déjà atteinte, ou dans le cas où il existe un situs-inversus.

➤ **Chez l'enfant** qui présente une sinusite chronique avec infection persistante malgré des traitements antibiotiques, d'autant plus si elle est associée à une otite et une atteinte bronchique.

NB : les otites à répétition sont fréquentes chez le jeune enfant, et ne font soupçonner une DCP que si elles sont associées à d'autres signes tels que l'atteinte des bronches, la sinusite, le situs-inversus.

➤ **Chez l'adulte** qui présente une sinusite purulente (c'est-à-dire infectée) ou des polypes sinusiens, associée à une dilatation des bronches, et éventuellement des troubles de fertilité.

NB : Dans tous les cas, la rotation des viscères est un facteur qui oriente le diagnostic vers celui d'une DCP.

En cas de suspicion de la maladie :

Des examens spécifiques sont nécessaires pour confirmer le diagnostic. Ils visent à étudier le battement des cils :

➤ **Le test à la saccharine** : on dépose des particules de saccharine à l'entrée des fosses nasales, et on mesure le temps mis pour arriver dans le pharynx (derrière la langue) par l'intermédiaire du transport

ciliaire ; le patient doit avoir une sensation scurée qui est ressentie généralement en moins de 20 minutes (la moyenne étant de 10 minutes). Au-delà le test est considéré comme pathologique. Dans le cas d'une DCP, cette sensation est retardée voire absente.

➤ **Le prélèvement** sous anesthésie locale et l'analyse de cellules ciliées, sont le seul moyen de certifier le diagnostic de DCP. On étudie ces prélèvements au microscope afin d'analyser et de mesurer le mouvement des cils d'une part (sont-ils immobiles ? Y'a-t-il un mouvement, même faible ?), et leur structure d'autre part (que manque-t-il pour qu'ils fonctionnent correctement ?).

➤ **La Mesure du NO nasal** : test non invasif de mesure du monoxyde d'azote dans le nez : il s'agit d'exercices à faire par le nez. De manière générale, le débit nasal de NO chez les patients atteints de DCP est inférieur à ceux des patients sains ou atteints de bronchopathie.

Le diagnostic est confirmé en cas de :

- Syndrome de Kartagener
- Et/ou anomalies typiques de mobilité des cils
- Et/ou mutations dans un gène connu de la DCP

NB : On n'entreprend des recherches génétiques chez un patient que dans le cas où on a bien déterminé les signes cliniques de sa maladie, et le déficit de structure de ses cils vibratiles. Néanmoins, à l'heure actuelle, la détermination de l'anomalie génétique ne permet pas encore le traitement de celle-ci. Ces investigations ne sont pas un outil de diagnostic, mais bien des données recueillies par les chercheurs pour tenter d'approfondir les connaissances sur la DCP.

CONDUITE A TENIR EN CAS DE DCP

On ne sait pas à l'heure actuelle résoudre la cause génétique de la maladie. Le traitement vise donc à limiter au maximum l'apparition des lésions, notamment au niveau des bronches, en évacuant régulièrement les sécrétions, et en traitant le plus précocement et efficacement possible les épisodes infectieux.

Cela nécessite au quotidien :

- La surveillance par les parents ou le patient lui-même selon son âge, et les professionnels de santé de signes évocateurs d'infection, qui doit être combattue le plus vite possible
- Une prise en charge quotidienne voire pluriquotidienne en kinésithérapie respiratoire, pour vider le nez et les bronches des sécrétions
- Le respect de quelques règles d'hygiène

La surveillance au quotidien :

- Il est primordial de rapporter aux professionnels suivant le patient, les changements remarquables qui font évoquer une surinfection. Ces observations des parents ou du patient lui-même, sont reportées dans l'encadré ci-contre.
- La mesure du débit expiratoire maximal de pointe (peak-flow, voir photo ci-contre) : elle doit être réalisée tous les jours par le patient, qui souffle le plus fort possible dans un petit appareil. Celui-ci donne instantanément la mesure du débit maximal : plus il est élevé, moins il est encombré. Très simple de réalisation, cette mesure permet d'évaluer l'obstruction des grosses bronches, et participe au suivi quotidien du patient. Cet appareil, peu coûteux, est nécessaire pour évaluer l'état respiratoire du patient.

Liste des observations à communiquer aux soignants

Concernant l'état général

- Une fatigue anormale
- Une poussée de fièvre
- Une perte d'appétit

Concernant les poumons

- Une augmentation de la fréquence de la toux
- Une augmentation de la quantité des crachats
- Un changement d'aspect des crachats (opaques, jaunes ou verts, collants, etc.)
- Une douleur thoracique
- Un essoufflement augmenté pour un même effort
- Une respiration sifflante
- Une baisse lors de la mesure du peak-flow

Concernant les sinus

- Une douleur au niveau du front et/ou sur les côtés du nez
- Une augmentation de l'écoulement nasal
- Un changement d'aspect de cet écoulement

Concernant les oreilles

- Une douleur au niveau des oreilles
- Une baisse de l'audition
- Un écoulement d'oreille



PEAK-FLOW ou appareil de mesure du débit expiratoire maximal de pointe Le patient souffle dans l'embout (ici à gauche) et le curseur (en rouge) indique le débit mesuré.

La kinésithérapie respiratoire quotidienne

Dès que le diagnostic est posé, la kinésithérapie respiratoire doit devenir un acte quotidien. Elle a pour objectif de vider les bronches et le nez des sécrétions afin de limiter les risques d'infection, d'obstruction et de lésion secondaires.

Elle doit être pratiquée par un professionnel, qui, lui aussi, réalisera une surveillance quotidienne du patient.

La technique pulmonaire peut être apprise par les parents dans le cas d'un patient jeune, en attendant que celui-ci puisse apprendre à se drainer lui-même. Dans tous les cas, le lavement du nez par les parents plusieurs fois par jour est indispensable tant que l'enfant n'est pas autonome pour se moucher.

Chez le nourrisson et le petit enfant : le kinésithérapeute procède au lavement des fosses nasales à l'aide d'un sérum physiologique, puis au désencombrement des bronches par la technique de l'Accélération du Flux Expiratoire (AFE) (cf. encadré ci-contre).

Le lavement des fosses nasales au sérum est continué tant que l'enfant ne parvient pas à se moucher seul. Le kinésithérapeute réalisera progressivement une éducation au mouchage, que le patient devra réaliser plusieurs fois par jour en remplacement des lavements. Progressivement, le kinésithérapeute éduquera l'enfant à l'auto-désencombrement, en fonction de sa collaboration.

Chez l'enfant plus grand et l'adulte : le mouchage étant autonome, la séance de kinésithérapie fait office de toilette bronchique. Le patient réalise, en l'absence du kinésithérapeute, d'autres séances de toilette bronchique autonomes.



Le mucus sécrété le long de l'appareil respiratoire est essentiellement composé d'eau. Lors d'un encombrement bronchique, la quantité de mucus sécrété augmente. De plus, les sécrétions sont parfois collantes, ce qui ne favorise pas leur évacuation lors des séances de kinésithérapie.

Il est donc nécessaire de bien s'hydrater, en raison des pertes dans les bronches, et de boire avant la séance de kinésithérapie pour fluidifier les sécrétions !!!

La technique kinésithérapique de l'AFE

Le fait d'accélérer la sortie de l'air des poumons permet de faire remonter les sécrétions le long des bronches, puis de les évacuer. C'est ce qui se passe naturellement lorsque l'on tousse : on crée une surpression dans les poumons afin d'expulser les sécrétions hors de la trachée.

Avec ses mains, le kinésithérapeute provoque cette accélération en même temps que le patient expire, en exerçant une pression sur le thorax. Après plusieurs répétitions du mouvement, et lorsqu'elles sont remontées suffisamment haut dans les poumons, la toux aidée des mains du kinésithérapeute, éjecte les sécrétions qui sont ensuite expectorées, c'est-à-dire crachées par la bouche.

Lorsque le patient réalise un auto désencombrement, le principe est exactement le même, mais sans l'aide cette fois des mains du kinésithérapeute. C'est le patient qui, en expirant profondément plusieurs fois, puis en toussant, va permettre l'expulsion des sécrétions.

A propos de l'hygiène

Il existe dans notre environnement de tous les jours des réservoirs à germes multiples. Nous sommes nous-mêmes porteurs de micro-organismes, ainsi que les objets de notre vie courante.

Quelques règles d'hygiène importantes :

- Le lavage des mains au savon doit être réalisé par le patient après qu'il se soit mouché, après la séance de kinésithérapie, après être allé aux toilettes, avant de manger...car les mains sont un vecteur très important des facteurs infectieux.
- Les instruments médicaux, et notamment le peak-flow doivent être soigneusement nettoyés à chaque utilisation.
- Les jouets, les peluches, etc. doivent être également nettoyés régulièrement.
- Enfin, les objets en contact avec les muqueuses tels que couverts, brosse à dent, etc. ne doivent pas être échangés. Veillez notamment à changer régulièrement de brosse à dents, surtout en période d'infection.

Cette liste de conseil, loin d'être exhaustive, représente des moyens simples de limiter la transmission des germes respiratoires au patient.



Durée totale du lavage simple des mains : 30 sec avec un savon liquide ordinaire.

Durée totale d'un lavage désinfectant ou antiseptique des mains : 1 min avec un savon antiseptique.

© original CHU Nantes. Schéma adapté par le service d'hygiène de Morlaix et de Roscoff.

LES TRAITEMENTS

Malgré un traitement quotidien bien mené, certains évènements peuvent parfois conduire à des prescriptions médicales complémentaires.

L'infection

Si un épisode infectieux est détecté au niveau des sinus, de l'oreille ou des bronches (par le biais des observations parentales ou du patient, et des professionnels de santé), le médecin traitant prescrit des médicaments : **les antibiotiques***.

Ils peuvent être administrés de différentes façons :

- Par la bouche (on dit aussi « per os »)
- Par injection ou perfusion (ce qui nécessite une piqûre)
- Par inhalation (ce qui nécessite l'usage d'un **aérosol***) après la séance de kinésithérapie

Pour être efficace, l'antibiotique doit être adapté au germe présent, et prescrit en quantité et durée suffisantes. On réalise donc un prélèvement nasal dans le cas d'une infection sinusienne, ou un examen cyto bactériologique des crachats (ECBC) dans le cas d'une infection bronchique : lors d'une séance de kinésithérapie, on récupère dans un petit récipient stérile, un crachat issu de la partie profonde des poumons, que l'on va observer au microscope dans un laboratoire. On va ainsi mettre en évidence le ou les germes en présence. De plus, il peut être réalisé un antibiogramme, c'est-à-dire qu'on teste différents antibiotiques sur les germes recueillis, et on constate leur efficacité.

Pendant un épisode infectieux, on renforce la prise en charge kinésithérapique, afin d'éliminer au plus vite les crachats infectés, pour éviter au maximum les lésions bronchiques.

L'obstruction bronchique

Si des sécrétions s'accumulent dans une bronche, elles peuvent créer une obstruction, et l'air ne passe plus. D'où l'intérêt de la kinésithérapie respiratoire pour limiter la stagnation des sécrétions, et de bien s'hydrater pour participer à leur fluidification.

Si les sécrétions sont collantes, le médecin pourra prescrire des médicaments **fluidifiants***, administrés avant la kinésithérapie, souvent sous forme d'aérosol.

Dans certains cas, ce sont les muscles qui entourent les bronches qui se contractent de manière anormale, et réduisent leur calibre : c'est le bronchospasme. Le médecin pourra prescrire des médicaments **broncho-dilatateurs***, souvent aussi sous forme d'aérosol, pour permettre au muscle bronchique de se relâcher avant la séance de désencombrement.

L'inflammation des bronches

Les bronches agressées peuvent parfois réagir par une inflammation. La muqueuse qui tapisse les conduits va alors s'épaissir, et réduire le diamètre disponible au passage de l'air. Dans ce cas le médecin prescrira des médicaments anti-inflammatoires.

L'aérosol

C'est un « nuage » directement dans les appareils à aérosol ou le médicament à l'appareil. Cette hygiène rigoureuse utilisation.



de médicament dispersé bronches à l'aide d'un nébuliseur. Le patient respire travers l'embout buccal relié appareil nécessite une et un nettoyage à chaque

LA SURVEILLANCE MEDICALE AU LONG COURS

Régulièrement, le patient fera l'objet de consultations spécialisées afin de surveiller l'apparition de nouvelles lésions au niveau **ORL*** et bronchiques.

Des radiologies pulmonaires et des ECBC pourront être effectués régulièrement.

De plus, il pourra subir des examens de routine afin de surveiller son état pulmonaire et son évolution :

Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR)

Cet examen réalisé dans un service de pneumologie, permet de mesurer les volumes et les débits courants et maximaux, de l'air à l'inspiration et l'expiration. Le patient souffle dans un embout buccal relié à une machine qui calcule différentes valeurs telles que la capacité totale du poumon, le débit maximal, etc.

Les gaz du sang

Les alvéoles pulmonaires, c'est-à-dire l'extrémité des bronches, sont la zone du corps où pénètre l'oxygène dans le sang et ressort le gaz carbonique. Dans les maladies qui engendrent une mauvaise circulation de l'air dans les poumons, il est important de vérifier que le sang est bien oxygéné et que le gaz carbonique s'évacue correctement. Pour cela, on réalise une piqûre directement dans une artère où le sang est encore riche en oxygène, et on étudie sa composition.



NB : pour évaluer rapidement l'oxygénation du sang et sans piqûre, on mesure la « sat » (saturation de **l'hémoglobine*** en oxygène). Cette mesure est effectuée grâce à un oxymètre de pouls, que l'on attache à l'index. Il peut être utilisé au quotidien en séance de kinésithérapie par exemple.

LA DCP AU QUOTIDIEN

Outre le fait de s'astreindre tous les jours à la séance de kinésithérapie, à la prise éventuelle des médicaments, et aux règles d'hygiène, la vie du patient atteint de DCP doit être la plus normale possible.

L'enfant peut suivre une scolarité normale.

Au niveau professionnel, il existe une restriction concernant les métiers dits « physiques », car l'atteinte pulmonaire peut diminuer la résistance à l'effort (station debout prolongée, ports de charge, etc.). De plus, certains métiers à risque d'inhalation peuvent être ici contre-indiqués. Il est donc nécessaire de bien orienter son choix.

Il n'est pas rare que les patients ne puissent exercer une activité, soit en temps plein, soit de manière définitive ; ils sont alors déclarés en invalidité.

La pratique d'une activité sportive est recommandée. Elle favorise les fonctions cardiaque et pulmonaire. Pendant l'effort physique, on augmente les volumes et les débits pulmonaires, et on favorise le drainage des sécrétions, tout en améliorant les échanges gazeux. Le sport doit permettre au patient, enfant ou adulte, de se faire plaisir à son rythme et selon ses possibilités. Des précautions sont à prendre (notamment chez l'enfant ou l'adolescent) concernant la notion de compétition pour des raisons de capacités liées à la maladie. De plus, il faut veiller à l'hydratation suffisante du patient. Mais, en dehors des activités de natation en piscine, qui auraient tendance à favoriser les infections ORL, ainsi que de la plongée sous-marine qui contraint les sinus et les oreilles à de fortes variations de pression, le sport n'est pas contre-indiqué, au contraire.



S'INFORMER

Il existe d'autres sources d'information plus précise et notamment disponible sur Internet.

ADCP : L'Association de patients atteints de Dyskinésie Ciliaire Primitive. Elle permet de rentrer en contact avec d'autres patients, des médecins spécialistes, et de se tenir au courant des dernières avancées de la recherche.


@ www.adcp.asso.fr

 ASSODCP

ORPHANET : encyclopédie gratuite qui permet d'accéder à une information médicale plus poussée, ainsi qu'à la liste de consultations spécialisées.

@ www.orpha.net


 Orphanet

 Orphanet

ALLIANCE MALADIES RARES :

@ www.alliance-maladies-rares.org

 AllianceMaladiesRares

 AllianceMR

MALADIES RARES INFO SERVICE : service national d'information et de soutien sur les maladies rares, proposé par une équipe de professionnels : être écoutés, témoigner et s'informer.

@ www.maladiesraresinfo.org

 maladierareinfo

FONDATION POUR LA RECHERCHE MEDICALE : elle agit pour le développement d'une recherche de pointe.

@ www.frm.org

 FondationRechercheMedicale

RESPIFIL : filière de santé des maladies respiratoires rares

@ www.respifil.fr

 RespiFil

FONDATION DU SOUFFLE : subvention de la recherche en pneumologie, soutien financier des maladies les plus précaires, actions de prévention et d'information.

@ www.lesouffle.org

 FduSouffle

FRANCE ASSOS SANTE – SANTE INFO DROITS : pour toute question juridique et sociale. Permanence téléphonique : 01.53.62.40.30

@ www.france-assos-sante.org

Articles sur la DCP

ESCUDIER E., COSTE A., ANSELEM S., et al. *Dyskinésies ciliaires congénitales*. JM Juvanon, Août 2000 [mise à jour Avril 2004]. Disponible sur www.orl-planet.com/dyskinesies/, ou depuis le lien sur le site de l'ADCP.

BOUVAGNET P. /éd. CORDIER J.F. *Les dyskinésies ciliaires primitives, le syndrome de Kartagener*. Encyclopédie Orphanet, Juin 1997 [mise à jour en mars 2002]. Disponible sur <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-DCP.pdf>

FONDATION POUR LA RECHERCHE MEDICALE *La génétique lève le voile sur les DCP, des maladies très rares et peu connues du grand public*. Fondation pour la recherche médicale, n°92, 4ème trimestre, octobre 2002 . Disponible sur: http://www.frm.org/informez/info_ressourcesmaladies_fiche.php?id=53

AIDES UTILES POUR LES TRAITEMENTS

Poumons

E-Flow

Nébuliseur portable pour les voies respiratoires, à embout buccal. Se glisse dans un sac à main. Il remplace l'aérosol classique.



Acapella-Choice

Il déclenche, par la vibration oscillatoire, l'expectoration des mucosités et des sécrétions. Utile pour se drainer seul.



Muco-Clear

Solution d'inhalation saline hypertonique pour la fluidification du mucus. A mettre dans l'aérosol.



ORL

Rhino-Horn

Pour les lavages de nez avec de l'eau tiède et salée.



Rhino-Clear

Appareil d'irrigation et traitement nasal qui produit un flux continu de fine brume d'aérosol afin de permettre l'irrigation correcte des cavités nasales. En plus d'un lavage classique, il réhydrate les cavités nasales. Peut être utilisé avec du sérum physiologique.



GLOSSAIRE

Aérosol : c'est la transformation d'un médicament liquide par l'intermédiaire d'un nébuliseur, en particules en suspension dans l'air, qui est ensuite inhalé par le patient.

Antibiotique : se dit d'une substance qui empêche le développement de certains micro-organismes. Dans la DCP, sa prescription vise à lutter contre l'infection des voies aériennes par les bactéries.

Bronches : ce sont les conduits par lesquels passe l'air, de la trachée (à l'entrée des poumons) jusqu'aux alvéoles (fin des conduits et lieu de l'échange gazeux).

Broncho-dilatateurs : ce sont des substances qui ont la propriété de dilater les bronches en permettant le relâchement des muscles bronchiques, notamment utilisées dans le traitement de l'asthme.

Cellules ciliées : cellules qui participent avec les cellules à mucus au revêtement des voies aériennes. Elles présentent à leur surface environ 200 cils vibratiles par cellule.

Chronique : se dit d'une maladie qui dure, qui évolue longtemps.

Dilatation des bronches ou bronchiectasie ou bronchiectasie : c'est une augmentation du calibre de la bronche qui se déforme, et perd sa charpente musculaire et élastique. Elle s'accompagne d'une augmentation des sécrétions bronchiques.

Gène : portion de chromosome située à un endroit précis, dont dépendent la transmission et le développement des caractères

héréditaires. C'est une portion de la molécule d'ADN qui porte l'information génétique.

Hémoglobine : c'est la substance sanguine qui permet le transport de l'oxygène dans l'organisme.

Médicaments fluidifiants ou mucolytiques : substances qui vont permettre la liquéfaction du mucus, afin de faciliter leur expectoration.

Oreille moyenne : une des trois parties de l'oreille (interne la plus profonde, moyenne, et externe la plus proche de l'extérieur), qui contient notamment le tympan. C'est elle qui communique avec la trompe d'Eustache.

ORL : oto-rhino-laryngologie, spécialité de la médecine traitant de des maladies touchant les voies aériennes supérieures, c'est-à-dire le nez, la gorge, les oreilles, le larynx.

Polypes : ce sont de petites excroissances sur la paroi intérieure du nez, qui peuvent gêner le bon écoulement nasal.

Trompe d'Eustache : conduit reliant l'oreille moyenne à la partie la plus profonde du nez (nasopharynx).

Trompe de Fallope : Situées entre les ovaires et l'utérus, le rôle des trompes de Fallope est de porter jusqu'à l'utérus les ovules fabriqués chaque mois par les ovaires.