

Greffe et Mucoviscidose



**Brochure
d'information
à l'attention
des patients et
de leur famille .**

**VAINCRE LA
MUCOVISCIDOSE**

Vaincre la Mucoviscidose remercie toutes les personnes qui, sous la responsabilité des départements Médical et Qualité de vie ont contribué à l'élaboration de ce document et en particulier aux auteurs :

- Mademoiselle **Christine Besnard**, patiente greffée
- Madame **Elisabeth Dabe**, assistante sociale, Vaincre la Mucoviscidose
- Madame **Raphaëlle Farcy**, psychologue CRCM adultes et centre de transplantation de l'hôpital Foch, Suresnes
- Dr **Romain Guillemain**, centre de transplantation pulmonaire de l'Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris
- Dr **Alain Haloun**, CRCM adultes et centre de transplantation pulmonaire de Nantes
- Dr **Reem Kanaan**, CRCM de Cochin, Paris
- Dr **Christiane Knoop**, Hôpital Erasme, Bruxelles, Belgique
- Madame **Evelyne Le Roux**, chargée de mission, Vaincre la Mucoviscidose
- Monsieur **Benoît Maisonneuve**, patient greffé
- Madame **Araxie Matossian**, psychologue, Hôpital Erasme, Bruxelles, Belgique
- Dr **Sophie Ravilly**, directrice médicale, Vaincre la Mucoviscidose
- Madame **Nathalie Trannois**, patiente greffée
- Madame **Muriel Papin**, Directrice communication
- Mademoiselle **Audrey Guété**, chargée de communication

Et à tous les relecteurs :

Stéphane Adam	Claire Dromer	Hélène Pollard
Gaëlle Arvisenet	Dominique Grenet	Martine Reynaud-Gaubert
Joëlle Aubron	Hervé Lanier	Redha Souilamas
Pierre Bonnette	Ngai Liu	Marc Stern
Vincent Cazier	Jean-François Mornex	Annie Vallée
Bérengère Coltey	Karine Naboulet	Laurent Viard

La greffe pulmonaire,

jusqu'à présent cela ne vous concernait pas ou si peu... Aujourd'hui l'équipe du CRCM vous en a parlé. De nombreuses informations ont été données, mais vous aimeriez avoir des éléments écrits sur lesquels vous appuyer pour y réfléchir, en reparler avec vos proches et reprendre les discussions lors d'un prochain contact avec l'équipe du CRCM ou celle du centre de greffe.



La transplantation, si elle reste une aventure non dénuée de risques, n'en demeure pas moins une solution pleine d'espoir pour de nombreux patients. Les progrès des techniques chirurgicales, de l'anesthésie et des traitements contre le rejet et les infections sont constants, permettant des réussites à long terme et une amélioration notable de la qualité de vie.

Nous avons souhaité que cette brochure réponde à vos questions et vous informe des différentes étapes de ce projet, depuis l'inscription jusqu'au suivi à long terme. Nous espérons qu'elle sera pour vous une aide permettant de mieux appréhender ces différentes phases.

Aujourd'hui, le bénéfice de la greffe sur l'espérance et la qualité de la vie ne fait aucun doute. Il va encore augmenter. Aussi, faut-il avec vigueur poursuivre toutes les actions qui tendent à promouvoir le don d'organe et à améliorer l'ensemble de la chaîne de la transplantation.

Jean Lafond

Président de Vaincre la Mucoviscidose

SOMMAIRE

1 De l'évocation de la greffe à la renaissance

- 1] Le projet de greffe** *page 4*
- Quand envisager le projet de greffe
 - Quand envisager l'inscription sur liste d'attente de greffe
- 2] Qu'est ce que la greffe dans la Mucoviscidose** *page 6*
- Greffe cardio-pulmonaire
 - Greffe bi-pulmonaire
 - Témoignage : première vacances d'une ressuscitée
 - Greffe hépatique
- 3] Choix de l'équipe de greffe** *page 10*
- 4] L'inscription** *page 11*
- Le bilan pré-greffe
 - L'inscription administrative
- 5] L'attente** *page 13*
- Prise en charge médicale et paramédicale
 - Prise en charge psychologique
- 6] La greffe** *page 19*
- De l'appel au retour chez soi
 - Les contraintes
 - Les examens invasifs
 - Témoignage : la réanimation, un passage difficile
- 7] L'après greffe** *page 25*
- Le suivi
 - Le traitement et les effets secondaires
 - L'alimentation
 - L'hygiène
 - Une nouvelle vie
 - Témoignage : transplantés sportifs, faites vos jeux
 - Grossesse après transplantation pulmonaire

SOMMAIRE

8] Les complications	<i>page 33</i>
Le rejet aigu	
La bronchiolite oblitérante	
Les complications infectieuses	
Les complications métaboliques	
Les complications liées à la maladie sous-jacente	

2 De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

1] La greffe : aspects sociaux	<i>page 38</i>
A - Bilan social et mise à jour des droits	
Pour les enfants	
Pour les adultes	
B - Information et aide associative	
Ecoute et soutien	
L'appel à la greffe	
Financement des surcoûts	
Partage d'expériences	
Après la greffe	
2] Politique du don d'organe	<i>page 48</i>
La répartition des greffons	
La pénurie de greffons	
Le don d'organe	

3 Annexes

1] Médicaments immunosuppresseurs	<i>page 52</i>
2] Centres de greffe	<i>page 54</i>
3] Pour en savoir plus : Sites Internet	<i>page 55</i>

1] Le projet de greffe

Quand envisager le projet de greffe ?

Accepter la greffe comme une thérapie nécessaire est une étape indispensable avant l'inscription sur liste d'attente. Cette acceptation se fera d'autant mieux que vous aurez eu du temps pour réfléchir et faire mûrir progressivement le projet. Il est toujours préférable d'éviter d'aborder cette possibilité thérapeutique au moment où l'état respiratoire se dégrade rapidement et où l'inscription doit être réalisée en urgence. Il est donc conseillé d'envisager

le bilan de greffe, qui marque l'entrée dans le projet thérapeutique, des mois avant l'inscription sur liste d'attente, qui marque l'entrée dans la phase active.

Quand envisager l'inscription sur liste d'attente de greffe ?

Cette inscription dépend de votre état clinique et surtout de l'évolution de l'état respiratoire, de l'état nutritionnel et du poids des thérapeutiques mises en œuvre. En résumé, c'est lorsque votre vie paraît en danger à court terme.

Critères d'inscription sur liste de greffe pulmonaire

- ✓ Paramètres de ventilation exprimés par rapport à des théoriques (qui sont fonction de la taille, de l'âge et du sexe du sujet) : le **VEMS** (volume expiratoire maximal par seconde) inférieur à 30% de la théorique en dehors de toute décompensation (retrouvé à plusieurs reprises, après une cure d'antibiothérapie intraveineuse)
- ✓ Paramètres de gazométrie sanguine : oxygène et gaz carbonique mesurés dans le sang artériel : **PaO₂** < 60 mm de mercure (8 Kpa) (justifiant une oxygénothérapie à domicile) et/ou **PaCO₂** > 45 mm de mercure (5,9 kPa)
- ✓ Le risque que représentent certaines complications menaçantes (hémoptysie ou pneumothorax sévères récidivants)
- ✓ Des éléments thérapeutiques : un traitement maximal (kinésithérapie - aérosolthérapie - antibiothérapie - oxygénothérapie et ventilation non invasive - nutrition entérale...)
- ✓ L'altération croissante de la qualité de vie

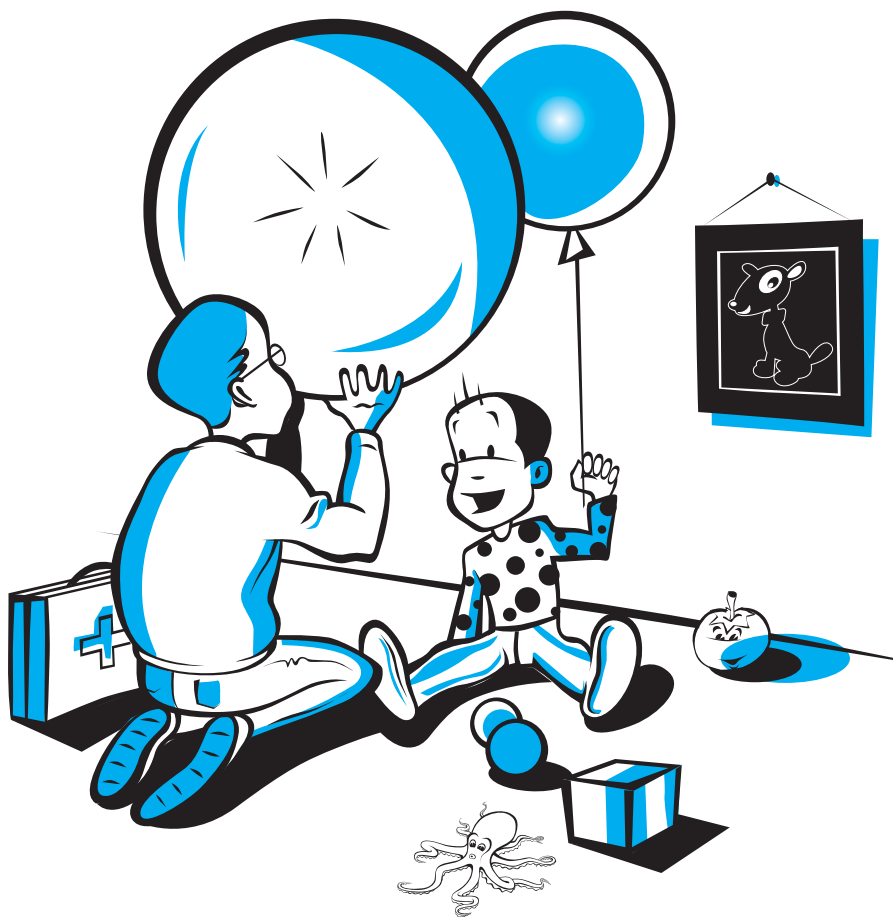
1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance

Ces critères pris isolément sont insuffisants pour justifier une inscription sur liste d'attente de greffe. C'est surtout leur aggravation avec le temps qui va faire conseiller une inscription sur liste.

L'indication d'une greffe hépatique se discute au cas par cas par une équipe

multidisciplinaire. Elle est conseillée :

- en cas d'hypertension portale avec saignement des varices oesophagiennes, voire en cas de varices oesophagiennes risquant de saigner
- en cas de signes d'insuffisance hépatique ■



2] Qu'est ce que la greffe dans la Mucoviscidose ?

Greffe cardio-pulmonaire

Réalisée systématiquement dans les années 80, la greffe cardio-pulmonaire n'est maintenant pratiquée que dans les cas où il existe une atteinte cardiaque associée.

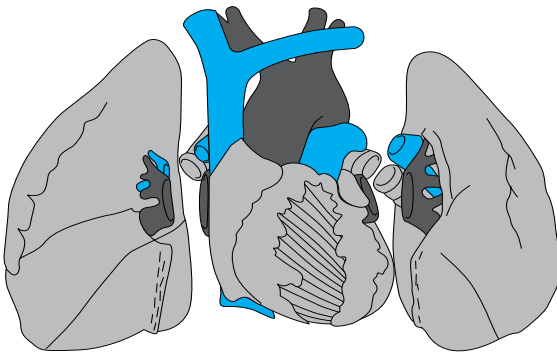
Greffe bi-pulmonaire

Actuellement les greffes bi-pulmonaires sont la règle car les patients atteints de mucoviscidose ont le plus souvent un cœur qui fonctionne bien. La greffe uni-

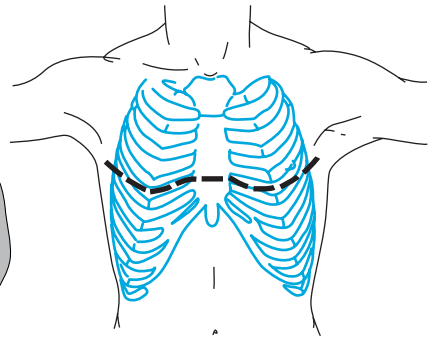
pulmonaire n'est pas envisageable car le poumon laissé en place risquerait d'infecter le poumon transplanté.

Malgré une surveillance contraignante, surtout la première année, et des complications potentielles multiples, la qualité de vie des greffés est nettement améliorée après la greffe. Le VEMS atteint 70 à 80% en moyenne, la prise de poids est franche avec une remusculation. En France, la survie est de 70% à un an et de 56% à 3 ans sur la période 1996-1999. Elle continue de s'améliorer avec les nouveaux protocoles thérapeutiques.

Greffe bi-pulmonaire



Sutures artérielles,
veineuses et bronchiques



Cicatrice (incision)

Premières vacances d'une ressuscitée

Les lignes qui vont suivre sont écrites pour rendre hommage à la personne qui, par son don d'organe, m'a permis de vivre tout ça ainsi qu'à l'équipe médicale qui a réalisé ce miracle. Et aussi, pour que chaque personne en attente de greffe ose se dire "oui, une vie meilleure est possible".

Il y a un an exactement, le matin du 14 Juillet 2002, je me réveillais avec les poumons d'une autre personne. Depuis ce fameux jour, tous les matins quand je me lève, je repense à elle.

Elle, qui dort sous terre pendant que moi, je profite désormais de la vie à 200 %, elle sans qui cette seconde vie ne m'aurait pas été permise. Personnalité complexe déjà de par mon signe astral, Gémeaux, je cumule maintenant le fait de vivre grâce aux organes de quelqu'un d'autre. Je me sens tellement pleine de vie que parfois je me prends pour Wonderwoman, mais c'est plus fort que moi. L'idée de gaspiller une seule minute de ma nouvelle vie me rend folle. Même si vu de l'extérieur, rien ne me distingue plus d'une personne non-muco, je ne me situe plus dans la normalité. Mon parcours me rend différente.

J'ai une telle envie de vivre, de rattraper ces années vécues au bout d'un fil à oxygène, véritable entrave au plus banal geste quotidien que rester à ne rien faire me semblerait sacrilège.

Et puis, il me reste de mes années de muco, une telle angoisse de l'avenir,

toujours cette impression d'être en sursis. Ce sentiment de "trop beau pour durer". Angoisse que ne comprend pas toujours mon entourage qui me voit en pleine forme et qui prend ça pour une assurance-vie à coups de "y a pas de raison maintenant que ça n'aille pas". Une phrase qui mesure la distance entre ceux pour qui une bonne santé va de soi et ceux qui n'ont côtoyé que la maladie et considèrent chaque nouveau matin de vie comme un miracle.

Pour fêter dignement mes "1 an de greffe", une chose me tenait particulièrement à cœur : voir le Mont St Michel. Un désir ancien sans cesse repoussé pour raison de maladie ou de problème d'organisation.

Le départ pour le Mont St Michel a été décidé une heure avant de partir. Nous avons embarqué deux tentes pas dépliées depuis des années, un bidon de 5 litres d'eau, la gamelle du chien, quelques vêtements, une petite trousse de médicaments, le guide du routard et nous voilà partis à l'aventure !

Arrivés à Rennes, nous avons téléphoné pour dénicher un camping à la ferme à Dol de Bretagne.

Quel plaisir que de pouvoir partir sans avoir besoin de tout organiser des semaines à l'avance. Plus besoin d'oxygène à réserver, ni d'aérosols à préparer, le minimum dans les bagages, l'aventure, les grands espaces, la liberté, la mer devant soi, plus de kiné à faire ni d'horaires à respecter. Vivre simplement au rythme des vagues, des marées et des paillements des oiseaux.

1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance

Le 13 juillet au soir (date anniversaire de mon appel à la greffe), comme les restaurants de Cancale étaient bondés de fumeurs, nous avons commandé un énorme plateau de fruits de mer que nous sommes allés déguster sur la jetée devant un feu d'artifice magnifique.

Après le bilan des "un an" et une petite semaine pour souffler, nous voilà repartis, cette fois, dans les Alpes. Au programme de nos journées : cours de rollers le matin, et l'après-midi tir à l'arc, piscine, luge d'été, trampoline et escalade. Pas une minute de répit !

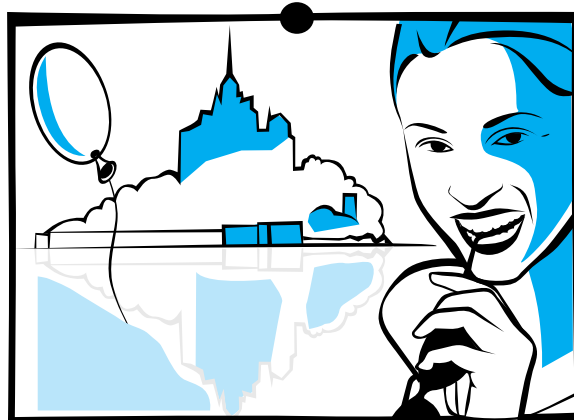
Je m'initiais à la Via Ferrata, pour accompagner la petite famille. Deuxième de cordée, harnachée dans mon baudrier, la voie se devait d'être facile mais quand on regarde en bas, on se dit qu'on est vraiment tout petit, que la montagne est belle et la falaise pas facile ! Mais quel plaisir quand on arrive enfin en haut ! On se surprend d'avoir survécu à tout ça.

J'ai découvert enfin le plaisir de faire du

roller à défaut de patin à glace. Mon rêve de gamine était d'être championne de patinage artistique mais la patinoire n'était pas à côté et le rêve ne s'était pas réalisé ! Là, je découvrais des sensations de liberté totale. La patinoire d'été, à l'air libre, jolie vue sur la montagne, rendait la séance plus qu'agréable.

Nous étions une trentaine. Après quelques exercices techniques animés par un moniteur, on se répartissait en quatre équipes et on faisait des jeux, comme passer sous une barre qu'on baisse de plus en plus à chaque passage et on finissait par jouer au hockey. J'ai tenu quatre séances avant de finir à l'hôpital de Moutiers après une mauvaise chute. Au bout de 3 heures, j'ai enfin réussi à passer une radio du coude et du coccyx avec des grincements de dents et des hurlements. Bonjour la rapidité et l'efficacité !

Je m'étais inscrite pour faire du parapente mais avec mon bras en écharpe, j'avais l'air malin et je me rabattis sur l'ULM. Pas besoin de courir pour le décollage au moins. Je ne



pouvais plus me baisser, mais j'arrivais encore à marcher. Le pilote de l'ULM me hissa dans l'engin car avec un bras, je n'arrivais même pas à monter seule dans l'appareil. Il me demanda en riant si j'avais décidé de me casser le peu qui me restait encore d'entier ! A ce moment précis, petite pensée pour ma rhumatologue qui veille sur mon ostéoporose ! Merveilleuse sensation en plein vol, la Terre en bas si petite, si chaude alors qu'ici, dans les airs, il fait si froid malgré anorak et casque. Magnifique vue sur les sommets enneigés des 3 Vallées, sur les lacs de montagne, quel spectacle grandiose ! L'atterrissage se fit dans un pré où quelques dizaines de mètres de piste parsemée d'herbes hautes suffirent. Beau souvenir couronné de quelques photos prises en plein vol à partir d'un appareil photo accroché à l'aile de l'ULM.

Après une semaine de montagne, cap sur la Méditerranée à Sanary. J'y découvrais la joie de la baignade à 31°, température jamais atteinte depuis des décennies. Avec mes enfants, on traversa la baie de Portissol aller-retour sans s'arrêter... presque un kilomètre de nage alors qu'avant, je me contentais de quatre ou cinq brasses. Et là en plus, j'avais l'impression de pouvoir continuer comme ça à l'infini, je ne ressentais aucune fatigue. Mes gamins s'amusaient à plonger d'un très haut rocher et je fus tentée par l'aventure mais à hauteur plus raisonnable. Je découvrais l'horrible sensation de l'eau salée dans le nez. Ces dernières années, les rares fois où je plongeais, en fait, je sautais en me bouchant le nez, ce qui me donnait un air ridicule... là, je plongeais comme les autres, les deux bras en avant. Plaisir de se retrouver un peu dans la normalité.

**Nathalie Trannois (août 2003),
greffée le 14 Juillet 2002.**

Greffe hépatique

L'atteinte du foie et des voies biliaires est fréquente, et dans la majorité des cas, elle est bénigne. Seule la cirrhose biliaire dite multilobulaire, compliquée par une hypertension portale sévère peut constituer une indication à une greffe hépatique.

Si la fonction respiratoire est relativement conservée, la greffe hépatique sera réalisée seule. Si l'insuffisance respiratoire est sévère (VEMS inférieur à 30%), une greffe pulmonaire associée devra être discutée car le risque d'aggravation respiratoire post-greffe est important.

Les résultats à long terme de la greffe hépatique sont actuellement encourageants. Les plus gros centres révèlent des taux de 95% de survie à 1 an et de 75% à 5 ans. Les complications sont avant tout liées à l'aggravation des autres pathologies de la mucoviscidose, en particulier l'évolution vers l'insuffisance respiratoire et la nécessité à terme d'envisager une greffe pulmonaire.

Les résultats à moyen et long terme de la greffe double poumon-foie sont ceux d'une greffe pulmonaire ■

3] Choix de l'équipe de greffe :

Le choix de l'équipe de greffe dépend de plusieurs facteurs. La proximité géographique est un critère important. Cependant certaines spécificités peuvent justifier de recourir à un centre plus

éloigné : jeune âge, greffe combinée foie-poumon, colonisation par certains germes. Le délai d'attente est également un critère à prendre en compte ■

Les 9 centres les plus actifs dans le domaine de la greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire pour mucoviscidose.

Centre de greffe	Nb de greffes en 2003		Nb de greffes en 2004		Nb de greffes en 2005	
	Total	mucoviscidose	Total	mucoviscidose	Total	mucoviscidose
Hôpital Foch Suresnes (<i>Adulte</i>)	16	11	27	16	34	19
Hôpital Européen G. Pompidou - Paris (<i>Mixte</i>)	12	11*	16	12	24	17
Hôpital Laennec Nantes (<i>Adulte</i>)	8	4	15	9	17	11
CHU de Grenoble (<i>Adulte</i>)	5	2	10	4	13	5
Hôpital du Haut Lévêque - Bordeaux (<i>Mixte</i>)	10	3	14	1	17	3
Hôpital de la Timone Marseille (<i>Pédiatrie</i>)	0	0	3	2	3	2
Hôpital Sainte Marguerite - Marseille (<i>Adulte</i>)	8	4	8	2	19	8
Hôpital de Hautepierre Strasbourg (<i>Adulte</i>)	0	0	5	1	16	4
Hôpital Cardiovasculaire - Lyon (<i>Mixte</i>)	5	1	9	1	10	2
TOTAL	64	36	107	48	153	71

* dont 2 poumons-foie

4] L'inscription

Le bilan pré-greffe

Lorsque, en accord avec l'équipe médicale, vous commencerez les démarches vers la greffe pulmonaire, un bilan pré-greffe complet est à programmer. Ce bilan multidisciplinaire fait intervenir en plus des médecins spécialistes d'organes, un(e) diététicienne, un(e) kinésithérapeute, un(e) psychologue.

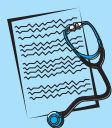


Ce bilan a pour objectifs :

- de faire le point sur les différentes pathologies liées à la mucoviscidose elle-même,
- de dépister les atteintes infectieuses, nutritionnelles ou hépatiques pour les traiter de manière optimale avant la greffe, pour les surveiller pendant la période d'attente sur liste et en post-greffe :

dépistage et traitement des facteurs favorisants d'infection ou de rejet,

- de dépister les contre-indications absolues qui rendraient la greffe par l'immunodépression qu'elle impose, plus dangereuse que l'évolution spontanée de la maladie. Ce sont certaines infections (tuberculose non traitée, hépatite active B et C, infection par le virus du SIDA), les maladies psychiatriques ou chroniques dégénératives tels les cancers évolutifs, les maladies neuromusculaires et l'ostéoporose très évoluée,
- d'évaluer les risques d'ordre psychosocial de non adhésion aux contraintes de suivi et de traitement post opératoire,
- d'apparier au mieux le donneur au receveur.



Bilan immunologique :

- le groupe sanguin du patient (A, B, AB, O), premier critère de compatibilité avec le donneur, est à définir.



Bilan infectieux :

- Les ECBC répétés doivent permettre d'adapter les antibiotiques en pré-greffe, en per-opératoire et en post-greffe : la colonisation aspergillaire est en général traitée en pré-greffe.

- Les urines et les selles sont analysées à la recherche de bactéries ou de parasites.
- Un foyer infectieux est recherché au niveau ORL, abdominal, rénal, stomatologique ou sur la chambre implantable.
- Le statut vis-à-vis de nombreux virus est exploré : en cas de sérologies négatives pour l'hépatite A et B, une vaccination est à prévoir ; les sérologies CMV¹ et EBV² si elles sont négatives doivent être répétées régulièrement car elles peuvent conditionner le choix du donneur.

¹ Cytomégalo virus

² Epstein-Barr Virus (virus de la mononucléose infectieuse)

1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance



Surveillance respiratoire :

Les gaz du sang artériels sont mesurés régulièrement en air ambiant, sous oxygène ou sous ventilation non invasive.



Bilan cardiologique :

La tolérance cardiaque de l'insuffisance respiratoire est évaluée par l'échographie cardiaque. Un cathétérisme cardiaque peut être utile dans certains cas. Une insuffisance cardiaque est recherchée afin d'évaluer l'indication d'une greffe cardiaque associée, ce qui est rare dans la mucoviscidose.

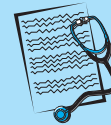


Bilan digestif :

On recherchera parfois par une pHmétrie un reflux gastro-oesophagien, car il peut favoriser les complications post-greffe.

L'imagerie abdominale, complétée par des bilans biologiques hépatiques permet de dépister l'atteinte hépatique et/ou biliaire ; la fibroscopie oeso-gastro-duodénale recherche des varices oesophagiennes, signes d'hypertension portale. L'association à une cirrhose

hépatique évoluée est alors une indication à une greffe hépatique associée.



Bilan nutritionnel :

Un bilan des apports caloriques et des pertes est réalisé :

Un diabète ou une intolérance glucidique sont recherchés par une HGPO (hyperglycémie provoquée par voie orale).

Le poids, l'indice de masse corporelle (IMC), et l'état musculaire sont régulièrement surveillés. Des mesures énergiques doivent éviter un amaigrissement trop important.



Bilan osseux :

L'ostéodensitométrie recherche une ostéoporose. Si elle est dépistée en pré-greffe, elle doit être traitée car le traitement corticoïde post-greffe l'aggrave.

Au terme du bilan, une décision objective de greffe pulmonaire associée ou non à une greffe hépatique pourra être prise. De plus, les points-clé de votre prise en charge avant et après la greffe seront définis.

L'inscription administrative

Afin de recevoir un greffon, il faut être inscrit sur la Liste Nationale d'Attente gérée par l'Agence de Biomédecine. Avec votre accord, l'inscription est effectuée sous la responsabilité du centre de greffe dans lequel vous serez suivi après la réalisation du bilan pré-

greffe. Vous recevrez ensuite une confirmation d'inscription ainsi qu'un numéro d'attente par courrier.

Il n'est pas possible de s'inscrire simultanément dans plusieurs centres de greffe. ■

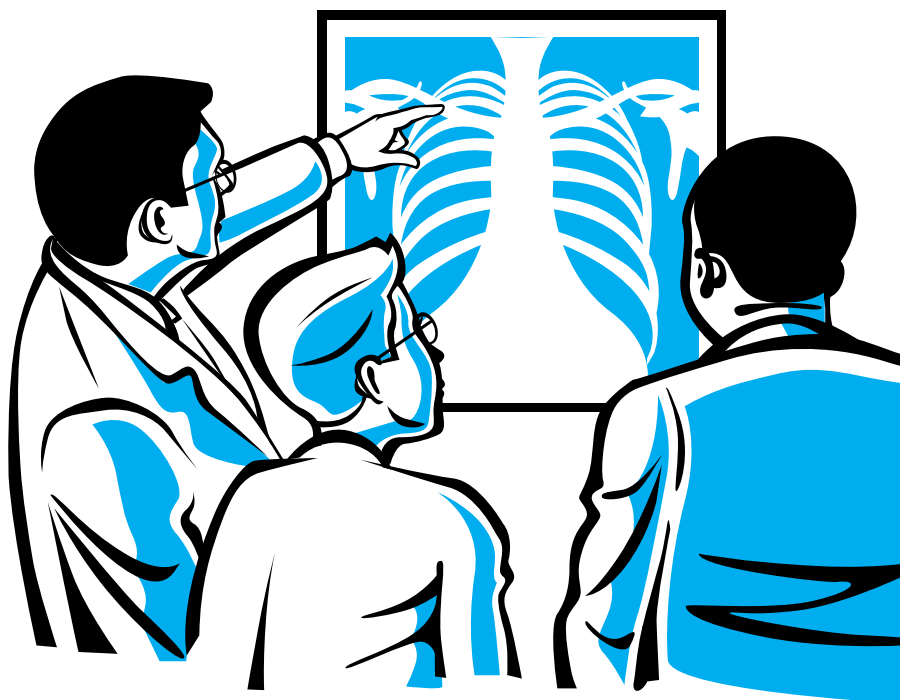
5] L'attente

Prise en charge médicale et paramédicale

Une fois le bilan entériné par le centre de greffe et l'inscription administrative réalisée, vous êtes placé en attente sur la liste tenue par l'équipe de greffe. La période d'attente, de durée inconnue, est une période de préparation à la greffe. En effet, l'objectif est d'être greffé dans les meilleures conditions de stabilité

clinique, psychologique et sociale.

Le suivi se fait en consultation, alternativement au CRCM et au centre de greffe. Ce suivi permet de dépister et de traiter le plus tôt possible tous les événements aigus, d'en informer rapidement l'équipe de transplantation en charge de la liste d'attente de greffe. Il permet, d'autre part, de contrôler régulièrement certains éléments du bilan.



Optimisation respiratoire et infectieuse :

Une antibiothérapie à visée broncho-pulmonaire itérative voire continue est souvent indispensable à ce stade d'évolution de la maladie. Elle est adaptée chaque fois que possible aux ECBC régulièrement réalisés. Le traitement systématique de tous les foyers infectieux extra pulmonaires et des colonisations bronchiques à champignons (*aspergillus*, *scedosporium*) est nécessaire avant la greffe. L'oxygénothérapie de longue durée (au moins 18 heures par jour) est le plus souvent nécessaire au maintien d'un état clinique acceptable qu'elle soit associée ou non à une ventilation au masque. Elle améliore l'oxygénation sanguine et l'élimination du gaz carbonique et facilite le repos des muscles respiratoires ainsi que le drainage bronchique. La kinésithérapie est essentielle, assurée par le kinésithérapeute de ville au quotidien en lien avec le kinésithérapeute hospitalier, lors des hospitalisations. Les objectifs sont d'intensifier le drainage bronchique, la rééducation du diaphragme et de maintenir la meilleure trophicité musculaire possible.

Optimisation nutritionnelle :

C'est un facteur essentiel de stabilité en pré-greffe et primordial pour la récupération en post-greffe immédiat. La prise en charge est multidisciplinaire par une diététicienne, et éventuellement un gastro-entérologue et un diabétologue. L'objectif est que votre indice de masse corporelle atteigne ou dépasse 18 kg/m² (poids divisé par la taille au carré). La première étape cherche à optimiser les apports oraux, hypercaloriques hyperprotéidiques et vitaminiques en renforçant l'alimentation par des suppléments nutritionnels entre les repas et en limitant les pertes lipidiques et glucidiques par la prise adaptée d'enzymes pancréatiques et le traitement d'un diabète même débutant (insulinothérapie).

La prise en charge en pré-greffe d'un diabète est importante car les immunosuppresseurs (notamment les corticoïdes et les anticalcineurines) peuvent déstabiliser un diabète en post-greffe.

La deuxième étape est instaurée si votre poids n'augmente pas voire diminue. Une nutrition entérale nocturne à débit continu est proposée, soit par sonde gastrique, soit par gastrostomie : cette technique est la plus couramment utilisée actuellement, car elle est bien tolérée, plus facile d'utilisation, donc plus confortable. Cet apport calorique quotidien la nuit, ajouté aux apports alimentaires et aux suppléments nutritionnels oraux, donne d'excellents résultats sur l'état nutritionnel et l'état général. Il permet de stabiliser aussi votre état respiratoire.

Optimisation physique et musculaire :

Le kinésithérapeute est impliqué dans la réalisation d'un programme de réhabilitation à l'effort. L'objectif est de lutter contre la fonte des muscles des membres inférieurs et supérieurs, des muscles thoraciques, abdominaux et respiratoires ; cette fonte est liée à la dénutrition, à la diminution des efforts musculaires, à la perte protéique due à l'insuffisance respiratoire et à l'infection broncho-pulmonaire chronique. Cette rééducation douce à l'effort sera adaptée à vos possibilités respiratoires. Les performances respiratoires et musculaires sont évaluées régulièrement en milieu médicalisé par des tests de marche de 6 minutes. Ces exercices physiques d'endurance sont optimisés par l'oxygénothérapie et la ventilation au masque. Ils sont réalisés sous surveillance, de préférence en centre spécialisé. Ce programme de réadaptation à l'effort vise à vous assurer une autonomie la plus prolongée possible.



Prise en charge psychologique

L'annonce

L'annonce de la nécessité d'une greffe est un moment bien particulier et crucial pour vous, vos proches et l'équipe soignante. Même si la greffe pulmonaire peut être pressentie depuis de longues années comme une possibilité, même si vous en avez entendu parler comme d'une éventualité, le moment où elle

apparaît comme nécessaire peut susciter des peurs, des questionnements qui sont bien naturels. Cette nécessité d'une greffe entraîne des effets psychologiques qu'il ne faut pas ignorer. Comme le temps peut sembler suspendu, la pensée figée, vous projeter dans l'avenir peut devenir difficile. Un effet de sidération passager, une difficulté à croire la parole du médecin, une certaine incrédulité peuvent parfois entraîner une fuite vers d'autres centres

pour demander un autre avis. Et puis, une inquiétude concernant l'après greffe, les effets physiques des traitements immunosuppresseurs, le rejet... sans compter le traumatisme psychique généré par la greffe des organes d'une personne décédée. Qu'en est-il de cet autre ? Sera-t-il idéalisé, encombrant avec le risque d' "être deux" dans un seul corps ou bien banalisé, adopté plus simplement ?

Un changement d'équipe soignante

En fonction de la proximité du CRCM et du centre de greffe, il vous faudra peut-être changer de centre de soins et donc d'équipe. Il est donc important de préparer au mieux ce passage pour vous permettre, ainsi qu'à l'équipe initiale, d'anticiper ce changement et à la nouvelle équipe de vous accueillir au mieux. Des visites et des rencontres avec les services et les soignants du centre de greffe sont à favoriser, ainsi que des liens entre professionnels, en toute transparence.

Ainsi, la démarche de préparation à la greffe devrait, autant que faire ce peut, s'inscrire dans le temps : temps de parole, temps de préparation psychique pour vous et vos proches au sein des deux centres concernés.

Exprimer ses symptômes et ses difficultés

A un autre niveau, un état anxieux voire dépressif peut s'instaurer, avec difficultés d'endormissement, cauchemars, repli sur soi, perte d'appétit, agressivité... Tous ces effets, ces symptômes sont connus et peuvent être pris en charge. Nous savons que ces effets traumatiques sont amoindris lorsqu'il existe une relation de réelle et

mutuelle confiance entre l'équipe et le patient. Plus l'équipe aura pu anticiper la nécessité de la greffe, appuyée par la famille et les proches, plus le patient trouvera alors la possibilité de dépasser ce premier temps de remaniements psychiques, et plus il aura le temps nécessaire et indispensable (très variable selon les personnes) à sa préparation. Cet état psychique, s'il est normal après le choc de l'annonce, ne doit pas rester silencieux. C'est là que le psychologue peut intervenir. Il est à votre disposition pour introduire un temps et un espace de parole, en dehors du temps médical. Déposer ses mots, ses émotions, faire des liens avec d'autres pensées, d'autres moments, d'autres lieux... reprendre ce qui a créé ce traumatisme pour en amoindrir ses effets pathogènes et vous aider à partager ce qui peut sembler impossible à partager.

L'aide du psychologue

Pendant toute cette période, les entretiens avec le psychologue, s'attacheront à laisser émerger la représentation que vous avez de votre maladie, comment elle s'inscrit dans votre histoire personnelle, familiale, sociale, comment elle est vécue, appréhendée au quotidien... Mais c'est aussi un moment pour cerner où vous en êtes de vos projets. L'idée de la greffe est-elle source de mobilisation du désir ou pas encore ? Le psychologue n'a aucun pouvoir décisionnel quant à l'inscription sur liste d'attente et ceci est important. Lors du bilan médical, vous pourrez avoir le sentiment d'être examiné, analysé, qu'hormis les poumons tout en vous doit être "bien", "bon", pour pouvoir être inscrit sur liste d'attente. Or, le psychologue ne se situe



absolument pas dans cette dynamique, mais est là pour entendre ce que vous pouvez dire en sachant pertinemment que doutes, peurs, pleurs, angoisses, refus de la greffe... sont des états émotionnels normaux et adaptés au début. Ce temps avec le psychologue est important car, au moment de la greffe, le psychologue pourra venir vous voir en réanimation. Il semble très important que vous vous connaissiez pour que ce lien, primordial, soit assuré au mieux et qu'il prenne sens. Le psychologue peut vous suivre depuis l'annonce de la nécessité de la greffe jusque bien après sa réalisation.

Le soutien des familles

Un point important est le soutien des familles (parents, fratrie, enfants, conjoint) qui jouent un rôle essentiel. Là encore, la rencontre préalable avec le psychologue, facilite les échanges. C'est pourquoi, nous incitons les proches à

prendre rendez-vous avec un psychologue (qui peut être différent de celui du patient). Le psychologue hospitalier pourra décider d'un commun accord avec la famille de la suivre ou d'orienter vers l'extérieur si nécessaire.

La réanimation et la suite

Après la greffe, la période de réanimation reste particulière. En effet, vos repères habituels seront bouleversés : repères spatiaux, temporels, corporels, affectifs... Les sensations physiques sont différentes, les gens qui vous entourent aussi. Les proches ne peuvent pas venir toute la journée. Il y a beaucoup d'excitations sensorielles externes qu'il faut gérer (lumière, bruit des machines, des soignants, drains, douleur parfois, effets des médicaments...). Une fois sorti du service de réanimation, l'impression de vivre au jour le jour laisse place à un moment paradoxal : la surveillance médicale est

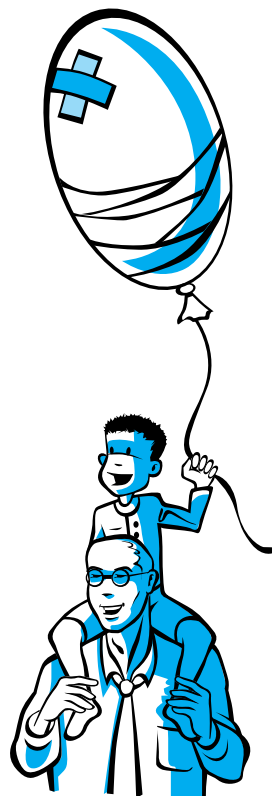
1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance

moins, il y a moins d'appareils, de machines de surveillance. Vous aurez de nouveau "droit" à une certaine intimité, les visites peuvent être plus longues, selon les cas il n'y a plus d'oxygène, plus de drains. Vous retrouverez peu à peu l'aisance de certains mouvements, et pourtant..., des sensations physiques peuvent sembler changées : la respiration, la toux ; la morphologie corporelle peut-être un peu modifiée. Il va falloir se retrouver au travers de sensations différentes, vivre sans les repères physiques exacts d'avant la greffe.

Adopter le nouvel organe

Cette période - variable selon les personnes - est celle de l'adoption, de l'adaptation. Adopter les organes comme étant siens alors qu'ils proviennent d'un autre, se les approprier sans trop de culpabilité : Cela renvoie à la question de l'identité du donneur, des souhaits éventuels ou des pensées du décès d'un donneur lors de l'attente qui aura pu être longue ou pénible, de son anonymat. Bien vite quand la force est retrouvée, ces inquiétudes s'amointrissent, même si elles peuvent revenir de temps à autres, mais l'élan vital est très souvent victorieux. Parfois même, un état d'excitation apparaît. C'est le résultat d'une excitation psychique (envie retrouvée de faire plein de choses), d'une excitation physique (la possibilité objective de faire plus de choses), et l'effet de certains médicaments. Mais la greffe n'aura pas tout balayé. La prise rigoureuse et régulière des traitements, la régularité des visites de suivi et des examens complémentaires, rend parfois ce rappel de la maladie un peu lourd au regard de toute l'énergie disponible pour une reprise de la vie dite "active" - travail,

études, vie affective... et la tentation d'une mise entre parenthèses des préoccupations de santé peut être grande. Avoir tissé un lien de parole avec un psychologue, avoir pu au fil des mois élaborer les situations, permet de désamorcer le moment difficile post greffe. Voilà pourquoi il nous semble indispensable de rappeler que le psychologue est là pour vous et votre famille, préférablement dès le début de la prise en charge médicale, sinon à tout moment du parcours, avant, pendant ou après la transplantation. ■



6] La greffe

De l'appel au retour chez soi

L'appel

Dès l'inscription sur liste, le moment de l'appel pour la greffe sera évoqué. Vous aurez un temps limité pour vous rendre à l'hôpital en raison du risque de dégradation du greffon. Vous devez être joignable facilement et en permanence. L'appel a souvent lieu la nuit. Contactez alors le VSL ou l'ambulance prévus avec le numéro joignable à n'importe quel moment. Après l'appel, vous devrez rester à jeun et arrêter les anticoagulants si vous en prenez. N'oubliez pas de prendre votre appareil et votre masque de ventilation si vous en avez un.

La préparation

Vous serez alors pris en charge par l'équipe infirmière, selon un protocole établi (examens biologiques, administration d'antibiotiques et d'immunosuppresseurs, toilette, rasage et désinfection cutanée avant l'entrée au bloc opératoire). Il est possible que vous ne rencontriez pas à ce moment précis le médecin. Une équipe protégée de masques vous recevra au bloc opératoire. Il s'agit de l'anesthésiste, de l'infirmière anesthésiste et des infirmières de bloc opératoire. Ils vont mettre en place un certain nombre de cathéters, veineux, artériel et parfois péridural, nécessaires à l'anesthésie et à la prise en charge de la douleur en post-opératoire. L'opération peut alors débiter. Vous savez probablement que

vous pouvez être appelé "pour rien", car les équipes ne prennent pas le risque de transplanter un greffon de qualité médiocre et que ce n'est que sur le lieu du prélèvement que les derniers résultats et les constatations du chirurgien permettent son évaluation définitive. Il est même possible que vous restiez quelques jours en hospitalisation sans être transplanté si vous avez reçu des médicaments ou si vous avez été endormi.

La réanimation

Après l'intervention, vous vous réveillerez intubé en salle d'opération ou en réanimation. Vous ne pourrez pas parler et communiquerez difficilement car un respirateur vous aidera à ventiler. Tant que vous êtes inconscient, on ne peut pas vous extuber. Vous aurez des drains, une sonde urinaire, des pansements et serez parfois attaché, car l'agitation comporte des risques d'arrachement des cathéters posés dans les veines des bras et du cou. Le monitoring permet la mesure continue des pressions des différentes cavités du cœur. Ces dispositifs vont être laissés en place un certain temps. Des calmants sont prescrits selon un protocole antalgique adapté. Il est alors parfois difficile d'exprimer votre douleur, alors que vous ne pouvez pas parler, mais l'équipe soignante très habituée se donnera les moyens de vous comprendre.

Dans la plupart des cas, le séjour en



réanimation dure de 6 à 10 jours. La prise en charge par le kinésithérapeute est très précoce et peut rappeler l'époque pré-greffe !! Dans le cadre de l'aide au sevrage du respirateur, vous serez peut-être mis sous oxygène ou VNI (ventilation non invasive) comme en période pré-greffe. Des aérosols d'antibiotiques sont parfois prescrits pour limiter le risque d'infection pulmonaire. Parfois, les saignements, inévitables lors de l'intervention, entraînent une anémie (manque de globules rouges) importante qu'il est nécessaire de compenser par une transfusion sanguine.

L'hospitalisation

Dès que vous rejoindrez le service d'hospitalisation, le travail de rééducation ventilatoire et musculaire commence. C'est aussi une phase d'équilibration du traitement immunosuppresseur, par dosages sanguins répétés. Parallèlement, débute la phase d'éducation (consignes sur les questions de poids, diurèse, diabète, fièvre, hygiène alimentaire, conduite à tenir en cas de problèmes ou d'infection ...).

La durée moyenne totale d'hospitalisation, réanimation comprise, est d'environ un mois.

Le retour à domicile.

L'objectif est de retrouver une vie la plus normale possible en respectant des règles d'hygiène de vie qui relèvent essentiellement du bon sens (lieux aérés et propres en évitant les travaux et règles d'hygiène de base). La prudence est recommandée lors des périodes d'infections respiratoires hivernales et notamment celles que contractent les jeunes enfants. La vie reprend son cours,

adapté à vos capacités. Vous pourrez sortir, en évitant les premiers mois les contacts avec la foule à cause du traitement immunosuppresseur (voir Annexe 1). Une activité physique régulière est conseillée dès le retour à domicile (20 à 30 minutes par jour). Le temps consacré à la kinésithérapie respiratoire sera nettement allégé et vous pourrez reprendre votre activité sexuelle.

Le suivi médical

Votre suivi sera assuré par des consultations régulières de fréquence variable selon le délai écoulé depuis la greffe et par des mesures d'autoévaluation : spirométrie sur système portable à domicile, poids, glycémie, température, etc. Selon la proximité ou non du centre de greffe, les relations passent par un correspondant local dans le centre de soins ou de greffe, ou un médecin traitant. Les connaissances de ce médecin sur la greffe jouent également un rôle dans ce choix. Les traitements proposés doivent être discutés avec le centre de greffe. Il vous sera demandé d'informer l'équipe du centre de greffe de toute modification de traitement. Cette démarche permet de savoir si vous avez eu un problème et appelé votre médecin, si le traitement est approprié, compatible avec les immunosuppresseurs (beaucoup de médicaments - même très courants - peuvent interférer avec le traitement immunosuppresseur en le rendant soit inefficace soit toxique). Il faut savoir, qu'en cas de problème, vous devrez appeler sans hésiter le centre de greffe, le plus précocement possible même si l'appel ne se révélait pas a posteriori justifié.

Les contraintes

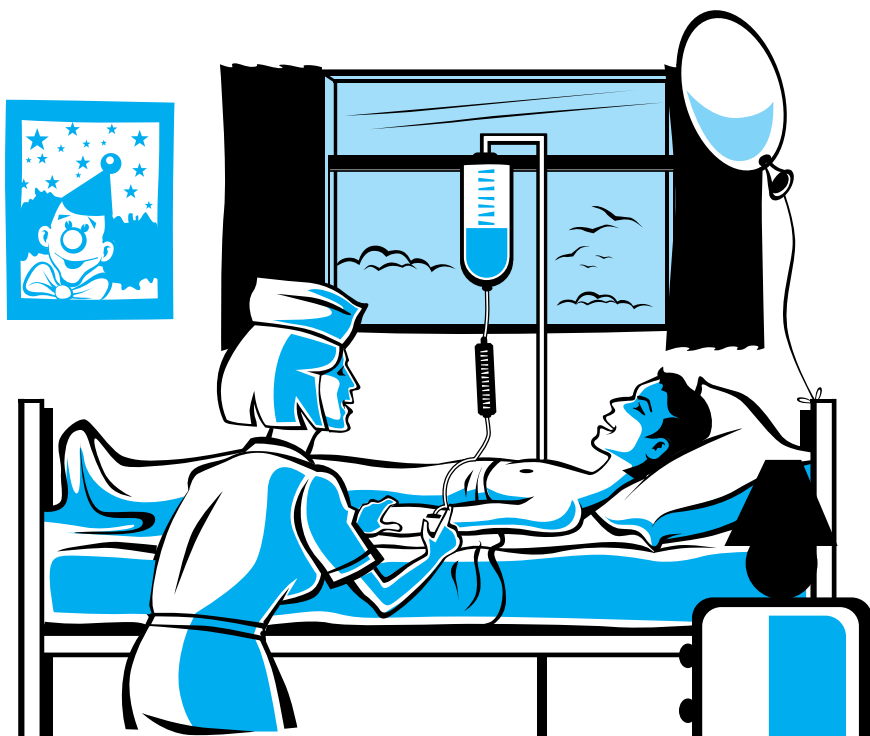
Après une greffe, un traitement immunosuppresseur est indispensable pour éviter que l'organisme ne développe une réaction de rejet de greffe, le greffon étant reconnu comme un organe "étranger". Ce traitement rend l'organisme plus fragile vis à vis des infections, en particulier pulmonaires. Ce traitement va évoluer en fonction du délai depuis la greffe. Il est intense en post-greffe immédiate, puis va généralement diminuer avec le temps.

Les précautions vis à vis du risque infectieux doivent tenir compte de l'importance du traitement immuno-

suppresseur. Il n'existe pas de recommandations consensuelles et les conseils de prévention peuvent varier d'un centre à l'autre.

La prévention s'envisage dans trois directions :

- Le risque d'inhalation d'agents infectieux provenant de l'environnement (surtout vrai pour l'Aspergillus)
- Le risque de contamination inter-humaine (contamination à partir d'autres personnes) (voir page 29)
- Le risque d'ingestion de produits contaminés par voie digestive. (voir page 27)



Les examens invasifs

Les fibroscopies bronchiques sont réalisées régulièrement après la greffe pulmonaire. Cet examen explore la trachée, les bronches souches et secondaires à l'aide d'un endoscope (long tuyau de la section d'un crayon, souple, orientable et muni d'un système optique formé de fibres de verre alimenté par une source de lumière froide).

Déroulement d'une fibroscopie

Elle se pratique généralement sous anesthésie locale (anesthésie par spray de xylocaïne de l'arrière-gorge) et le fibroscope est introduit par une narine ou par la bouche. L'examen peut se faire sous sédation ou même sous anesthésie. Elle doit se faire à jeun afin d'éviter des nausées, des vomissements lors de l'anesthésie locale avec éventuellement inhalation du liquide et contenu gastriques au niveau des bronches. L'alimentation peut-être reprise une bonne demi-heure après la fin de l'examen, une fois que le pharynx n'est plus anesthésié.

Les différentes fibroscopies

La fibroscopie permet l'exploration relativement immédiate des sutures bronchiques dans le post-opératoire. Elle permet également l'aspiration des sécrétions bronchiques soit à des fins diagnostiques (identification des bactéries ou champignons qui colonisent ou infectent le tractus bronchique) ou thérapeutiques (toilette bronchique de sécrétions non évacuées par la toux). Elle peut être associée à un lavage broncho-alvéolaire qui consiste en l'injection par l'endoscope d'une quantité limitée de sérum physiologique et la réaspiration du liquide. Ce lavage est pratiqué en cas de suspicion de pneumonie. L'analyse microbiologique et

cytologique du liquide récolté du poumon profond permettra alors d'établir un diagnostic. Elle peut également être associée à la réalisation de biopsies transbronchiques. Ces biopsies sont pratiquées de la manière suivante : une minuscule pince métallique souple est introduite par un canal du fibroscope et des petits morceaux de poumon (2 – 5 mm) sont récoltés sous contrôle d'une radioscopie. L'analyse histologique permettra de déterminer l'absence ou la présence de rejet.

Fréquence des examens

Dans la plupart des centres, les fibroscopies simples sont pratiquées de manière relativement fréquente. Au cours des premières semaines postopératoires, elles permettent de réaliser un toilettage bronchique. En effet, pendant les premiers jours, la toux est souvent inefficace en raison de douleurs liées à l'incision sous-costale et/ou la présence d'un ou de plusieurs drains. D'autre part, à cette date, les sutures bronchiques ne sont pas encore cicatrisées, ce qui favorise la formation de sécrétions et croûtes.

Les complications

Les complications classiques mais rares des fibroscopies vont d'une raucité de la voix à, s'il y a eu lavage alvéolaire, de la fièvre dans les heures suivant l'examen, surtout quand les sécrétions bronchiques sont purulentes. Cette fièvre est habituellement traitée par un anti-pyrétique. Si elle persiste ou est accompagnée de frissons, de fatigue, ou de douleur thoracique, vous devez vous présenter rapidement au centre de greffe. Les biopsies transbronchiques peuvent se compliquer d'hémorragies plus ou moins importantes et/ou de pneumothorax (très rare) qui se manifeste par des difficultés respiratoires et des douleurs thoraciques du côté biopsié.

Témoignage : la réanimation, un passage difficile

Il y a 17 ans, j'ai eu une greffe cœur-poumons. De cette époque de ma vie, certains moments ont laissé des souvenirs plus ou moins désagréables.

Parmi ceux, à oublier, il y a les 3 jours de réanimation post-opératoire. Avec le recul des 17 années, les effets de l'anesthésie et les médicaments en tout genre (tranquillisant, anti-douleur) il ne me reste plus qu'un souvenir diffus mais très désagréable de ce moment là.

Après avoir été avertie à 17h00 le vendredi de la possibilité de la greffe, je suis montée à 23h00 au bloc opératoire. C'est une fois redescendue en réanimation que commencèrent les problèmes. Je me trouvais dans une sorte de mal-être : j'avais chaud, j'avais froid, et aucune position ne me convenait. De plus, je n'ai pas eu le droit de voir ma famille avant le lundi après-midi, lorsque j'ai été changée d'hôpital. Ma mère a juste pu me voir derrière un carreau mais moi, de mon lit, je ne distinguais pas vraiment ce qui se passait derrière cette vitre. J'ai un souvenir très bizarre : j'avais faim mais uniquement d'un yaourt à la fraise et d'un œuf dur. En réalité, j'ai horreur de ces deux aliments ! Je ne m'en souviens pas mais ma mère m'a dit que je communiquais avec elle par des mots sur un papier sur lequel j'avais écrit "faim". Elle a pensé que c'était bon signe ! J'avais l'impression que les infirmières n'étaient pas très compréhensives pour m'aider à me sentir à l'aise, mais avec le recul, je pense que j'étais tellement mal avec tous ces drains, la ventilation et tout le reste qu'il n'y avait pas grand chose à

faire sauf de prendre mon mal en patience. Ce que je fis, contrainte et forcée.

Il y a aussi la gêne provoquée par l'intubation qui empêche de parler et de manger. Dès les premières heures. J'ai eu des séances de kinésithérapie : je ne me souviens pas exactement de ce qu'il fallait faire mais, je me rappelle que la kiné est venue plusieurs fois et que son entrée dans la chambre ne me réjouissait guère. Il y a aussi cette sensation du temps qui dure indéfiniment (je demandais sans cesse l'heure) et celle de ne pas savoir si on est le jour ou la nuit car il n'y a pas de fenêtre et la lumière reste allumée sans arrêt. De plus, il est très difficile de se reposer car il y a le bruit des machines, les allées et venues des infirmières qui sont en permanence en train de vérifier les différents paramètres.

En conclusion, je dirais que cette soixantaine d'heures post-opératoires (du samedi matin au lundi après-midi) ne sont pas mes préférées, mais qu'aujourd'hui, 17 ans après, même si elles m'ont paru durer une éternité, elles ne sont plus qu'un mauvais souvenir assez diffus et désagréable. Penser qu'on est obligé d'en passer par-là avant d'avoir des jours meilleurs et de pouvoir respirer sans y penser aide à surmonter cette période¹. ■

Christine Besnard
(Juin 2005)

¹ Depuis 1988 la prise en charge de l'analgésie a radicalement changé

7] L'après greffe

Le suivi

Après la greffe, tout doit être mis en œuvre pour que le greffon fonctionne au mieux et pour limiter les effets secondaires du traitement immunosuppresseur. Selon un programme strict mais également à la demande, en cas d'anomalie¹, vous serez vu en consultation où seront réalisés : un interrogatoire répertoriant les symptômes pulmonaires, un examen clinique complet, des épreuves fonctionnelles respiratoires, un bilan biologique comportant un dosage sanguin des immunosuppresseurs, parfois une radio pulmonaire et une fibroscopie bronchique.

Le suivi respiratoire

Les épreuves fonctionnelles respiratoires sont le meilleur moyen de suivre la fonction du greffon pulmonaire. Elles mesurent les différents volumes pulmonaires (quantité maximale d'air inspiré et expiré) et les vitesses de mobilisation de l'air lors de manœuvres forcées. Elles quantifient également la qualité de l'échange gazeux au niveau pulmonaire (mesure de la diffusion alvéolo-capillaire). Le test de marche est régulièrement surveillé dans la plupart des centres. Dans le cas de la greffe pulmonaire, on n'obtient pas en général les meilleurs résultats dans le post-opératoire immédiat. En effet, le plus souvent, les épreuves fonctionnelles respiratoires continuent de s'améliorer au cours des premières semaines ou

mois, voire au cours de la première année après la greffe. En tout état de cause, à un certain moment, lors de ce suivi, les meilleures valeurs obtenues pour la capacité vitale, le volume expiré en une seconde et les débits expiratoires seront connus et seront par la suite des valeurs de référence. Une quelconque baisse des épreuves fonctionnelles respiratoires par rapport à ces valeurs de référence indique alors une détérioration de la fonction du greffon pulmonaire soit par une infection soit par un rejet pulmonaire. En cas de détérioration des épreuves fonctionnelles respiratoires, une radiographie de thorax puis une fibroscopie avec un lavage et/ou des biopsies transbronchiques pourront être réalisées afin de préciser le diagnostic.

Les autres points de surveillance

En dehors de la surveillance de l'évolution pulmonaire, il s'agit de rechercher tout autre symptôme en rapport avec la mucoviscidose (ORL, plainte abdominale) ou lié aux effets secondaires des médicaments immunosuppresseurs (mal de tête en raison d'une hypertension non traitée, soit et perte de poids en cas d'un diabète, complication infectieuse en dehors du thorax...).

Après la sortie et au cours des premières semaines après la greffe, les patients sont vus le plus souvent une fois par semaine, et au-delà de 3 à 6 mois après la greffe ils sont vus une fois tous les 2 à

¹ Toux, expectoration, douleur thoracique, hémoptysie, essoufflement

la greffe ils sont vus une fois toutes les 2 à 4 semaines. Des années après la greffe ces consultations peuvent se résumer à des visites trimestrielles. Dans un certain nombre de centres, on propose un bilan annuel pour réaliser un check-up complet de la fonction du greffon pulmonaire et pour dépister d'éventuelles complications associées au traitement immunosuppresseur. Beaucoup de centres réalisent des biopsies transbronchiques systématiques à 1, 3, 6, 9 et 12 mois après la greffe afin d'exclure la présence de rejet aigu qui serait cliniquement silencieux. De plus, la majorité des centres prescrivent des spiromètres portables pour mesurer la fonction pulmonaire, en particulier la capacité vitale et le volume expiré en une seconde à domicile. Dans certains centres, ces données obtenues à

domicile peuvent se transmettre par Internet ou modem au centre de greffe.

Le traitement et les effets secondaires

Le traitement médicamenteux après greffe pulmonaire comporte 4 groupes de médicaments.

- Ceux destinés à prévenir le rejet du greffon (traitement immunosuppresseur) ;
- Ceux destinés à prévenir certaines infections opportunistes (antibiotiques, antifongiques, antiviraux) ;
- Ceux nécessaires pour combattre les éventuels effets toxiques du traitement immunosuppresseur (antihypertenseur, hypocholestérolémiant, ...)
- Les médicaments des différentes atteintes non pulmonaires de la mucoviscidose (extraits pancréatiques, ...).

Le traitement immunosuppresseur

Le traitement immunosuppresseur a pour but de prévenir le rejet aigu et chronique du greffon pulmonaire. En effet, notre système immunitaire est programmé pour nous protéger des différentes attaques venant de l'extérieur ou de l'intérieur, comme par exemple les infections bactériennes ou virales et les corps étrangers. Nous exprimons sur la plupart de nos organes et tissus des protéines appelées antigènes d'histocompatibilité. Chacun d'entre nous exprime différents types d'antigènes d'histocompatibilité à la surface de ses cellules. A moins d'être jumeau identique, nous sommes donc tous très différents en ce qui concerne l'expression de ces

protéines. Les poumons d'un donneur en mort cérébrale sont attribués au futur receveur en fonction de la compatibilité du groupe sanguin et en fonction de la taille respective du donneur et du receveur. Il n'est pas possible, à l'heure actuelle, de tenir compte de la compatibilité tissulaire. Ainsi, dans la grande majorité des cas, le donneur et le receveur présentent des tissus très différents. Le système immunitaire du receveur, programmé afin d'éliminer tout intrus, va donc reconnaître le tissu pulmonaire du donneur comme différent et va tenter de le détruire par une réaction de rejet aigu. Il est primordial que cette réaction soit supprimée ou au

moins atténuée, sinon, elle pourrait aboutir à la perte immédiate du greffon pulmonaire. C'est pour cela qu'un traitement immunosuppresseur est administré à vie. Ce traitement est le plus souvent composé de trois drogues différentes : **un inhibiteur de la calcineurine** (une enzyme primordiale au

fonctionnement des lymphocytes T), **une drogue anti-métabolite** (qui limite la prolifération et le fonctionnement des lymphocytes T et B) et **un corticostéroïde** (qui a des effets inhibiteurs multiples au niveau des différents types cellulaires du système immunitaire¹).

L'alimentation

Après la greffe l'alimentation sera reprise prudemment :

A l'hôpital

La reprise de l'alimentation est en général possible dans les 48h après l'intervention. Dans les autres cas une alimentation par perfusion ou par sonde sera nécessaire. Il s'agit de repas légers, riches en protéines afin de favoriser une bonne cicatrisation, de récupérer le tonus musculaire après un alitement - même de courte durée - et de contrer les effets des corticoïdes. Pour débiter, l'alimentation sera parfois uniquement liquide pour favoriser une meilleure évacuation de l'estomac. Les boissons peuvent être limitées les premiers jours afin d'éviter un œdème des poumons. Dans tous les cas vos besoins personnalisés seront adaptés par la diététicienne en lien avec l'équipe médicale en fonction de vos besoins et de la tolérance (quantité, glucides...).

De retour à domicile

Votre alimentation doit être

suffisante et équilibrée. La proportion des différents nutriments : glucides, protéines, lipides sera précisée par le médecin et la diététicienne. Les doses d'extraits pancréatiques doivent, comme avant la greffe, être adaptées à votre régime et à la consistance de vos selles.

Vis à vis des glucides

L'attitude sera différente selon la présence ou non d'un diabète. Si vous n'avez pas de diabète avant la greffe, il est possible qu'il se déclare, comme une conséquence de l'association des corticoïdes aux autres immunosuppresseurs.



¹ Voir en annexe 1, des précisions sur les immunosuppresseurs

1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance

En cas de diabète confirmé, on propose un traitement par insuline ou par médicaments par voie orale. S'il ne s'agit que d'une intolérance aux glucides, on peut commencer par un régime limitant les aliments riches en sucres d'absorption rapide comme le miel, les pâtisseries, les bonbons, la confiture, les glaces, les sodas, les sirops. Les édulcorants à base d'aspartam peuvent remplacer le sucre dans de nombreuses préparations.

Apports en sel

Après greffe, vos apports en sel pourront être réduits car les corticoïdes provoquent une rétention en sel et en eau qui peut favoriser les oedèmes et l'hypertension artérielle. Cependant, en raison des pertes de sel par la sueur plus importantes chez les patients atteints de mucoviscidose, il n'est quasiment jamais nécessaire d'avoir un régime sans sel. Les herbes aromatiques et les épices peuvent agréablement parfumer les plats si une diminution de vos apports sodés est recommandée.

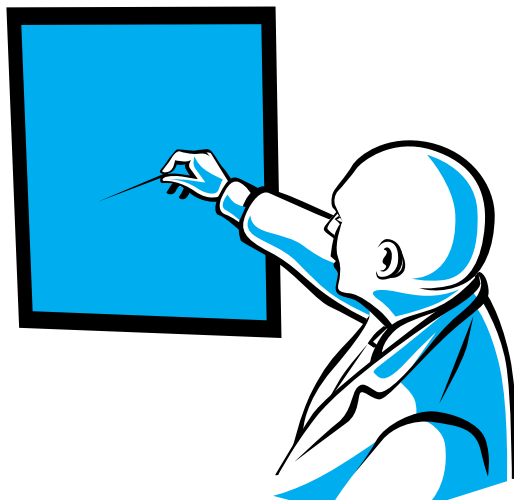
Précautions contre les infections

En raison du traitement immunosuppresseur indispensable après une greffe, vous êtes plus sensible aux infections bactériennes, virales et parasitaires. Il est donc nécessaire de prendre certaines précautions pour éviter de les contracter par l'alimentation. Les parasites, comme le toxoplasme et la trichine peuvent être ingérés avec des viandes insuffisamment cuites. Il vous faut donc con-

sommer les viandes bien cuites. Pour les mêmes raisons, les fruits et légumes crus sont souvent déconseillés pendant les premières semaines. Par la suite, il faut veiller à ce qu'ils soient toujours bien lavés et frottés à l'eau claire. De même, il faut éviter de consommer les fromages au lait cru, les poissons fumés, coquillages crus, tarama et les produits de charcuterie crue comme les rillettes, le pâté et les produits en gelée, surtout lorsque le traitement immunosuppresseur est renforcé. Il est préférable d'enlever la croûte des fromages et pour le jambon de privilégier celui pré-emballé.

Interférences avec les médicaments

Certains aliments peuvent interférer avec l'absorption des médicaments et seront donc déconseillés ou interdits : le jus de pamplemousse par exemple, peut interférer chez certains patients avec la pharmacocinétique de la ciclosporine (Néoral®).



L'hygiène

L'introduction d'un traitement immuno-suppresseur en modifiant vos défenses immunitaires, vous rend plus sensible aux infections. Vous devez donc vous en protéger tous les jours. Une hygiène élémentaire et le bon sens vous guideront au quotidien.

Lavez vos mains avant chaque repas, après chaque passage aux toilettes, après un séjour dans les lieux publics ou après un contact avec des animaux.

Maintenez une hygiène corporelle rigoureuse : bain ou douche quotidien avec attention particulière pour les ongles des mains et des pieds, brossez vos dents après chaque repas.

Pensez à désinfecter toute plaie cutanée avec un antiseptique, vivez dans un intérieur régulièrement nettoyé (faire aspirer les sols très régulièrement), évitez les moquettes et les tapis, aérez les pièces.

Les premiers mois et lors du renforcement du traitement immunosuppresseur, il est recommandé d'éviter :

- Les lieux publics tels que : cinéma et transports publics aux heures de pointe, lieux enfumés...
- Les personnes atteintes de maladies infectieuses contagieuses : maladies infantiles, grippe, angine, herpès,
- Les piscines, saunas, jacuzzi,
- Les gros travaux, en particulier sur des cloisons, faux plafonds, combles (poussière, risque d'inhalation d'aspergillus)
- Les plantes en pot, surtout avec réserve d'eau.

- Le jardinage, les serres...

Une nouvelle vie

Comme en pré-greffe, un programme de réentraînement à l'effort est en général conseillé. L'activité physique est bénéfique pour les patients greffés à plus d'un titre : diminution du risque de diabète ou d'hypertension artérielle, renforcement des masses musculaires et des os, réduction du stress et de l'anxiété. Un programme personnalisé de réadaptation à l'effort est le plus souvent proposé. Il peut comporter des séances chez un kinésithérapeute, ou à domicile. Parfois les exercices les plus simples (marche régulière 20 à 30 minutes 3 fois par semaine...) sont les plus faciles à accomplir régulièrement et au long cours.

Chaque équipe informera le patient greffé des symptômes d'alerte à signaler immédiatement. Les signes qui doivent attirer votre attention sont les suivants : fièvre supérieure à 38°, essoufflement, fatigue inhabituelle, perte d'appétit, diminution des données respiratoires du spiromètre. Ces données peuvent être consignées dans un carnet de bord.

La perte des repères liés auparavant aux soins, les importants changements de votre état de santé par rapport à la période pré-greffe peuvent être déstabilisants pour vous ainsi que pour votre entourage. Comme avant la greffe, vous ne devez pas hésiter à utiliser les services d'aide psychologique qui vous sont offerts.

Témoignage : transplantés sportifs, faites vos jeux

Depuis la greffe (il y a trois ans) je ne tiens plus en place... retour de la forme oblige, j'ai désormais de l'énergie à revendre, et c'est avec un immense plaisir que je la brûle, cette énergie envahissante, en pratiquant mon loisir et sport préféré : le vélo !

Lorsque j'ai vu l'affiche des Jeux des Transplantés dans le couloir de la pneumo C de Foch, je me suis dit que ce pourrait être très amusant de tenter cette expérience et ce fut, ma foi, une excellente idée !

Nous étions une soixantaine de greffés à participer à ces treizièmes Jeux Nationaux des Transplantés et Dialysés, organisés à Perpignan par l'équipe de Trans-Forme, afin de promouvoir la pratique du sport chez les transplantés et les dialysés et de sensibiliser le grand public au don d'organe.

Ces jeux qui ne cherchent pas à établir des records ou des performances, sont ouverts à tous les transplantés qui aiment le sport et proposent diverses épreuves qui vont de l'athlétisme à la pétanque en passant par le cyclisme, le badminton, la natation, la marche, le mini triathlon, le canoë, la voile, le tennis, le ping-pong...

Chacun peut donc s'inscrire dans toutes les disciplines, même s'il est débutant. (Trans-Forme demande par contre pour les épreuves nécessitant un effort physique important - cyclisme, athlétisme, natation... - de faire réaliser un test d'effort avant la participation aux Jeux et de justifier d'un entraînement régulier).

En tant que greffé des poumons, j'ai d'abord participé au contre la montre de 10 km ; moi qui, avant la greffe, aurait éclaté de rire si l'on m'avait qualifié un tant soit peu de sportif tant mes "performances" étaient, avec 30% de VEMS et 90 de saturation, poussives et épuisantes (un muco sur son vélo, en haut d'une côte, ça ressemble plus à une cocotte minute prête à exploser qu'à un cycliste), me voilà, avec mes trois ans de greffe, lancé à fond de train, applaudi par quelques passants, en train de battre tous mes records personnels de vitesse. Cette impression de pédaler sans aucune gêne respiratoire, est un véritable régal après tant d'années d'essoufflement à l'effort.

Lors de la course, ce fut le même type de sensation, le plaisir grisant de rouler à plusieurs et de se dire que, même avec la muco et une greffe, on peut prendre un immense plaisir dans l'effort sportif. Malgré la remise des médailles, plutôt symboliques, et le parfum de course professionnelle (la moto qui précède chaque concurrent, la gendarmerie qui arrête la circulation à chaque carrefour; les spectateurs à l'arrivée), nous avons été copieusement applaudis quel que soit notre classement, et je ne pouvais m'empêcher de penser, en pédalant comme un beau diable, la tête et les yeux dans le guidon, que tous ces braves, s'adressent d'abord à tous ceux qui ont rendu la greffe possible et si efficace : le donneur et sa famille en premier lieu, les équipes médicales qui ont réalisé les transplantations (immense merci à l'équipe de Foch et de Lyon Sud, dans mon cas) et nos conjoints et familles qui nous ont entourés et supportés durant ces jours si difficiles...

1^{ère} partie : De l'évocation de la greffe à la renaissance

Tout au long des quatre jours qu'ont duré les Jeux, nous avons ainsi vécu, Sandrine et moi (les accompagnateurs sont aussi les bienvenus !), au côté de personnes de tous âges (de 5 à 70 ans), greffés du rein, du foie, du cœur ou de la moelle, qui venaient des quatre coins de la France (et même de Tahiti) et qui avaient en commun une très belle énergie vitale, une grande volonté de vivre et de s'amuser. Même si ceux qui étaient présents avaient tous eu un parcours médical lourd avant ou après la (ou les) greffe(s), la présence de tant de sportifs transplantés est un vibrant message d'espoir pour tous ceux qui sont encore en attente de greffe ou qui hésitent avant de prendre la décision de s'inscrire sur la liste. C'est surtout et aussi un très beau témoignage pour le grand public qui n'est malheureusement pas encore suffisamment conscient de l'importance vitale du don d'organe. Espérons que ce genre d'action, relayée dans les médias (télé, radio, presse...) touchera un public toujours plus large.

Ces quatre jours qui sont passés bien trop vite restent pour Sandrine et moi, un très très bon souvenir, où nous avons fait

un grand plein d'énergie, sans doute à cause de la gentillesse et de l'ouverture d'esprit de tous les participants et des organisateurs.

Les Jeux se sont clôturés le dimanche 23 mai par le relais de la flamme,

transmise à la ville de Manosque qui organisera ceux de l'année prochaine et par la remise émouvante des trophées dans les jardins du très beau palais des Rois de Majorque de Perpignan.

Je terminerai en ajoutant que si les greffés du rein, du foie ou du cœur étaient bien représentés, il n'y avait qu'un seul greffé cœur poumons, et que j'étais de mon côté, le seul greffé des poumons pour cause de mucoviscidose.

Alors chers collègues muco-transplantés et sportifs de surcroît, réservez dès aujourd'hui votre

week-end de l'Ascension 2005, car la jolie ville de Manosque vous attend pour quatre jours de sport, d'applaudissements et de médailles lors des 14^{èmes} Jeux Nationaux des Transplantés et Dialyses !

Bon courage à tous pour votre santé et à bientôt, j'espère.... à Manosque !

Benoît Maisonneuve (Juin 2004)



Grossesse après transplantation pulmonaire

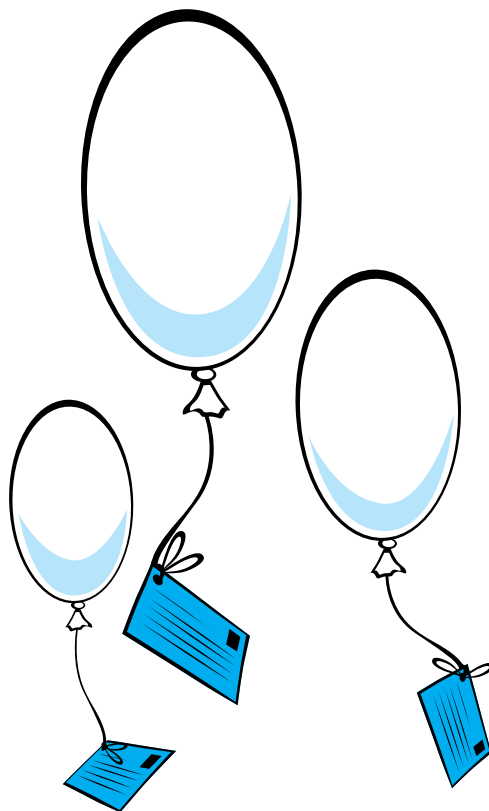
Certaines équipes déconseillent la grossesse avec pour argument principal le risque de déstabiliser l'état respiratoire. D'autres estiment que le risque encouru en raison de la grossesse est limité. Elles s'appuient sur les expériences obtenues lors d'autres transplantations (en particulier rénales) avec les mêmes traitements et sur le déroulement de grossesses dans des centres de transplantation pulmonaire français (5 grossesses dans un centre avec un recul de plus de 10 ans pour les premières sans problème particulier).

Quatre conditions doivent être remplies pour réduire au maximum les risques :

- Etre à plus de 2 ans de la transplantation pulmonaire (le traitement immunosuppresseur est moins important)
- Avoir un état respiratoire stable
- Accepter une intensification de la surveillance (la grossesse modifie les besoins en immunosuppresseurs : des dosages sanguins répétés sont donc nécessaires)
- Planifier la grossesse en collaboration avec l'équipe de suivi post-greffe et l'équipe obstétrico-pédiatrique pour pouvoir vérifier

l'absence de médicaments toxiques pour le fœtus et mettre en place la surveillance adaptée.

En dehors d'un projet de grossesse planifiée, une contraception (orale en général) est nécessaire. ■



8] Les complications

Le rejet aigu

Le concept du rejet aigu a été expliqué précédemment (p. 26). Le rejet aigu n'entraîne que rarement des complications importantes mais peut cependant se solder par une perte de fonction respiratoire irréversible.

La bronchiolite oblitérante

Plus préoccupante, la bronchiolite oblitérante est un syndrome de dysfonctionnement chronique et progressif du greffon. Ce syndrome se caractérise par une dégradation irréversible de la fonction respiratoire avec apparition d'un déficit respiratoire progressif pouvant mener à l'insuffisance respiratoire chronique. Cette complication est observée selon les études chez 35 à 65% des patients 5 ans après la greffe.

Le traitement de la bronchiolite oblitérante consiste le plus souvent en une modification de l'immunosuppression. Le Néoral® peut être remplacé par le Prograf®, l'Imurel® par le Cellcept®, la dose des corticostéroïdes peut être majorée, d'autres immunosuppresseurs peuvent être introduits. Certains patients peuvent être stabilisés grâce à l'administration intraveineuse ponctuelle d'anticorps antilymphocytaires ou à une irradiation lymphoïde totale qui vise à

détruire les lymphocytes matures présents dans les chaînes ganglionnaires le long du greffon pulmonaire et au niveau de la rate. D'autres patients bénéficient d'un traitement par azythromycine (Zithromax®), sans doute de par son effet anti-inflammatoire. Tous les facteurs de risque non immuno-logiques qui peuvent être traités doivent l'être de manière agressive. Cependant la réponse du syndrome de bronchiolite oblitérante au traitement est le plus souvent transitoire et le déclin de la fonction respiratoire n'en est que ralenti. Le syndrome de bronchiolite oblitérante reste la première cause de mortalité après greffe pulmonaire.

Les complications infectieuses

Les receveurs de greffe pulmonaire sont susceptibles de développer des infections bactériennes, virales et fongiques en raison du traitement immunosuppresseur qu'ils reçoivent. En ce qui concerne les infections **bactériennes**, il peut s'agir de bactéries dites communautaires, mais aussi de germes de la colonisation propre au patient présents notamment au niveau des sinus. C'est pourquoi, après une greffe pulmonaire, les patients atteints de mucoviscidose peuvent avoir besoin



de cures antibiotiques intraveineuses d'une quinzaine de jours et dans beaucoup de centres, ils doivent poursuivre des aérosols d'antibiotiques en utilisant un masque nasal pour cibler les sinus. En cas de gros foyer infectieux sinusien persistant, un curetage sinusien chirurgical est parfois proposé.

Les infections **virales** qui circulent dans la communauté comme la **grippe** ou le **virus respiratoire syncytial (VRS)** peuvent être délétères pour le greffon pulmonaire. Une vaccination antigrippale

systématique annuelle est poursuivie après la greffe, même s'il n'est pas établi à l'heure actuelle que chaque patient va développer des taux protecteurs d'anticorps. Les patients greffés pulmonaires peuvent également réactiver des infections virales qu'ils auraient présentées avant la greffe comme par exemple le **cytomégalo-virus (CMV)**, le virus de la mononucléose, (**Epstein Barr virus : EBV**) ou le virus de l'**herpes**. La réactivation du CMV peut donner lieu à des complications digestives,

hépatiques et éventuellement oculaires ; c'est la raison pour laquelle les receveurs CMV positif reçoivent souvent une prophylaxie au cours des 3 premiers mois après la greffe. Les patients séronégatifs vis-à-vis du CMV avant la greffe qui reçoivent l'organe d'un donneur positif pour le CMV, peuvent faire une primo-infection à CMV lors de la transplantation. Ces patients-là risquent particulièrement de développer des complications symptomatiques. Ils vont donc recevoir un traitement préventif prolongé (4 à 6 mois) après la greffe et une surveillance étroite de la charge virale en CMV circulante dans leur sang. En ce qui concerne la mononucléose, on évitera autant que faire se peut de transplanter un patient séronégatif pour ce virus (EBV) avec un donneur positif.

Les receveurs de greffe pulmonaire risquent également de développer des infections **fongiques**, en particulier à **Candida** et à **Aspergillus**. Si l'infection à **Candida**, en particulier la mycose oropharyngée - aussi appelée "muguet"- et oesophagienne n'a en général aucune conséquence grave, l'infection à **Aspergillus** des bronches et en particulier des sutures bronchiques ou du tissu pulmonaire peut en avoir de sérieuses. L'**Aspergillus** est un agent ubiquitaire de l'environnement qu'on trouve en particulier dans les sites poussiéreux et humides (chantiers, caves, serres, étables ...). Il est donc recommandé aux greffés d'éviter toute activité qui pourrait les exposer à une charge inhabituellement importante d'**Aspergillus** même si sur le plan

thérapeutique de nouvelles molécules extrêmement efficaces ont été développées (Voriconazole : VFend®).

Bien que le diagnostic d'une aspergillose pulmonaire invasive reste un diagnostic sérieux, la plupart des patients peuvent aujourd'hui en guérir sans séquelle.

Enfin l'état d'immunosuppression des patients greffés peut aussi favoriser la réactivation de **parasites** présents dans les poumons, comme par exemple le *Pneumocystis carinii*. La réactivation de cette infection peut donner lieu à des pneumonies sérieuses. L'administration de Bactrim® (2 à 3 comprimés par semaine) permet une prévention efficace dans près de 100% des cas.

Les complications métaboliques

Le Registre International indique que 5 ans après la greffe pulmonaire, 87% des receveurs présentent une **hypertension artérielle** significative; 21% une **insuffisance rénale** chronique; 3% sont en dialyse et 1% ont dû recevoir une greffe rénale; 25% sont **diabétiques** et 42% présentent une **hyperlipémie**¹ significative. Ces chiffres sont donnés pour la population des greffés pulmonaires sans indication de la maladie initiale.

Il semblerait que l'incidence de l'insuffisance rénale chronique après greffe pulmonaire pour mucoviscidose soit supérieure à celle observée chez les

¹Augmentation du cholestérol ou des triglycérides dans le sang

patients d'âge identique ayant une autre maladie pulmonaire. Les cures d'antibiotiques effectuées avant la greffe contenant des aminosides peuvent effectivement être toxiques pour le rein lorsqu'elles sont répétées et administrées sans surveillance des taux sanguins.

Pour ce qui est du diabète, il est clair que l'atteinte pancréatique préexistante favorise l'apparition d'un diabète. Si environ un tiers des patients atteints de mucoviscidose présente un diabète insulino-dépendant avant la greffe, plus de 80% en ont 5 ans après la greffe.

Complications liées à la mucoviscidose

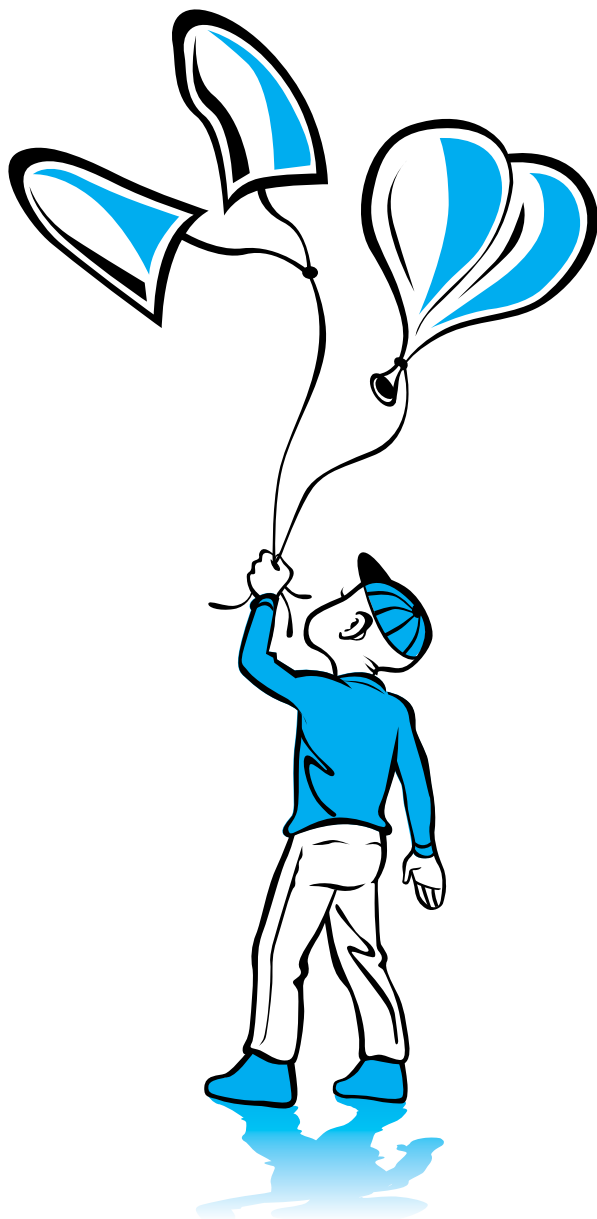
Les complications gastro-intestinales de la mucoviscidose sont fréquentes chez les patients transplantés. Leur prévention et leur traitement rapide s'imposent afin d'éviter le recours à la chirurgie.

Devant des vomissements et des douleurs abdominales on doit évoquer le syndrome d'obstruction intestinale distale. Ce syndrome est plus fréquent en post-opératoire immédiat mais aussi à distance de l'intervention.

Lorsque la mobilité de l'estomac est ralentie, on parle de gastroparésie. Elle peut être liée à des séquelles de l'intervention thoracique, à l'administration de ciclosporine, ou secondaire à un diabète insulino-dépendant. La gastroparésie peut rendre l'absorption des immunosuppresseurs aléatoire. Elle peut également rendre la gestion d'un diabète insulino-dépendant difficile. C'est donc une complication qui doit être prise au sérieux et traitée de manière active.

Finalement, les complications liées aux sinusites chroniques et/ou à la polypose nasale et sinusienne peuvent bien entendu être observées après la greffe. De même que les problèmes d'hypofertilité masculine et féminine engendrés par la mucoviscidose persistent après la greffe pulmonaire. ■





1] la greffe : aspects sociaux

La décision de mise sur liste de greffe est l'aboutissement d'une réflexion qui peut être longue entre le patient (même s'il est enfant), sa famille, l'équipe du Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) qui le suit habituellement et l'équipe du centre de greffe pressenti. Tout au long de ce cheminement un accompagnement social est nécessaire.

L'information et le soutien des patients concernés par la greffe et de leur famille doivent faire l'objet d'une prise en charge pluridisciplinaire, et ce à toutes les étapes du processus. Les problèmes liés à la prise en charge médicale et sociale du patient, à son transport, à son suivi psychologique pré et post-greffe, sont ainsi majoritairement évoqués et traités en étroite collaboration par les deux équipes hospitalières. On ne saurait trop insister sur la nécessité d'anticiper un certain nombre d'informations dès la mise sur liste, et même dès que se pose la question de la greffe : elles peuvent aider à la réflexion dans la mesure où elles vont lever d'emblée quelques inquiétudes.

A - Bilan social et mise à jour des droits

Au moment de la mise sur liste d'attente, un bilan des droits sociaux est indispensable ; ce bilan sera fait avec le soutien des assistantes sociales du CRCM ou du centre de greffe en tout premier lieu ; mais il est utile de savoir

qu'une assistante sociale spécialisée est attachée au Département Qualité de Vie de Vaincre la Mucoviscidose et travaille en étroite collaboration avec ses collègues. En effet, cette inscription est souvent liée à une aggravation de l'état de santé. Celle-ci peut avoir pour conséquence une modification de la situation familiale ou professionnelle, qui elle-même, pourra entraîner des droits différents :

Pour les enfants

L'aggravation et la mise sur liste d'attente peuvent être à l'origine de modifications dans l'organisation des soins qui imposeront un arrêt partiel ou total de l'activité professionnelle des parents ou la rémunération d'une tierce personne : de ce fait les droits à l'Allocation d'Education Spéciale (AES) pourront être modifiés en fonction des nouvelles contraintes, et les parents pourront se voir attribuer, en fonction des changements intervenus dans leur situation, soit un complément à l'AES plus important, soit bénéficiaire de l'Allocation de Présence Parentale (APP) avec toutes les réserves qui s'appliquent à cette allocation .

En effet, pour permettre aux parents de faire face à cette aggravation prévisible ou non, deux types de dispositifs ont été prévus par le législateur : le congé de présence parentale et l'Allocation de Présence Parentale d'une part ; les compléments de l'Allocation d'Education Spéciale d'autre part.¹

¹La loi du 11/02/2005 a apporté un certain nombre de modifications, notamment la création des Maisons départementales du Handicap, au sein desquelles une Commission Technique des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées devrait être créée et remplacer la CDES et la COTOREP. Ces modifications devraient être applicables au 1/01/2006. Par ailleurs l'AES est d'ores et déjà remplacée par l'Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH), son contenu restant inchangé. Pour plus d'infos, rendez-vous sur www.vaincrelamuco.org rubrique patients adultes.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes



Le congé et l'allocation de présence parentale

Il permet aux parents de se libérer partiellement ou totalement de leur activité professionnelle sans rompre leur contrat de travail. Le parent concerné peut prendre un congé d'un minimum de 4 mois renouvelable deux fois dans une limite maximale de 12 mois et ce jusqu'aux 20 ans de l'enfant quoiqu'il arrive. Les deux membres d'un couple ne peuvent cumuler 2 APP à taux plein, en revanche ils peuvent tous deux bénéficier de l'APP à taux réduit.

Pour ce faire, le salarié doit en informer son employeur 15 jours avant le début du congé ou la réduction d'activité par lettre recommandée avec accusé de réception, accompagnée d'un certificat médical attestant de la nécessité de sa présence soutenue aux côtés de son enfant.

Ce congé est assorti de l'APP destinée à garantir pendant cette période un certain niveau de ressources.

Même si ce dispositif peut paraître au premier abord séduisant, il convient, avant de le mettre en place, d'y apporter une grande réflexion du fait de sa limitation dans le temps. Plus un enfant est jeune, plus on doit être prudent.

Par ailleurs, cette allocation n'est pas cumulable avec un complément de l'AES qui se verra suspendu pendant cette période.



Les compléments à l'AES

En fonction des frais liés à la maladie et de la nécessité de la présence d'une tierce personne auprès de l'enfant malade, l'AES est assortie de compléments qui, lors de l'aggravation et de la mise sur liste peuvent être



revalorisés. Il faut pour cela saisir la Commission Départementale de l'Education Spéciale (CDES) sans forcément attendre la date de renouvellement et justifier d'une évolution importante de la maladie entraînant de nouvelles contraintes dans la prise en charge médicale de l'enfant qui peuvent soit entraîner des frais supplémentaires, soit amener les parents à réduire leur activité professionnelle ou à embaucher une tierce personne. A la différence du congé de présence parentale, l'arrêt d'activité entraîne, en général, une rupture du contrat de travail.

Des précisions et conseils peuvent être apportés par l'assistante sociale du CRCM.

Les montants et barèmes peuvent être consultés sur le site de la Caisse d'Allocations Familiales (www.caf.fr) ou de Vaincre la Mucoviscidose (www.vaincrelamuco.org)

On peut encore rappeler que le bénéfice de l'AES permet l'exonération du forfait journalier en cas d'hospitalisation.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

Scolarité et mise sur liste de greffe

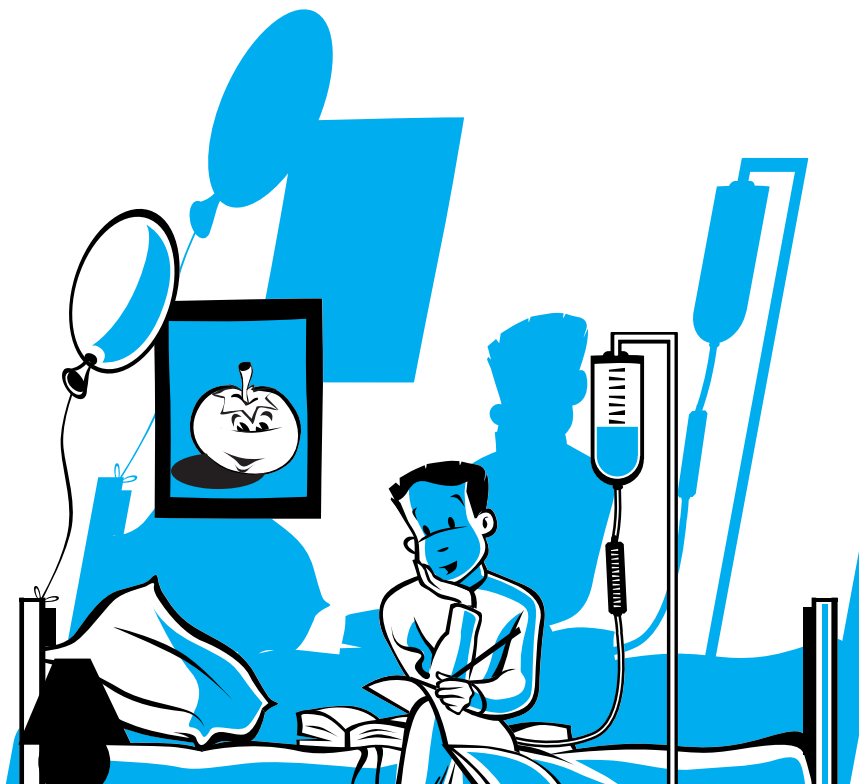
En lien avec ce bilan social, un bilan scolaire devrait être effectué de façon systématique. En effet, l'état de santé d'un jeune en attente de greffe contraint le plus souvent à envisager un autre type de scolarité mieux adapté à ses possibilités de fréquentation scolaire. Les solutions sont variées et seront proposées dans le cadre d'un Projet d'Accueil Individualisé :

- aménagement des horaires,
- autorisation d'absence en fonction de la fatigue ou des soins,
- scolarisation à temps partiel dans

l'établissement scolaire, couplée avec une Assistance Pédagogique à Domicile et/ou des cours au Centre National d'Enseignement à Distance (CNED) et/ou des visio cours,

- scolarisation totale au CNED,
- hospitalisation dans un établissement de santé où la scolarité est assurée : rappelons qu'un établissement hospitalier peut devenir centre d'examen pour le Brevet des collèges ou le Baccalauréat.

L'important est de ne pas laisser le jeune se déscolariser ou se désocialiser tant pour son état psychologique présent que pour faciliter son retour aux études après la greffe.



2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

Pour les adultes

Le bilan social est tout aussi nécessaire, que le patient soit salarié ou non :

- Le taux d'incapacité peut être réévalué, s'il est inférieur à 80% : en effet, différentes dispositions sont attachées à ce seuil de 80% dont on peut retenir les principales :
 - la possibilité de demander la carte d'invalidité et d'obtenir une demi-part supplémentaire dans le calcul de l'impôt sur le revenu,
 - le bénéfice de l'Allocation Adulte Handicapé (AAH) sans avoir à faire la preuve de l'impossibilité de travailler
 - la possibilité de demander la carte européenne de stationnement
- S'il n'est pas salarié, son droit à l'AAH ne sera pas modifié,
- S'il est salarié et exerce une activité professionnelle réduite, dans le cadre ou non d'un mi-temps thérapeutique, il pourra bénéficier d'une AAH différentielle en fonction de ses ressources ; s'il est amené à arrêter son activité professionnelle, il pourra faire valoir ses droits aux indemnités journalières, voire à une pension d'invalidité. C'est la Caisse Primaire d'Assurance maladie (CPAM) qui est à l'origine de l'ouverture du dossier.

Rappel : la mucoviscidose est une Affection Longue Durée. De ce fait :

- le délai de carence de 3 jours ne s'applique que pour le premier arrêt
- les indemnités journalières ne sont pas imposables.

Par ailleurs, un patient dont l'état de santé s'est considérablement aggravé et

lui impose une fatigue et des contraintes de soins lourdes pourra demander à la Commission Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnel (COTOREP), l'Allocation Compensatrice Tierce Personne (ACTP) qui lui permettra de financer l'aide d'une tierce personne. Néanmoins, encore trop peu de Cotorep reconnaissent aux patients atteints de mucoviscidose le droit de bénéficier de cette prestation : en effet, les critères d'attribution concernent les "actes essentiels de la vie" (se laver, manger...), actes qu'en général les patients essaient de maintenir le plus longtemps possible quoi qu'il leur en coûte...

Si néanmoins, ces patients vivant seuls ou en couple ne peuvent assumer les tâches nécessaires à l'entretien de leur domicile, ils peuvent envisager l'intervention d'une **aide à domicile**. En fonction de leur situation familiale (présence d'enfants ou non), cette aide sera assurée par une travailleuse familiale ou une aide ménagère. En effet, la travailleuse familiale a un rôle éducatif que n'a pas l'aide ménagère.

Dans le cadre des emplois à domicile, lorsque les patients ou leurs parents sont imposés sur les revenus, une réduction fiscale est attachée à cet emploi.

Le département Qualité de Vie de Vaincre la Mucoviscidose peut aider à la mise en place de ce service et à son financement.

Une couverture complémentaire : la Mutuelle

Dans tous les cas, il sera plus que jamais nécessaire de se pencher sur une bonne couverture "mutuelle" : en effet, la

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

période d'aggravation et de mise sur liste d'attente peut engendrer un nombre important de jours d'hospitalisation, dont le forfait journalier doit impérativement être pris en charge au risque de mettre le patient en difficulté financière.

Il est donc impératif que chaque patient soit couvert par une mutuelle complémentaire et d'en vérifier les garanties surtout en ce qui concerne le nombre de jours de forfait journalier pris en charge. La durée de prise en charge peut varier de 30 jours à une durée illimitée.

Lorsque l'hospitalisation se prolonge au-delà de 60 jours continus, l'AAH peut être réduite à partir du premier jour du mois suivant (sauf si le patient a des enfants). N'hésitez pas à interroger votre mutuelle, à consulter un travailleur social, et à faire jouer la concurrence.

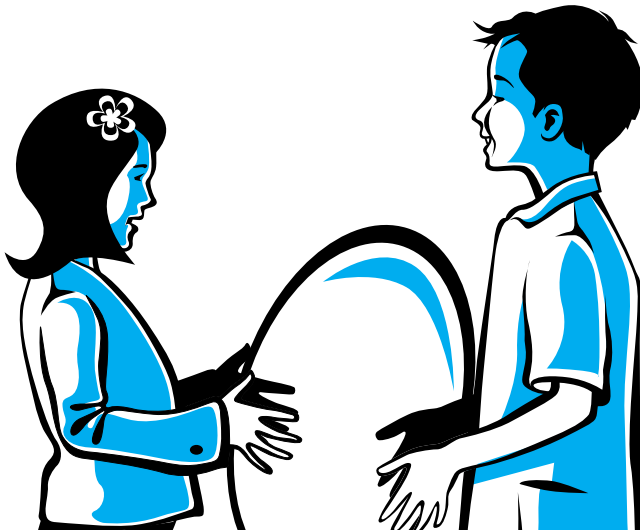
En fonction de votre situation financière, Vaincre la Mucoviscidose peut participer à la charge que représentent vos cotisations à une mutuelle.

B - Information et aide associative

Parallèlement au bilan social, il s'agit d'aider le patient et sa famille à prévoir l'organisation autour de ce moment particulièrement stressant et de les rassurer en proposant des orientations, des pistes et des contacts connus. Vaincre la Mucoviscidose a mis en place plusieurs types d'aides et peut informer le patient et sa famille à plusieurs niveaux.

Ecoute et soutien

Dès la mise sur liste d'attente, le patient et parfois sa famille rencontrent le psychologue du centre de greffe et un soutien durable peut s'établir. En effet, pendant toute la période pré et post greffe en passant par les semaines d'hospitalisation, tous les membres de la famille sont fragilisés par l'épreuve que constitue d'abord l'attente puis la greffe



2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

elle même. Ils ont souvent un sentiment de grande solitude et éprouvent le besoin d'évoquer leurs doutes, leurs incertitudes et leurs questions. Leur vie peut être perturbée et évoluer très vite en fonction des évènements : état de santé du patient, vie et organisation de la famille dispersée, frais et budget familial, prise en charge des frères et sœurs ou des enfants (garde familiale, aide ménagère...), organisation de leurs visites au patient si cela est possible.

Le département Qualité de Vie est aussi à l'écoute de toutes ces difficultés pour tenter d'aider à leur résolution et peut, dans certaines situations, orienter vers un soutien psychologique complémentaire.

L'appel à la greffe

La mise sur liste d'attente nécessite, entre autres contraintes, de pouvoir être joint à tout moment : certes la majorité des patients possède maintenant leur téléphone portable mais certains souhaitent un appareil dédié uniquement à cet appel.

Vaincre la Mucoviscidose peut aider les patients en attente de greffe à financer un portable type "mobicarte" accompagné de trois cartes, qui couvriront une période d'appel de 2 ans, supérieure à la durée moyenne d'attente de greffe.

Le transport du patient

Il n'existe actuellement aucune réglementation qui permette d'encadrer le transport du patient au moment de l'appel à la greffe. En général, les centres de greffe recommandent de prévoir le transport et de l'organiser dès le début du bilan pré-greffe. Il faut pour ce faire,

prendre contact avec des sociétés d'ambulance disponibles 24 heures sur 24, 7 jours sur 7, susceptibles d'assurer le transport, ou avec le SAMU local, et prévoir parfois une organisation complexe entre ambulance ou SAMU, et éventuellement escorte policière, avion ou hélicoptère pour respecter les délais maxima d'ischémie. Il faut savoir que les délais indiqués sont incontournables et qu'un patient demeurant trop loin de tout centre de greffe rencontrera des difficultés supplémentaires (trouver un hébergement à proximité du centre hospitalier concerné pour y attendre la greffe), ce qui n'est pas sans poser problème. Il est donc souhaitable d'engager une réflexion pour optimiser les chances de ceux qui résident loin de tout centre de transplantation.

Administrativement, il est conseillé aux patients de faire établir par leur CPAM deux demandes d'entente préalable, l'une pour les transports nécessaires au suivi habituel de la pathologie, l'autre pour tous les transports le jour de la greffe, les deux étant valables un an.

La possibilité de prendre des vacances et donc de s'éloigner du centre de greffe est toujours à réfléchir et à négocier avec le médecin.

L'hébergement et le transport des proches

Faciliter la présence des familles auprès du patient greffé est une priorité tant on sait à quel point la présence et le soutien moral de ses proches lui est nécessaire et précieux.

En principe, la famille a déjà été informée des possibilités locales d'hébergement

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes



par le CRCM et le centre de greffe : maison de parents, studio ou chambres mises à disposition par des associations de greffés. Mais il n'est pas possible, et pour cause, de réserver à l'avance C'est donc au moment de la greffe qu'il faut prendre contact avec les différentes structures d'accueil et organiser son séjour. L'assistante sociale du centre de greffe ou de Vaincre la Mucoviscidose peut apporter un soutien dans la prise de contacts et étudier avec la famille, de façon plus personnalisée, les différents financements nécessaires pour l'hébergement et les transports des membres de la famille pendant la période d'hospitalisation.

Pour les patients greffés à Paris, Vaincre la Mucoviscidose met à la disposition des familles de patients, moyennant une participation financière, un studio qui leur permet de rester près de leur proche dans de bonnes conditions et de se retrouver en famille en dehors des heures de visite à l'hôpital.

Garde des enfants

Le patient concerné par la greffe peut avoir des enfants ou des frères et sœurs au domicile pour lesquels il faudra organiser une garde à domicile et permettre aux parents ou au conjoint d'être présent au maximum au moment de la greffe et pendant toute la durée de

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

l'hospitalisation. Si le réseau familial ou amical ne peut assurer cette prise en charge des enfants, il sera nécessaire de prendre contact avec les services sociaux locaux pour connaître les possibilités d'intervention et de financement de professionnels : nourrices agréées, travailleuses familiales. Pour maintenir les liens pendant une hospitalisation qui peut être longue, il s'agira aussi d'aider, dès que possible et avec l'accord du corps médical, à l'organisation des visites au patient par ces mêmes enfants. Dans ce domaine aussi, différents financements peuvent être envisagés : n'hésitez pas à prendre contact avec l'un des travailleurs sociaux déjà cités.

Financement des surcoûts

Les paragraphes précédents ont montré qu'au moment de la mise sur liste et de la greffe, les patients et leurs familles doivent faire face à d'importants surcoûts juste au moment où leurs ressources vont baisser.

Tous ces frais peuvent faire l'objet de financements ; pour les mettre en place, une collaboration entre les différents services sociaux doit s'instaurer pour évaluer, non seulement les difficultés de la famille par rapport à ces dépenses, mais aussi les possibilités d'aide financière des intervenants :

- Caisse d'Assurance Maladie
- Caisse d'Allocations Familiales
- Aide Sociale à l'Enfance
- Mutuelles
- Comités d'Entreprises

Vaincre la Mucoviscidose est aussi

partenaire et participe à ces frais en fonction des revenus et des charges des familles et des patients. Une participation est laissée aux familles en fonction de leur situation familiale et financière. Par ailleurs, l'association mène une action pour que tous ces frais soient pris en compte par les pouvoirs publics.



Partage d'expérience

Pour aider à leur réflexion et à leur décision, certains patients éprouvent le besoin d'échanger avec des patients déjà transplantés, d'entendre leurs expériences et leurs ressentis, d'être encouragés à "sauter le pas". Vaincre la Mucoviscidose peut les mettre en contact avec des patients greffés qui acceptent de partager leur expérience et peuvent apporter leur soutien, que ce soit dans la prise de décision ou lors de périodes de doute.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

Insertion professionnelle et greffe

Le moment de l'inscription sur liste d'attente coïncide souvent avec une mise en sommeil des projets, un abandon (partiel ou total) des études, une augmentation des arrêts de travail, voire une mise en longue maladie.

Certains patients s'en accommodent, d'autres au contraire souhaitent toujours maintenir une activité ; dans ce cas, ils peuvent prendre contact avec des conseillers en insertion qui connaissent les contraintes de la maladie et les dispositifs existants. Les Agences Nationales Pour l'Emploi (ANPE), les COTOREP, l'Association pour la Gestion du Fond pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées (AGEFIPH), ou la mission "insertion" de l'association peuvent vous donner les coordonnées des organismes d'insertion tels que "Cap Emploi" ou "Ohé Prométhée" sur chaque département.

Dans cette situation, il est, bien sûr, important que le patient puisse continuer à se projeter dans l'avenir, à formuler des projets.

Faute de pouvoir entreprendre des activités de longue haleine, il peut s'investir dans des apprentissages "qui serviront toujours" : par exemple des cours d'anglais ou d'informatique. Ces formations peuvent être suivies par correspondance ou dans le cadre d'ateliers municipaux (cours du soir, centres culturels.)

Après la greffe, le patient ne peut pas toujours reprendre rapidement une activité sociale et professionnelle, en raison du suivi hospitalier très fréquent et

de son déficit immunitaire : les réunions, l'utilisation des transports publics sont le plus souvent déconseillés ; a fortiori, les cours, la fac...

C'est le moment de se poser et de réfléchir à son nouvel avenir, en tenant compte des possibilités offertes par la greffe et des limites qu'elle impose. C'est un nouveau départ et, pour ceux qui n'ont jamais pu exercer une activité professionnelle, l'occasion de se pencher sur de nouveaux projets et d'entamer les démarches administratives (toujours longues) en vue de son insertion : par exemple demander la reconnaissance de travailleur handicapé à la COTOREP.

Passés les premiers mois de "post-greffe", une majorité de patients se découvre une nouvelle énergie et un nouveau potentiel, qui les motivent à se lancer activement dans une formation ou la reprise d'un travail. Comparés aux patients non transplantés, ils se sentent moins fatigués, travaillent davantage à temps plein et subissent moins d'arrêts.

Certains patients continuent de souffrir d'effets secondaires limitant leurs possibilités. Dans ce cas, le conseil en insertion doit leur être apporté au cas par cas, selon le type de troubles rencontrés et leur situation. Sachez enfin que la mission "insertion professionnelle" de Vaincre la Mucoviscidose peut orienter, aider à la réflexion et à la réalisation des projets en participant à leurs financements en partenariat avec l'AGEFIPH.

NB : Les COTOREP et les CDES doivent être regroupés dans les maisons départementales du handicap à partir de 2006.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

Après la greffe

Parallèlement au suivi médical, le suivi social des familles et des patients dans tous les aspects sociaux, financiers et professionnels déjà évoqués sera nécessaire.

Lors des passages en CDES ou COTOREP qui vont suivre la greffe, des changements très importants peuvent se produire. Il s'agit là de bien monter les dossiers en insistant sur le fait que la greffe ne signifie pas guérison de la mucoviscidose mais qu'elle apporte de nouvelles contraintes à prendre en compte : il est souvent nécessaire de maintenir le taux d'incapacité à 80% pour les adultes s'ils ne peuvent reprendre une activité salariée au risque de perdre le bénéfice de l'AAH.

Mais il s'agit aussi de prévoir un soutien et une aide pour la réinsertion scolaire ou professionnelle en lien avec les

missions "scolarité" et "insertion professionnelle" tels que décrit précédemment (écoute, conseils, orientation et aide au financement) de Vaincre la Mucoviscidose, en sachant que ces reprises se feront selon l'état de santé à temps partiel ou à temps plein. ■



Même si la greffe est vécue comme un immense espoir et dans un projet de vie, elle reste une intervention lourde et risquée...

Il est donc malgré tout nécessaire d'évoquer le décès et les conséquences qu'il peut avoir.

Pour ne pas laisser ses proches dans un grand embarras, on peut conseiller de consulter un notaire qui aidera à les protéger. Par ailleurs, les familles en situation de deuil se trouvent parfois confrontées à des difficultés financières qui peuvent être dramatiques liées à la fois à la chute des revenus (salaires, prestations...), aux frais engagés

pendant l'hospitalisation, et aux frais d'obsèques : les dispositifs évoqués précédemment et Vaincre la Mucoviscidose peuvent aider à la résolution de ces difficultés particulièrement pénibles.

Enfin les familles endeuillées ont souvent besoin d'être écoutées, d'évoquer la maladie et leur proche et cet événement de la greffe si important et attendu parfois très longtemps. Selon leur désir, l'assistante sociale de Vaincre la Mucoviscidose peut assurer cet accompagnement pendant une durée très variable ; mais il est parfois préférable de les orienter vers des associations spécialisées dans le suivi de deuil.

2] Politique du don d'organe

La répartition des greffons

Les greffons prélevés sur des personnes décédées sont une ressource rare, en nombre inférieur à celui des malades inscrits sur la liste d'attente.

Actuellement en France, le délai d'attente pour être greffé varie selon l'organe concerné.

Lorsqu'un organe est prélevé, il est attribué à un patient selon des règles écrites. Ces règles de répartition sont homologuées par le ministre chargé de la Santé, publiées au Journal Officiel (arrêté du 6 novembre 1996) et appliquées par l'Agence de Biomédecine.

L'objectif général des règles de répartition et d'attribution des organes

prélevés sur personne décédée est d'utiliser de la meilleure façon possible les greffons prélevés. Ces règles s'appuient sur les principes suivants :

- l'équilibre, pour une répartition la plus équitable possible, entre la recherche du meilleur receveur pour un greffon donné et la volonté de pouvoir utiliser tous les greffons.
- le respect des contraintes techniques liées au prélèvement, au transport et au maintien de la qualité du greffon.
- Le respect de la priorité accordée, selon des critères biologiques ou médicaux, à certains receveurs, en raison de l'urgence de la greffe ou, pour les enfants, de la grande difficulté d'y accéder.

L'attribution définitive du greffon à un malade relève de la responsabilité des praticiens de l'équipe de greffe par laquelle il a été inscrit.



La pénurie de greffons

La pénurie de greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires est préoccupante en France. L'analyse de l'activité de prélèvement publiée par l'Agence de Biomédecine montre une inadéquation entre l'activité de prélèvement, des greffons et les besoins. En effet, sauf pour 2004, les besoins exprimés sont supérieurs aux possibilités de prélèvement. La pénurie peut être mesurée par différents indicateurs présentés dans le graphique de la page suivante.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

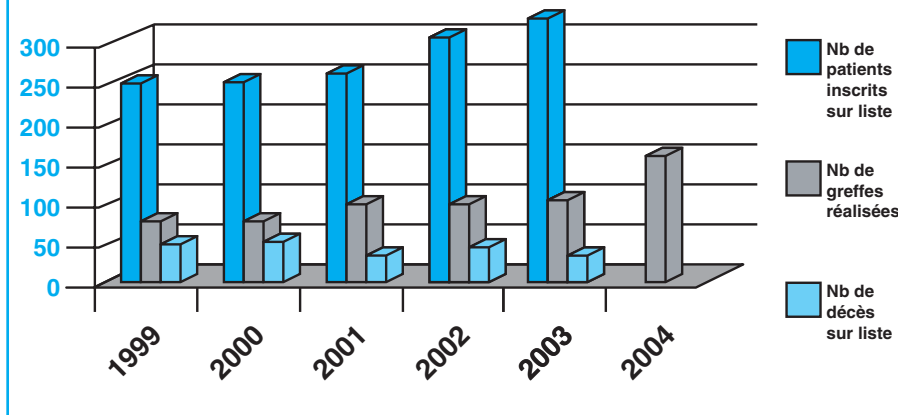
Par rapport aux autres pays, la France a enregistré un accroissement des prélèvements tous organes confondus. Le nombre de prélèvements (18 par million d'habitants) reste cependant très inférieur aux prélèvements effectués en Espagne (32,5 par million d'habitants en 2001) qui enregistre encore le taux le plus élevé au monde avec une épidémiologie de la mortalité comparable à celle de la France.

Toutefois, le prélèvement pulmonaire n'a bénéficié de l'augmentation constatée

depuis la mise en place du plan "Grefe 2000 - 2003" qu'à partir de 2004.

Parallèlement, la promotion du don d'organe connaît encore mal les particularités de la transplantation pulmonaire. En effet, le poumon nécessite une réanimation lourde pour le donneur qui justifie une attention constante des équipes de réanimation et peut être en opposition avec celle effectuée pour un prélèvement rénal. Par ailleurs c'est un organe fragile qui supporte mal l'ischémie¹.

Grefe pulmonaire en France (toutes pathologies confondues)



¹ Ischémie : Interruption de l'irrigation sanguine. (Source : Site Internet de l'Agence de Biomedecine)

* Grâce aux actions de l'Agence de Biomédecine, de 76 en 2003, le nombre de greffe pulmonaire a quasiment doublé en 2004 (145). Cette amélioration doit être confortée et amplifiée car les besoins vont continuer à augmenter.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes

Le don d'organes

Nous sommes tous des donneurs potentiels.

La législation française a adopté le principe du consentement présumé : c'est-à-dire que toute personne majeure est considérée consentante au prélèvement de ses organes après sa mort si elle n'a pas manifesté de refus de son vivant. La loi donne ainsi la possibilité de faire un choix concernant son propre corps après la mort.

Si lors du décès, le médecin n'a pas eu le moyen de connaître la décision du défunt (port d'une carte de donneur¹ ou, au contraire inscription sur le Registre National des Refus²), il devra s'efforcer de recueillir le témoignage de sa volonté auprès de sa famille.

Afin de ne pas laisser cette responsabilité lourde à ses proches, il faut prendre sa décision de son vivant et la faire connaître à son entourage. Cette décision pour ou contre est révocable à tout moment.

En France, le don d'organe repose sur 3 principes :

- consentement
- anonymat complet entre donneur et receveur
- gratuité de l'acte de don

Quand une mort peut sauver des vies :

Le prélèvement en vue de greffe d'organes

s'effectue sur des personnes en état de mort encéphalique.

Mais qu'est ce que la mort encéphalique ?

La mort encéphalique désigne la cessation irrémédiable de toutes les activités du cerveau, alors que la respiration et les battements du cœur peuvent être maintenus artificiellement par une réanimation lourde et ce, pendant un temps limitée. Le diagnostic de la mort encéphalique répond à des critères très précis. Plusieurs examens cliniques sont réalisés ainsi que des examens complémentaires tels que des électroencéphalogrammes (EEG : mesure de l'activité électrique du cerveau) ou une angiographie cérébrale (montre la l'irrigation sanguine ou non du cerveau).

Le constat de la mort encéphalique : une procédure juridique très stricte

Le diagnostic de la mort étant prononcé, un constat de mort doit être signé avant tout prélèvement par 2 médecins titulaires. Ces médecins ne doivent pas faire partie de la même unité fonctionnelle ou du même service que les médecins qui effectuent le prélèvement et la greffe.

La mort encéphalique : un état très rare

En France, on enregistre chaque année environ 500 000 décès. Le nombre de personnes en état de mort encéphalique recensées représente moins de 1% des

¹ Les cartes de donneur s'obtiennent auprès de l'ADOT (association pour le don d'organes et de tissus) de chaque région ou bien en téléphonant à l'Agence de Biomédecine (EFG) au 0800 20 22 24 (numéro vert, appel gratuit).

² Ceux qui sont contre le don d'organe peuvent s'inscrire sur le Registre National des Refus. L'inscription se fait par courrier auprès de l'Agence de Biomédecine. La prise en compte de cette inscription sera confirmée. Le refus est révocable à tout moment, également par courrier.

2^{ème} partie : De l'accompagnement matériel et social à la promotion du don d'organes



décès survenant en milieu hospitalier. C'est donc un état très rare : les prélèvements d'organes qui permettent de sauver des vies le sont également.

Comment se fait le prélèvement en vue d'une greffe ?

Les prélèvements se font uniquement dans les hôpitaux publics ayant une autorisation spécifique accordée par le ministère de la santé. Ils sont effectués avec soin par des chirurgiens dans les mêmes conditions qu'une intervention chirurgicale. L'aspect extérieur du corps est le même que celui d'un opéré. La pratique du prélèvement d'organes ne change rien à l'organisation des obsèques et aux démarches administratives. La famille peut ramener le corps du défunt à domicile si elle le souhaite et commencer son travail de deuil.

Qui prend en charge les frais de prélèvement ?

C'est l'hôpital qui va effectuer la greffe. Aucun frais supplémentaire lié au prélèvement n'est à la charge des familles.

Les religions et le don d'organes

Pour la plupart des religions la vie humaine est une valeur essentielle. Elles s'accordent pour soutenir tout ce qui peut la sauvegarder ou la soulager. Le prélèvement d'organes, qui a pour finalité de sauver ou de restaurer la vie, ne rencontre pas d'objection de principe.

Les religions catholique et protestante invitent leurs fidèles à une réflexion en faveur du don. Elles précisent que le respect de l'intégrité du corps n'est pas incompatible avec le prélèvement d'organes, mais elles insistent pour que l'on préserve en toutes circonstances, la dignité de la personne décédée et le souvenir des familles.

Les religions musulmane et juive sont en faveur du prélèvement d'organes, même si certaines sensibilités en leur sein peuvent nuancer leur propos ou émettre des réserves. Dans une très grande majorité, ces deux communautés disent leur assentiment dès lors qu'il s'agit de sauver une vie en péril. En pratique, il revient à chacun, responsable de ses actes, de se prononcer en conscience. La décision du don prend alors un caractère intime et personnel. ■

Source : documents d'information de l'Agence de Biomédecine et de France ADOT.

1] Médicaments immunosuppresseurs

Les inhibiteurs de la calcineurine sont le Néoral[®] et le Prograf[®]. Il s'agit de produits en provenance de certains champignons qui sont de puissantes drogues immunosuppressives. Leur effet est très nettement lié à leur taux sanguin et limité à 12 heures après la prise. A la fin de cet intervalle, on peut observer une nette reprise de l'activité des lymphocytes T. Il est donc important que ces médicaments soient pris régulièrement et que les intervalles entre les doses soient respectés au mieux. Ils doivent transiter par le tube digestif afin d'arriver dans le sang et peuvent être absorbés de manière variable, en particulier dans le contexte de l'insuffisance pancréatique exocrine avec malabsorption des graisses observée dans la mucoviscidose. Il est donc extrêmement important afin d'éviter une perte préjudiciable d'efficacité de respecter les bonnes règles d'administration. Le Néoral[®] peut être pris à jeun ou avec un repas. Sa prise doit être accompagnée d'enzymes pancréatiques puisque c'est une suspension lipidique. Le Prograf[®] est une substance hydrophobe qui doit être prise à jeun ou à distance d'un repas.

Il en découle également que toute affection digestive qui met en péril l'absorption de ces médicaments expose le patient au risque de rejet aigu. On fera donc particulièrement attention en cas de nausées, vomissements, diarrhée. Au plus tard 48 h après le début d'une infection digestive aiguë, qui ne semble

pas se résoudre spontanément, il est conseillé de déterminer le taux sanguin et d'administrer les drogues si nécessaire en intraveineux.

De nombreux médicaments peuvent interférer avec le métabolisme hépatique de ces drogues et peuvent sensiblement augmenter ou diminuer le taux sanguin de ceux-ci avec respectivement un risque de toxicité ou un risque de rejet. Il est donc prudent de prendre l'avis du médecin lors de l'instauration de tout nouveau traitement. Les médicaments qui augmentent le taux sanguin du Néoral[®] ou du Prograf[®] sont les antibiotiques de la famille des macrolides (érythromycine, Zithromax[®], clarithromycine, et les médicaments anti-fongiques de type Triflucan[®], Sporanox[®], et VFend[®]. Les principaux médicaments qui diminuent le taux sanguin de Néoral[®] ou de Prograf[®], sont la rifampicine et les antiépileptiques.

Les médicaments qui augmentent le risque d'effets secondaires rénaux sont les antibiotiques de la famille des aminosides (Gentalline[®], Nebcine[®]), les antifongiques de type amphotéricine B et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (ibuprofène,...).

Le deuxième pilier de l'immunosuppression est composé de drogues anti-métabolites. L'Imurel[®] (azathioprine) et le Cellcept[®] (mycophénolate mofétil). Ces drogues inhibent avant tout le fonctionnement des lymphocytes T et B

et la sécrétion d'anticorps. L'Imurel® peut être pris à jeun ou avec un repas, le Cellcept® doit être pris à jeun ou à distance d'un repas.

Le troisième pilier du traitement est la cortisone qui le plus souvent est prescrite à vie.

Le traitement minimal d'un patient atteint de mucoviscidose greffé pulmonaire se compose donc de Néoral® ou de Prograf®, d'Imurel® ou de Cellcept® combiné à de la cortisone, du Bactrim® en prophylaxie des pneumonies à

Pneumocytis carinii, du traitement de l'insuffisance pancréatique exocrine par des enzymes pancréatiques à tous les repas et des suppléments de vitamines et de calcium afin de prévenir ou de traiter une ostéoporose préexistante ou développée suite au traitement par corticoïdes. A ce traitement minimal, s'ajoute souvent un traitement anti-hypertenseur, un traitement antireflux et de l'insuline puisque la grande majorité des patients atteints de mucoviscidose greffés pulmonaire va développer avec le temps un diabète insulino-dépendant.



2] Centres de greffe

Dans la liste suivante, le premier nom est celui du médecin référent qui suit les transplantés, le second celui du chirurgien

Monsieur le Dr Marc Stern
Monsieur le Dr Pierre Bonnette
Hôpital Foch • Service de Pneumologie
40 rue worth - BP 36 - 92151 Suresnes Cedex
Tel : 01 46 25 24 49

Messieurs les Drs Romain Guillemain et Patrick Chevalier/
Mesdames les Drs Catherine Amrein et Véronique Boussaud
Monsieur le Dr Redha Souilamas (Réfèrent)
Hôpital Européen Georges Pompidou • Unité de Transplantation
20 rue Leblanc - 75908 Paris Cedex 15
Tel : 01 56 09 36 32

Monsieur le Dr Alain Haloun
Monsieur le Pr Philippe Despins
Hôpital Laënnec • Unité de Transplantation Thoracique
BP 1005 - 44093 Nantes Cedex 01
N° hospitalisation : 02 40 16 51 14 (24h/24h)

Madame le Pr Martine Reynaud-Gaubert
Monsieur le Pr Pascal Thomas
Service de Chirurgie Thoracique et Transplantations Pulmonaires
Hôpital Sainte Marguerite
270 Boulevard Sainte Marguerite - 13274 Marseille Cedex 9
Tel : 04 91 74 47 41 ou 46 80 ou 46 19 (secrétariat)
04 91 74 48 08 (hospitalisation)
04 91 74 47 73 (consultations)

Monsieur le Dr Laurent Viard
Monsieur le Pr Bernard Kreitmann
H. d'Enfants de la Timone • Service de Chirurgie Thoracique Cardio-Vasculaire
264 rue Saint Pierre • 13385 Marseille Cedex 5
Tel : 04 91 38 68 40/41

Madame le Dr Claire Dromer
Monsieur le Pr Jean-François Velly
Hôpital du Haut Lévêque • Service de Chirurgie Thoracique
Maison du Haut-Lévêque - Avenue de Magellan - 33604 Pessac Cedex
Tel : 05 57 65 60 09/51

Monsieur le Pr Christophe Pison
Monsieur le Pr Dominique Blin

CHU de Grenoble • Groupe de Transplantation Thoracique
BP 217 - 38043 Grenoble Cedex 9
Tel : 04 76 76 75 75

Monsieur le Pr Jean-François Mornex
Monsieur le Pr Olivier Jegaden
Hôpital Cardio-Vasculaire et Pneumologique Louis Pradel
59 Boulevard Pinel - 69500 Bron
Tel : 04 72 35 72 89 (pneumologie)
Tel : 04 72 35 78 59 (chirurgie)

Monsieur le Pr Romain Kessler
Monsieur le Pr Gilbert Massard
Hôpital Civil • Service de Chirurgie thoracique
1 place de l'hôpital - BP 426 - 67091 Strasbourg Cedex
Tel : 03 88 12 78 30/31

3] Pour en savoir plus : Sites Internet

Association “ Vaincre la Mucoviscidose ” : www.vaincrelamuco.org
Et les brochures :

- Mucoviscidose, de l'école à l'université,
- Travail et Mucoviscidose : quels sont vos droits ?

Association pour le don d'organes et de tissus humains : www.france-adot.org

L'Agence de la Biomédecine : www.agence-biomedecine.fr

Ministère de la Santé : www.sante.gouv.fr

Note

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Note

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

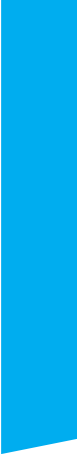
.....

.....

.....

.....

.....



Note

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Adhérer, c'est marquer votre solidarité avec notre combat

OUI, Je soutiens les actions de l'Association Vaincre la Mucoviscidose et j'adhère :

Nom

Prénom

Adresse

Code Postal Ville

Tél. E-mail

Je suis Patient Conjoint de patient Parent (année de naissance du patient) :

Famille (lien avec le patient) :

Sympathisant (soignant, bénévole...) :

Seul l'adhérent principal bénéficie du reçu fiscal pour la totalité des sommes versée par la cellule familiale.

Le montant de l'adhésion pour toute autre personne du même foyer est de 10 €.

Nom Prénom

Adresse

Code Postal Ville

Tél. E-mail

Je suis Patient Conjoint de patient.. Parent (année de naissance du patient) :

Famille (lien avec le patient) :

Sympathisant (soignant, bénévole...) :

Nom Prénom

Adresse

Code Postal Ville

Tél. E-mail

Je suis Patient Conjoint de patient.. Parent (année de naissance du patient) :

Famille (lien avec le patient) :

Sympathisant (soignant, bénévole...) :

Adhérent Principal

25 €

40 €

80 €

800 €

Autres adhérents

10 €

10 €

TOTAL

.....€

L'adhésion est valable un an du 1^{er} janvier au 31 décembre*. Par ailleurs, si vous êtes imposable, votre cotisation effectuée en faveur de Vaincre la Mucoviscidose, Association reconnue d'utilité publique, vous permet de bénéficier d'une déduction fiscale de votre impôt de 66% des sommes versées dans la limite de 20% de votre revenu imposable. Pour cela, un reçu fiscal vous sera adressé.

*Toute nouvelle adhésion entre le 1^{er} septembre et le 31 décembre est valable jusqu'à la fin de l'année suivante.

■ **Adhérer, c'est être mieux informé grâce à notre revue trimestrielle (une par foyer) et à l'espace réservé adhérents sur Internet.**

■ **Adhérer, c'est obtenir une carte d'adhérent et avoir la possibilité de voter à l'Assemblée Générale.**

■ **Adhérer, c'est avoir la possibilité de :**

Recevoir la Lettre aux adultes (une par foyer)

Vous impliquer dans la vie associative locale et être contacté par le représentant local

Merci de préciser votre nom et prénom

Merci de renvoyer ce bulletin d'adhésion accompagné d'un chèque à Vaincre la Mucoviscidose

181, rue de Tolbiac – 75013 Paris – Tél.: 01 40 78 91 91 – Fax : 01 45 80 86 44

E-mail : info@vaincrelamuco.org – Site Internet : www.vaincrelamuco.org

IMPORTANT

Ce document est édité par Vaincre la Mucoviscidose, grâce à la générosité du public, de ses partenaires et de ses adhérents.

Pour nous aider dans notre mission d'information des patients, des parents et des professionnels de santé, vous pouvez nous soutenir :

- en faisant un don (www.vaincrelamuco.org)
- ou en adhérant à l'association (bulletin d'adhésion joint à l'intérieur de cette brochure).

Votre don ou votre adhésion permettront également et en tout premier lieu de financer des programmes de recherche, d'améliorer la qualité des soins et la qualité de vie des malades. En adhérant à l'association, vous serez également destinataire d'informations régulières sur la maladie et les avancées de la recherche.

- Créée en 1965, **Vaincre la Mucoviscidose** regroupe des patients, des parents, des médecins, des chercheurs, des sympathisants et est animée par des bénévoles et des permanents autour d'un objectif unique : **Vaincre la Mucoviscidose**. Elle dispose de 33 délégations régionales. Reconnue d'utilité publique, elle est également membre du Comité de la Charte de déontologie et se soumet donc annuellement au contrôle de cet organisme, s'engageant à respecter les principes de transparence définis par celui-ci.

Ses missions

- Guérir la mucoviscidose, en soutenant et en finançant la recherche : plus de 90 projets de recherche financés en 2005,
- Soigner la mucoviscidose, en améliorant la qualité des soins : plus de 70 postes spécialisés sont financés en hôpital par l'association,
- Vivre mieux avec la mucoviscidose, en améliorant la qualité de vie des patients,
- Sensibiliser le grand public à la mucoviscidose et informer parents et patients.

Vaincre la Mucoviscidose

Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose
Reconnue d'utilité publique - Membre du Comité de la Charte

181, rue de Tolbiac - 75013 Paris - Tél : 01 40 78 91 91 - Fax : 01 45 80 86 44

E-mail : info@vaincrelamuco.org • Site internet : www.vaincrelamuco.org