

Gravité GRAVE

Source : Institut Pasteur

FaibleMoyenneGrave



Définition

Maladie génétique CFTR avec atteinte respiratoire et digestive.



Symptômes

Infections bronchiques récurrentes

insuffisance pancréatique

retard croissance



Causes

Mutation CFTR (F508del)

autosomique récessif



Complications

Insuffisance respiratoire

diabète

cirrhose



Traitement

Modulateurs CFTR

kinésithérapie

enzymes pancréatiques

transplantation



Diagnostic différentiel

Asthme

bronchectasies

déficit immunitaire

dyskinésie ciliaire



Examens paracliniques

Test de la sueur (Cl⁻>60mmol/L)

généétique CFTR

EFR

scanner thoracique

élastase fécale



Protocole médicamenteux

Ivacaftor/tezacaftor/elixacaftor (Trikafta) si ≥ 1 allèle F508del; Kinésithérapie respiratoire x2/j; Enzymes pancréatiques (Créon) à chaque repas; ATB exacerbations; Transplantation pulmonaire

☐ Interprétation des examens

Scanner: Interpréter avec le contexte clinique

Rechercher collections

masses

épanchements

pneumopéritoine

☐ Prise en charge hospitalière

Hospitalisation en service spécialisé ou réanimation selon gravité

Surveillance rapprochée: constantes/4h

diurèse horaire si critique

Éducation thérapeutique du patient et de l'entourage

Planification du suivi post-hospitalisation et prévention des récives

Prescription kinésithérapie précoce

prévention déconditionnement

☐☐☐☐☐ Protocole par tranche d'âge

NOURRISSON (<2 ans): Posologies en mg/kg strictes, vérifier poids exact; Voie orale sirop/suspension privilégiée; Surveillance déshydratation (pli cutané, fontanelle); Paracétamol 15mg/kg/6h (max 60mg/kg/j); PAS d'aspirine; Hospitalisation au moindre doute

ENFANT (2-15 ans): Posologies adaptées au poids (mg/kg); Formes galéniques: sirop, comprimés dispersibles, sachets; Paracétamol 15mg/kg/6h; Ibuprofène 10mg/kg/8h si >3 mois; Surveillance croissance et développement; Vaccination à jour

ADULTE (>15 ans): Posologies standard; Vérifier interactions médicamenteuses; Adaptation si insuffisance rénale (DFG) ou hépatique (Child-Pugh); Grossesse: vérifier CI; Sujet âgé >75 ans: réduire posologies de 25-50%, surveillance rénale

⚠ **Avertissement** : ⚠ GestuKay est une application informative et ne remplace pas un avis médical professionnel. Consultez toujours un médecin qualifié pour tout problème de santé.