

svb





LA SCIENCE *du* POSSIBLE

Vivre avec la fibrose kystique tient à remercier la compagnie VERTEX de sa généreuse contribution à la production de cette 42^e édition du *SVB*.

To receive this issue in English:
514-288-3157 / 1-800-315-3157
E-mail: info@vivreaveclafk.com

Également publié en format PDF sur notre site Web au vivreaveclafibrosekystique.com

Rédacteur

Tomy-Richard Leboeuf McGregor

Traduction/révision

Audrey Beauséjour
Nicolas Koronkiewicz

Collaborateurs

Dr Yves Berthiaume
Janie Bertrand
Charlène Blais
Dr André Cantin
Karine Dupuis
Émile de Guise
Sophie Jacob
Marie-Ève Major
Miguel Moisan-Poisson
Sébastien Puli
Isabelle-Alexandra Simard

Concepteur graphique

François Jean

Photographies

Isabelle Boulet (page couverture)
Depositphotos

Impression

FJDG
Montréal, Québec, Canada

Cette revue est produite par l'organisme
Vivre avec la fibrose kystique grâce
à la généreuse participation
de ses commanditaires.



629, rue Prince-Arthur Ouest
Montréal (Québec) H2X 1T9
514 288-3157 / 1 800 315-3157

COURRIEL

info@vivreaveclafk.com

SITE WEB

vivreaveclafibrosekystique.com

FACEBOOK

[Facebook.com/vivreaveclafk](https://www.facebook.com/vivreaveclafk)

INSTAGRAM

[instagram.com/vivreaveclafk](https://www.instagram.com/vivreaveclafk)

TWITTER

twitter.com/vivreaveclafk



Septembre 2018

Dépôt légal 3^e trimestre 2018
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque et Archives Canada, D411325D

SOMMAIRE SVB 2018

Mot de la présidente

Laissez-nous libres de nos choix 02

Mot de la rédaction

L'union fait notre force 03

Entrevue

La fibrose kystique, l'infertilité et le désir de maternité :
drôle de recette! 04

Témoignages

Le plus beau cadeau que la vie puisse offrir 08

Regarder vers l'avant, le cœur plein d'espoir 10

Une belle histoire d'amour 12

Lettre aux patients

Je pars mais, je ne vous quitte pas 13

Santé psychologique

Le secret, c'est l'authenticité 14

Adaptation psychosociale et observance thérapeutique
chez les adultes vivant avec la fibrose kystique :
un équilibre délicat 16

Santé

Effets du tabagisme sur la survie des personnes greffés 22

Le zona 25

Spiritualité

Les religions et le don d'organes 28

Histoire

De la Nouvelle-France à nos jours : la santé au Québec 32

Recherche

La recherche en fibrose kystique 2017 35

Questions de santé

Le travail social en clinique 38

Le cancer colorectal 39

La fibrose kystique atypique 39

Prévention des intoxications alimentaires après la greffe 40



Laissez-nous libres de nos choix

Depuis plusieurs années, nous assistons à un resserrement de la politique interdisant aux personnes vivant avec la fibrose kystique de se rassembler dans un même lieu. Malheureusement, cette politique n'a plus seulement un aspect médical mais également idéologique. Elle est appliquée sans considération des lieux ou des situations. Je me dois donc de rappeler que la Charte canadienne des droits et libertés est claire et mentionne que nous avons tous les libertés fondamentales suivantes :

- Liberté de conscience et de religion
- Liberté de pensée, de croyance, d'opinion et d'expression, y compris la liberté de la presse et des autres moyens de communication
- Liberté de réunion pacifique
- Liberté d'association

Quand on enlève le droit à un adulte vivant avec la fibrose kystique d'être présent dans un endroit public, à l'exception du cadre hospitalier où il est du devoir de l'établissement de santé d'offrir des soins dans un milieu optimal, simplement parce qu'il a la FK, ça me fâche. Quand on menace de représailles ces mêmes personnes si elles s'affichent ensemble, ça me met hors de moi. De quel droit nous menace-t-on ainsi? J'ai la curieuse impression que cette menace ne tient que lorsque cela convient à ces autocrates de la bonne pensée morale. Quand il est question de levée de fonds, on ferme curieusement les yeux. Encore pire, on n'informe pas adéquatement les participants à ces levées de fonds sur les risques de contamination croisée. Ces personnes réalisent-elles que nous ne sommes plus leurs bébés mais que nous sommes maintenant des adultes? Nous sommes assez vieux pour déterminer ce qui est bon ou non pour nous-mêmes.

L'amour, on le sait, n'a pas de sexe, pas de religion, il n'a même pas d'âge. Il n'a surtout pas de regard sur l'état des poumons de son partenaire non plus. Hé oui, il est possible qu'une relation amoureuse existe entre deux personnes vivant avec la FK. Ces relations ne devraient pas être tabou tout comme on ne devrait pas demander à deux personnes qui s'aiment de se cacher...

Vivre avec la fibrose kystique et moi sommes pour l'éducation, la sensibilisation et le libre choix éclairé de nos membres et de leur famille. Nous sommes pour le respect de notre liberté de nous rencontrer entre nous, en dehors du cadre hospitalier, il s'agit d'un choix individuel. Je considère personnellement qu'il y a de réels avantages à côtoyer d'autres personnes vivant avec la fibrose kystique. Évidemment, d'un autre côté, nous respectons totalement le choix de ceux qui ont décidé d'éviter le contact avec d'autres personnes FK. C'est un choix personnel, il n'en tient qu'à nous de décider, en toute connaissance de cause, si nous voulons côtoyer nos pairs ou non.

Un peu de mon historique personnel sur lequel se base mon opinion: J'ai 34 ans et je m'implique au sein de **Vivre avec la fibrose kystique** depuis que j'ai 20 ans. À mes débuts, dans mes poumons, je n'avais que la bactérie du staphylocoque, ce qui fait qu'en côtoyant d'autres personnes ayant la fibrose kystique, c'est moi qui avais le plus à craindre au niveau de la contamination croisée. Et bien, vous savez quoi? Nous sommes 14 ans plus tard, je vis toujours avec mon seul staphylocoque, encore aucune trace de pseudomonas dans mes poumons. Comme quoi la vigilance telle qu'on l'explique bien dans notre Politique sur la prévention de la contamination croisée rend nos rencontres bien plus sécuritaires que celles organisées par ceux qui voudraient les empêcher...

Charlène Blais

Présidente du conseil d'administration

L'union fait notre force

En se regroupant pour former notre organisme, il y a de cela près de 35 ans, nos dynamiques fondateurs ne pouvaient se douter des changements importants qui seraient apportés grâce à eux. De quelques membres en 1985, ce sont désormais 950 membres et plus de 1 500 personnes que nous représentons et que nous défendons au quotidien. Nos combats ont permis de grandes avancées pour l'ensemble des personnes vivant avec la fibrose kystique au Québec. Nous avons d'abord imprimé des centaines de guides, de revues et de dépliants informatifs sur plusieurs enjeux qui nous concernent directement. Nous avons gagné des luttes pour accéder à certains traitements indispensables tel que le Pulmozyme dans les années 1990. Mais surtout, nous sommes devenus une référence mondiale dans le milieu francophone de la fibrose kystique.

Malgré tout, plusieurs défis se présentent à nous. Au Québec, le 1er octobre 2018, un gouvernement sera élu pour prendre en main notre destinée nationale durant les quatre prochaines années. Ce gouvernement, nous l'espérons, devra prendre acte de nos revendications actuelles afin que les personnes vivant avec la fibrose kystique puissent mener une vie presque normale. Trois enjeux essentiels devront être réglés dans les prochaines années :

Fécondation in vitro : En 2015, le gouvernement du Québec a mis fin à la gratuité du programme de procréation assistée, brisant ainsi le rêve de plusieurs familles désirant concevoir un enfant biologique. Les problèmes de fertilité vécus par le quart des femmes et 95% des hommes vivant avec la FK ne devraient pas les empêcher d'être des parents, alors que la science nous le permet désormais. Il s'agit d'une condition médicale qui devrait permettre aux personnes atteintes d'avoir recours à ce procédé sans frais.

Accès aux médicaments : Partout dans le monde, la recherche a permis de trouver des traitements novateurs en fibrose kystique. Ces traitements coûtent cher mais, malheureusement, notre régime d'assurance-médicament public et plusieurs assureurs privés n'acceptent pas de les couvrir sous le prétexte que leur efficacité n'est pas démontrée. Si nous désirons toujours être un modèle en terme d'âge médian de survie, nous aurons impérativement besoin d'accéder à ces traitements. Nous réclamons la mise sur pieds d'un budget spécialement dédié au remboursement des médicaments novateurs destinés aux personnes vivant avec une maladie rare ou orpheline, tels que la fibrose kystique, le syndrome du X fragile ou le syndrome de Turner.

Don d'organes : S'il y a un dossier qui nous tient particulièrement à cœur, c'est bien celui du don d'organes. En 2013, je déposais à l'Assemblée nationale du Québec une pétition appuyée de 20 000 Québécois afin que l'on tienne une commission parlementaire sur le sujet. Nous devons nous assurer d'un financement solide et progressif des ressources qui mettent de l'avant le don d'organes. Encore trop de nos proches meurent sans avoir eu cette seconde chance de vivre. Nous en connaissons tous. Si les proches d'une personne décédée qui a donné son consentement au don d'organes ne pouvaient pas s'opposer à l'intervention, le nombre de survivants grâce au don d'organes pourrait vraiment refléter les avancements dans ce domaine.

Notre union en tant que personnes qui vivent avec la fibrose kystique nous a mené loin. Plus que jamais, c'est en unissant notre voix à la vôtre que nous pourrons parcourir la voie de la victoire dans nos prochaines batailles.

Tomy-Richard Leboeuf McGregor

Rédacteur du SVB
Directeur général

La fibrose kystique, l'infertilité et le désir de maternité : drôle de recette !

Entrevue avec Charlène Blais



C'est à 13 ans que Charlène Blais reçoit son diagnostic de fibrose kystique. Elle assure toutefois que cette nouvelle ne l'a pas empêché d'avancer en mordant pleinement dans la vie. C'est avec passion et rigueur que Charlène passe à travers les hauts et les bas de son quotidien. Pressée par le rêve d'avoir quatre enfants, deux garçons et deux filles, elle doit avoir recours à cinq inséminations artificielles et à trois fécondation in vitro pour se voir enfin récompensée. L'aboutissement d'un processus qui aura duré sept ans se présente finalement le 13 avril 2015, lorsqu'on lui apprend qu'elle est enceinte.

Propos recueillis par
Émile de Guise

Malgré l'émerveillement et le grand bonheur que lui apportent ses jumeaux, Charlène est tout de même en mesure de constater que son rêve était peut-être un peu irréaliste, en raison de la difficulté des procédures et de l'énergie qui doit y être consacrée. Elle et son mari décident alors de se tourner vers l'adoption au Québec plus précisément. Elle nous a accordé une entrevue pendant laquelle nous explorerons les différents moyens d'avoir des enfants quand une femme est atteinte de fibrose kystique. Nous porterons notamment une attention particulière à la démarche d'adoption qu'elle a d'ailleurs expérimentée récemment.

Entrevue avec Charlène Blais qui, depuis plus de trois ans, est également la présidente de **Vivre avec la fibrose kystique**.

Comment la fibrose kystique est-elle venue compliquer le rêve que tu avais d'être enceinte ?

Du côté des femmes, aucune étude claire ni données scientifiques n'explique vraiment comment la fibrose kystique vient compliquer le processus pour avoir des enfants. Les médecins vont souvent nous dire qu'il y a une plus grande présence de mucus au niveau du col de l'utérus, ce qui crée une petite barrière physique dans le col de l'utérus qui empêche le sperme d'y pénétrer.

Pour les hommes qui ont la fibrose kystique, c'est assez simple: le canal déférent qui amène les spermatozoïdes des testicules vers l'extérieur est souvent complètement bouché par le mucus. Environ 95 % des hommes qui ont la fibrose kystique sont donc infertiles. Ils doivent avoir recours à la fécondation in vitro lorsqu'ils veulent être lié à l'enfant génétiquement.

Donc, quels moyens sont à la disposition des femmes dans ta condition si elles désirent réellement tomber enceinte malgré les tentatives échouées ?

Tout d'abord, il y a l'insémination artificielle. Les médecins prennent le sperme et lorsqu'ils reconnaissent une plage d'ovulation, ils vont simplement porter le spermatozoïde dans le col de l'utérus. On cherche alors à sauter la barrière du début occupée par le bouchon muqueux causé par la fibrose kystique.

La fécondation in vitro constitue une procédure plus intrusive. C'est encore une stimulation ovarienne, mais là ce qu'on veut vraiment c'est avoir le plus d'ovules matures possibles. On tente d'aller chercher toutes les ovules avec une seringue directement dans les ovaires avant que l'ovulation ait lieu.

Ensuite, en laboratoire, ils tentent de faire des « matches ». Ils percent un peu l'ovule afin d'introduire le sperme ce qui leur permet de regarder les embryons se



développer en éprouvette. L'évolution des embryons est caractérisée par des stades précis; un embryon au jour 3 doit avoir 6 à 7 cellules en mémoire. S'il ne satisfait pas à cette demande, soit il est rejeté soit il est conservé pour voir si le développement ne se corrigerait pas dans les prochains jours. Dans mon cas, au 3e jour un embryon s'était très bien développé.

Puisque la fibrose kystique affecte ta vie de tous les jours, en quoi la maladie a-t-elle représenté un défi supplémentaire lors de ta grossesse ?

J'ai pu continuer à recevoir mon « clapping » et à faire tous mes traitements, mais, ce qui était difficile, c'est de ne plus pouvoir bouger autant parce que c'était une grossesse à risque et parce que j'étais énorme. En raison de mon incapacité à bouger physiquement, mes sécrétions collaient davantage dans mes poumons et j'ai dû avoir des alliés pour les faire sortir, j'ai donc eu besoin d'un antibiotique intraveineux.

Pourquoi s'être finalement tournés vers l'adoption ?

Nous nous sommes mis à réfléchir à l'adoption entre notre deuxième et notre troisième tentative de fécondation in vitro. Je me suis dit : avant de se tourner vers des donneurs, je voulais savoir comment se déroule le processus ? Je ne voulais pas accepter que la maternité devait passer par une grossesse. Pour moi, être parent c'était bien plus que ça, c'était d'accompagner un enfant dans toutes les étapes de sa vie même s'il n'est pas issu de mon ventre ou de mes gènes. Ne pas avoir d'affiliation génétique ne représentait pas un obstacle pour nous.

On dirait que naturellement on se tourne vers l'adoption à l'international parce qu'on en entend beaucoup parler et que le processus semble simple. En fait, si ton application est sélectionnée, tu peux adopter ton enfant dès que tu enclenches le processus mais le reste peut être long et éprouvant (tests multiples, rencontres, problèmes possibles dans le pays choisi, etc...).

Qu'est-ce qui vous a poussés à adopter au Québec au lieu de vous tourner vers l'international ?

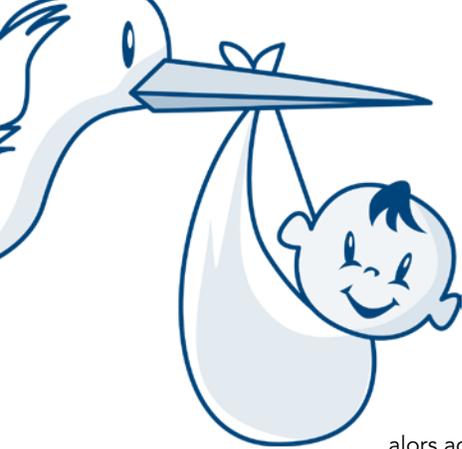
Bien que la possibilité d'adopter en Chine, par exemple était plus probable, le processus s'avérait beaucoup plus long. Il y a quatre ans, j'avais entendu à une séance d'information que l'attente pour adopter en Chine était de 8 ans. Aujourd'hui quelqu'un ferait les mêmes recherches et obtiendrait probablement des résultats différents. À cause de l'attente, ce processus ne me convenait pas car ma condition peut se dégrader rapidement. Je ne sais pas comment je vais aller dans 8 ans, donc, pour moi, ce délai était inadmissible.

Je me suis alors tournée vers l'adoption au Québec, car les délais convenaient davantage à mon désir imminent d'avoir des enfants et de fonder une famille. J'avais lu et compris que les délais étaient beaucoup plus courts, mais j'avais aussi entendu quelques histoires d'horreur sur l'adoption via une famille d'accueil. En fait, il est possible d'être une famille d'accueil au départ et, si le parent biologique n'est pas reconnu apte à pouvoir s'occuper de son enfant, la possibilité d'adopter s'ouvre à la famille d'accueil. Se tourner vers ce programme de banque mixte était pour nous la meilleure option. Si je peux être dans la vie de cet enfant pendant un an ou deux, je lui aurai apporté quelque chose. L'adoption c'était l'idéal, mais nous comprenions que ce n'était pas nécessairement la finalité de ce processus.

Peux-tu nous décrire en quoi consistent les deux systèmes d'adoption au Québec ?

Au Québec, il y a deux systèmes distincts : l'adoption régulière et l'adoption en banque « mixte ». Il est important de savoir que la grande différence entre les deux est au niveau du consentement parental.

Dans le processus d'adoption régulière, il faut que les parents biologiques consentent à l'adoption à la naissance. Ils acceptent de donner leur enfant à l'adoption en renonçant à tous leurs droits parentaux et en signant tous les documents. Le parent adoptant peut



alors accueillir l'enfant dès le départ et lui donner son propre nom de famille. Il est reconnu comme le parent adoptif. Les délais sont par contre très longs, car les femmes qui mènent une grossesse à terme dans le but de ne pas être le parent sont rares aujourd'hui. Cette situation était très différente au Québec il y a environ 50 ans.

Ensuite, il y a la possibilité d'être famille d'accueil de la banque mixte dans le but d'adopter plus tard les enfants accueillis. Les travailleurs sociaux évaluent ton aptitude à t'occuper d'un enfant, tout en jugeant ton niveau de tolérance au risque que l'enfant retourne dans sa famille biologique. Certains enfants sont retirés à leurs parents biologiques contre le gré c'est-à-dire que ces parents ne consentent pas à l'adoption. Dans ces cas-là, c'est la DPJ qui décide. Lorsque la DPJ juge le parent biologique inapte à s'occuper de son enfant, les tribunaux retirent l'enfant aux parents biologiques pour une période fixe. La cour demande donc au parent biologique de se reprendre en main et de répondre à certains critères pour pouvoir obtenir de nouveau la garde de son enfant. Pendant ce temps, l'enfant fait partie de la banque mixte et la famille qui s'en occupe agit à titre de famille d'accueil.

Ensuite, si un parent n'est pas en condition de répondre aux critères énoncés il ne sera pas apte à s'occuper de son enfant. Ce dernier sera alors confié à une famille de la liste d'attente qui ne voulait pas qu'un enfant accueilli soit repris par son parent biologique après une certaine période. La DPJ nomme cette situation la gestion du risque et j'étais dans cette situation. Dans cette situation, je devais pouvoir m'attendre à des délais un peu plus longs et que l'enfant ne soit pas aussi jeune et j'en passe. Cela implique aussi qu'il faut être en mesure d'accompagner cet enfant là à travers les problèmes qui seront reliés à la condition du parent biologique.

Peux-tu me décrire brièvement les différentes étapes qui font partie de la démarche d'adoption via la banque mixte ?

Tout d'abord, il faut assister à une séance d'information qui se donne dans votre région. Il y en a deux par année, donc il faut s'inscrire et être patient. Dans mon cas j'y étais allée avant d'enclencher le processus d'adoption, puis j'ai vraiment trouvé ça sain d'avoir une certaine distance par rapport au processus. Cette période de temps nous a permis de réfléchir sur nos limites et de se renseigner sur ce que c'est d'adopter un enfant. Dans la vie de l'enfant plusieurs situations peuvent être problématiques comme des manques, des espoirs brisés et les parents font aussi face à des questionnements semblables durant la croissance de l'enfant. Cette dernière se déroule nécessairement différemment que dans le cas d'un enfant biologique.

Après cette séance d'information qui aide la prise de conscience, ils nous remettent un formulaire avec plusieurs questions en lien avec nos coordonnées, nos emplois, notre famille et nos critères. Une fois que ce formulaire est transmis à la DPJ, une personne évalue notre dossier et nous contacte pour une première rencontre de présélection. Il s'agit d'une première rencontre pour discuter, ils veulent voir où nous en sommes rendus dans notre réflexion. Sommes-nous prêts à poursuivre les démarches ou, au contraire, faut-il faut repenser à certains aspects? C'est à ce niveau-là que cette personne va nous aiguiller et nous dire si nous pouvons commencer l'évaluation.

L'étape des rencontres d'évaluation suit. Il y a une évaluation de couple, une évaluation individuelle, une évaluation de la sécurité de la maison et une évaluation de tes enfants biologiques. Finalement, il y a une seconde évaluation de couple. À la fin de ce processus, ils se rencontrent avec un comité pour discuter de la demande. Le moment est venu pour la personne qui a fait les évaluations de remettre ses conclusions; ce comité doit juger si on devrait accréditer la famille ou pas.



De quelle façon la fibrose kystique peut-elle influencer cette démarche d'adoption ? Peut-elle venir compliquer les choses ?

Oui, c'est une difficulté supplémentaire d'adopter en ayant une maladie chronique. Lorsqu'ils m'ont donné un formulaire médical à remplir, je n'ai rien caché de mon état de santé. La travailleuse sociale a elle-même contacté mon médecin pour savoir ce qui en était. En fait, ils veulent savoir si la personne peut élever un enfant jusqu'à sa majorité sans décéder et sans problème de santé majeur. Dans mon cas, mon médecin a été capable de lui répondre que pour ma part rien ne pouvait laisser présager que mon état de santé se dégraderait à moyen ou long terme.

Un autre aspect assez important est qu'il est possible de faire une demande d'adoption en tant que personne seule comme s'il m'arrivait quelque chose et que mon mari veuille adopter l'enfant, a-t-il la santé pour le faire ? Passerait-il la grille d'évaluation quand même ? Voilà l'importance d'être un couple solide, l'adoption doit être un projet pris à cœur par les deux parents. Il faut savoir compter sur l'autre personne qui peut être un peu plus en forme et s'assurer d'aller dans la même direction.

Quelle est la suite pour toi ?

Je suis vraiment contente : ma fille a eu un an récemment et la première étape en cour pour l'adoption a été franchie. C'est la demande d'admissibilité à l'adoption par laquelle le juge donne à l'enfant la possibilité d'être adopté en reconnaissant du même coup que les parents biologiques ne seront pas des figures présentes. Ils viennent de me confirmer que je pourrai bientôt adopter ma fille!

Au Québec, les parents biologiques ont tout de même trois mois pour contester cette décision du tribunal. S'il n'y a aucune contestation, après trois mois, la demande d'adoption pourra être effectuée. Je pense

que d'ici un an notre fille portera notre nom. Dans notre cas, le processus s'est très bien déroulé, tellement qu'on réfléchit à faire de nouvelles démarches pour adopter un autre enfant avec ce processus.

Mot de la fin

Si quelqu'un au Québec veut devenir parent sans passer par la grossesse, je crois que l'adoption est vraiment une belle option, c'est un beau processus qui respecte nos limites personnelles. Nous sommes évalués rigoureusement pour savoir si nous sommes des bons candidats, car il faut être pleinement conscient de ce que cela demande en termes d'implications. Avoir des enfants c'est vrai que c'est un don de soi, je n'ai plus beaucoup de temps pour moi. Quand j'ai du temps libre, je priorise mes traitements et ma santé pour être présente avec mes enfants. C'est très exigeant d'être parent, mais c'est vraiment la plus belle chose au monde. ◀





Le plus beau cadeau que la vie puisse offrir

Karine Dupuis

Québec (Québec)
Canada

Commençons par le commencement.

Je me présente : je me nomme Karine Dupuis, j'ai 23 ans. Je suis l'heureuse maman d'une petite fille de 2 ans, Lily-Rose et je vis avec la fibrose kystique. Ayant été diagnostiquée à 2 mois, la fibrose kystique a toujours fait partie de ma vie. Elle a même toujours été une énorme sphère de ma vie : d'abord avec les troubles alimentaires pendant ma jeunesse et ensuite avec les problèmes pulmonaires à l'adolescence. Si je vous écris aujourd'hui, c'est parce que je crois fermement que, de l'espoir, on n'en aura jamais assez et que mon histoire peut vous en apporter une grosse cargaison. Mon espoir à moi ? C'est ma fille.

J'ai su que j'étais enceinte lorsque j'avais 20 ans. J'étais alors aux études et j'habitais encore chez mes parents. Je dois avouer que ce fût tout un choc. Après l'annonce de ma grossesse, j'ai eu CE premier rendez-vous avec les pneumologues... CE rendez-vous redouté... Redouté, parce que je savais ce qu'ils me diraient. Pour vous mettre en contexte, à cette époque, mes poumons n'étaient qu'à 52 % de leur capacité maximale. Mon état se détériorait depuis plus de 3 ans. Antibiotiques intraveineux au minimum une fois au trois mois, des embolisations parce que mes poumons saignaient et j'en passe. Je savais donc que les médecins ne donneraient jamais leur accord à ma grossesse.

Une fois assise dans le bureau avec eux, je commence en disant : « donnez-moi votre avis si vous voulez, mais honnêtement, il ne changera rien à ma décision ». Les médecins me disent exactement ce que je pensais : que ma grossesse était trop risquée, que mes poumons s'en ressentiraient énormément et que c'était, de loin, une très mauvaise idée.

Vous savez, dans la vie d'une femme en santé, une grossesse est synonyme d'un bonheur immense. Elles entendent combien de fois les mots : « Félicitations ! » « Wow ! » « Bravo ! ». Moi, j'ai eu droit à « Ah ! Tu vas faire quoi ? » « Tu devrais te faire avorter » et même à : « Ton bébé grandira sans sa maman, c'est égoïste ». Vous ne pouvez même pas imaginer la douleur que ces paroles provoquent. Une douleur horrible. Je me sentais jugée partout où j'allais. Les gens qui me connaissaient baissaient les yeux quand nos regards se croisaient. Ma grossesse a été la pire épreuve de ma vie, mais elle aura donné la plus belle merveille de ma vie. Le début de ma grossesse a été fort en émotion, en remise en question. J'étais certaine que jamais je ne pourrais avoir autant de peine qu'à ce moment-là. J'étais jeune, perdue et malade, mais surtout, enceinte. J'ai pris la décision de garder cet enfant au péril de ma vie. Parce que qu'est-ce qu'elle valait ma vie à cet instant ? J'avais en tête que j'allais mourir, qu'en 3 ans, j'avais perdu 60 % de capacité pulmonaire et que si j'avais à vivre le bonheur d'être maman, c'était maintenant ou jamais. J'ai donc annoncé aux médecins que j'irais jusqu'au bout de cette aventure.

Je vivais un jour à la fois, une minute à la fois. Comment faire autrement avec tout ce changement ? J'avais des rendez-vous pratiquement tous les jours : soit pour le diabète, mes poumons, le bébé, la génétique, la néonatalité étant donné les risques de prématurité du bébé à cause de mon état.

J'ai dû arrêter l'école. C'était trop demandant de tout faire en même temps. Je ne vivais que pour ce petit être qui grandissait au chaud dans ma bedaine. Je parlais avec ce bébé sans arrêt. Combien de fois j'ai dit à mon bébé dans mon ventre « Je sais qu'on a pris la bonne décision toi et moi ». Personne ne croyait qu'on y arriverait, mais moi, j'en étais convaincue.



Regarder vers l'avant, le cœur plein d'espoir

**Miguel Moisan-
Poisson**

Montréal (Québec)
Canada

Aujourd'hui âgé de 30 ans, je peux dire sans trop me tromper que ma santé va bien. Mes poumons sont stables et mon foie n'est préoccupé que par la fibrose kystique, ce qui n'était pas le cas il n'y a pas si longtemps. En mai 2008, les médecins ont découvert une masse sur mon foie, une forme de cancer appelée hépatocarcinome. Cette masse a été retirée rapidement par la résection (retrait) de la moitié de mon foie. Durant la rémission, je devais évidemment avoir de fréquents suivis avec les médecins ainsi que passer des tests d'imagerie par résonance magnétique (IRM), des échographies doppler du foie et des prises de sang afin de vérifier les marqueurs alpha.

En 2012, alors que j'avais retrouvé une vie normale après cet épisode, les médecins ont remarqué que ces marqueurs avaient subitement augmenté, ce qui pouvait présager une récurrence. Les échographies et les IRM ont confirmé la présence d'une nouvelle masse. Je craignais que ce soit une récurrence de la maladie vécue quatre années plus tôt. Après consultation avec des spécialistes de l'hôpital Saint-Luc à Montréal, on m'apprit que c'était cette fois un autre type de cancer qui m'affligeait, un cholangiocarcinome. Quelle chance... Cette fois, on a opté pour la résection par thermoablation, une technique qui consiste à brûler la masse sous anesthésie locale. Il s'agit d'une procédure douloureuse pendant laquelle je ne devais pas tousser, ce qui est assez difficile avec la fibrose kystique! J'ai passé un moment très angoissant et stressant, mais heureusement, c'était plus de peur que de mal.

Durant les deux années suivantes, mon foie était en rémission et tout allait bien. Durant cette période, j'ai terminé mes études à Sherbrooke, pour ensuite déménagé à Montréal pour commencer à travailler. Par le fait même, j'ai changé de clinique. Deux nouvelles équipes m'attendaient au CHUM: l'une faisait le suivi de mon foie et l'autre, le suivi de la fibrose kystique.

En juillet, lors d'un rendez-vous de routine, une imagerie par résonance magnétique indiqua qu'une nouvelle masse était apparue sur mon foie. J'ai alors vécu une vive déception et un moment d'angoisse. On m'expliqua qu'il y avait deux options: soit je subissais une deuxième fois la fameuse brûlure, soit on

procédait à la résection d'une partie du foie. La seconde option était risquée, étant donné l'endroit où la masse était située et parce que mon foie est cirrhotique (tissus pas complètement sains) et rempli de cicatrices. Je devais y réfléchir et prendre une décision. Encore une fois, la décision fut prise de procéder avec la thermoablation. Heureusement, la procédure se fait maintenant sous anesthésie générale, ce qui rend l'intervention beaucoup moins douloureuse qu'avant!

Afin de nous assurer que tout se passerait bien et que mon corps absorberait bien les antibiotiques nécessaires, il fut décidé de m'hospitaliser à l'Hôtel-Dieu de Montréal une semaine avant l'intervention. Ainsi, ma capacité pulmonaire serait à son meilleur pour supporter l'anesthésie. Je dois l'avouer, j'étais stressé et anxieux de subir encore une fois cette chirurgie. Quand le jour J arriva, une femme extraordinaire en qui j'ai grandement confiance, une infirmière de l'Hôtel-Dieu, m'a accompagné jusqu'à l'hôpital Saint-Luc, où allait se dérouler l'intervention. Elle fut présente tout au long de la procédure, même jusqu'au retour dans ma chambre.

Après l'intervention, j'ai rencontré mon hépatologue (médecin qui s'occupe de mon foie) qui m'a alors parlé de la possibilité de greffe hépatique. Oh la la! Je n'étais pas enchanté et plutôt inquiet de ce qu'elle me disait. C'est en septembre 2015 que les discussions plus sérieuses ont débuté. On réétudia la biopsie de la dernière récurrence, qui confirmait qu'il s'agissait finalement d'un hépatocarcinome, faisant ainsi de moi le parfait candidat pour obtenir la greffe.

Alors que je n'étais pas tout à fait prêt à affronter cette épreuve, ma famille m'a offert un soutien primordial. Dans ce genre de décision, c'est encourageant de savoir que nos proches sont là pour nous supporter. Au mois de décembre de la même année, j'ai officiellement pris la décision d'être sur la liste d'attente de transplantation du foie. Mais un stress de plus est arrivé: comment allais-je expliquer le tout à mon patron? À mes collègues? Comment expliquer mes absences et mes retards fréquents?

En janvier, alors que pour tous une nouvelle année remplie d'espoir débutait, c'était pour moi le début d'une interminable attente pour un grand changement. À mon inscription sur la liste d'attente, j'étais à la huitième place. J'étais très angoissé, car j'ai réalisé à cet instant que je devais absolument trouver le courage d'en parler avec mon patron. Heureusement, il m'a rassuré en me disant que la santé est importante et qu'ils allaient être très compréhensifs face à ma situation. En février, l'infirmière en pré-greffe m'appela pour m'informer que j'étais maintenant 3e sur la liste et que je pouvais être appelé à tout moment. À ce moment, les médecins se questionnaient également sur la possibilité d'une double greffe poumons-foie. J'ai alors rencontré l'équipe de transplantation pulmonaire pour examiner la possibilité d'avoir la double transplantation hépatique ET bipulmonaire. Cependant, le chirurgien thoracique m'a expliqué que mes tests de capacité pulmonaire étant assez bons, j'évitais donc la greffe de poumons, pour l'instant du moins!

Le 2 juillet 2016, alors que j'étais à Sherbrooke, le téléphone sonna : ça y était, le moment tant attendu était arrivé! J'étais soulagé, en pensant que cette journée allait changer ma vie. Je me suis mis en route avec ma mère mais, après 15 minutes, on m'a rappelé: il s'agissait d'une fausse alerte. Le foie prélevé n'était pas de la bonne taille et l'opération était donc annulée. J'étais tellement déçu et fâché.

Je suis retourné à Montréal dans l'appartement que je partageais avec ma sœur. Le 4 juillet 2016, à 11h00, je recevais une fois de plus l'appel tant attendu. Cette fois, on m'avisait que j'avais jusqu'à 17h pour me rendre à l'hôpital. Contrairement au premier appel, j'ai pu prendre davantage mon temps, ce qui contribua à diminuer mon niveau de stress. J'ai pu appeler mes parents, qui se sont mis en route pour être à mes côtés. J'ai fait mes valises et j'ai laissé un mot sur Facebook pour informer mon entourage de la situation, puis je suis parti.

À mon arrivée, on m'a préparé pour la chirurgie. On m'a fait subir plusieurs tests: prises de sang, VEMS (Volume Expiratoire Maximal par Seconde), saturation, prise de la pression et puis on me donna des antibiotiques par intraveineuse. J'étais anxieux et content à la fois. J'essayais de relaxer, mais c'était impossible. Au moment de mon arrivée au bloc opératoire, j'ai regardé tout autour de moi et j'ai trouvé la salle très impressionnante. L'infirmière qui m'a pris en charge s'est empressé de me donner un relaxant afin que je sois moins nerveux, puis après un moment, je me suis endormi. La greffe s'est très bien déroulée et, à ma grande surprise, en moins de temps que nécessaire. Alors qu'on compte normalement de 4 à 6 heures pour ce type de chirurgie, l'intervention a été faite en 2h30. Quand je me suis réveillé, j'étais entouré de mes parents et de ma sœur. Quelques heures plus tard, j'étais extubé. La première nuit fut pénible à cause d'un mal de dos, de la toux, de cauchemars dus à la morphine, de l'épuisement et de l'angoisse d'une possible complication. Après une semaine aux soins intensifs, on m'a déménagé à l'étage de soins en chirurgie hépatobiliaire. Peu de temps après, j'ai commencé à me lever et à marcher. J'étais content de voir ce progrès et d'avoir le soutien de ma famille. Je remercie sincèrement tous les membres de la formidable équipe de l'étage de soins hépatobiliaire, qui ont fait preuve de toutes leurs qualités techniques et d'écoute pour me prodiguer les

soins les plus professionnels possibles. Ce sont des équipes comme la vôtre qui nous rendent fiers de nos hôpitaux.

Évidemment, lorsqu'on reçoit une transplantation d'organe, on doit commencer une nouvelle médication pour éviter le rejet. Il y a plusieurs changements à gérer. Par exemple, on ne doit pas manger 1h avant et 2h après la prise des médicaments et ils doivent être pris à des heures très précises. Avec l'ajout de ces derniers, mes niveaux de glycémie ont augmenté significativement, ce qui m'a obligé à faire ce qui était tout nouveau pour moi, m'injecter de l'insuline. M'imaginer devoir faire tout ça à la maison m'angoissait et me décourageait.

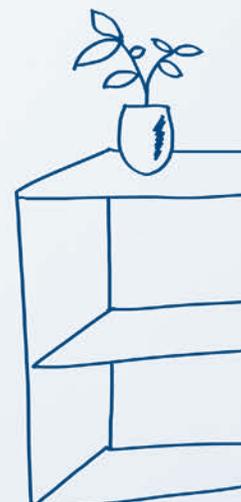
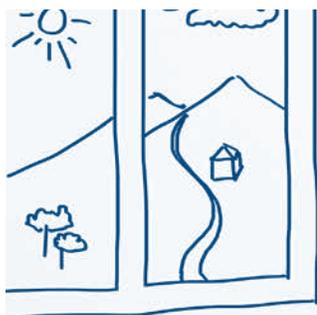
Deux semaines après l'opération, les médecins ont décidé de cesser la pompe à morphine pour passer aux injections sous cutanées. J'ai commencé à être de plus en plus actif. Je faisais des sorties pour aller chez moi et apprendre à gérer par moi-même la nouvelle médication. Le calendrier et plusieurs alarmes sont des alliés pour ne rien oublier! Après un mois, on cessa aussi les injections pour passer aux comprimés de dilaudid, me faisant vivre une légère dépression à cause du sevrage de la morphine.

C'est donc à la mi-août que j'ai obtenu mon congé de l'hôpital. J'ai passé ma convalescence à la maison avec ma sœur, qui m'a beaucoup aidé. Il restait plusieurs rendez-vous de suivi avec le médecin et des prises de sang à chaque semaine pour ajuster les doses d'anti-rejet, mais j'étais enfin chez moi. C'est toujours sur le «high» du dilaudid et de la cortisone que j'ai poursuivi mon rétablissement! Je dois souligner mon bonheur de ne pas avoir eu le visage enflé par la cortisone, comme c'est parfois le cas. Le médecin a signé mon retour progressif au travail pour la fin du mois de janvier, soit six mois après la greffe. Dans l'attente, j'ai beaucoup lu et marché, regardé Netflix énormément et j'ai décidé de m'embarquer dans un projet d'achat de triplex avec mon colocataire.

Le retour au travail arriva au début de l'année suivante. Mes collègues et moi étions très heureux de nous revoir! Comme c'était un retour progressif, j'étais en congé 3 jours par semaine, ce qui me permettait de me reposer et de m'habituer à la routine du travail.

Au moment d'écrire ce témoignage, en décembre 2017, tout va bien. Malgré toutes les craintes, les épisodes de douleur, de découragement, de joie, de toutes sortes d'émotions mélangées, je n'ai eu aucune complication jusqu'à maintenant. La médication est stable et j'ai recommencé mes activités normales. Je suis content car la transplantation de ce nouveau foie m'évitera bien des problèmes dans le futur. Je vis encore avec les hauts et les bas de la fibrose kystique, mais être greffé du foie n'augmente pas les risques liés à la maladie. Bien sûr, comme je suis maintenant immunosupprimé, je dois prendre assidûment ma médication et être encore plus vigilant dans mon alimentation, tout en étant vigilant avec les sources de bactéries potentielles afin d'éviter les infections et les complications.

J'en profite pour remercier de tout cœur la famille de mon donneur. Sans leur générosité, aujourd'hui ma vie ne serait pas la même. ◀



Une belle histoire d'amour



Janie Bertrand
Gatineau (Québec)
Canada

Quand je l'ai rencontré, on était jeunes. Lui de l'Ontario, moi du Québec. On a appris à se connaître sur Internet. Et oui, sur Outaouais Web! Il y a 12 ans déjà de ça.

Il est atteint de fibrose kystique, une maladie génétique qui affecte différents organes, mais surtout les poumons et le système digestif. Il doit prendre une vingtaine de pilules par jour, des pompes, faire de l'exercice pour dégager ses poumons, voir son équipe de médecins et de thérapeutes à tous les 3 mois et j'en passe. Tout ça, je le sais, parce que j'ai appris à vivre avec lui et la maladie.

Il me l'avait dit et c'était écrit sur mon écran dans notre conversation MSN. J'ai tapé son nom sur Internet et j'ai vu que la nièce de Céline Dion en était décédée. Je ne connaissais pas grand chose de la maladie finalement, mais il m'intéressait.

J' imagine encore ma mère me dire: « Mais Janie, tu sais qu'il a une maladie? » et moi, de lui répondre « Oui, je le sais et je dealerai avec quand ce sera le temps ». Je sais qu'elle était morte d'inquiétude. Une maman, ça s'inquiète toujours pour son enfant. Je le sais, j'en suis une maintenant. Elle avait peur pour sa fille: peur que j'ai de la peine, peur que je me fasse du mal, peur que je n'aie pas la vie amoureuse que je mérite, peur que je ne puisse pas avoir la petite famille dont je rêvais.

« Je l'aime, que veux-tu? On ne choisit pas dans ce temps-là. Maladie ou pas, c'est lui. »

On faisait tout ce qu'un couple « normal » fait. On allait au cinéma, on voyait nos amis. On sortait le soir dans les bars, on se couchait à 3 h du matin et on se levait à 7 h pour nos cours à l'université.

Puis, on a décidé de s'acheter une maison. Et ensuite est venu le moment de penser à avoir un enfant. Ce fut ma première vraie confrontation à la maladie. Cet enfant, on ne pourrait pas le faire intimement comme on le veut. Nous allions devoir faire des traitements de fertilité. Pour moi, c'était la seule marche à suivre et j'allais faire tout ce qu'ils allaient me dire de faire pour que notre rêve se réalise.

Je sentais l'amour et l'admiration qu'il portait à mon égard. Il n'en revenait pas de ma force et de mon courage pour tous ces rendez-vous, examens, injections, etc. Mais les traitements n'ont pas été faciles sur notre couple. Il se sentait responsable, responsable de m'imposer ça, responsable que j'aie à souffrir physiquement, responsable des échecs car si j'étais avec un autre homme, je n'aurais pas à vivre ça. Imaginez ma peine de l'entendre me dire tout ça. Imaginez la difficulté de vivre avec ce sentiment de culpabilité.

Heureusement, à la deuxième tentative, l'insémination a fonctionné. Logan s'est joint à notre famille le 25 septembre 2013, un mois plus tôt que prévu. Il avait hâte de faire notre rencontre.

Je suis fière de mon amoureux et de tout ce qu'il accomplit. Il prend soin de lui, s'entraîne, donne des conférences, court des 10km, fait du bénévolat pour la cause, prend soin de notre fils et pense toujours à Logan et à moi en premier.

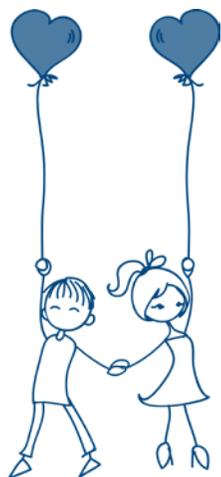
Ce n'est pas facile à tous les jours, mais je ne m'arrête pas à ça. Ce sont les gens qui me rappellent que mon conjoint a une santé fragile. Je ne peux pas y penser tous les jours, ce serait atroce. Bien sûr, il m'arrive d'avoir de la peine, de m'imaginer le perdre, me retrouver seule avec mon fils. Mais j'ai fait le choix de regarder vers l'avant et de profiter de la vie. Elle est trop courte pour penser à l'avenir.

J'ai l'impression qu'il a été mis sur mon chemin pour plein de raisons: pour me donner une force, pour me faire vivre le grand amour, pour me donner un fils, pour prendre soin de moi et pour m'enseigner à vivre au jour le jour.

Je ne sais pas combien de temps il sera dans ma vie, mais, pour l'instant, j'en profite au maximum.

C'est ma vie et je l'aime comme ça. C'est tout ce que je connais.

À toi mon amoureux xxx ◀



Je pars mais, je ne vous quitte pas

Dr Yves Berthiaume
Médecin du CHUM à la retraite
Montréal (Québec) Canada



Août 1992: je suis recruté par l'Hôtel-Dieu de Montréal pour mettre sur pied un laboratoire de recherche dans le domaine des maladies respiratoires.

Puisque j'avais quitté le Québec en 1983 pour poursuivre ma formation de chercheur à San Francisco et que je travaillais comme chercheur, professeur et médecin à l'Université de Calgary, ce retour était la fin d'un long périple scientifique et humain et un retour aux sources.

Mes compétences couvraient les domaines des soins intensifs et de la recherche fondamentale de l'épithélium pulmonaire (couche de cellules qui recouvrent les bronches et les alvéoles). Rapidement cependant, le Dr Jeanneret, qui était responsable de la clinique de fibrose kystique, m'a fait remarquer que mon champ d'expertise en recherche était très pertinent pour la fibrose kystique. Par contre, je n'avais aucune expertise clinique dans la prise en charge de cette maladie. La raison est simple: lors de ma formation en pneumologie adulte, il y avait peu ou pas d'adultes atteints de la maladie.

Il m'a alors offert d'être mon mentor et, pendant près de 8 mois, je l'accompagnais à la clinique afin de voir quels étaient les problèmes et les différentes approches thérapeutiques pour traiter la maladie. C'était aussi, pour moi, une toute nouvelle approche dans la façon d'interagir avec les patients. Il est entendu que, dans l'unité de soins intensifs, nos interactions avec les patients étaient très différentes vu leur état de santé et la nature de leurs problèmes médicaux.

Malgré des débuts un peu maladroits dont certains d'entre vous se souviennent peut-être encore, j'ai graduellement pris confiance. Je suis devenu un membre actif de la clinique tout en développant un programme de recherche fondamentale et clinique en fibrose kystique.

Mes activités cliniques aux soins intensifs et la clinique de fibrose kystique, la recherche, l'enseignement et finalement mon implication au niveau de la Fondation canadienne de fibrose kystique (aujourd'hui nommée Fibrose kystique Canada) ont occupé les années subséquentes. En 2003, après une année sabbatique, j'ai décidé de cesser mes activités cliniques en soins intensifs et de me consacrer uniquement à la recherche et à la clinique de fibrose kystique.

Nous voilà, 25 ans plus tard! Je suis à nouveau à la croisée des chemins. Mon corps m'a envoyé quelques signaux au cours des dernières années comme quoi il n'arrivait plus à garder le rythme. Je vous ai souvent dit qu'il fallait que vous écoutiez les signaux que votre corps vous envoie. Je dois donc être conséquent avec moi-même et il est temps que mes « bottines suivent mes babines ». Donc, le 18 décembre 2017 aura été le dernier jour où j'aurai agi comme médecin de la clinique de fibrose kystique du CHUM.

Cette grande aventure professionnelle a également été une grande aventure humaine. Cette dernière n'aurait pas été possible sans le soutien, au fil des ans, de mes collègues pneumologues qui m'ont accueilli et permis de me consacrer à la recherche. Grâce aux membres de mon laboratoire et de mon équipe de recherche clinique, et des professionnels de la clinique et du 2e Le Royer (infirmières, travailleur [se] social [e], physiothérapeutes, inhalothérapeutes, secrétaires, commis, etc.), j'ai pu la vivre pleinement. Sans eux, il serait impossible d'offrir des soins de qualité et d'atteindre l'excellence en recherche. Pourtant, c'est surtout de vous que j'ai appris le plus. Votre résilience, votre capacité à vivre au jour le jour, vos luttes quotidiennes afin de profiter de tous les bonheurs que la vie peut nous offrir, m'ont permis de poser un regard très différent sur la vie.

Je pars, mais je ne vous quitte pas. Vous serez toujours dans mon cœur. ◀

Le secret, c'est l'authenticité

A woman with long hair is looking upwards with a thoughtful expression. The background is a light blue gradient. Several dark blue puzzle pieces are scattered around her, some connected by dotted lines that form thought bubbles or paths. The overall theme is about authenticity and mental health.

Sophie Jacob
Auteure

Saint-Rémi (Québec)
Canada

Parfois, la maladie a le don de nous jouer des tours. Elle nous donne l'impression d'être une punition, un ennemi à abattre, un frein à nos projets, un obstacle à notre bonheur. Elle favorise un état de déception, de découragement et même de diminution. Ce n'est pas toujours facile de se valoriser en vivant avec des limitations particulièrement dans une société où nous avons fortement tendance à nous comparer, à privilégier le dépassement de soi et à vivre conformément aux autres.

Le secret, c'est d'être toujours positifs qu'on nous dit! Mais, pouvons-nous d'abord être authentiques? Qui sommes-nous? Que vivons-nous? Qu'avons-nous à nous raconter? Pour être heureux malgré la FK, il faut commencer par mieux comprendre qui nous sommes et ce que nous vivons ce qui exige de reconnaître les points positifs et les points négatifs qui font partie de notre dialogue intérieur. C'est la voie de l'équilibre.

Il est facile de tout mettre sur le dos de la maladie, mais nous sommes humains aussi et nous l'oublions parfois...

Quand je repense à tous mes moments de bonheur ainsi qu'à tous ces autres moments d'attente à la maison ou à l'hôpital afin de pouvoir reprendre le courant de ma vie, je réalise que ce bonheur était futile et qu'il ne me permettait pas de vivre une vie remplie. En effet, je ressentais un grand vide à l'intérieur de moi qui ne pouvait se remplir qu'à la condition que j'obtienne ou que je réalise quelque chose. J'étais dans l'attente d'aller mieux, dans l'attente d'avoir quelque chose de valorisant à raconter. Mon bonheur n'était pas libre, il dépendait constamment d'une situation extérieure, souvent de ma santé et souvent du regard des autres.

Mais ce que j'ai réalisé de pire c'est que même en ayant une santé optimale, en réalisant de grandes choses, en jouissant de bons moments, je n'étais pas plus heureuse!

Toutes ces années à mettre tout sur le dos de la FK, alors qu'elle n'est rien de plus qu'un obstacle, comme tous les autres! Certes, un obstacle qui occupe beaucoup de place dans le quotidien. Mais, dans nos pensées, c'est nous qui choisissons à quel point nous voulons lui accorder cette importance!

Plus je pense à la maladie, plus elle me rend en colère. Elle me déçoit. Elle me fait peur. Je veux donc la combattre! Mais, plus je combats, plus je m'éloigne de l'amour... J'ai refusé de l'accepter pendant tant d'années, alors que ce n'était même pas une option. Que je l'accepte ou la refuse, elle est là et rien ne la fera disparaître. Toutefois, je peux accepter ou refuser d'être heureuse tout en reconnaissant sa présence. Je peux choisir de faire la guerre ou je peux choisir de l'aimer et de lui pardonner. Gagne-t-on vraiment le combat par la guerre? Combien devons-nous perdre alors avant de crier victoire?

Si déjà je me posais la question «À quoi me sert la maladie? Qu'est-ce que la FK m'a apporté? Que veut-elle m'enseigner dans la vie?» C'est une bonne façon d'amorcer un changement.

La maladie n'est pas notre pire ennemie. Elle nous enseigne tant de choses et fait de nous les ambassadeurs du courage, de la persévérance. On dit souvent «Je ne l'ai pas choisi» mais, personne ne choisit sa vie et personne ne fait exception à la règle. Pourquoi tant de gens souffrent beaucoup d'une situation qui peut sembler si banale à son voisin? Ce n'est pas la situation ni la maladie, c'est la vision que nous en avons qui fait toute la différence.

La FK fait de nous les êtres exceptionnels que nous sommes. Elle nous permet maintenant de grandir, de nous dépasser, de comprendre le sens de la vie, du temps, l'importance de passer des moments avec les gens qu'on aime. Dans mon cas, j'ai manqué d'attention et d'affection quand j'étais jeune à un point tel que la souffrance m'a envahie. Mais, grâce à la FK, j'ai reçu de l'attention, des soins, j'ai connu le sens du toucher. La FK a ironiquement et indéniablement sauvé ma vie.

On ne peut pas nier la souffrance qu'elle cause dans nos vies et dans celle des gens qu'on aime. On doit reconnaître ce qu'elle apporte à notre vie avec le plus d'ouverture, d'honnêteté et de courage possible. Mais, il faut surtout apprendre à mettre sur nos épaules le bagage qui nous appartient et ne pas oublier que chaque humain a son bagage à porter. Ensuite, il faut ouvrir le bagage et l'alléger.

Si j'ai mal vécu avec cette maladie, c'est parce que je me suis battue pour jeter le bagage au bout de mes bras. Mais personne ne va le récupérer, c'est le mien. En refusant de porter mon bagage, en tentant de le projeter sur autrui ou de le faire disparaître, j'ai nié, rejeté, détesté une partie de moi. Parce que ce bagage, la maladie, les émotions et les expériences qu'il contient font partie de moi! J'ai laissé la maladie me diviser, me briser, en tentant sans relâche de la fracasser au sol. Maintenant, j'apprends à récupérer les pièces une à la fois, à recueillir et valoriser notre belle et grande histoire.

Il faut exprimer sa vérité, il faut se permettre d'être soi en toute authenticité même si cela engage des choses qui nous semblent obscures. La maladie, la colère, la tristesse, les erreurs... c'est humain! Et nous sommes humains! Nous n'avons aucune honte à porter. Nous avons tendance à tout mettre sur le dos de la maladie mais tous les humains souffrent de différents problèmes et que ce soit une maladie, une épreuve, un deuil, un échec, une séparation, les émotions restent les mêmes et elles sont entièrement humaines.

C'est à nous d'écrire notre histoire et, ce qui est magnifique, c'est que nous avons le choix des mots.

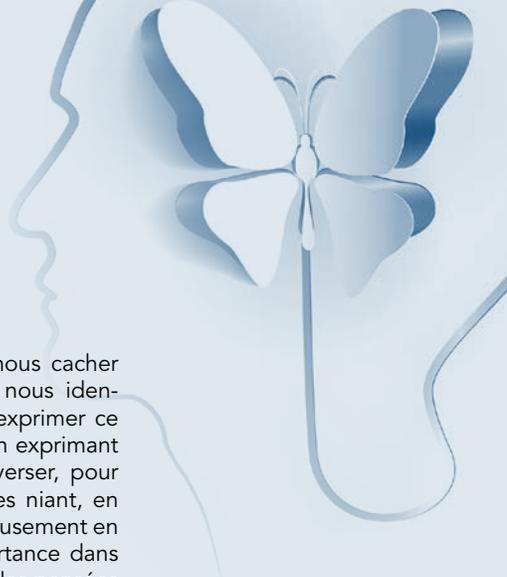
Nous ne devons pas nous diminuer ou nous cacher parce que nous sommes malades. Sans nous identifier à la maladie, nous avons le droit d'exprimer ce qu'elle nous fait vivre et ressentir! C'est en exprimant nos émotions que nous pouvons les traverser, pour nous en libérer! En les accumulant, en les niant, en jouant au plus fort, elles s'installent silencieusement en nous et occuperont toujours plus d'importance dans notre dialogue intérieur. Elles deviennent des pensées toxiques et nous empêchent de voir qui nous sommes et les choses telles qu'elles sont.

Si, en écoutant notre dialogue intérieur, on réalise qu'on parle ou pense beaucoup à la maladie, on lui donne peut-être trop de place dans notre vie. Il ne faut pas laisser la maladie nous définir en tant qu'humain! Nous sommes tellement plus que ça... C'est un très, très long cheminement de découvrir qui nous sommes, sans nous appuyer sur la maladie uniquement. Je vous invite à vous prêter au jeu! Essayez de prendre conscience de toutes les fois où vous vous définissez en fonction de la maladie et essayez de découvrir qui vous êtes, en la relayant au deuxième plan.

Ce n'est qu'au moment où nous acceptons complètement nos forces, nos faiblesses, nos peurs, nos rêves, nos émotions, notre souffrance, nos bagages et notre être tel qu'il est que nous allons nous permettre de vivre, pleinement. Acceptons-nous, en tant qu'humains à part entière! C'est la plus belle chose que nous pouvons nous offrir et ces couleurs uniques qui nous représentent sont notre cadeau au monde. Personne ne peut être vous, c'est magnifique!

Quand nous nous accueillons tel que nous sommes, la maladie devient plus supportable. Elle nous permet de cheminer, de grandir, de nous outiller pour mieux vivre les obstacles de demain. Nous vivons comme tout le monde, la maladie, ce n'est pas tout! Il ne faut jamais l'oublier...

Nous sommes nombreux à souhaiter la paix dans le monde mais cette paix doit d'abord s'installer en nous. Il faut apprendre à cultiver de l'amour pour qui nous sommes, avec la maladie, pour vivre en paix. On peut même apprendre à aimer ce qu'elle fait de nous, qui on devient. La violence engendre la violence. L'amour engendre l'amour, la vie, les miracles, la guérison! Pas forcément la guérison physique mais, à un certain degré, la guérison de nos blessures. Puis, en arrêtant de souffrir à cause de tous nos scénarios, nous n'avons plus besoin de combattre. La vie est belle et parfaite, comme elle se présente. C'est là tout le secret de l'amour, de l'authenticité, c'est là le meilleur moyen de rencontrer le moment présent. ◀





Adaptation psychosociale et observance thérapeutique chez les adultes vivant avec la fibrose kystique : un équilibre délicat

Prof. Liora Findler

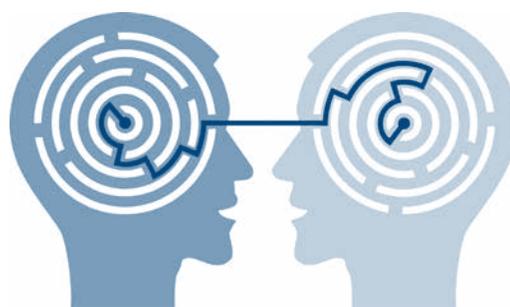
Département
des sciences sociales
de l'Université Bar-Ilan

Tel-Aviv, Israël

L'adaptation psychosociale à la maladie et au handicap a été l'un des principaux défis de la pratique et de la recherche en réadaptation au cours des dernières décennies (Livneh & Parker, 2005). La fibrose kystique (FK), une maladie génétique chronique et potentiellement mortelle, exige des soins quotidiens complexes, intensifs et longs qui comprennent la physiothérapie thoracique, les médicaments inhalés et nébulisés, la prise d'enzymes pancréatiques, la surveillance nutritionnelle et la fréquentation des cliniques. Les progrès en matière de diagnostic et de traitement ont entraîné une augmentation substantielle des taux de survie et un pourcentage croissant de patients qui atteignent l'âge adulte. Dans la foulée de la longévité accrue des patients FK, une plus grande attention a été consacrée à l'évaluation et à l'amélioration de la réadaptation à long terme, de l'adaptation sociale et de la satisfaction de vivre. Ces objectifs cliniques sont généralement abordés par les conseillers en réadaptation, un élément essentiel de la réadaptation de l'équipe multidisciplinaire dont les objectifs sont d'aider chaque patient à s'adapter à l'impact médical et psychosocial de la maladie ainsi qu'à atteindre ses objectifs personnels, professionnels et sociaux. Avec le passage de la FK d'une maladie terminale à une maladie chronique, l'objectif est devenu de soutenir les adultes FK dans leurs deux missions simultanées et souvent conflictuelles : maintenir l'adhésion à vie à un protocole de traitement complexe et, à la lumière de leur maladie grave et exigeante, atteindre des objectifs personnels, développementaux et sociaux à long terme semblables à ceux de leurs pairs en santé. Ces objectifs comprennent l'indépendance, l'emploi et l'établissement et le maintien de relations sociales.

Pour offrir des soins de qualité et optimaux à cette population, il est impératif de bien comprendre les différents facteurs qui contribuent ou nuisent à l'adaptation à cette maladie. L'objectif principal de la recherche actuelle était d'examiner les facteurs uniques qui contribuent à l'adaptation psychosociale chez les jeunes adultes atteints de FK. De plus, cette étude visait à examiner les facteurs contribuant à l'observance et l'association entre l'observance et l'adaptation psychosociale. L'application de ces connaissances dans la pratique aidera à élaborer des interventions appropriées visant à aider ces personnes à atteindre cet équilibre délicat et apparemment contradictoire. Pour les besoins de cette étude, nous avons adopté le modèle conceptuel de Moos et Holahan (2007), qui affirment que *la confrontation vive avec une maladie physique grave, un traitement prolongé, l'incertitude et une détresse personnelle intense a un impact profond et durable. La plupart des individus font raisonnablement bien face à une telle crise et sont capables de se rétablir et d'atteindre un nouvel équilibre, mais d'autres sont démoralisés et souffrent de problèmes psychologiques durables.* (p. 107)

Les auteurs offrent un cadre conceptuel multidimensionnel qui considère la maladie chronique et l'incapacité comme une crise de la vie prolongée et aident à identifier les principaux déterminants de l'adaptation psychosociale des individus à la maladie chronique et à l'incapacité. L'un des principaux objectifs du modèle de Moos et Holahan est d'examiner les facteurs qui contribuent à l'adaptation psychosociale des personnes souffrant de handicaps physiques ou de maladies chroniques. Leur modèle a été adapté pour cette



étude, car nous avons cherché à examiner l'adaptation psychosociale des jeunes adultes FK par le biais de l'adaptation sociale et de la satisfaction de la vie. Le modèle de Moos et Holahan (2007) suggère cinq catégories principales associées à l'adaptation :

1. Les ressources personnelles, qui sont évaluées dans la présente étude en tant que sens de cohérence (SDC) et caractéristiques personnelles (c'est-à-dire le sexe, l'âge, l'éducation, etc.);
2. Les facteurs liés à la santé, représentés ici en tant que problèmes médicaux;
3. Le contexte social et physique, examiné dans la présente étude au moyen de la relation perçue avec l'équipe professionnelle;
4. L'évaluation subjective, examinée dans la présente étude par la perception de la maladie du patient;
5. Les tâches d'adaptation, qui ont été évaluées dans la présente étude par le niveau d'adhésion au traitement.

Il est important de noter que, pour les patients atteints de FK, l'observance constitue un objectif important en soi, car elle est nécessaire à la longévité (p. ex., Sawicki et coll., 2009). Par conséquent, dans cette étude, nous avons également examiné les facteurs personnels et contextuels qui contribuent à l'observance chez les adultes atteints de FK. Les similitudes et les différences entre les contributeurs de l'adaptation et de l'adhésion ont également été évaluées.

Adaptation sociale et satisfaction de vie

La littérature indique des conclusions contradictoires concernant les effets de la maladie sur l'adaptation sociale. La majorité des études indiquent que l'adaptation et le fonctionnement des patients FK sont semblables à ceux de la population en bonne santé. Ces études indiquent que, malgré les défis auxquels ils font face, la plupart des adultes atteints de FK vivent des relations interpersonnelles importantes et réalisent leurs tâches de développement en ce qui concerne le travail, les relations intimes et l'indépendance.

Cependant, d'autres études indiquent que la présence de la maladie elle-même peut nuire au développement normatif et que les adultes atteints de FK ont tendance à se développer plus tard que leurs pairs en bonne santé, ce qui se manifeste par une dépendance continue à l'égard de leurs parents et une difficulté à atteindre l'indépendance dans l'exercice d'un emploi.

Selon ces études, il est souvent difficile pour ces personnes de développer et de maintenir des relations sociales et intimes fondées sur la confiance et la sécurité, en particulier avec des personnes qui ne sont pas familières avec les implications ou les exigences de la maladie. Pour certains, les relations sociales sont perçues comme trop menaçantes, de sorte qu'elles choisissent de s'éloigner des autres. Contrairement aux attentes courantes selon lesquelles les maladies chroniques auraient une incidence négative sur la satisfaction de vivre, la recherche révèle que les adultes atteints de FK déclarent un niveau de satisfaction de vie similaire (voire supérieur) à celui de leurs pairs en santé. Cependant, des études récentes montrent que l'augmentation de la gravité de la maladie, à savoir l'acuité se traduisant par une diminution de la capacité pulmonaire et du fonctionnement général, entraîne une augmentation des demandes de traitement et une interférence avec la routine normale, et a donc plus d'impact sur la satisfaction de la vie que la présence de la maladie elle-même.

Gravité de la maladie et perception subjective de la maladie

Alors que la gravité objective de la FK est évaluée médicalement en fonction du VEMS, du nombre d'hospitalisations, du niveau d'oxygène et de l'IMC, la gravité subjective de la maladie est déterminée en fonction des auto-déclarations individuelles. Les patients évaluent souvent la gravité de leur maladie comme étant inférieure à la gravité reflétée par leur dossier médical. Cela peut être le résultat d'un déni, de l'anxiété ou du besoin de contrôle. Il est important de noter que la recherche indique que l'évaluation de la maladie d'un patient (gravité et changements) est un meilleur prédicteur de sa fonction et de son adaptation que ne le sont les indicateurs médicaux. Ainsi, la perception subjective est cruciale pour l'adaptation des patients à la maladie. Les patients adultes atteints de FK évoluent selon le stade et la gravité de leur maladie et connaissent des conditions cliniques différentes pour lesquelles des interventions médicales et psychosociales diverses et uniques sont requises. On a constaté des différences entre les sexes en ce qui concerne les taux de mortalité, l'adaptation et la qualité de vie des personnes atteintes de FK; des études montrent que les femmes signalent une plus grande gravité de la maladie et une adaptation plus faible et meurent à un âge plus jeune que les hommes atteints de FK. Ces études montrent que les hommes s'adaptent mieux à la maladie. La gravité de la maladie perçue et l'adaptation psychosociale varient d'une personne à l'autre en raison de caractéristiques personnelles également qui sont examinées dans le cadre de la recherche actuelle en tant que SDC.

Sentiment de cohérence

Le SDC est une caractéristique personnelle qui est à la base de l'adaptation d'un individu à la vie quotidienne et aux événements stressants comme la maladie. Formée pendant l'enfance, elle se stabilise à l'âge adulte et reste inchangée quelles que soient les circonstances. Selon Antonovsky (1983, 1987, 1993), le SDC contient trois éléments fondamentaux: la compréhensibilité - la perception que les environnements interne et externe sont structurés, prévisibles, cohérents et clairs; la gérabilité - le sentiment que la vie peut être gérée et que des ressources sont disponibles pour permettre à l'individu de faire face aux problèmes qu'il rencontre; et le sens - la perception que les exigences de la vie ont un sens et méritent d'investir de l'énergie, ce qui permet à l'individu de chercher un sens même dans des situations difficiles. Bien qu'il n'y ait pas suffisamment de données sur le lien entre le SDC et la FK, les études portant sur d'autres maladies chroniques comme l'asthme ou le diabète montrent des corrélations positives entre le SDC et la capacité de faire face à la maladie. Les résultats concernant la contribution du SDC à l'adhésion ne sont pas concluants, alors que certaines études ont révélé qu'un SDC plus élevé contribue à l'adhésion pour les personnes atteintes du diabète (p. ex., Cohen, 2004), d'autres rapportent que l'observance n'était liée à l'observance que chez ceux qui se percevaient en bonne santé (p. ex., Sanden-Eriksson, 2000); d'autres n'ont trouvé aucune association entre les deux (p. ex., Kamwendo, Hansson et Hjerpa, 1998).

Relation avec l'équipe médicale

L'équipe médicale multidisciplinaire est un autre élément central qui joue un rôle crucial dans la vie des personnes FK. Cette relation entre un patient et son équipe médicale est souvent unique, continue et caractérisée par un engagement intime et émotionnel intense. Plus la relation avec l'équipe professionnelle est bonne, meilleure est la compréhension de la maladie et donc une meilleure adhésion au traitement. On a constaté qu'une bonne relation avec l'équipe médicale améliore l'efficacité des ressources d'adaptation chez les patients atteints d'une maladie chronique et qu'elle est liée à une meilleure adaptation à la maladie. Bien que l'association entre le SDC et la capacité de bénéficier d'un soutien professionnel n'ait pas été examinée, Kobasa et Puccetti (1983) ont suggéré qu'une personne ayant des ressources personnelles élevées, comme la maîtrise de soi, fait un meilleur usage des relations de soutien, ce qui peut mener à une meilleure

adaptation à la maladie. La FK exige une adhésion continue à un protocole de traitement qui représente souvent un défi important à long terme.

Adhésion aux traitements

La recherche a montré que l'observance des traitements chez les patients atteints de FK est associée à une amélioration de l'état pulmonaire et à une longévité accrue. De plus, le non-respect des traitements peut causer des problèmes importants, particulièrement à l'adolescence, lorsque la responsabilité des traitements et de l'observance est transférée des parents au patient.

Des recherches récentes indiquent que de nombreux facteurs contribuent à l'observance, y compris les facteurs démographiques (âge, sexe), l'interaction entre le patient, la famille et l'équipe professionnelle, l'anxiété et le désir des patients de prendre le contrôle de leur vie et de leur style d'adaptation. Bien que l'association entre l'observance et la gravité objective de la maladie n'ait pas été examinée, la perception de la maladie (gravité subjective) contribue à l'observance; plus les patients perçoivent leur maladie, plus ils se conforment aux traitements. Des études portant sur l'observance des traitements chez les personnes atteintes d'autres maladies comme l'infarctus aigu du myocarde ont révélé que l'observance était associée à de faibles niveaux de dépression et à une amélioration des conditions physiques.

Discussion

Grâce à une meilleure compréhension de la fibrose kystique et des progrès médicaux dans la gestion de la maladie, la population d'adultes atteints augmente. Cependant, cette population fait face à une réalité difficile lorsque la maladie entre en conflit avec son désir de mener une vie pleine et active. Il en résulte souvent des dissonances intra et interpersonnelles, car il est pratiquement et émotionnellement difficile de mener une vie bien remplie tout en respectant les exigences des traitements. Les résultats de notre étude indiquent que les adultes FK ont signalé des niveaux élevés de satisfaction de vivre et d'adaptation sociale. Ces résultats corroborent les études antérieures sur la qualité de vie des adultes FK qui indiquent que, malgré les défis, la plupart des patients atteignent leurs tâches de développement en ce qui concerne le travail, les relations intimes et l'indépendance. Les résultats ont également montré des niveaux élevés d'adhésion aux traitements, mais il est intéressant de noter qu'il



n'y a aucune association entre l'adhésion et l'adaptation sociale ou la satisfaction de vivre. Ainsi, plus les patients perçoivent leur maladie, plus ils adhèrent aux traitements, mais moins ils sont satisfaits de leur vie. En outre, dans l'étude, ceux dont les problèmes médicaux étaient plus graves adhéraient mieux aux traitements mais présentaient une moins bonne adaptation sociale. Sawicki et ses collaborateurs (2009) ont constaté un lien similaire entre la perception du fardeau associé à l'observance des traitements et les demandes croissantes de traitements ce qui indique que plus l'observance des traitements est grande, plus le fardeau perçu sur la vie des patients est grand.

Nos résultats indiquent que les deux défis majeurs de l'observance et de l'adaptation psychosociale reflètent des entités différentes avec des modèles de relations dissemblables des autres variables examinées. Alors que les ressources internes ont contribué positivement aux deux mesures de l'adaptation psychosociale, la gravité subjective de la maladie et les problèmes médicaux ont contribué, d'un côté, positivement à l'observance, et, d'un autre, négativement à la satisfaction de la vie. Les résultats révèlent que parmi les patients présentant des problèmes médicaux moins importants ceux qui percevaient leur maladie comme étant moins grave étaient moins fidèles au traitement. Cela pourrait indiquer que ceux qui se trouvent dans une position moins menaçante ont moins d'obligations de traitement et n'ont donc pas les rappels internes et externes qui renforcent l'importance de l'observance.

Un autre facteur qui contribue à l'observance est la relation du patient avec l'équipe médicale. Les résultats montrent que, parmi les personnes qui sont affligées de plusieurs problèmes médicaux, plus cette relation était perçue comme étant plus étroite, plus le patient suivait le traitement. Les cliniques de FK en Israël font partie des services de santé publique et sont situées dans un certain nombre d'hôpitaux dans le pays. Dans chaque centre de santé spécialisé en FK, il y a environ 100 patients, un nombre relativement faible. Ce rapport conseillers-patients élevé permet d'établir un lien personnel serré entre les patients et le personnel thérapeutique et de rendre les services davantage accessibles et flexibles.

La FK est considérée comme une maladie chronique selon le panier de services de santé en Israël et, à ce titre, la plupart des traitements sont couverts par le Ministère de la Santé donc, les patients ne sont pas tenus de payer les services. Le travail de l'équipe

médicale dans le cas de la FK est caractérisé par des éléments uniques y compris un niveau élevé de disponibilité et un engagement pratique et émotionnel continu pendant de nombreuses années. Les patients sont traités par une équipe de professionnels dès la naissance et une attention particulière est accordée au lien personnel entre le patient et l'équipe multidisciplinaire. Les liens personnel et professionnel contribuent au sentiment de sécurité des patients ce qui est particulièrement important lorsqu'ils vivent avec une maladie marquée par le doute et l'incertitude. Il est donc important de noter que l'adhésion au traitement est essentiellement personnelle et n'est pas liée à des difficultés de financement, à la disponibilité de l'équipe ou à l'accès aux traitements. Par conséquent, cette relation devient un facteur important et même critique dans la vie du patient.

Une corrélation significative a été trouvée entre la relation avec l'équipe médicale et le SDC ce qui suggère que les patients atteints de FK dont le SDC est plus élevé sont davantage aptes à tirer profit du soutien disponible, tel que rapporté dans la littérature. Comme nous l'avons mentionné, différents facteurs dont le sexe ont contribué à l'adaptation : les patientes ont fait état d'un meilleur ajustement social et d'une plus grande satisfaction dans la vie que les patients masculins. La différence peut s'expliquer par la culture de la société israélienne où les hommes sont censés servir dans l'armée; une expérience masculine prototypique qui contribue de manière significative au statut social, au développement personnel et à l'estime de soi. La plupart des patients atteints de FK sont incapables de remplir cette obligation nationale et peuvent donc se sentir à l'écart de la société en général.

Une autre explication proposée dans la littérature pour l'adaptation plus faible chez les hommes est liée à l'impact possible de la FK sur le fonctionnement reproductif et sexuel, ce dernier qui est plus répandu chez les hommes que chez les femmes. De plus, contrairement à l'interaction constatée pour l'adhésion, la relation avec l'équipe professionnelle a contribué à l'ajustement social de tous les répondants. Les différents modèles d'associations qui ont émergé ici soulignent que l'observance et l'adaptation sociale sont deux défis très différents, et parfois même conflictuels, pour le patient adulte.

Une autre conclusion importante de la présente étude concerne la contribution distincte et significative de la gravité subjective de la maladie à l'observance et



à l'adaptation psychosociale. Des résultats similaires sont rapportés par Bucks et al (2009), où la non-adhérence était associée à la perception du patient de la nécessité d'un traitement donné et de son état, ainsi qu'à son sentiment d'efficacité et de maîtrise de soi : plus les patients doutaient de la nécessité du traitement, moins ils y adhéraient. Nos résultats indiquent une corrélation positive entre la gravité subjective de la maladie et l'adaptation sociale, en particulier chez les patients dont le SDC est élevé. Cela suggère que, malgré leur maladie grave, les FK peuvent faire preuve d'une adaptation positive car la perception subjective de la maladie et les ressources de la personnalité du SDC peuvent contribuer de façon importante à l'adaptation sociale.

Limites

Il y a certaines limites dans cette étude et celles-ci devraient être prises en considération avant d'en arriver à des implications pratiques. Premièrement, les outils de recherche étaient autodéclarés et fondés uniquement sur les rapports des patients. Les études futures devraient inclure des méthodes d'observation et des données obtenues par d'autres sources pertinentes, comme les professionnels ou les membres de la famille. Deuxièmement, l'échantillon comprenait des patients qui recevaient un traitement dans différents centres de FK en Israël et, par conséquent, certains des facteurs identifiés auraient pu être liés à l'environnement hospitalier local et au personnel professionnel. Troisièmement, aucun patient atteint d'une autre maladie chronique n'a été inclus à des fins de comparaison et, donc, aucune généralisation aux personnes atteintes d'autres maladies chroniques ne peut être tirée. Quatrièmement, les variables ont été mesurées à un moment donné. Comme la FK est une maladie très dynamique qui progresse et change au fil du temps, le fait d'étudier les individus à un moment spécifique laisse inexploités bon nombre des facteurs dynamiques et changeants. Compte tenu de la nature unique de la FK, la recherche future pourrait adopter un modèle longitudinal pour examiner l'association entre l'observance et l'adaptation psychosociale au fil du temps. Cinquièmement, d'autres dimensions de l'adaptation telles que l'adaptation professionnelle, la qualité de vie, le bien-être ou l'adaptation familiale devraient également être examinées dans les études futures. Enfin, on ne peut ignorer que des facteurs culturels spécifiques peuvent avoir un impact sur les résultats. Des études ultérieures pourraient examiner davantage l'adaptation psychosociale et l'adhésion des patients

atteints de FK dans le contexte d'autres cultures afin d'obtenir une validation interculturelle.

Implications pour la pratique et conclusions

Malgré ses limites, cette étude met en lumière différents facteurs qui contribuent à la satisfaction de vivre et à l'adaptation sociale des adultes FK. Cette étude confirme les rapports précédents identifiant l'importance de la perception subjective de la gravité de la maladie par rapport à la déficience objective car elle affecte grandement l'observance et la satisfaction de la vie. Cependant, il est également crucial d'ajouter au dialogue l'importance d'évaluer les données objectives et de ne pas se fier uniquement à l'expérience subjective car il y a souvent un écart entre les deux, comme l'indiquent nos constatations. Les résultats suggèrent que, étant donné la nature unique de la FK, l'adaptation n'est pas nécessairement associée à l'observance et peut même entrer en conflit avec celle-ci. Ces résultats mettent en doute l'hypothèse courante selon laquelle l'adhésion au traitement entraîne une amélioration de l'état de santé et, par conséquent, améliore automatiquement l'adaptation. Comme l'objectif des travailleurs sociaux est d'aider les personnes FK à faire face à leurs problèmes de développement, il est important qu'ils tiennent compte des différents éléments de l'adaptation. Le but premier des travailleurs sociaux est d'améliorer la qualité de vie des individus, ce qui se reflète dans des domaines comme le bien-être personnel, l'emploi, les relations sociales et familiales et les loisirs. Nos constatations soulignent l'importance de la relation des patients avec leur équipe professionnelle multidisciplinaire ainsi que le sentiment de cohérence qui jouent un rôle important dans l'adaptation psychosociale. Il s'agit d'un défi unique chez les adultes FK car ils doivent maintenir un équilibre délicat entre le protocole de traitement médical et la qualité de vie.

Contrairement aux pressions imposées par la FK et aux demandes de traitement, il existe des besoins humains cruciaux comme l'indépendance, la spontanéité, le plaisir et l'épanouissement personnel qui reflètent la qualité de vie et mènent à l'adaptation. Cette dissonance mène souvent à un conflit entre les différents domaines de la vie ce qui entraîne un manque de collaboration avec les professionnels de la santé et une réticence à adhérer au régime de traitement.

Il y a un grand coût personnel à la non-adhérence. Les besoins médicaux sont négligés, mais c'est sans compter que les individus le font souvent de façon

secrète, sans consulter ou informer l'équipe médicale, leur famille ou leurs amis. Ce secret et cette non-adhérence entraînent souvent des sentiments de culpabilité, d'anxiété et de dépression.

Le rôle du travailleur social est donc d'aider les adultes à faire le pont entre ces deux dimensions contrastées de leur vie. De plus, ils peuvent servir de médiateurs entre la personne et l'équipe médicale principale qui se préoccupe des conséquences de la non-observance. Il est important de noter que si ceux qui sont en meilleure santé sont moins coopératifs et s'adaptent mieux à court terme, le manque d'observance au traitement peut causer des dommages à la santé des patients et des ajustements à long terme. Il est donc très important pour les conseillers en réadaptation d'être vigilants et de les amener à un compromis dans lequel ils respecteront strictement les parties critiques du traitement afin de prévenir une détérioration de leur santé à l'avenir.

Enfin, il est important de considérer les soins et de planifier des stratégies d'intervention uniques pour les hommes atteints de FK qui, selon les résultats de la recherche, ont moins de satisfaction de vivre et une vie sociale moins satisfaisante. Cette approche multidimensionnelle valorise non seulement les exigences rigoureuses en matière de traitement, mais aussi les intérêts, les ambitions et les tâches de développement de la personne atteinte d'une maladie, ainsi que le respect et la prise en compte de ces intérêts, de ces ambitions et de ces tâches. Cette vision permet la création de protocoles de traitement mieux ancrés et mieux adaptés qui peuvent promouvoir et soutenir une plus grande coopération et une adhésion cohérente entre adultes atteints de FK ce qui constitue un outil essentiel pour la qualité de vie et le développement personnel. ◀



Effets du tabagisme

sur la survie des
personnes greffés



Golay D. Nie
École de médecine
de l'Université du Texas
Galveston, États-Unis
d'Amérique

Feifei Qiu
Département
de l'immunologie de
l'Académie des sciences
médicales chinoises
Guangdong, Chine

Ping Fan
Département
de Néphrologie de
l'Hôpital de Médecine
Chinoise de Shaanxi
Xi'an, Chine

Édité par
Antoine Toubert
Université Diderot
Paris, France

Le tabagisme contribue à diverses maladies, y compris les maladies buccales, respiratoires et cardiovasculaires, les infections, les cancers, les maladies auto-immunes et le rejet des greffes. Il a un impact à la fois sur l'immunité adaptative (réponse immunitaire plus spécifiquement dirigée contre le pathogène et dotée d'une mémoire¹) et l'immunité innée. D'autre part, le tabagisme est un facteur de risque bien connu associé à la morbidité et à la mortalité suite à la transplantation d'organes. De nombreuses analyses épidémiologiques et rétrospectives ont montré que le tabagisme augmente les risques de complications liées à la transplantation, de rejet et de décès chez les patients transplantés. Bien que les effets néfastes du tabagisme sur les résultats de la transplantation d'organes soient bien documentés, les mécanismes moléculaires et cellulaires responsables du rejet des greffons associés au tabagisme ne sont pas bien compris. En particulier, peu d'études ont tenté de comprendre comment le tabagisme a un impact direct sur la tolérance à la transplantation, même si de nombreuses études ont démontré que le tabagisme a largement affecté les réponses immunitaires ainsi que les résultats de la transplantation. Dans la présente étude, nous résumons les effets du tabagisme sur les principales cellules immunitaires qui influent sur la survie ou la tolérance à la transplantation et nous tentons d'expliquer les mécanismes moléculaires qui sont probablement responsables du rejet associé au tabagisme.

Les effets

Des études de plus en plus nombreuses ont démontré que le tabagisme entrave la survie à long terme des personnes greffées en provoquant diverses complications après la transplantation. *Pungpapong et coll.* ont signalé que les patients ayant des antécédents de tabagisme présentaient des risques plus élevés de complications vasculaires et artérielles que les non-fumeurs après une transplantation hépatique, tandis que les patients qui avaient cessé de fumer deux ans avant la transplantation présentaient une incidence plus faible de complications vasculaires. D'autres études ont révélé que le tabagisme était associé à une incidence accrue de complications biliaires et à des taux plus élevés de carcinomes hépatocellulaires. De même, le tabagisme des donneurs et des receveurs a eu des répercussions négatives sur les résultats de la transplantation pulmonaire. Le tabagisme chez les donneurs a eu une influence directe sur les événements postopératoires précoces plutôt que sur les résultats tardifs. Des études sur les anciens et actuels fumeurs ayant subi une transplantation pulmonaire ont démontré que les fumeurs présentaient une incidence plus élevée de diminution de la fonction pulmonaire ou de maladie rénale chronique, complication courante de la transplantation pulmonaire, que les non-fumeurs. De plus, le tabagisme avant la transplantation chez les donneurs ou les receveurs a considérablement réduit le taux de survie des receveurs.

Le tabagisme après une transplantation rénale a été associé à une insuffisance rénale, à un épaississement de fibres vasculaires et à une incidence plus élevée de diabète. Des effets indésirables du tabagisme sur la transplantation cardiaque ont également été signalés. Nägele et coll. ont constaté que les fumeurs ayant subi une transplantation cardiaque avaient un plus faible taux de survie à long terme et une incidence plus élevée de maladies vasculaires à la transplantation que les non-fumeurs. Le tabagisme après la transplantation a non seulement entraîné un pronostic moins bon et une période de rétablissement plus longue, mais aussi une augmentation significative de la mortalité globale des patients.

Bien que de nombreuses études épidémiologiques aient confirmé que le tabagisme est un facteur de risque important pour la transplantation d'organes, il n'y avait pas de preuve que le tabagisme peut directement causer l'échec de la greffe d'une manière cause-effet. Récemment, des études ont fourni la première preuve que la fumée secondaire diminue directement la survie à long terme des personnes greffées. Ainsi, nous avons démontré que l'exposition à la fumée augmentait le risque de rejet en réprimant l'activité des enzymes oxydoréductases.

Impacts du tabagisme sur certaines cellules immunitaires

Il est bien connu que le risque de rejet peut être contrôlé par immunosuppression globale ou par immunomodulation ciblée. L'activation équilibrée des cellules dendritiques conventionnelles et d'autres types de cellules est vitale pour la régulation appropriée de l'immunité, qui aura un impact sur la réussite ou non de la transplantation. Puisque le tabagisme a un impact à la fois sur l'immunité innée et l'immunité adaptative, il est probable qu'il agit également sur le rejet des greffes par le système immunitaire.

Les cellules dendritiques

Il a été rapporté que le tabagisme interfère avec la fonction de base des cellules dendritiques (cellules du système immunitaire). Des études antérieures sur l'inflammation des voies respiratoires ont démontré que le tabagisme augmente le nombre de cellules dendritiques, favorise le trafic et la fonction des cellules dendritiques et, par conséquent, provoque une inflammation allergique des voies respiratoires.

Les lymphocytes T

Les lymphocytes T, qui jouent un rôle dans la réponse immunitaire secondaire, peuvent déclencher rapidement des réponses allo-immunes. Le rejet aigu d'une greffe de foie chez les patients a été associé à la prolifération des lymphocytes T et, par conséquent, ont été considérées comme un obstacle majeur à la survie à long terme. Comme de plus en plus de preuves ont montré que le tabagisme actif ou passif augmente

significativement le nombre de ce type de cellules, nous croyons qu'il accélère le rejet ou, à tout le moins, interfère avec la tolérance à la transplantation.

Effets des composants chimiques de la fumée de cigarette sur l'immunité ou la tolérance immunitaire

La fumée de cigarette contient de grandes quantités de composants toxiques, dont le monoxyde de carbone, la nicotine, les oxydes d'azote et le cadmium. Ces toxines nocives modifient l'homéostasie immunitaire dans les muqueuses buccales ou aériennes et les organes solides, ce qui entraîne une inflammation régionale et des réponses immunitaires anormales aux antigènes exogènes. Toutefois, de nouvelles données indiquent que le monoxyde de carbone et la nicotine, deux des principaux composants de la fumée de cigarette, sont étonnamment immunosuppresseurs.

Le monoxyde de carbone

Le monoxyde de carbone est produit lorsque l'hème est catalysé par l'enzyme hème oxygénase-1 (HO-1) dans les cellules immunitaires et il a été démontré dans des études animales qu'il exerce des effets immunosuppresseurs et anti apoptotiques (l'apoptose est le processus par lequel des cellules déclenchent leur autodestruction). Le monoxyde de carbone supprime également les réponses allo-immunes.

Cependant, il n'est pas clair pourquoi le tabagisme qui produit du monoxyde de carbone n'a pas permis de prolonger la survie des greffons. Au lieu de cela, il est bien connu que le tabagisme favorise généralement le rejet des greffes et même empêche la réussite à long terme de la greffe. Peut-être que le tabagisme lui-même ne fournit pas aux fumeurs transplantés une quantité significative de monoxyde de carbone suffisante. Il est également possible que le tabagisme génère un mélange de matières dangereuses qui coopèrent pour entraver la survie à long terme des greffons. En d'autres termes, les effets bénéfiques du monoxyde de carbone sur la survie des greffons peuvent être entravés par d'autres substances nocives contenues dans la fumée de cigarette. Par conséquent, la façon dont le monoxyde de carbone généré par le tabagisme exerce ses effets chez les fumeurs n'est pas claire et mérite d'autres études.

La nicotine

De la même façon, l'aspect possiblement immunosuppresseur de la nicotine, un autre composant majeur de la fumée de cigarette, a été signalée dans plusieurs études animales in vitro et in vivo. Des études utilisant des modèles de transplantation pulmonaire ont également révélé que, dans le cas des traitements à la nicotine, cette dernière diminue possiblement le risque de rejet aigu. Cependant, Nordman et al. ont constaté que la nicotine augmentait le nombre de lymphocytes T, ce qui pourrait affecter la survie des greffés. Par conséquent, on ne sait toujours pas comment la nicotine modifie le rejet immunitaire, bien qu'il ait été démontré qu'elle est surtout immunosuppressive. D'autres études sont nécessaires pour déterminer si et comment la nicotine a un impact sur la transplantation.

Remarques et conclusion

Le tabagisme joue un double rôle dans la réponse immunitaire en raison de la diversité moléculaire et fonctionnelle des composants de la fumée de cigarette, y compris l'azote, les dérivés réactifs de l'oxygène, le monoxyde de carbone et la nicotine. Cependant, de nombreuses études expérimentales et cliniques ont montré que le tabagisme exerce un effet délétère plutôt que bénéfique sur la survie des greffes, même si le tabagisme régule à la baisse les réponses immunitaires dans certaines circonstances. Par conséquent, nous sommes d'avis que le tabagisme entrave la survie à long terme du greffon en s'attaquant à certaines cellules. Bien que la combustion de la cigarette produise du monoxyde de carbone et de la nicotine qui sont immunosuppresseurs, nous pensons que la quantité de monoxyde et de nicotine inhalée par le biais de la fumée de cigarette n'est pas suffisante pour protéger du rejet. Bien que des études antérieures aient révélé certains mécanismes moléculaires par lesquels la fumée de cigarette altère la réponse immunitaire et intervient dans l'immunopathologie, les mécanismes moléculaires exacts qui sous-tendent le rejet des greffes associées au tabagisme demeurent largement inconnus. D'autres études sont nécessaires pour comprendre pourquoi le tabagisme accélère le rejet des greffes même si les composants de la fumée de cigarette contiennent des substances immunosuppressives. Il est possible que l'inflammation et le stress oxydatif induits par d'autres composantes du tabagisme puissent largement l'emporter sur toute action immunosuppressive potentielle du monoxyde et de la nicotine. ◀

Cette recherche est distribuée sous les termes de la licence Creative Commons (CC). Elle fut traduite et adaptée pour cette publication. Il est possible d'accéder aux sources ainsi qu'à l'étude complète et originale en version anglaise en ligne à l'adresse suivante : www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5300974/pdf/fimmu-08-00127.pdf

Références bibliographiques

1. www.assistancescolaire.com/eleve/TS/svt/viser-le-cours/l-immunite-adaptative-prolongement-de-l-immunite-innee_t_svt_13



Le zona



Sébastien Puli
Adjoint administratif

**Tomy-Richard
Leboeuf McGregor**
Rédacteur

Le zona est causé par le virus *Varicella-zoster virus* (VZV), un virus de l'herpès également connu sous le nom de HHV-3 (human herpesvirus 3). Il s'agit du virus qui cause la varicelle. Le zona se manifeste par une éruption cutanée douloureuse avec des cloques qui peut toucher n'importe quelle partie du corps, mais elle apparaît habituellement sous la forme d'une bande située d'un côté du corps. Dans certains cas, l'éruption apparaît sur un côté du visage. Une infection du zona peut être très grave. Elle peut engendrer des complications telles que la perte de la vue ou des douleurs névralgiques invalidantes.¹

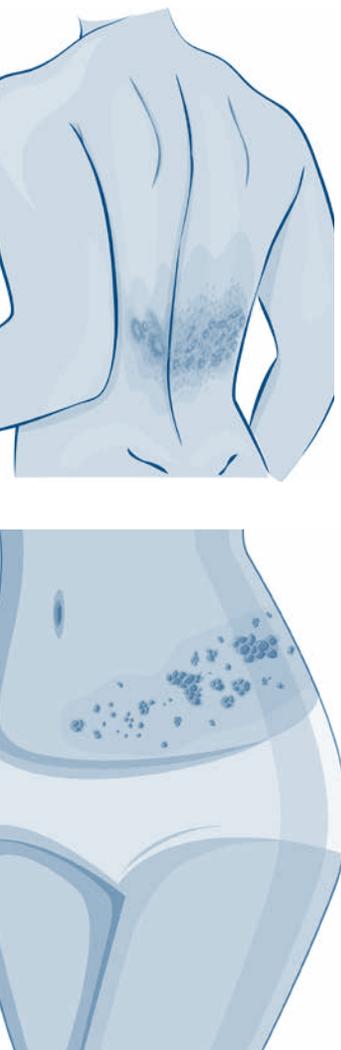
La varicelle^{2,3}

La varicelle est une maladie très contagieuse avec des taux d'attaque variant entre 61 et 100 % des personnes non protégées. Avant la vaccination contre la varicelle, dans les pays à climat tempéré, on estimait qu'au moins 90 % des individus de moins de 15 ans et au moins 95 % des jeunes adultes avaient déjà eu la varicelle. Cette infection se produit à un âge plus tardif dans les pays tropicaux. Un programme public d'immunisation universelle contre la varicelle a été instauré au Québec en 2006. Depuis, on constate une diminution importante de l'incidence de la varicelle et une diminution d'environ 70 % des visites médicales et des hospitalisations associées à ce diagnostic et à ses complications. Aux États-Unis, la diminution de l'incidence de la maladie varie entre 70 et 90 %. Toutefois, des éclosions continuent de survenir, principalement dans les garderies et les écoles. Les cas de varicelle se déclarent le plus souvent à la fin de l'hiver et au début du printemps.

La varicelle est caractérisée par une fièvre accompagnée d'une éruption maculopapulaire (petites taches qui s'élèvent sur la peau, insensibles et ne renfermant pas de liquide) devenant rapidement vésiculaire, généralisée et prurigineuse, qui commencera à devenir croûteuse en 24 à 48 heures. Diverses muqueuses (conjonctives, oropharynx, muqueuses génitales) peuvent également être atteintes. La varicelle guérit habituellement en 1 à 2 semaines. Les complications les plus fréquentes sont les surinfections bactériennes cutanées et les lésions de grattage. La varicelle peut se compliquer, en particulier chez l'adulte, d'une atteinte pulmonaire. Des complications neurologiques, hématologiques, articulaires et ophtalmologiques sont également possibles mais rares. Les varicelles néonatales peuvent être sévères en cas de varicelle survenant chez la mère moins de 5 jours avant l'accouchement.

La période de contagiosité commence 1 ou 2 jours avant le début de l'éruption et persiste jusqu'à 5 jours après ou jusqu'à ce que toutes les lésions soient croûteuses. Dans les cas bénins, les lésions peuvent devenir croûteuses plus rapidement. Les individus immunosupprimés qui font une varicelle prolongée peuvent être contagieux aussi longtemps que dure l'éruption de nouvelles lésions.

La vaccination est le meilleur moyen de protection contre la varicelle et ses complications.



Les origines et les symptômes du zona^{4, 5, 6, 7}

Au cours de la varicelle, le virus s'est propagé dans la circulation sanguine et a infecté des groupements de cellules nerveuses (ganglions nerveux) situées au niveau de la moelle épinière ou des nerfs crâniens. Le virus demeure alors dans ces ganglions nerveux à l'état dormant (latent). Le virus peut ne jamais se manifester ou se réactiver au bout de plusieurs années. Lors des réactivations, le virus parcourt en sens inverse le trajet des fibres nerveuses jusqu'à la peau, qui présente alors des boutons douloureux semblables à ceux de la varicelle. Le zona est beaucoup moins fréquent chez les enfants que chez les adultes.

Les premiers symptômes sont une sensation de brûlure et de picotements au niveau de la zone atteinte. De un à trois jours plus tard, des rougeurs et des petits boutons remplis de liquide (vésicules) apparaissent en forme de grappes et causent des démangeaisons. Les vésicules finissent par s'assécher et disparaissent au bout de deux à trois semaines.

Une personne atteinte de zona ne le transmet pas, mais elle peut transmettre le virus de la varicelle. Un contact direct avec les lésions de zona est nécessaire pour qu'il y ait transmission du virus de la varicelle. Les lésions sont contagieuses jusqu'à ce qu'elles soient croûteuses, soit environ une semaine après l'apparition des symptômes. La majorité des atteintes par le zona sont tout à fait banales et guérissent spontanément, mais contrairement à la varicelle, le corps ne peut s'immuniser contre les récurrences sous forme de zona et la complication la plus fréquente est donc tout simplement « la récidence ».

Les personnes qui prennent des médicaments (cortisone, traitement contre le cancer, médicaments qui pourraient affaiblir le système immunitaire) ou qui souffrent d'une maladie qui diminue leurs défenses contre les infections (leucémie, VIH) sont plus à risque de complications. De même, une femme enceinte n'ayant jamais contracté la varicelle et n'ayant jamais

été vaccinée devrait aussi consulter un médecin à la suite d'un contact avec une personne atteinte de cette maladie.

Malheureusement, il se peut, à la suite de la guérison des lésions, que la douleur persiste. C'est ce qu'on appelle la névralgie post-zona. Cette douleur est constante et caractérisée par une sensation de brûlure ou de choc électrique au niveau de la région atteinte qui peut durer des mois et même persister à vie. La majorité des personnes (60 à 90 %) souffrent de douleurs très intenses, parfois tellement fortes qu'on les confond avec une crise cardiaque, une sciatique ou une appendicite. Un zona disséminé est possible chez les personnes immunosupprimées.

Cette douleur peut avoir plusieurs conséquences sur la qualité de vie du patient telles que la fatigue, de l'insomnie, des épisodes de dépression et d'anxiété ainsi qu'une diminution de l'appétit pouvant mener à une perte de poids.

La prévention et les traitements^{8, 9}

La vaccination constitue la meilleure protection contre le zona et ses complications. Deux vaccins existent contre le zona.

Le premier, appelé Zostavax, est composé du virus affaibli. Son efficacité pour prévenir le zona est d'environ 50 %, mais diminue avec l'âge et le nombre d'années écoulées après la vaccination. Toutefois, si la maladie se développe chez une personne déjà vaccinée contre le zona, le risque de névralgie, c'est-à-dire la douleur qui persiste plusieurs mois après la disparition des lésions, est grandement diminué. Une seule dose de ce vaccin est recommandée. La vaccination par Zostavax n'est pas recommandée chez la personne immunodéprimée car le risque d'infection par le virus est réel. En effet, il s'agit d'un vaccin vivant atténué et comme tous les vaccins de ce type, il est risqué pour ces personnes de le recevoir.

Le deuxième, nommé Shingrix, est fait à partir de morceaux du virus. Il est disponible depuis le mois de janvier 2018 au Québec. Ce vaccin est efficace à 97 % pour prévenir le zona et à 89 % pour prévenir la névralgie. La protection offerte par le vaccin serait maintenue pendant au moins 4 ans après la vaccination. Deux doses, espacées de 2 à 12 mois, sont nécessaires pour assurer une protection de longue durée.

Le choix du vaccin revient au médecin qui prendra sa décision en fonction du patient et de son état de santé.

Seulement les boutons remplis de liquide sont contagieux. Autrement dit, lorsque les lésions sont croûtées, il n'y a plus de risque d'attraper la maladie. Si vous n'avez jamais eu la varicelle et que vous touchez aux vésicules, vous pouvez contracter le virus. Le lavage des mains est donc fondamental pour prévenir la transmission. Les femmes enceintes n'ayant jamais eu la varicelle devraient éviter tout contact avec une personne atteinte (du zona ou de la varicelle) puisqu'il y a des risques pour le bébé.

Le traitement doit débiter le plus tôt possible

idéalement dans les trois jours suivant l'apparition des lésions pour un effet maximal. Vous devez absolument consulter un médecin lors de l'apparition des premiers symptômes. Celui-ci vous prescrira alors un antiviral, c'est-à-dire un médicament qui va s'attaquer au virus. De plus, si vous ressentez de la douleur, il est possible de prendre des analgésiques en plus de l'antiviral.

Il existe plusieurs astuces non médicamenteuses pour apaiser les symptômes et prévenir les complications :

- **Appliquez** des compresses froides sur les lésions.
- **Nettoyez** doucement les lésions et gardez-les au sec.
- **Ne grattez pas** les vésicules et ne les percez pas.
- Portez des **vêtements légers** pour atténuer le frottement sur les lésions.
- **Reposez-vous.**

Comme pour un grand nombre de maladies, un mode de vie sain peut réduire les risques de contracter le zona (bonnes habitudes alimentaires, repos suffisant, exercice physique). ◀

Références bibliographiques

1. <https://www.ontario.ca/fr/page/recevez-le-vaccin-contre-le-zona-gratuitement>
2. <http://publications.msss.gouv.qc.ca/msss/fichiers/guide-garderie/chap7-varicelle-zona.pdf>
3. https://fr.wikipedia.org/wiki/Virus_varicelle-zona
4. <https://www.merckmanuals.com/fr-ca/home/infections-virales/zona>
5. <https://www.brunet.ca/fr/conseils/la-zona.html>
6. <http://www.canalvie.com/sante-beaute/sante/index-des-maladies/zona-1.1055724>
7. <http://publications.msss.gouv.qc.ca/msss/fichiers/guide-garderie/chap7-varicelle-zona.pdf>
8. <http://sante.gouv.qc.ca/conseils-et-prevention/vaccin-contre-le-zona/>
9. <https://www.brunet.ca/fr/conseils/la-zona.html>

Les religions et le don d'organes

**Tomy-Richard
Leboeuf McGregor**
Directeur général
Vivre avec
la fibrose kystique

Montréal (Québec)
Canada

Le concept du don d'organes est très ancien. Il y a plusieurs millénaires, des greffes étaient déjà imaginées dans les mythologies égyptiennes et gréco-romaines. C'est au 18^e siècle que l'on effectuera les premières expérimentations de greffes sur des animaux, qui aboutiront en 1902 à la première greffe réussie d'un rein sur un chien. En 1906, les premières greffes d'organes sur l'homme ont lieu mais elles se soldent toutes par des échecs entraînant la mort des malheureux cobayes humains¹. Ces échecs ont toutefois permis de découvrir le principal obstacle aux greffes, le risque de rejet, et d'y travailler afin de le combattre.

Cependant, un autre obstacle est lui tout aussi important de nos jours. Il s'agit du refus de certaines personnes ou de leurs proches de donner leurs organes au moment de leur décès. Plusieurs motivations peuvent guider ce choix qu'elles soient spirituelles ou basées sur des idées préconçues. Plusieurs invoquent également des raisons religieuses. Les écrits religieux des grandes religions n'invoquent pas le don d'organes car il n'existait pas au moment de leur création. Ainsi, c'est en regardant les écrits religieux que plusieurs dirigeants et représentants religieux se sont penchés sur cette question : que pensent les religions au sujet du don d'organes après notre mort ?



Pour l'amour de son prochain

La Chrétienté se divise en plusieurs branches, dont les principales sont les catholiques, les protestants et les orthodoxes. Dans les trois cas, il ne fait aucun doute que le don d'organes est important et supporté puisqu'il s'agit d'un acte de charité.

Pour les catholiques, l'appui au don d'organes est sans équivoque puisque plusieurs papes se sont prononcés en sa faveur. C'est en 1956 que l'Église catholique se prononce pour la première fois sur le sujet, à l'époque en faveur du prélèvement et de la greffe de cornée². Pie XII écrira un texte fondamental sur le don d'organes en y indiquant trois principes fondamentaux : la légitimité de la transplantation, le respect du corps (qui ne peut être considéré comme un simple objet) et l'importance du consentement préalable.

Les catholiques considèrent que le corps redeviendra poussière avant la résurrection, tel qu'indiqué dans la Bible. « C'est à la sueur de ton visage que tu mangeras du pain jusqu'à ce que tu retournes dans la terre d'où tu as été pris; car tu es poussière et tu retourneras dans la poussière » (Genèse 3:19). Ainsi, pour eux, le don d'organes n'est pas en contradiction avec l'importance de conserver le corps intact après la mort, car le corps ressuscitera dans son intégralité.

En 1992, Jean Paul II appelait ses fidèles à « se réjouir que la médecine, dans le service qu'elle rend à la vie, ait trouvé dans les transplantations d'organes une nouvelle manière de servir la famille humaine ». En 2000, lors d'un congrès international sur le sujet, il déclarait qu'il faut « insuffler dans le cœur des personnes, et en particulier dans le cœur des jeunes, une reconnaissance authentique et profonde du besoin d'amour fraternel, un amour qui puisse trouver une expression dans la décision de devenir un donneur d'organes.³ » Son successeur, Benoît XVI, ne faisait pas mystère de son inscription sur le registre des donneurs potentiels et ne sort jamais sans avoir sur lui sa carte de donneur. Cependant, après son élection, il dut renoncer à être donneur, son corps devenant la propriété de l'Église tout en continuant à qualifier le don d'organes de « forme particulière du témoignage de la charité.⁴ » Le pape François 1^{er} considère même important de le développer, afin de contrecarrer le trafic d'organes qui peut se produire dans plusieurs pays à cause des listes d'attente de gens en attente de greffe qui s'allongent sans cesse. Il rajoutera en 2014 que l'usage de ce don pour des raisons mercantiles est moralement inacceptable⁵.

Les protestants ont une position semblable aux catholiques mais encore plus favorable puisque l'attachement au corps est encore moins important. Le théologien protestant Jean-François Collange soutient d'ailleurs que la meilleure façon de transformer l'absurde et le tragique d'une disparition soudaine est de permettre à d'autres de pouvoir encore continuer à vivre. » Il appuie ses propos sur un passage de la Bible, qui évoque qu'il n'y a pas de plus grand amour que de donner sa vie pour ses amis (Jean 15, 13).

En ce qui concerne les orthodoxes, ils acceptent le don d'organes et la transplantation. Le don peut être fait tant pour sauver une vie humaine que pour les avancées médicales.



La vie avant tout

En principe, les quatre branches du Judaïsme appuient le don d'organes. Le Judaïsme confère à la vie un caractère sacré. Pour cette raison, donner un organe pour sauver une vie est l'un des actes les plus vertueux qu'un humain puisse accomplir⁶.

Pourtant, une réserve est de mise. En effet, le judaïsme considère qu'une personne est décédée uniquement lorsqu'il y a arrêt cardiaque, d'où cette difficulté à accepter le critère de mort encéphalique lorsque que le cœur bat toujours⁷. Cependant, puisqu'il est souvent question de sauver une vie, ce critère traditionnel peut être délaissé en se basant sur un passage du Talmud. Selon la tradition, Moïse aurait déclaré que « Celui qui sauve une vie sauve l'Univers tout entier. » Ainsi, bien que la Torah ordonne également d'être enterrés entiers, ce commandement est écarté devant celui, plus important, de sauver des vies.

Mentionnons cependant que, depuis 2008, l'État d'Israël reconnaît la mort par arrêt de l'activité cérébrale. Le décès n'est plus exclusivement constaté lorsque le cœur cesse de battre, mais aussi lors de l'arrêt des activités cérébrales⁸.

Il est cependant important de savoir que le Judaïsme n'autorise le don que s'il est absolument certain que les organes seront utilisés pour sauver une vie et non pour la recherche, par exemple. La loi juive interdit la profanation d'un cadavre. Le corps d'une personne décédée, étant donné qu'il a accueilli une âme sainte, doit être traité avec un respect absolu⁹.

Le don fait de son vivant, comme celui d'un rein, devrait même être considéré comme un devoir religieux selon différentes interprétations, en vertu des versets bibliques « Tu aimeras ton prochain comme toi-même ! » (Lévitique 19, 18) et « Ne reste pas indifférent devant le sang (le risque de mort) de ton prochain ! » (Lévitique, 19, 16).

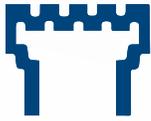


Quiconque sauve une vie a sauvé toute l'humanité (Coran 5/32).

Comme pour les adeptes d'autres religions, les musulmans sont partagés entre deux aspects : le respect du corps car il est considéré comme le prolongement de l'âme et la valorisation du don qui permet de sauver une vie. Dans la mesure où l'on garde à l'esprit le respect de l'individu, l'Islam favorise le don d'organe. Pour ce faire, il existe des règles à respecter qui permettent de protéger le donneur vivant ou décédé. Le don d'organe pendant la vie est autorisé à la condition que cela ne nuise pas au donneur¹⁰. Il est intéressant de constater que si, de son vivant, une personne a exprimé par écrit sa volonté de faire don d'un de ses organes après sa mort, par exemple dans son testament, cette volonté doit être respectée. Les héritiers n'ont pas le droit d'apporter des modifications à ce testament car la volonté de la personne décédée prime sur celle des proches. De plus, si le consentement présumé est inscrit dans la loi du pays où réside le musulman, alors, de son vivant, le musulman doit faire inscrire dans un registre son opposition à un prélèvement d'organes sur son corps après son décès sinon il donne son accord implicite¹¹.

En cas d'absence de cet accord, il faudra l'autorisation des parents ou d'un membre proche de la famille du donneur potentiel. Soulignons qu'il n'y a pas de différence dans le don ou la réception d'organes entre un musulman et un non musulman car l'homme doit être respecté pour son humanité et non selon sa religion.

Les permissions données aux prélèvements et à la greffe d'organes sont valables dans le seul cas où elles sont pratiquées dans un but non lucratif. Les organes doivent être mis gratuitement à la disposition des établissements médicaux car il est strictement interdit de faire le commerce d'organes d'origine humaine¹² dans cette pratique religieuse.



Témoins de Jéhovah



Bouddhisme et Hindouisme

Oui, mais...

Dans leur souci de pouvoir apporter une réponse à toute question que serait susceptible de se poser leurs fidèles, les dirigeants des Témoins de Jéhovah ont très tôt légiféré en matière de transplantations d'organes¹³. La transplantation n'est acceptée que depuis le 15 juin 1980. En effet, contrairement à leur position véhiculée dans les années 1970, ils ne pensent plus que la Bible traite directement des transplantations d'organes; aussi appartient-il à chacun de décider s'il peut subir une transplantation¹⁴. Auparavant, elle était associée au cannibalisme. Cependant, les témoins de Jéhovah exigent que tout le sang ait été retiré de l'organe avant sa transplantation.

Selon la doctrine des Témoins de Jéhovah, Dieu aurait demandé à Noé de ne pas manger le sang des animaux. Dans une entrevue donnée en 2016, Alain Promkin, un spécialiste québécois des religions, indiquait que «certains livres, comme celui des Lévitiques, disent: tu ne mangeras pas de sang. Chez les témoins de Jéhovah, on interprète qu'on ne peut pas faire de transfusion sanguine. Ils croient que l'âme, ou la vie, de Dieu est dans le sang¹⁵.»

Depuis quelques années, les progrès de la médecine permettent parfois de pouvoir greffer des organes sans faire appel aux transfusions sanguines bien que cela soit plutôt rare et difficile. Quand cela est possible, les Témoins de Jéhovah acceptent de recevoir une greffe.

La compréhension bouddhiste de la bonne santé met l'accent sur l'interaction équilibrée entre l'esprit et le corps ainsi qu'entre la vie humaine et son environnement. Les maladies ont tendance à se déclarer lorsque ce délicat équilibre est rompu et la théorie bouddhiste a pour but pratique de restaurer et de renforcer cet équilibre. Dans le traitement de la maladie, cependant, le bouddhisme, en aucune manière, ne rejette la médecine moderne et la gamme puissante d'outils diagnostiques et thérapeutiques à sa disposition¹⁶. Le bouddhisme et l'Hindouisme n'ont pas de règle spécifique interdisant le don d'organes.

Pour les pratiquants d'une forme plus archaïque de l'hindouisme, il peut cependant y avoir quelques réticences importantes. En effet, le but ultime des hindous est d'atteindre le Moksha, qui met fin au cycle des naissances et des réincarnations. Pour eux, l'idée de réincarnation est terrifiante. Réaliser un bon karma permettra à une âme de sortir de ce cycle infernal. Par exemple, si un homme vit misérablement, c'est qu'il n'a pas été bon dans ses vies antérieures et qu'il doit payer dans cette vie les conséquences de ses fautes. L'aider à s'en sortir pourrait lui faire du tort puisque c'est l'empêcher d'expier ses fautes et lui enlever la possibilité d'un meilleur karma dans une vie ultérieure. Le même principe s'applique alors pour le don d'organes¹⁷.

Cependant, de nos jours, le choix est laissé à la conscience individuelle des gens. Comme pour la plupart des courants religieux, le consentement du donneur est requis en cas de transplantation. Le don d'organes est considéré de façon positive en tant qu'acte de compassion¹⁸. ◀

Références bibliographiques

1. https://fr.wikipedia.org/wiki/Don_d%27organes
2. <https://sante-guerir.notrefamille.com/sante-a-z/don-d-organes-et-transplantation-le-point-de-vue-des-religions-don-d-organes-et-transplantation-le-point-de-vue-des-religions-o304682.html>
3. <http://eglise.catholique.fr/sengager-dans-la-societe/science-et-ethique/prelevements-et-greffes-dorganes/372342-don-dorganes-don-de-vie/>
4. http://www.lavie.fr/religion/catholicisme/que-dit-l-eglise-catholique-sur-le-don-d-organes-17-04-2015-62321_16.php
5. http://quebec.huffingtonpost.ca/2014/09/20/le-pape-encourage-le-don-dorganes-selon-le-maire-de-rome_n_5854168.html?utm_hp_ref=qc-pape-francois-1er
6. http://fr.chabad.org/library/article_cdo/aid/865087/jewish/Don-dorganes.htm
7. <https://sante-guerir.notrefamille.com/sante-a-z/don-d-organes-et-transplantation-le-point-de-vue-des-religions-don-d-organes-et-transplantation-le-point-de-vue-des-religions-o304682.html>
8. <http://www.ecoute-juive.com/developpement-personnel/aimer-son-prochain-et-don-dorgane.php>
9. http://www.aish.fr/a/science/Les_dons_dorganes_et_la_Loi_Juive.html
10. <http://www.alnas.fr/actualite/religion/article/islam-le-don-d-organes-est-il>
11. <https://oumma.com/le-don-dorganes-est-autorise-et-encourage-en-islam/>
12. <https://oumma.com/le-don-dorganes-est-autorise-et-encourage-en-islam/>
13. http://www.tj-encyclopedie.org/Transplantations_d%27organes
14. <https://www.jw.org/fr/publications/livres/le-sang/Le-d%C3%A9finition-m%C3%A9dicale-et-moral-des-T%C3%A9moins-de-J%C3%A9hovah/>
15. <http://www.tvnouvelles.ca/2016/10/15/pourquoi-les-temoins-de-jehovah-refusent-ils-les-transfusions>
16. http://www.espace-ethique-poitoucharentes.org/obj/original_175005-bouddhisme-et-sante.pdf
17. https://www.couleur-indienne.net/L-hindouisme-Les-4-buts-a-atteindre-et-le-karma_a536.html
18. <http://www.hepatotransplant.be/religions.html>



De la Nouvelle-France à nos jours : la santé au Québec

**Tomy-Richard Leboeuf
McGregor**

Directeur général
Vivre avec
la fibrose kystique

Montréal (Québec) Canada

Des maux de toutes sortes ont fait du quotidien de la population de la Nouvelle-France, dans une plus grande mesure que de nos jours. À cette époque, on comprenait encore mal les causes des maladies infectieuses et les moyens de limiter leurs ravages. La pensée et la pratique médicales avaient bien peu à voir avec celles d'aujourd'hui. Les connaissances sur la maladie et la guérison s'appuyaient sur les écrits des auteurs de l'Antiquité. Le taux de mortalité était donc très élevé.

Au XVI^e siècle, l'exploration européenne du Nouveau Monde posait de nouveaux défis à la médecine. Les longs voyages en mer imposent des choix alimentaires dont on comprenait mal les conséquences. Les équipages devaient se contenter d'aliments salés, poissons et viandes, ainsi que de galettes ou de biscuits de mer, une sorte de pain sec qui se conserve longtemps. Or, la rareté, voire l'absence d'aliments frais (viande, légumes ou fruits) entraînait une carence en vitamine C qui peut provoquer le scorbut.

Lorsque Jacques Cartier passe l'hiver 1535-1536 à Stadaconé, emplacement actuel de Québec, son équipage est terrassé par une « grosse maladie ». Février venu, seuls 10 hommes sur 110 sont en assez bonne santé pour aider les autres. Plus de 25 succombent à la maladie. Dans le récit de son voyage, l'explorateur raconte que ses hommes perdent leurs forces, ont les jambes enflées et les extrémités noircies, les gencives et les dents pourries.

Ce sont les Amérindiens qui sauveront l'équipage de Jacques Cartier. En effet, il rencontre par hasard Domagaya, le fils du chef amérindien de Stadaconé, en bonne santé, alors qu'il l'avait vu affecté d'un mal semblable au scorbut une semaine plus tôt. Il a recours à la ruse pour cacher la vulnérabilité de sa troupe. Prétextant la maladie de son serviteur, Cartier s'enquiert du remède utilisé par Domagaya. Les Amérindiens administrèrent aux hommes malades une tisane faite

avec les feuilles d'un conifère local, qu'ils appelaient « annedda » ou « aneda ». La guérison fut très rapide: en seulement quelques jours, même les hommes jugés mourants furent complètement rétablis.^{12, 13}

Les remèdes confectionnés par les Amérindiens prennent leur source dans les plantes et sont souvent accompagnés d'éléments rituels ou spirituels. Cette pharmacopée, développée sur plusieurs millénaires, et dont la connaissance est transmise de génération en génération par les guérisseurs et les femmes, est au cœur de la médecine traditionnelle autochtone. Parce qu'ils mettent à profit les propriétés des plantes trouvées dans la forêt québécoise, et sont adaptés aux maladies prédominantes dans le climat et l'environnement locaux (tel le scorbut), ces remèdes se sont souvent révélés beaucoup plus efficaces et faciles d'accès que la pharmacopée européenne durant la période du contact.²

Aux XVII^e et XVIII^e siècles, c'est surtout le manque d'hygiène qui favorise l'éclosion et la transmission des maladies. En effet, à cette époque, l'hygiène corporelle est rudimentaire. La morale d'alors valorise la pudeur, condamne la nudité et décourage ainsi la toilette complète. Par ailleurs, selon les théories médicales, l'air est chargé de « miasmes », c'est-à-dire des microbes qui pénètrent dans le corps par la peau et provoquent la maladie. L'eau, surtout lorsqu'elle est chaude, est jugée nocive parce qu'elle ouvre les pores de la peau et, ainsi, rend le corps plus vulnérable.¹

Les premiers hôpitaux

Les Augustines de la Miséricorde de Jésus arrivent en Nouvelle-France en 1639. Après un bref séjour à Québec, elles déménagent à Sillery, en 1640, où elles fondent le premier hôpital en Amérique, au nord du Mexique. Situé près de la maison des Jésuites, cet établissement est destiné à l'évangélisation des Amérindiens, que les religieuses espèrent convertir par leur charité et leurs soins. Les guerres franco-

iroquoises forcent toutefois les religieuses à retourner à l'intérieur des remparts de Québec en 1644. Deux ans plus tard, elles ouvrent l'Hôtel-Dieu. Recevant de moins en moins d'Amérindiens, les Augustines soignent surtout des colons, des soldats et des matelots qui débarquent à Québec.³

Inauguré le 8 octobre 1645 par Jeanne Mance, première femme laïque européenne à fouler le sol de Ville-Marie (Montréal), l'Hôtel-Dieu de Montréal deviendra le deuxième hôpital de la Nouvelle-France⁴. Ce premier hôpital a servi jusqu'en 1654, alors qu'il a été remplacé par une autre construction plus vaste.

Les religieuses ne sont pas les seules à assurer les soins de santé en Nouvelle-France. De nombreux laïcs jouent également un rôle primordial. Entre 1610 et 1788, on dénombre 512 chirurgiens, 20 apothicaires et 12 médecins. La pratique professionnelle de ces praticiens de la santé est calquée sur le système français. Presque tous viennent de la métropole et y ont étudié puisque les colonies ne possèdent aucune structure de formation professionnelle médicale ni corporation de métier.

L'état de santé de la population de la Nouvelle-France se compare avantageusement à celui de l'Europe à la même époque, bien que, comme en métropole, l'ignorance des mesures d'hygiène augmente considérablement les risques d'infection et de contagion. Toutefois, les habitants de la Nouvelle-France bénéficient d'une meilleure situation que leurs contemporains européens grâce à la plus faible densité de population qui limite la contagion. De plus, les institutions hospitalières sont bien gérées, suffisamment nombreuses pour répondre aux besoins de la population et le personnel soignant est très dévoué⁵.

De la Nouvelle-France au Québec

Après la conquête de la Nouvelle-France par l'Angleterre en 1759, l'organisation des soins de santé demeure sensiblement la même. En 1867, l'Acte de l'Amérique du Nord britannique est adopté (fondation du Canada). En vertu de celui-ci, le gouvernement fédéral est responsable des hôpitaux de la marine et de la mise en quarantaine. Les gouvernements des provinces et des territoires sont responsables des hôpitaux, des asiles et des établissements de bienfaisance. Jusqu'à la fin de la Seconde Guerre mondiale, les soins de santé au pays sont en grande partie financés et offerts par des organismes privés et religieux⁶.

Le 1er juillet 1968, la *Loi sur les soins médicaux* entre en vigueur au Québec et vise à assurer l'accès gratuit aux soins. Le gouvernement québécois a réussi à mettre sur pieds en 16 mois le tout nouveau régime d'assurance maladie. Les artisans de l'époque doivent

donc concevoir, mettre en place et roder les structures administratives d'un grand système; celui-ci doit avoir la capacité de traiter des millions de demandes de paiement provenant des professionnels de la santé et d'inscrire au régime une population de quelque 5 millions de personnes.

À l'aide d'une liste de noms et d'adresses existant dans des ministères et des organismes du gouvernement du Québec, la Régie envoie un formulaire aux chefs de famille afin de vérifier l'exactitude des renseignements recueillis. Les personnes qui n'ont pas été jointes peuvent s'inscrire en remplissant un coupon publié dans les journaux. C'est ainsi que tous les résidents du Québec obtiennent leur première carte d'assurance maladie⁷.

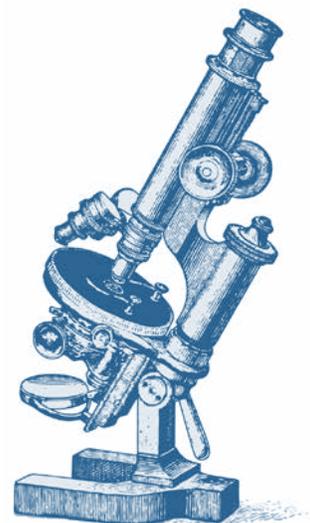
La situation a bien changée depuis les débuts de la colonie: 10 000 professionnels de la santé s'occupent désormais d'une population de 5 millions d'habitants!

Au Canada, ce n'est qu'en 1969 qu'on voit apparaître la première clinique spécialisée pour la fibrose kystique. Cette clinique voit le jour au Québec, à l'Hôpital Royal Edward de Montréal qui deviendra par la suite l'Institut thoracique de Montréal. Il s'agit maintenant de la plus ancienne clinique de FK au pays.

Une carte emblématique

La carte d'assurance maladie voit le jour en 1970. Blanche avec des inscriptions bleues, elle est valide pour une durée illimitée. Le numéro d'assurance maladie est basé sur le numéro d'assurance sociale du responsable de l'unité familiale, généralement le père. En 1976, l'apparence de la carte devient celle que l'on connaîtra jusqu'en février 2018. Le concept du coucher de soleil qui figure sur la carte d'assurance maladie voit le jour. C'est ainsi que la carte d'assurance maladie est devenue, dans le langage populaire... la carte soleil. On crée également un numéro unique pour chacun des Québécois, un code de 4 lettres et de 8 chiffres, soit: les 3 premières lettres du nom de famille à la naissance, la première lettre du prénom, les 2 derniers chiffres de l'année de naissance, le mois de naissance (+50 pour les femmes), le jour de naissance, un numéro permettant de distinguer les personnes pour lesquelles les 10 premiers caractères sont identiques et finalement un code administratif à l'usage de la Régie.

En 1992, deux importantes nouveautés font leur apparition sur la carte: la photo du titulaire et, à l'endos, une case à cocher pour que le titulaire puisse consentir au don d'organes. L'autocollant que l'on signe et appose sur la carte pour consentir au don d'organes sera créé six ans plus tard.



En janvier 2018, la Régie produit un nouveau modèle de carte d'assurance maladie. Son allure change passablement car le blanc redevient la couleur de fond et l'emblématique soleil n'y apparaît qu'en filigrane.

Le Régime public d'assurance médicaments

Créé en 1997, le régime général d'assurance médicaments est venu compléter la couverture publique de la population québécoise dans le secteur de la santé. Il s'agit d'un régime mixte universel, fondé sur un partenariat entre l'État et les assureurs privés. Ajoutons que les régimes privés d'assurance collective couvrent, outre les médicaments, certains services non assurés par les régimes publics⁸.

Avant sa création, le coût des médicaments en fibrose kystique était trop élevé pour la plupart des patients. Ainsi, particulièrement dans les hôpitaux pédiatriques, les médicaments sont fournis par la pharmacie de l'hôpital pour une somme symbolique de 2 \$.

Une mesure unique au pays existe au Québec, celle du patient d'exception⁹. Elle permet la couverture par le régime public de médicaments non-inscrits à la liste des médicaments habituellement remboursés. Ces médicaments doivent être d'une nécessité particulière et exceptionnelle pour la personne assurée. Cependant, des critères très précis s'appliquent, dont ceux-ci :

- La condition médicale de la personne doit être chronique
- La condition médicale de la personne doit être grave
- Le médicament demandé doit être un traitement de dernier recours.

Malheureusement, la cohabitation des régimes privés et public crée une disparité dans l'accès aux médicaments. Au début des années 1990, notre organisme avait réussi à obtenir la gratuité du Pulmozyme après des rencontres et des discussions avec le Ministre de la Santé de l'époque. En 2017 et 2018, **Vivre avec la fibrose kystique** dénonce encore une fois cette situation publiquement¹⁰. En effet, l'arrivée de nouveaux médicaments novateurs en FK, par exemple l'Orkambi, met au jour ces différences importantes pour le traitement des personnes vivant avec la maladie.

Un réseau bien implanté

De nos jours, les Québécois peuvent compter sur 112 973 infirmières, infirmières auxiliaires et préposés aux bénéficiaires et 58 341 techniciens et professionnels de la santé et des services sociaux pour leur prodiguer des soins¹¹. C'est au Québec et au Canada que l'âge médian de survie des personnes vivant avec la fibrose kystique est le plus élevé au monde, atteignant près de 54 ans en 2018. L'organisation des cliniques en FK y est certainement pour quelque chose, étant souvent citée comme étant un modèle à reproduire dans d'autres pays. C'est également ici que ceux qui doivent recevoir une transplantation pulmonaire vivent le plus longtemps après leur greffe.

Références bibliographiques

1. Le Musée canadien de l'Histoire <https://www.museedelhistoire.ca/musee-virtuel-de-la-nouvelle-france/vie-quotidienne/sante-et-medecine/>
2. Histoire forestière de l'Outaouais <http://www.histoireforestiereoutaouais.ca/a5/>
3. Ministère de la Culture et des Communications <http://www.patrimoine-culturel.gouv.qc.ca/rpcq/detail.do?methode=consulter&id=26548&type=pge#Wuzk2lgvzIW>
4. https://fr.wikipedia.org/wiki/H%C3%B4pital-Dieu_de_Montr%C3%A9al
5. Le Musée canadien de l'Histoire <https://www.museedelhistoire.ca/musee-virtuel-de-la-nouvelle-france/vie-quotidienne/sante-et-medecine/>
6. <https://www.canada.ca/fr/sante-canada/services/systeme-soins-sante/rapports-publications/regime-soins-sante/canada.html>
7. RAMQ <http://www.ramq.gouv.qc.ca/fr/regie/Pages/historique.aspx>
8. MSSS <http://www.msss.gouv.qc.ca/reseau/systeme-de-sante-et-de-services-sociaux-en-bref/regimes-d-assurance/>
9. RAMQ <http://www.ramq.gouv.qc.ca/fr/professionnels/pharmaciens/medicaments/medicaments-patient-exception/Pages/patient-exception.aspx>
10. *Vivre avec la fibrose kystique* <http://vivreaveclafibrosekystique.com/legalite-pour-tous/>
11. MSSS <http://www.msss.gouv.qc.ca/reseau/systeme-de-sante-et-de-services-sociaux-en-bref/le-ministere-et-ses-partenaires/>
12. <https://jardinierpareseux.com/2016/01/17/la-fascinante-histoire-de-larbre-de-vie/>
13. <http://mondeautochtone.blogspot.com/2013/04/larbre-de-vie-celui-qui-queri-du.html>



La recherche en fibrose kystique 2017

D^r André Cantin
Pneumologue
Professeur titulaire

Service de pneumologie
Centre hospitalier
de l'Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

L'année 2017 a été l'année de tous les espoirs pour l'ensemble des personnes atteintes de fibrose kystique. Les avancées en recherche et en clinique ont été résumées dans la session plénière du congrès Nord Américain de la fibrose kystique tenu du 2 au 4 novembre 2017 à Indianapolis, aux États-Unis.

Deux médicaments sont maintenant approuvés par Santé Canada pour le traitement des personnes atteintes de fibrose kystique et ayant des mutations spécifiques. Il s'agit de l'ivacaftor (nom commercial, Kalydeco) et de la combinaison d'ivacaftor et de lumacaftor (Orkambi). Il existe plusieurs classes de mutations du gène CFTR (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) mais les classes 1, 2 et 3 sont associées à la majorité des manifestations cliniques de la maladie (Figure 1). Les mutations de classe III empêchent l'ouverture du canal de transport des ions chlorure dans les cellules affectées. L'utilisation de l'ivacaftor chez les personnes atteintes de mutations spécifiques, surtout de classe III (table 1) donne des améliorations cliniques remarquables. Il s'agit d'une percée scientifique majeure qui démontre la possibilité de corriger le défaut à la base de la FK en donnant un simple comprimé par voie orale. Malheureusement moins de 2% des personnes atteintes de FK au Québec ont ces mutations, ce qui limite sévèrement l'utilisation de l'ivacaftor. Par contre, près de 89% des personnes atteintes de FK au Québec ont au moins une copie de la mutation de classe II, le F508del, et 50% en ont

2 copies (ie: ils sont homozygotes pour cette mutation). Une mutation de classe II ne permet pas à la protéine CFTR de se rendre à la membrane cellulaire pour faciliter le transport des ions de chlorure. Plusieurs études cliniques ont démontré des bienfaits modestes du traitement d'Orkambi chez les patients ayant 2 copies de F508del, mais aucun effet bénéfique n'a été noté chez les patients ayant une seule copie de la mutation. Bien que modestes, ces améliorations de la fonction du CFTR donnent de l'espoir aux personnes affectées par la FK, et une demande d'inscription du Orkambi aux listes des médicaments remboursés par le régime d'assurance publique du Québec a été déposée.

À la suite de l'avis émis par les membres du comité de l'évaluation des médicaments aux fins d'inscription aux listes des médicaments, l'Institut national d'excellence en santé et en service sociaux (INESSS) a recommandé au ministre de ne pas inscrire Orkambi au Québec pour le traitement de la fibrose kystique chez les individus homozygotes pour la mutation F508del du gène CFTR. L'INESSS indique ne pas reconnaître une valeur thérapeutique suffisante qui pourrait justifier son inscription. Il ne s'agit pas d'une décision qui fait l'unanimité parmi les cliniciens experts en FK au Québec et ailleurs. Par contre, il est possible d'obtenir le remboursement de Orkambi par le programme de patients d'exception de la régie de l'assurance maladie du Québec chez des personnes qui répondent à certains critères. Afin d'être éligible au remboursement, il faut avoir 2 mutations F508del, bénéficier d'un régime thérapeutique optimal pour contrer la FK, et surtout, démontrer une adhérence exemplaire au plan thérapeutique. Ce dernier critère est essentiel non seulement pour obtenir le remboursement d'Orkambi, mais surtout pour assurer la meilleure évolution aux personnes atteintes de la FK.

L'efficacité des médicaments disponibles pour le traitement des patients porteurs d'au moins une mutation de type F508del du gène CFTR est limitée par le fait que cette mutation est liée à 3 défauts de la protéine. Idéalement un médicament devra corriger chacun de ces défauts sinon il faudra combiner 3 médicaments.

Les 3 défauts sont les suivants: 1. la protéine CFTR F508del est mal formée et elle est donc détruite avant de se rendre à la membrane des cellules où elle doit normalement faciliter le passage des ions de chlorure, 2. une fois rendue à la membrane, le CFTR F508del reste fermé et ne laisse pas passer les ions, et 3. La protéine F508del qui se rend à la membrane est instable et elle est retirée de la membrane par des mécanismes de contrôle de la qualité des protéines. Les deux premiers défauts sont corrigés par l'ivacaftor et le lumacaftor (les 2 composantes du Orkambi). Par contre, aucun médicament sur le marché ne stabilise la protéine CFTR F508del une fois qu'elle est rendue à la membrane. Ceci est en train de changer. Des chercheurs ont découvert une nouvelle catégorie de molécules appelées les correcteurs de la prochaine génération («nextgen correctors»), qui augmentent grandement la stabilité du CFTR F508del à la membrane cellulaire et augmentent beaucoup l'efficacité des autres agents tels que l'ivacaftor et le lumacaftor. Une triple combinaison de médicaments pourrait donc être une solution pour les individus atteints de FK et porteurs d'au moins une mutation CFTR F508del.

Lorsqu'on consomme plus d'un médicament à la fois, il risque toujours d'y avoir des interactions néfastes entre les médicaments. Le lumacaftor est métabolisé par le foie, et il est particulièrement susceptible d'induire des interactions indésirables avec les autres médicaments. C'est pourquoi une alternative moins propice aux interactions est recherchée pour remplacer le lumacaftor et permettre l'ajout d'un correcteur de prochaine génération. Un pas important dans cette direction vient d'être franchi. La compagnie Vertex a récemment terminé une vaste étude qui a démontré que le tezacaftor a une efficacité équivalente au lumacaftor mais, avec nettement moins de potentiel d'interactions avec les autres médicaments. Il s'agit d'une étape clé dans le développement de nouveaux médicaments qui pourrait aider la majorité des patients avec FK. Il reste maintenant à trouver un correcteur de la prochaine génération à ajouter à la combinaison d'ivacaftor et de tezacaftor. Cette dernière étape est en voie de résolution.

Des études in vitro ont permis aux chercheurs de découvrir plusieurs molécules de la prochaine génération des correcteurs et de démontrer une correction beaucoup plus importante de la fonction du CFTR F508del lorsqu'ajouté à la combinaison d'ivacaftor et de tezacaftor. Ces études encourageantes se traduisent maintenant par plusieurs études cliniques chez des patients porteurs d'une ou de deux mutations de F508del. Les résultats de ces études pourraient être connus d'ici un an et, ensuite, mener à la mise en marché d'une médication beaucoup plus efficace pour la majorité des individus atteints de FK.

Même si cette recherche excitante livre ses promesses, il restera environ 10% des personnes atteintes de FK qui ne bénéficieront pas de ces avancées pharmacologiques. Par contre, un nouveau domaine de recherche connu sous le nom de la technologie "CRISPR/Cas9" offre beaucoup d'espoir. Il s'agit d'une façon d'effectuer une réparation spécifique d'un défaut génétique sans pour autant remplacer le gène. C'est un peu comme si on réparait une puce électronique de notre disque dur au lieu de remplacer le disque dur au complet. Cette technologie avance à grands pas et a démontré son efficacité dans plusieurs modèles chez les animaux. Un des défis reste la façon de transporter la machinerie correctrice à l'intérieur des noyaux où se trouve le bagage génétique, mais ce n'est qu'une question de temps avant que des solutions pratiques soient développées pour y arriver.

En résumé, il y a eu beaucoup de développements thérapeutiques en FK dans la dernière année avec des résultats spectaculaires. Il est maintenant permis à la majorité des patients atteints de FK d'espérer avoir accès un jour à une thérapie qui transformera leur vie. Par contre, d'ici là, il faudra surtout travailler fort pour conserver son état de santé ce qui passera nécessairement par une excellente adhérence aux bonnes habitudes de vie et aux traitements prescrits par les membres de son équipe FK soignante. ◀

Figure 1.

Sites d'actions des nouvelles thérapies

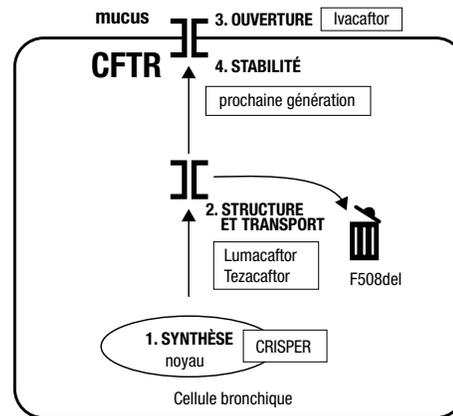


Table 1.

Indications approuvées pour l'utilisation du Kalydeco (ivacaftor) par Santé Canada selon les mutations du gène CFTR.

6 ans et plus (2 ans et plus aux États-Unis):

G551D, G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P, G1349D, G970R

18 ans et plus

R117H



QUESTIONS DE SANTÉ

LE TRAVAIL SOCIAL EN CLINIQUE

J'aimerais qu'on m'explique le rôle des travailleurs sociaux et connaître les raisons pour lesquelles je devrais en rencontrer un dans le contexte de mes visites à la clinique de fibrose kystique. Ont-ils un rôle particulier en milieu hospitalier ?

La spécificité du travail social est encore très méconnue dans la population en général. On associe souvent les travailleurs sociaux à des agents de contrôle social chargés d'appliquer des lois, notamment dans le contexte de la protection de la jeunesse ou de l'ouverture d'une curatelle pour un majeur déclaré inapte. Même s'il est vrai que notre travail comporte un volet de protection à l'endroit des populations les plus vulnérables, il serait grandement réducteur de penser que le travail social se résume à cela. Par ailleurs, le rôle du travailleur social varie énormément selon le milieu dans lequel le professionnel est appelé à intervenir.

Le service social en milieu hospitalier a pour objectif d'offrir des services de qualité aux usagers qui font face à des problèmes de santé physique ou mentale ainsi qu'à leurs proches, dans le respect des valeurs de respect, d'entraide, de dignité humaine, d'autodétermination, de justice, d'équité et d'engagement social. Différentes problématiques peuvent justifier l'intervention d'un travailleur social œuvrant dans la clinique externe d'un centre hospitalier :

- Détresse psychologique
- Perte d'autonomie physique
- Deuil
- Dépendances
- Situations de violence ou d'abus (physiques, psychologiques, sexuels, financiers)
- Précarité socio-économique
- Insécurité alimentaire
- Difficultés interpersonnelles, conjugales, familiales ou au travail
- Difficultés au niveau de l'adhésion thérapeutique
- Difficultés en lien avec le cheminement d'adaptation à la maladie

Le travailleur social en milieu hospitalier peut offrir de l'aide directe par rapport à ces problématiques et/ou peut vous référer à d'autres ressources internes ou externes susceptibles de vous aider. De plus, il peut vous accompagner en offrant notamment un soutien psychosocial dans le contexte de vos visites à la clinique ou en externe au besoin. Des solutions adaptées aux difficultés que vous vivez pourront vous être proposées. Il travaille aussi à s'assurer que ces difficultés, s'il y a lieu, soient prises en considération par l'ensemble de l'équipe médicale dans l'élaboration du plan de traitement.

Finalement, il pose un regard global sur les situations cliniques. Plus qu'un simple relayer d'information, c'est une personne-ressource. La nature des interventions réalisées varie selon la situation de chaque usager, mais l'objectif demeure le même : trouver ce dont la personne a besoin pour maintenir ou restaurer son fonctionnement social.

Ainsi, il ne faut surtout pas hésiter à demander l'implication d'un travailleur social lorsque vous rencontrez des difficultés. Le travailleur social assigné à votre clinique saura établir avec vous un climat de confiance, dénué de jugement, à l'intérieur duquel il vous sera possible de développer une alliance thérapeutique et de recevoir de l'écoute, du support, ainsi que des pistes de solutions.

— Par Marie-Ève Major
Travailleuse sociale à la clinique de fibrose kystique du CHUM

LE CANCER COLORECTAL

Je connais une personne vivant avec la fibrose kystique qui a développé un cancer colorectal. Est-ce que nous sommes plus à risque que la population en général?

Depuis plusieurs années, l'âge médian de survie en fibrose kystique augmente. Il s'agit évidemment d'une bonne nouvelle. Mais en vieillissant, les personnes FK contractent des maladies qu'ils ne connaissaient pas auparavant: c'est le cas par exemple du cancer. Une étude menée par la Cystic Fibrosis Foundation (Fondation américaine de la fibrose kystique) s'est penchée sur le risque de cancer colorectal afin d'émettre des recommandations sur son dépistage. Selon cette dernière, une colonoscopie aux 5 ans serait recommandée à partir de 40 ans chez les FK non-greffés et à partir de 30 ans, pour les personnes greffées. Chez les personnes greffées, la première colonoscopie devrait être effectuée dans les deux premières années suivant la transplantation. S'il y a présence de polypes adénomateux, il est recommandé de répéter la colonoscopie aux trois ans.

Ces recommandations sont similaires aux lignes directrices pour le dépistage dans la population non-FK où l'âge recommandé pour le dépistage initial est d'environ 10 ans plus tôt que la moyenne d'âge d'apparition du cancer.

Les données disponibles pour le moment ne sont pas claires quant au niveau de risque de développer le cancer colorectal. Même si certaines problématiques reliées à la fibrose kystique et à la transplantation peuvent en augmenter la possibilité, le fait que certains comportements à risque sont moins adoptés par les personnes atteintes de FK, comme fumer la cigarette, diminue les risques.

Dans tous les cas, nous vous suggérons de discuter avec votre médecin si vous avez des inquiétudes à ce sujet.

LA FIBROSE KYSTIQUE ATYPIQUE

Qu'est-ce que la fibrose kystique dite atypique?

Dans sa forme typique, la fibrose kystique (FK) est diagnostiquée chez l'enfant dans les premières années de sa vie : des complications digestives ou des infections bronchopulmonaires répétées peuvent faire naître des soupçons. Au cours des dernières décennies, le développement de certains tests diagnostiques comme la mesure de la différence de potentiel nasal et l'analyse complète du gène CFTR a permis l'identification de formes moins sévères de FK et le diagnostic de la maladie à l'âge adulte. Le processus du diagnostic de ces formes atypiques de la maladie est parfois complexe car la fonction de CFTR y est souvent moins perturbée et les tests diagnostiques parfois discordants.

La fibrose kystique atypique est donc une forme moins intense de la fibrose kystique classique. Les personnes vivant avec la FK atypique combinent habituellement une mutation grave et une mutation moins courante. Au lieu d'avoir les symptômes habituels, ces personnes peuvent avoir une dysfonction dans un seul système organique et d'une bien moins grande intensité que celles qui ont deux mutations sévères. Elles peuvent ou pas avoir des concentrations élevées de chlorure dans la sueur. Par conséquent, ces personnes ont souvent moins recours à l'hospitalisation durant l'enfance que celles atteintes de la FK classique et le problème peut demeurer non diagnostiqué pendant de nombreuses années parfois même jusqu'à l'âge adulte. Dans certains cas, il y a même eu des diagnostics chez des personnes âgées de 70 ans. Avec le temps, les personnes ayant une FK atypique peuvent développer d'autres symptômes ou découvrir que des problèmes de santé préexistants sont des symptômes de la FK qui n'avaient pas été identifiés comme tels. On estime que 10% des cas de FK pourraient être qualifiés d'atypique.

Un livre a d'ailleurs été écrit sur le sujet il y a quelques années. *Now That I Have CF : Information for Men and Women Diagnosed as Adults*, (disponible uniquement en anglais), cette publication s'adresse spécifiquement aux personnes diagnostiquées à l'âge adulte et atteintes d'une forme dite atypique de la maladie.

Notons que grâce au dépistage néonatal qui est maintenant effectué chez tous les nouveau-nés du Québec, la découverte de cas tardifs de la FK devrait être de plus en plus rare dans l'avenir.

PRÉVENTION DES INTOXICATIONS ALIMENTAIRES APRÈS LA GREFFE

Je suis un grand amateur de viandes et de poissons. Je serai bientôt en attente de greffe, et en effectuant quelques recherches, j'ai appris que les greffés doivent éviter certains aliments dont les sushis, les charcuteries et même certains fromages. Pourquoi en est-il ainsi ?

Lorsque le système immunitaire est affaibli, comme ce sera le cas suite à la greffe avec la prise des médicaments immunosuppresseurs, le corps se défend moins bien contre les infections. Le risque de développer une intoxication alimentaire est alors plus élevé. Aussi appelé empoisonnement alimentaire ou maladie d'origine alimentaire, l'intoxication alimentaire est une infection du système digestif. Elle se manifeste lorsque l'on consomme des aliments contaminés par des bactéries, des virus, des parasites ou les produits toxiques qu'ils sécrètent. C'est une infection qui peut être dangereuse pouvant entraîner des complications médicales à long terme et parfois la mort. Les symptômes peuvent se manifester par des nausées, des vomissements, des douleurs et des crampes abdominales, de la diarrhée, de la fièvre ou des frissons.

Le meilleur moyen d'éviter ce type d'infection est la prévention.

Outre les mesures d'hygiène et de salubrité dans la manipulation et la conservation des aliments, certains aliments peuvent comporter un risque plus élevés pour les personnes immunosupprimés de par la façon dont ils sont produits et conservés. Le risque d'intoxication alimentaire peut être réduit en évitant certains types d'aliments.

Ainsi, lorsqu'ils sont crus ou insuffisamment cuits, certains aliments, notamment la viande, la volaille, le poisson, les fruits de mer et les oeufs peuvent s'avérer risqués. Les mesures à prendre sont de bien faire cuire ces aliments jusqu'à une température sécuritaire, la chaleur déployée par la cuisson assurera ainsi la destruction des micro-organismes. Les amateurs de sushis pourront opter pour des sushis préparés avec du poisson ou des fruits de mer cuits ou pour des sushis végétariens tout en s'assurant qu'ils ont été préparés avec le souci de prévenir tout risque de contamination croisée avec du poisson cru.

Quant aux viandes transformées dont font partie les charcuteries, les pâtés et viandes à tartiner réfrigérées incluant les cretons, bien que cuites dans le processus de préparation, leur manipulation et leur nature (humidité, acidité) augmentent le risque de contamination et de prolifération des micro-organismes. Si l'on désire tout de même consommer des viandes froides, il sera indiqué de les réchauffer à haute température, jusqu'à ce qu'elles deviennent fumantes. Les pâtés et viandes à tartiner vendus en conserve ou à réfrigérer uniquement après l'ouverture sont quant à eux considérés plus sûrs.

Au même chapitre, les fromages au lait cru (fabriqués avec du lait non pasteurisé) ou les fromages à pâte molle ou demi-ferme ou persillé (bleu) sont aussi considérés comme des aliments à risque pour les personnes immunosupprimées. Le risque sera moindre si l'on intègre ces fromages dans des recettes où une chaleur suffisante est déployée (gratin, fondue au fromage, raclette, brie au four). Sinon, il est recommandé d'opter pour des fromages fabriqués avec du lait pasteurisé et à pâte ferme.

— Valérie Jomphe, DtP, MSc, CNSC

Nutritionniste du programme de transplantation pulmonaire du CHUM



Rendu possible grâce au soutien financier de Merck Canada Inc.





VIVRE AVEC LA FIBROSE KYSTIQUE

vivreaveclafibrosekystique.com

Vivre avec la fibrose kystique a pour mission
de promouvoir et de favoriser la qualité de vie
des personnes vivant avec la fibrose kystique.

VISION

- Rejoindre les personnes vivant avec la fibrose kystique ainsi que leur proche.
 - Être le leader de la diffusion de l'information sur la fibrose kystique.
 - Être le soutien privilégié des personnes vivant avec la fibrose kystique.

OBJECTIFS

- Promouvoir et protéger les droits et les intérêts des personnes vivant avec la fibrose kystique.
- Promouvoir les saines habitudes de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique.
- Représenter et défendre les personnes du Québec vivant avec la fibrose kystique auprès des instances gouvernementales ou autres.
- Offrir du soutien aux personnes vivant avec la fibrose kystique.
 - Diffuser de l'information fiable.

