

CPAFK

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

svb



To receive this issue in English:
514-288-3157 / 1-800-315-3157
E-mail : cpafk@videotron.ca

Also available in PDF on our Web site:
www.acfcq.qc.ca/e/information/information.html

Rédacteur
Laval de Launière

Révisseurs
Vicky Bernard
Madeleine Mercy
Lucie Ranger
Rachel Rouleau
Laurence Roux

Traductrices
Vicky Bernard
Lucie Ranger

Collaborateurs
D^r Yves Berthiaume
D^r André Cantin
D^r Alistair JA Duff
D^r Michel Ruel

Concepteur graphique
François Jean

Photographies
Dreamstime
iStockphoto
Gettyimages

Impression
Imprimerie Dumaine
St-Hyacinthe (Québec)
Canada

Cette revue est produite grâce au Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK) et à la généreuse participation de ses commanditaires.

CPAFK
Le siège social du Comité provincial des adultes fibro-kystiques :
629, rue du Prince-Arthur Ouest
Montréal (Québec) H2X 1T9

Montréal et ses environs

514 288-3157
Extérieur
1 800 315-3157

Courriel
cpafk@videotron.ca

Site Web
www.cpafk.qc.ca

Forum de discussion
www.cpafk.royaume.com



Janvier 2009

Dépôt légal 1^{er} trimestre 2009
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque nationale du Canada, D411325D

svb

SOMMAIRE

| SVB 2009

- Message du rédacteur**
02 Pubs et dommages collatéraux
- Mot du président**
03 Dialogue au subjectif imparfait
- Entrevue**
04 La contamination croisée
- Témoignage**
10 La non-invincible
12 Ma vie comme un marathon
14 Comment ça, la fibrose kystique?
- Santé**
16 La prise en charge de la douleur
20 Le point sur les registres nationaux de données sur les patients fibro-kystiques
- Physiothérapie**
25 Techniques et instruments de drainage pour la fibrose kystique : une mise au point s'impose!
- Un psychologue écrit...**
30 L'adhésion au traitement
- Recherche**
35 Les personnes fibro-kystiques ont de la classe
- Chronique santé**
37 Antibiotiques, flore intestinale et probiotiques
38 Groupes sanguins
38 Hémoptysies
39 Arythmie et tachycardie
39 Pamplemousse



04



12



20

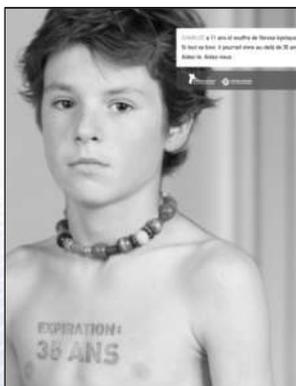


30

Pubs et dommages collatéraux

Le travail que réalise la Fondation canadienne de la fibrose kystique (FCFK) au chapitre des campagnes de financement n'est rien de moins que remarquable et mérite la considération des personnes atteintes de la maladie, ainsi que de leurs proches. Il suffit de regarder autour de soi les efforts que livrent les organismes philanthropiques pour toucher la sensibilité du public, et ainsi attirer vers eux les fonds essentiels à la poursuite de leur mission, pour apprécier l'immense valeur des efforts accomplis au quotidien par la FCFK et ses alliés. Ce n'est pas sans raison que la FCFK jouit dans la population d'un si grand respect et qu'on lui renouvelle sa confiance jour après jour.

Toutefois, l'estime que nous portons à cette institution ne la soustrait pas à la critique lorsqu'on s'attarde à certains concepts publicitaires retenus au cours des dernières années pour accroître son capital de sympathie auprès de la population. L'auteur de ces lignes en a particulièrement à trois concepts publicitaires qui ont été successivement présentés au public et que nous identifierons sous l'appellation d'« enfant catastrophe » (l'enfant marqué d'une date d'expiration, l'enfant vidé de son air et l'enfant au bord de la noyade).



www.cpfk.qc.ca//information/pub

Bien que ces publicités aient le mérite d'attirer l'attention, se pourrait-il que la FCFK, en y ayant recours, nuise ainsi plus qu'elle ne le soupçonne à l'image que les enfants, les adolescents –et peut-être même certains adultes– fibro-kystiques développent d'eux-mêmes par rapport à la maladie? Se pourrait-il que la FCFK surestime la capacité des personnes atteintes de la maladie de faire la part des choses même si, en contrepartie, elle tente par d'autres moyens de les rassurer en tempérant le message de l'enfant catastrophe? Comment peut-on être sûr que les personnes atteintes de fibrose kystique, particulièrement les enfants et les adolescents, font la différence entre leur réalité et la publicité lorsque les portes du métro s'ouvrent sur une immense affiche où l'enfant catastrophe leur renvoie une vision surréaliste de la maladie qui les afflige? En outre, se pourrait-il qu'en exploitant l'image de l'enfant catastrophe, on nuise indirectement à l'intégration sociale et professionnelle des personnes atteintes de fibrose kystique en contribuant à leur stigmatisation?

Le double mandat de la FCFK, qui consiste à informer la population canadienne sur la fibrose kystique –et donc à présenter une information juste et nuancée– et à amener cette même population à contribuer financièrement à la cause que la FCFK porte, place cette dernière dans la position délicate de définir ce qui est éthique et ce qui ne l'est pas en matière de publicité sur la fibrose kystique. Qu'on soit atteint de fibrose kystique, de cancer, de sclérose en plaques ou de toute autre maladie grave, il se trouve assurément peu de gens qui souhaiteraient qu'on se forge une image de leur réalité à travers le prisme de l'enfant catastrophe. Nous croyons que ce type de représentation de la maladie est carrément déprimant et n'encourage certainement pas les personnes atteintes à s'ouvrir sur la réalité de leur maladie.

Dans un débat où tout le monde peut prétendre avoir la juste vision des choses, ne serait-il pas avisé de mener une étude indépendante qui permettrait de vérifier ce que les personnes atteintes de la maladie retiennent des publicités de la FCFK et en quoi celles-ci affectent leur représentation d'elles-mêmes et leurs rapports avec autrui? Pareille étude placerait sans doute la FCFK dans une meilleure position pour évaluer la réelle portée de ses campagnes publicitaires et lui permettrait, s'il y a lieu, de rectifier le tir.

Laval de Launière

Dialogue au subjectif imparfait

« Je ne m'inquiète jamais de l'avenir. Il arrive bien assez tôt. »

Albert Einstein

Le temps passe à une telle vitesse, je n'ai pas vu les années filer. J'achève la dernière année de mon ultime mandat de président du CPAFK. De plus, voici venir le vingtième anniversaire de mon engagement à l'endroit de notre comité. Dire que je ne croyais même pas fêter mes vingt ans d'âge... Et pourtant, j'ai passé ce cap, et bien d'autres encore. Imaginez : j'ai consacré une part de ma pensée et de mes gestes aux personnes fibro-kystiques du Québec durant près de la moitié de ma vie.

« Impossible de vous dire mon âge, il change tout le temps. »

Alphonse Allais

La nostalgie s'empare de moi. Naguère, lorsque j'écrivais pour le SVB, je puisais l'inspiration de mes textes dans mes expériences quotidiennes, j'écrivais au présent. Aujourd'hui, lorsque je prends la plume, je me tourne toujours vers le passé pour puiser mon inspiration. Ce changement de temporalité est significatif; il suit l'évolution du désir identitaire des personnes fibro-kystiques au fil des générations. Il y a 25 ans, nous soupirions des : « voici celui que je voudrais être ». Au cours des ans, cet appel s'est décliné à différents temps. Le conditionnel fut remplacé par le présent – « celui que je veux être » – et le futur permit ensuite de dépasser ce désir au profit de l'affirmation de soi : « voici celui que je vais être ». Pendant ce temps, les vieux grognons de mon genre ont la surprise d'écrire des textes qui disent : voici qui je fus, ce que je voulus.

J'ai même œuvré assez longtemps au sein du CPAFK pour employer le subjonctif imparfait, puisque durant ces vingt ans où nous travaillâmes à ce que vous devinsiez des membres

actifs de la société, nous mîmes l'épaule à la roue pour que tous profitassent d'une meilleure qualité de vie. Bien que j'eusse aimé (plus-que-parfait du subjonctif) que nous résolussions tous les problèmes, beaucoup reste à faire.

« Les maladies : on croit toujours qu'on va en guérir, ou en mourir; alors que ce qui arrive, c'est autre chose : on vit, et on vieillit avec. » Paul Morand

Je lisais récemment une étude de Ginette Paquet qui s'intitule : *Partir du bas de l'échelle*¹. L'auteure y démontre que, malgré l'universalité de nos soins, il subsiste des inégalités sociales en santé. Un ensemble de facteurs psychosociaux expliquerait ce phénomène. Un des problèmes majeurs concerne le stress qui persiste. Madame Paquet mentionne que des études récentes ont permis de mieux cerner le processus physiologique du stress à long terme et son impact, notamment sur la digestion et l'énergie vitale. Il est fondamental de pouvoir se défaire de ce genre de stress pour éviter de développer des problèmes de santé. Certaines personnes sont mieux outillées que d'autres pour y parvenir. L'apprentissage des mécanismes de défense est lié au sentiment d'avoir de l'emprise sur sa destinée et à la participation à la vie sociale. Par exemple, faire partie d'une association donne le sentiment d'avoir une meilleure emprise sur sa propre vie. Selon l'auteure, « il apparaît clairement que la petite enfance est une période cruciale pour le développement du sentiment d'emprise sur la vie ainsi que pour l'expression de facteurs de protection² ».

« Le vent qui éteint l'allumette déchaîne le brasier. »

Émile Bergerat

En lisant le texte de madame Paquet, je n'ai pu m'empêcher de réfléchir à la situation des personnes fibro-kystiques. La

maladie et ses conséquences sur l'espérance de vie attaquent fortement (c'est le moins qu'on puisse dire) le sentiment d'avoir de l'emprise sur sa destinée. Le stress qui en découle n'est pas forcément de ceux qui disparaissent facilement. Avant que ce stress soit celui des enfants fibro-kystiques, leurs parents le subissent. Le système digestif et l'énergie vitale d'une personne fibro-kystique n'ont pas besoin d'être plus entravés par le stress. Par-dessus le marché, nous apprenons qu'il est primordial de développer les outils permettant d'enrayer le stress chronique dès la petite enfance. Il reste énormément de travail à faire pour éviter que les enfants fibro-kystiques se fassent prendre dans cet engrenage. Je me réjouis d'autant plus de l'existence du CPAFK.

« Les miroirs feraient bien de réfléchir davantage. »

Jean Cocteau

Je repense aux publicités présentant des enfants dégonflés ou portant une date d'expiration affichées dans les métros et les autobus. Je crains fort que ces publicités n'aient un effet pervers. Non seulement elles donnent une image négative aux gens ignorant les réalités de notre maladie, mais elles peuvent avoir aussi un effet dévastateur sur la population fibro-kystique elle-même. Ainsi stigmatisés, les enfants fibro-kystiques sont attaqués directement dans leur sentiment d'avoir de l'emprise sur leur destinée. Si même les adultes fibro-kystiques sont ébranlés par ces publicités, comment un enfant vit-il l'étalage du drame de sa vie aux yeux de tous? Peut-on ignorer le risque de détruire une personne sous prétexte qu'on veut l'aider? Ce débat essentiel reste à faire.

« Quand la vie ne tient qu'à un fil, c'est fou le prix du fil. »

Daniel Pennac

La crise économique point. Les jours sombres font souvent craindre

la pire pour les plus faibles, les plus démunis. Un comité comme le CPAFK est vital pour toute la population fibro-kystique en temps normal, alors, imaginez en période de crise. Malgré tous nos gains sociaux et médicaux, les adultes fibro-kystiques courent toujours de grands risques. Votre survie passe par le dévouement de plusieurs d'entre vous.

L'élection des administrateurs de votre comité s'en vient. « Encore! », direz-vous. Sachez toutefois que, contrairement aux élections fédérales et provinciales qui furent précoces, nos élections associatives se font dans les délais réglementaires. Vous avez besoin de leaders. Mais n'est-il pas risqué de toujours s'en remettre aux autres? Ne craignez-vous pas que le monde empire si vous comptez toujours sur les autres? Engagez-vous, c'est moins risqué.

« Il faudrait essayer d'être heureux, ne serait-ce que pour donner l'exemple. »

Jacques Prévert

Vous êtes la relève, je vous attends. Le CPAFK est une force tranquille dont l'application apporte le baume à bien des maux. Votre comité est le ciment qui solidifie toutes les améliorations que la médecine peut avoir apportées au cours des vingt-cinq dernières années.

« Rêve de grandes choses, cela te permettra d'en faire au moins de toutes petites. »

Jules Renard

À mon vingtième anniversaire, l'âge médian de survie était de 21 ans. Après mon 21^e anniversaire, j'ai appris qu'il était passé à 24 ans, puis à 27 ans, à 30 ans, etc. Mon engagement au CPAFK va-t-il suivre la même tendance? Qui sait. À bientôt j'espère. Après tout, je ne suis pas éternel.

¹ PAQUET, G. *Partir du bas de l'échelle : Des pistes pour atteindre l'égalité sociale en matière de santé*, Montréal, Presse de l'Université de Montréal, 2005, 147 p.

² Ibid., p. 123.

La contamination croisée

Entrevue avec la D^{re} Annick Lavoie

La D^{re} Annick Lavoie est pneumologue et directrice de la clinique de fibrose kystique du Centre hospitalier de l'Université de Montréal (Québec, Canada).

Qu'est-ce que la contamination croisée?

On parle de contamination quand on attrape un micro-organisme de l'environnement ou d'une autre personne, que ce soit une bactérie, un virus ou un champignon. La contamination croisée se définirait par la transmission de micro-organismes d'un patient à un autre, ou d'un patient à un membre du personnel, soit par contact physique direct, soit par contact indirect par l'intermédiaire d'une surface ou d'un objet contaminé. Elle fait donc référence à la contamination entre patients –fibro-kystiques ou autres – ou entre patients et membres du personnel.

Pouvez-vous nous expliquer brièvement ce qui distingue les modes de transmission des bactéries, des virus et des champignons?

Dans le cas particulier de la fibrose kystique, les bactéries et les virus se transmettent principalement par voie respiratoire, via les sécrétions nasales ou pulmonaires et les gouttelettes expulsées lors de la toux et des éternuements. La facilité de transmission des bactéries et des virus est très variable. En général, les virus se transmettent plus facilement que les bactéries. Tout le monde sait par expérience que les rhumes s'attrapent très facilement! Une bactérie est un micro-organisme autonome, suffisamment gros pour être visible au microscope. Les bronches des patients fibro-kystiques sont généralement colonisées par des bactéries, notamment par le *Pseudomonas* et le staphylocoque. Les virus sont de petits micro-organismes invisibles au microscope standard qui doivent pénétrer dans une cellule pour l'infecter et se multiplier. Certains virus s'attaquent aux cellules respiratoires des voies aériennes supérieures. Les virus qui pénètrent dans les voies aériennes se transmettent très facilement. Les champignons, quant à eux, sont des micro-organismes présents dans l'environnement et qui

peuvent coloniser les bronches des personnes à risque. On les attrape par l'intermédiaire de l'environnement, et non des autres patients. En règle générale, quelqu'un qui a des poumons sains n'attrapera pas d'infection à champignons, à moins de circonstances particulières. Parmi les sujets à risque, on compte les personnes immunodéprimées, de même que celles qui prennent des antibiotiques ou qui ont des problèmes de santé, comme les patients fibro-kystiques. Les bronches des patients fibro-kystiques sont un bon milieu de résidence pour les champignons. L'aspergillus est le champignon le plus fréquemment rencontré chez ces patients. On ne le traite habituellement pas, mais il peut parfois causer des problèmes, plutôt sous forme d'allergie que d'infection. Cette allergie, qui est une réaction immunologique à la présence du champignon, n'est toutefois pas contagieuse.

Peut-on transmettre une pneumonie à notre conjoint en bonne santé, par exemple?

Habituellement, non. Les bactéries qui causent les infections chez les personnes fibro-kystiques n'infectent généralement pas les personnes en bonne santé. Par contre, comme je le disais, on peut facilement leur transmettre un virus.

Si on attrape une pneumonie alors qu'on est en bonne santé, on ne l'a pas attrapée de quelqu'un d'autre?

Généralement, non. Les bactéries nous colonisent fréquemment (elles se trouvent sur notre peau ou dans nos muqueuses sans provoquer nécessairement de symptômes), et les champignons sont souvent présents dans l'environnement. Il suffit que nos défenses soient légèrement affaiblies pour une raison ou pour une autre pour que nous développons une infection. Souvent, le déclencheur

Propos recueillis par
Stéphanie Wells

« Il ne faut pas céder à la panique si on apprend qu'on est porteur du *Burkholderia cepacia*. »



d'une pneumonie (causée habituellement par une bactérie) est une infection virale acquise d'une autre personne. C'est comme si la bactérie en profitait pendant que nos défenses sont occupées à combattre le virus! Une infection peut donc survenir chez une personne en bonne santé quand elle se trouve en présence d'une combinaison de facteurs.

Quels sont les modes de transmission des bactéries, des virus et des autres micro-organismes?

Ces organismes sont transmis par contact direct et contact indirect. Le contact direct fait appel à la transmission de micro-organismes d'un individu à un autre sans l'intermédiaire d'objet. Cela survient notamment quand deux personnes se touchent ou via des gouttelettes expulsées lors d'une toux ou d'un éternuement. Si quelqu'un éternue tout près de nous, les particules aériennes vont voyager dans un rayon d'environ un mètre (trois pieds). Lorsque ces particules contenant des virus ou des bactéries nous atteignent, la contamination fait son oeuvre. D'autre part, la transmission par un objet relève du contact indirect. Si, par exemple, on éternue sur un livre ou sur une table (ou qu'on touche à ces objets après s'être mouché) et que quelqu'un d'autre touche ces objets, puis porte les mains à son nez ou à sa bouche, la contamination peut se produire. Certains micro-organismes peuvent également se transmettre en étant simplement en suspension dans l'air, comme c'est le cas pour la tuberculose. À ce moment-là, le rayon d'un mètre ne compte plus et des épidémies peuvent sévir. Mais ce type de transmission ne survient habituellement pas dans le cas de la fibrose kystique.

Et quand le contact indirect se produit au moyen d'un livre, par exemple, combien de temps la bactérie ou le virus peuvent-ils survivre?

Généralement, les virus respiratoires ne survivent pas très longtemps. Par contre, certaines bactéries peuvent survivre jusqu'à une semaine si les conditions s'y prêtent. Les sécrétions des patients fibro-kystiques sont très riches en protéines; par conséquent, elles sont un excellent milieu de culture pour les bactéries. Les gouttelettes contenant des bactéries qui sont expulsées lors de la toux ne sont pas toujours visibles, et on peut facilement contaminer ses mains en touchant aux objets. Voilà

pourquoi il est si important de faire attention quand on tousse ou qu'on se mouche et de se laver les mains plusieurs fois par jour.

Quelles sont les bactéries les plus menaçantes pour un patient fibro-kystique?

Le *Burkholderia cepacia* est la bactérie dont on parle le plus et qui fait le plus peur, mais il ne faut pas généraliser. Il s'agit seulement de certaines souches plus virulentes de cette bactérie qui ont été associées à un déclin rapide de la fonction pulmonaire et à des décès. Il ne faut pas céder à la panique si on apprend qu'on est porteur du *Burkholderia cepacia*. Il y a aussi les *Pseudomonas* multirésistants, qui sont menaçants surtout à cause de la possibilité qu'il soit difficile de trouver une combinaison d'antibiotiques adéquate pour les traiter.

Ça ne veut pas dire que notre santé va forcément se détériorer si on est porteur du *Burkholderia*.

Pas du tout. Il y a des patients porteurs du *Burkholderia* qui ont des résultats à peu près normaux aux tests de fonctions pulmonaires et qui se portent bien. Tout dépend du type de *Burkholderia*.

Auparavant, les porteurs du *Burkholderia* ne pouvaient être candidats pour une greffe pulmonaire. Est-ce encore le cas?

Pas nécessairement. Quand on a découvert la bactérie, on avait du mal à identifier clairement les différentes souches de *Burkholderia*. Or, au cours des dernières années, on s'est rendu compte qu'il y en avait plusieurs types différents. Jusqu'à maintenant, on en a identifié neuf, et il y a seulement une souche ou deux qui ont été responsables d'épidémies causant de graves problèmes, ce qui a donné mauvaise presse au *Burkholderia*. Il existe maintenant des programmes de greffe pulmonaire qui considèrent la candidature des patients porteurs de la bactérie. Ce n'est pas un refus d'emblée : on tient compte de différents facteurs.

Pour en revenir aux bactéries prédominantes ou menaçantes chez les fibro-kystiques, vous parliez également du *Pseudomonas*?

Oui, comme je le disais, il y a le *Pseudomonas* multirésistant. Dans certains centres hospitaliers,

les porteurs d'un *Pseudomonas* multirésistant sont isolés, parce que la bactérie peut se transmettre comme les autres bactéries et sa résistance aux antibiotiques nous donne du fil à retordre quand vient le temps de traiter les patients. C'est pour cette raison qu'il serait souhaitable de limiter la propagation de cette bactérie.

Est-ce que vous avez constaté une augmentation du nombre de ces patients infectés au fil des ans?

Oui, mais je dirais que c'est inévitable considérant le traitement de la fibrose kystique. Il est certain que le traitement vigoureux des surinfections a contribué à améliorer la survie des personnes fibrokystiques. Les bactéries sont donc exposées à plus d'antibiotiques, plus longtemps, et elles se modifient en réponse à cette exposition en développant des résistances.

Certains patients disent désirer prendre le moins possible d'antibiotiques, parce qu'ils ont peur qu'ils ne fassent plus effet.

Il ne faut pas oublier que l'antibiothérapie vigoureuse, le suivi nutritionnel qui l'accompagne et le fait que le tout soit mené dans des cliniques spécialisées sont autant de facteurs qui ont grandement contribué à l'augmentation de l'espérance de vie des patients fibro-kystiques. De plus, on continue de mettre au point de nouveaux antibiotiques contre lesquels les bactéries n'ont pas encore de défenses.

Il y a des pays qui préconisent les antibiothérapies intraveineuses systématiques tous les trois mois. Qu'en pensez-vous?

Cette pratique se fait principalement au Danemark. Dans la majorité des cliniques, les traitements intraveineux sont prescrits selon la condition du patient. Le bénéfice de donner une antibiothérapie systématique tous les trois mois doit être évalué en fonction des inconvénients engendrés par cette pratique, lesquels ne sont pas négligeables.

Pour éviter ou retarder la résistance des bactéries aux antibiotiques, vaut-il mieux prendre le même antibiotique jusqu'à ce qu'il ne fasse plus effet, ou bien alterner les antibiotiques?

Du point de vue de la microbiologie, le fait d'alterner les antibiotiques diminue le risque de développer des résistances, mais il y a plusieurs facteurs à prendre en considération. Par exemple, un bon nombre de patients finissent par développer des allergies en raison de la prise répétée d'antibiotiques, ce qui nous limite dans leur traitement. Il y a aussi la fréquence des doses, surtout quand on considère les traitements à domicile. L'administration de six ou sept doses d'antibiotique par jour laisse moins de temps pour dormir, et il ne faut pas oublier que le repos fait aussi partie du traitement. Il nous arrive donc souvent de prescrire une même combinaison d'antibiotiques plusieurs fois de suite, tout en nous assurant de la sensibilité des bactéries à ces antibiotiques. Malgré cela, il n'est pas rare de constater que les bactéries demeurent sensibles.

Revenons à la contamination. Deux patients colonisés par la même bactérie peuvent-ils se côtoyer sans crainte?

Premièrement, il faut préciser qu'il est parfois difficile de savoir si deux personnes sont porteuses de la même bactérie. Au laboratoire, on peut identifier les bactéries par leur résistance aux antibiotiques. Si deux bactéries ont les mêmes résistances, on peut effectivement penser qu'elles sont identiques. Mais il peut y avoir des différences plus difficiles à démontrer et qu'on recherche surtout dans les cas d'épidémie. Deuxièmement, on signale habituellement les bactéries les plus abondantes et il faut se rappeler que les bronches des personnes fibrokystiques sont souvent colonisées par plusieurs familles de bactéries que l'on n'identifie pas. Aussi, une personne peut acquérir une nouvelle souche sans s'en rendre compte. Vous comprendrez donc qu'il est difficile de garantir que deux personnes sont colonisées par exactement les mêmes bactéries. Il n'est pas recommandé de côtoyer d'autres personnes fibro-kystiques, mais il ne faut pas oublier

« ...le fait d'alterner les antibiotiques diminue le risque de développer des résistances... »



qu'il n'y a pas seulement les bactéries et la maladie dans la vie; il y a beaucoup d'autres aspects très importants à ne pas négliger. Pensons seulement aux membres d'une même famille! Dans la vie, il y a aussi l'amitié, la famille, le travail... Et quand on souffre d'une maladie comme la fibrose kystique, il peut être important de partager ce qu'on vit avec d'autres personnes. Mais j'insiste sur le fait qu'il faut bien sûr être vigilant et prendre les précautions de base (lavage fréquent des mains, respect d'une distance d'un mètre), précautions que tout le monde devrait appliquer. Si deux personnes décident de se fréquenter plus intimement, on peut seulement les prévenir que si l'une des deux est porteuse d'une bactérie multirésistante, l'autre risque de l'attraper, mais la décision leur revient. Une fois qu'elles savent à quoi s'en tenir, ça ne nous regarde plus vraiment.

Est-ce que les patients fibro-kystiques doivent se préoccuper uniquement des autres patients fibro-kystiques en matière de contamination?

On parle beaucoup de bactéries, du *Pseudomonas*, du staphylocoque, qui concernent la population fibro-kystique, mais les virus sont tout aussi nuisibles. Ils contaminent n'importe qui, un ami, une collègue, et peuvent se transmettre facilement. Des recherches sont justement en cours pour mesurer l'impact des virus sur l'évolution de la fibrose kystique. Il faut donc toujours appliquer les mêmes mesures de base, puisqu'on ne sait jamais qui est infecté et par quoi.

Et vous ne parlez pas seulement du virus de l'influenza...

Non, de n'importe quel virus respiratoire : les adénovirus, les rhinovirus et bien d'autres, dont l'influenza, effectivement. Il est fréquent qu'une infection bactérienne commence par une infection virale, et ensuite les complications pulmonaires surviennent. Les patients nous disent : « J'ai attrapé un rhume et, ensuite, je me suis mis à tousser, j'ai des sécrétions, mon VEMS a diminué... ». Pour les bactéries, les précautions se prennent principalement entre personnes fibro-kystiques,

tandis que les virus frappent monsieur et madame Tout-le-Monde. Si on boit par mégarde dans la tasse d'une amie qui a une infection virale, on va l'attraper même si on est en bonne santé. Par contre, un patient fibro-kystique risque davantage de souffrir de complications pulmonaires. Voilà pourquoi il est important d'exercer les précautions de base, je le répète, et pas seulement à la maison, mais aussi dans les endroits publics.

Est-ce vrai que les virus se transmettent plus facilement dans un avion?

En fait, les avions sont équipés de filtres HEPA qui retiennent plus de 99,99 % des micro-organismes. La moitié de l'air est expulsée de l'avion pendant que l'autre moitié est filtrée avant de circuler de nouveau dans l'appareil. Ce moyen de transport ne présente donc pas vraiment un risque augmenté d'infection. Par exemple, lors de l'épidémie de SRAS, des passagers malades qui ont voyagé en avion n'auraient pas transmis le virus aux autres passagers. Par contre, dans un avion, on est très proche des autres, ce qui augmente le risque de contamination.

Conseillez-vous de porter un masque pour éviter la contamination?

En fibrose kystique, le port du masque dans la vie de tous les jours – que ce soit dans le métro, en voiture, au restaurant, etc. – n'est pas recommandé, parce que son efficacité pour prévenir la contamination n'a encore jamais été démontrée. On finit toujours par l'enlever pour boire ou pour manger. De plus, un masque n'est efficace que pour une certaine période de temps. Ça ne sert à rien de le garder pendant toute une journée, parce qu'il devient « saturé » de bactéries. Par contre, si les patients savent qu'ils sont infectés lors de leur visite à la clinique, je leur conseille de porter un masque pour limiter la propagation de la bactérie ou du virus.





Est-ce que les risques de contamination sont plus élevés chez les patients d'une même famille?

Oui, la contamination est directement liée à l'importance et à la fréquence du contact.

Peut-on présumer qu'au sein d'une même famille, les patients sont porteurs des mêmes bactéries?

En général, mais pas nécessairement. C'est parfois surprenant. Les patients d'une même famille ne doivent pas négliger les précautions de base. Je sais que c'est plus difficile avec de jeunes enfants, mais il faut essayer de prendre des mesures raisonnables à la maison, concernant par exemple la physiothérapie respiratoire.

Quelles sont les mesures de prévention de base qu'on devrait appliquer en tout temps?

Tout d'abord, se laver soigneusement les mains et porter attention à sa façon de tousser. Il faut tousser dans son coude ou dans le creux de son épaule et non mettre la main devant sa bouche en toussant. Si ça se produit par inadvertance, il faut immédiatement se laver les mains. Il faut bien entendu se laver les mains après s'être mouché. Avec ces simples gestes, l'essentiel de la prévention est fait. Il ne faut pas oublier qu'en fibrose kystique, la contamination se produit en majeure partie par gouttelettes. Ce sont des particules assez grosses pour voyager dans l'air sur une courte distance. Voilà pourquoi on recommande de garder une distance de un mètre – ou de trois pieds – entre les gens. En respectant simplement cette distance, on diminue énormément les risques de contamination.

Expliquez-nous quelles sont les règles concernant l'isolement des patients fibro-kystiques hospitalisés.

À l'hôpital, on isole les patients porteurs du *Staphylococcus aureus* résistant à la méthiciline (SARM)

et de l'entérocoque résistant à la vancomycine, une bactérie appelée ERV. Le SARM peut coloniser les bronches des patients atteints de fibrose kystique et les infecter. De plus, il se transmet d'un patient à un autre. La bactérie ERV se retrouve dans le colon, et non pas dans les poumons. Elle n'a aucun impact sur l'état de santé du patient fibro-kystique. On place tout de même ces patients en isolement, parce qu'il ne faut pas oublier qu'un hôpital accueille toutes sortes de personnes malades, dont des personnes immunodéprimées ou qui viennent de subir une opération. Ces patients peuvent être infectés par le SARM ou l'ERV et, dans leur cas, les infections sont souvent plus graves. Je tiens à souligner que le SARM et l'ERV sont des bactéries très résistantes qui survivent longtemps sur les objets et les surfaces. Si on néglige d'isoler les patients qui sont porteurs du SARM ou de l'ERV, une épidémie risque de se propager, et ce sont des patients qui ne sont pas nécessairement atteints de fibrose kystique qui vont en souffrir.

Quel est le pourcentage des patients fibro-kystiques qui sont porteurs du SARM et de l'ERV?

On a présentement près de trois cents patients à la clinique de l'Hôtel-Dieu. De mémoire, je dirais qu'environ 15 % d'entre eux sont porteurs du SARM. Pour ce qui est de l'ERV, environ 7 % sont porteurs.

Est-ce que les patients acceptent davantage l'isolement maintenant que les enjeux sont clairement expliqués?

Oui, plus qu'avant. Les patients ne sont jamais fous de joie à l'idée d'être isolés, mais on leur présente les aspects positifs. Ils ont tous une chambre privée et leur attente à l'urgence est moins longue. Je crois surtout que les patients comprennent de mieux en mieux l'importance de cette mesure. De plus, les conditions d'hospitalisation ont changé et les répercussions sont moins négatives pour les patients fibro-kystiques.



Quels sont ces changements?

Je tiens à préciser que je parle ici de changements apportés à l'Hôtel-Dieu. Une salle commune était auparavant réservée aux patients fibro-kystiques, qui s'y retrouvaient souvent pour souper, par exemple; on a fermé cette salle. Depuis quelque temps déjà, les chambres privées ont l'air conditionné. Les patients ont tendance à rester davantage dans leur chambre, parce que c'est beaucoup plus confortable. On a également installé un petit réfrigérateur, un téléviseur et un lecteur de DVD dans toutes les chambres privées pour éviter le déplacement des appareils électroniques entre patients, ce qui augmentait les risques de contamination. En ce qui concerne la clinique externe, on recommande de diminuer les contacts entre les patients dans la salle d'attente. À l'hôpital Sainte-Justine et à Toronto par exemple, dès son arrivée, le patient est conduit dans une salle d'examen, et ce sont les médecins, infirmières, nutritionnistes et physiothérapeutes qui vont le voir sans que le patient se déplace. Nous prévoyons fonctionner de cette façon à la clinique externe de l'Hôtel-Dieu d'ici peu.

Ça demande beaucoup d'espace, par contre?

Voilà le problème. On n'a pas encore les moyens de le faire, mais ça fait partie de nos priorités pour la prochaine année.

Est-ce que vous voyez déjà une différence sur le plan de la contamination avec l'application de ces nouvelles mesures?

C'est difficile à évaluer. Ça ne fait pas assez longtemps que les mesures sont en place pour en évaluer l'impact chez nos patients fibro-kystiques. Une chose est certaine, les mesures qui sont appliquées en fibrose kystique concernant le SARM et l'ERV sont les mêmes mesures pour tout l'hôpital, et leur efficacité est clairement démontrée.

Auriez-vous quelque chose à ajouter en terminant?

Le message que je tiens à transmettre est l'importance d'appliquer les mesures de prévention de base : se laver les mains, tousser en prenant les précautions nécessaires, faire attention avec les sécrétions et garder une distance d'un mètre avec une autre personne atteinte de fibrose kystique. Ces conseils touchent tout le monde, mais surtout les patients fibro-kystiques. Et je tiens aussi à préciser que ce n'est pas pour punir un patient qu'on le place en isolement.

C'est pour le bien de tout le monde.

En effet, c'est un geste qui a un impact global sur la santé de la société entière. J'aimerais aussi ajouter qu'il y aura toujours de nouvelles bactéries, résistantes ou non, et les recherches pour les combattre doivent se poursuivre, mais l'impact des traitements est très positif. N'oublions pas qu'il y a désormais plus d'adultes que d'enfants fibro-kystiques! Voilà qui nous incite à continuer dans la même voie. Il faut absolument sensibiliser les gens à l'importance de prendre les précautions de base pour éviter la contamination.

Merci beaucoup, D^{re} Lavoie.

La non-invivable

Michèle Cloutier

Varenes (Québec)
Canada

Il y a une quinzaine d'années, j'ai eu un emploi d'été à l'AQFK. Un jour, la directrice de l'époque m'a demandé : « J'imagine qu'on ne doit jamais vraiment accepter d'être atteint d'une maladie incurable comme la fibrose kystique? ». Sa question m'a un peu surprise. Jusqu'alors, je n'y avais pas vraiment pensé. En fait, je n'avais jamais eu à fournir des efforts afin d'accepter ma maladie, car elle ne me dérangeait pas trop. C'est quand les choses vont mal que ça devient plus difficile à accepter. Dans mon cas, il me semblait que je n'avais aucun mérite à trouver « facile d'accepter ma maladie ». Il faut dire que j'étais une des « chanceuses », puisque mes poumons étaient rarement affectés par la maladie. Durant mon enfance, c'était davantage mon système digestif qui me faisait la vie dure. D'ailleurs, à ma naissance, on a dû m'opérer d'urgence pour une occlusion intestinale. J'ai été hospitalisée les six premières semaines de ma vie, et c'est durant cette période qu'on m'a fait passer le test de la sueur. Ma mère m'a déjà raconté qu'une fois de retour à la maison, le plus difficile pour elle était de « tapocher » son bébé (le *clapping*) plutôt que de le cajoler. Aussi, mes parents ne m'ont jamais traitée d'une façon spéciale et ne m'ont jamais prise en pitié parce que j'étais atteinte de fibrose kystique. À six ans, on a quitté la banlieue de Toronto pour aller s'établir à Chicoutimi (oui, oui, encore à l'autre bout du monde!) Malgré les températures hivernales de -30°C, ma mère n'hésitait pas à m'envoyer jouer dehors tout emmitoufflée.

À l'âge de dix ans toutefois, une épouvantable douleur au ventre m'a amenée à être opérée une deuxième fois pour un iléus méconial. Mis à part cette épreuve et trois chirurgies pour des polypes nasaux, la fibrose kystique a été très indulgente envers moi durant mon enfance et mon adolescence. Une grippe ou deux me forçaient à prendre des antibiotiques oraux quelques semaines par année, mais je n'ai jamais dû être hospitalisée pour des problèmes pulmonaires.

C'est pourquoi dans ma vie, la plupart du temps, la fibrose kystique était le moindre de mes soucis. À l'adolescence, si on m'avait donné le choix entre guérir de la fibrose kystique ou guérir de l'acné, j'aurais choisi la deuxième option! Le cégep a ensuite été une période de renouveau pour moi. J'ai choisi d'étudier en techniques de travail social. Durant mes études collégiales, la fibrose kystique ne me causait toujours pas de problèmes particuliers. C'est à cette époque que me suis fait un premier chum. La maladie m'a alors amenée à faire face à mon image corporelle. Même si je devais me rappeler que j'étais chanceuse de ne pas être « malade »

et que c'étaient les chirurgies qui m'avaient sauvé la vie à deux reprises, j'étais mal à l'aise d'exhiber deux énormes cicatrices en forme de croix sur le ventre. Je me demandais si mon chum me trouverait belle malgré cette déformation. C'est déjà stressant pour n'importe quelle femme de se mettre à nu devant son partenaire « la première fois », mais moi, j'avais l'impression de porter un masque trompeur : habillée, j'avais l'air normal... mais sans vêtements, ah! j'avais un vice caché!

Or, lors de cette première relation, de même que lors de celles qui ont suivi, mes chums ont toujours très bien accepté mon corps. La plupart du temps, j'oubliais donc assez facilement mon complexe. Mais il revenait me hanter à l'occasion, plus particulièrement lors de vacances à la plage. Je jalousais les femmes qui se promenaient en bikini alors que, moi, je portais un maillot de bain une-pièce. Je n'étais pas fière de cette jalousie, mais je ne pouvais m'empêcher de me comparer aux autres femmes et d'avoir peur que mon chum les trouve plus désirables que moi. Au fil du temps, j'ai travaillé sur moi et, depuis quelques années, j'accepte mieux mon corps. J'ai hésité à parler de cet aspect de ma vie avec la fibrose kystique, parce que ça me paraît tellement superficiel et empreint de vanité. Quand je pense à tous ceux et celles qui souffrent vraiment de la fibrose kystique, qui ont de la difficulté à respirer, mon petit « problème » me semble bien insignifiant! Mais puisque j'ai décidé d'écrire mon témoignage personnel, aussi bien dire la vérité.

Après le cégep, ma santé allait toujours bien, mais j'ai alors vécu une crise existentielle : je ne savais plus si je voulais être travailleuse sociale. J'ai alors déménagé à Montréal où j'ai entamé toute une série de programmes d'études : un an en traduction, un baccalauréat en sexologie, un DEP en secrétariat... Ce chemin pimenté d'emplois divers m'a finalement ramenée à mes premières amours. En mai 2000, j'ai obtenu un emploi en CLSC à titre de technicienne en travail social au service de l'accueil psychosocial : j'avais enfin trouvé ma place! J'étais heureuse et je m'épanouissais sur le plan professionnel.

Sur le plan personnel, cela fait onze ans que je partage ma vie avec l'homme que j'aime : Patrick. Nous avons scellé notre union en nous mariant en juin 2003. Patrick a toujours voulu des enfants. Moi, non. Ce choix n'avait rien à voir avec la peur de transmettre la fibrose kystique à mes enfants ou de ne pas vivre assez longtemps pour les voir grandir. En fait, j'aimais simplement ma liberté. Mais, avec les années, mes pensées et mes sentiments ont évolué. Après que Patrick ait passé un test de

« Comme travailleuse sociale, j'ai appris qu'on ne doit pas minimiser sa propre expérience en la comparant à celle des autres... »

« Je considère que j'ai beaucoup de chance de vivre la vie que je mène. »

dépistage de la fibrose kystique et avec l'accord de mon médecin traitant, nous nous sommes lancés dans la grande aventure de la conception, une aventure qui a duré plus de deux ans. Grâce à la science et au sympathique personnel d'OVO, une clinique de fertilité à Montréal, un traitement de fécondation in vitro nous a permis de donner naissance à deux merveilleuses petites filles (des jumelles non identiques), Marie-Pier et Léanne. Elles sont nées le 14 mai 2006 et sont en pleine forme!

C'est au cours de ma grossesse que j'ai pris conscience que j'étais vraiment atteinte de fibrose kystique et que mes poumons n'étaient pas à toute épreuve. À la suite d'une grippe, comme je ne pouvais pas prendre d'antibiotiques oraux durant la grossesse, j'ai dû être hospitalisée pour que l'on puisse m'administrer des antibiotiques par voie intraveineuse. Moi qui ai une phobie des aiguilles et des solutés, inutile de dire que ces deux semaines d'hospitalisation ont été les deux plus longues de ma vie! Les hormones de la grossesse n'aidant en rien, je pleurais tous les jours – quelle honte! Honte de ne pas être plus forte pour mes bébés, et honte parce que je pensais à toutes les personnes atteintes de fibrose kystique qui doivent subir ce même traitement plusieurs fois par année, alors que moi je m'apitoyais sur mon sort à la première hospitalisation pour des problèmes pulmonaires en 32 ans! Comme travailleuse sociale, j'ai appris qu'on ne doit pas minimiser sa propre expérience en la comparant à celle des autres, mais, les cordonniers étant les plus mal chaussés, je considérais tout de même que ce que je vivais n'était rien comparé aux épreuves que devaient traverser d'autres personnes atteintes de la maladie.

M'ayant toujours vue en assez bonne santé, mon conjoint ne s'était jamais inquiété au sujet de ma maladie. Mais mon hospitalisation l'a quelque peu secoué lui aussi. On se rendait compte, tous les deux, que je n'étais pas invincible et que ma santé pouvait se détériorer. En pensant à mes deux bébés à naître, la personne non invincible que je découvrais en moi commençait à sentir poindre l'inquiétude : jusqu'à quel âge aurais-je la chance de voir mes enfants grandir? Une question qui, je crois, ne m'avait même pas effleuré l'esprit auparavant.

Comme j'ai toujours eu tendance à oublier que je suis atteinte de fibrose kystique, après la naissance des filles, j'ai été fidèle à moi-même. Je sortais trois fois par semaine avec les enfants pour participer à diverses activités. Je me couchais tard pour avoir du temps pour moi et lire. Mais semble-t-il que mon corps tolérait difficilement mon rythme de vie et il n'a pas tardé à me le faire savoir. En février 2007, alors que je n'avais même pas la grippe, je me suis rendu compte que j'étais essoufflée à l'effort. Durant mon cours de hip-hop, j'avais tout à coup de la difficulté à suivre le rythme habituel. J'ai donc commencé à prendre mes antibiotiques, mais, au bout de deux semaines, mon VEMS (qui avait baissé à 66 %, alors que j'étais

habituée à une moyenne de 80 % et plus) n'avait pas augmenté du tout. Le médecin m'a alors fortement encouragée à être hospitalisée pour un traitement par voie intraveineuse; j'étais découragée et j'avais peur. Au fond de moi, ma petite voix me disait : « Est-ce le début de la fin? »

Même si j'avais vécu difficilement le fait d'être hospitalisée au cours de ma grossesse, je me disais alors que je n'aurais pas eu à subir un traitement par voie intraveineuse si je n'avais pas été enceinte. J'aurais tout simplement pris mes pilules comme à l'habitude et l'infection se serait résorbée. Mais cette fois-ci, je n'étais pas enceinte. C'était vraiment la maladie qui me bravait, et je refusais de croire que j'étais rendue à une autre étape de la maladie : celle où je serais obligée d'être hospitalisée et de recevoir des traitements intraveineux régulièrement. Peut-être par naïveté ou parce que mes poumons avaient été indulgents envers moi pendant 32 ans, j'avais toujours cru que je ne serais jamais hospitalisée. En fait, je vous l'avoue bien humblement, mise à part la peur que ma santé puisse se détériorer, mon orgueil en prenait un coup. J'étais fière d'être une femme atteinte de fibrose kystique avec une santé pulmonaire exemplaire. Et voilà que je perdais ce statut (même si je sais pertinemment que ma bonne santé est une question de chance, de génétique!). Un travailleur social à la clinique de fibrose kystique m'a aidée à prendre conscience que le traitement intraveineux était justement un outil pour retrouver ma vitalité d'antan. C'est ainsi que cette deuxième hospitalisation s'est déroulée en toute sérénité. Aucun pleur, et j'ai même eu du plaisir. De plus, même si j'adore mes bébés... Ah! quel répit! Du temps pour me reposer, du temps pour lire! Et en une semaine mon VEMS était remonté à 92 %; de quoi redonner espoir!

Quoi qu'il en soit, je ne suis pas pressée de retourner à l'hôpital. Cette année, je semble avoir été épargnée (je touche du bois!). Je sais toutefois que je dois faire attention à ma santé et essayer de changer mes mauvaises habitudes, comme celle de me coucher tard! Voilà maintenant deux ans que je suis en congé de maternité, et je retournerai travailler au CLSC très prochainement. J'ai la chance d'avoir un poste de trois jours par semaine, ce qui me permettra de préserver un juste équilibre entre ma vie professionnelle, ma vie de famille et ma vie de femme!

Je considère que j'ai beaucoup de chance de vivre la vie que je mène. Je ne la changerais pour rien au monde, même pour une vie sans fibrose kystique. Je crois en Dieu, et ma foi m'aide à cheminer. De plus, contrairement à mes amis qui ne sont pas fibrokystiques, je suis fière de vieillir. Pour moi, vieillir n'est pas un signe de perte, mais bien un signe de vie. Je considère l'approche de mon anniversaire de naissance comme un cadeau. J'ai eu 35 ans en juillet 2008. Un an de plus, et en bonne santé! Une petite victoire remportée chaque année sur la fibrose kystique!



Ma vie comme un marathon

Véronique Ferland

Shefford (Québec)
Canada

J'ai trente-deux ans et suis atteinte de fibrose kystique. J'attends une greffe pulmonaire depuis maintenant 20 mois¹.

En réalité, je devrais plutôt dire « nous attendons une greffe pulmonaire ». En effet, je ne suis pas la seule à attendre : il y a mes enfants, âgés de dix, sept et six ans. Il y a aussi mon conjoint. Moi, je suis fibro-kystique; eux, ils ont une maman atteinte; lui, une conjointe qui se bat pour vivre. Je ne saurais dire si mon combat est plus ou moins facile que le leur. Quoi qu'il en soit, nous avons tous hâte d'entendre sonner le téléavertisseur.

J'ai toujours voulu avoir une famille. Jusqu'à récemment, ma santé ne m'a pas empêchée d'avoir une vie relativement normale, malgré quelques hospitalisations en cours de route. Étant donné que la maladie n'avait pas trop d'incidences sur ma santé, mon conjoint et moi avons décidé d'avoir des enfants, malgré les hésitations des médecins. Grossesses et accouchements se sont bien déroulés. Les enfants ont grandi avec le son de la toux de leur mère en arrière-plan; cela fait partie de leur quotidien.

« Il ne s'agit pas de nier l'évidence, mais plutôt de ne pas baisser les bras. »

Toutefois, il y a six ans, l'état de mes poumons s'est dégradé en raison d'une aspergilliose broncho-pulmonaire. Puis, il y a deux ans, mon état s'est encore aggravé et j'ai fait plusieurs pneumothorax. Au début, j'avais besoin d'oxygène seulement la nuit; désormais, j'en ai besoin en tout temps. Étant donné que mon VEMS oscille autour de 19 %, je me défais du BIPAP uniquement à l'heure des repas et pendant mes séances de physiothérapie. Pour ne pas être en reste, mon cœur aussi s'essouffle – je souffre maintenant d'hypertension cardiaque. Il est temps que le téléavertisseur se fasse entendre.

Ma qualité de vie dans tout ça? Je suis presque toujours au lit, entravée par le tuyau de cinq pieds qui me relie au BIPAP. Je me lève chaque jour pour faire des exercices, pour éviter que mes muscles ne s'ankylosent. Je fais du vélo stationnaire par périodes de cinq minutes. Je dois rester à l'hôpital, car je

n'arrive même pas à me rendre aux toilettes toute seule...

J'ai voulu rédiger cet article pour partager mon expérience et vous montrer que, malgré tout, je tiens le coup. Mon secret? C'est de vivre au jour le jour, sans penser à l'avenir, pas même à demain. Je ne peux rien changer à ma situation; la seule chose sur laquelle j'ai un peu de pouvoir, c'est mon attitude.

Lorsque l'attente pour la greffe a commencé, quelqu'un m'a un jour récité la prière de sérénité :

Mon Dieu,
Donne-moi la sérénité d'accepter les choses que je ne peux changer,
Le courage de changer les choses que je peux,
Et la sagesse d'en connaître la différence.

À cette époque, j'avais beaucoup de peine à comprendre pourquoi soudainement ma vie basculait, et je cherchais une explication. D'abord, je comptais plutôt sur les gens autour de moi pour me sauver de cette maladie, de cette épreuve. J'en ai même fait une dépression. Je me sentais tellement malade, et mon entourage me conseillait si souvent de me reposer que j'en étais devenue dépendante des autres et je ne croyais plus être en mesure d'accomplir quoi que ce soit. Cependant, après beaucoup de lecture sur le bien-être et grâce à l'aide d'intervenants du CLSC de ma région, j'ai compris : ce combat était le mien, et la victoire ne dépendait que de moi.

Ma prise de conscience est survenue un soir où j'écoutais le bulletin de nouvelles. On y mentionnait l'histoire d'une jeune mère atteinte d'un cancer et qui était traitée par chimiothérapie. Elle racontait à quel point elle était préoccupée par le fait que sa petite fille devrait apprendre à vivre sans sa maman. Elle semblait absolument certaine de mourir, de ne pas s'en sortir. Je me suis alors demandé pourquoi elle parlait ainsi d'elle-même, comme si les dés étaient jetés. Comme si elle avait déjà un pied dans la tombe. Pourtant, elle était encore là, à raconter son histoire. Pourquoi donc alors passer tant de temps à réfléchir à ce qui ne s'était pas encore produit? Pourquoi renoncer à se battre? Il ne s'agit pas de nier l'évidence, mais plutôt de ne pas baisser les bras. Malgré tous les changements survenus dans sa vie, malgré l'adversité, elle était encore en vie. Lorsqu'on abandonne, on meurt. Eh bien moi,



« Lorsqu'on oublie de penser à soi, qu'on fait taire son corps, celui-ci arrive toujours à se faire entendre. »

je n'étais pas encore morte, et je refusais qu'on m'enterre vivante!

J'ai alors décidé de me prendre en main. La première étape fut de me lever. La deuxième a consisté à me fixer un petit objectif personnel à atteindre en une journée ou même en quelques jours. Je n'avais pas à en parler nécessairement à mon entourage; il me suffisait de le faire pour moi-même. En fait, je devais me prouver que j'étais encore capable d'accomplir quelque chose seule. Mon premier objectif a été de nettoyer une petite lampe dans la cuisine. J'y suis arrivée. Je vous l'accorde, ce n'était pas aussi exigeant que de déposer les enfants à la garderie, d'aller faire des courses ou même de nettoyer le réfrigérateur; cependant, je l'avais fait moi-même. Seule. Ce fut un moment décisif dans mon cheminement.

Par la suite, j'ai recommencé à m'occuper de moi-même. J'ai cessé de me plaindre à qui voulait l'entendre du fait que j'étais très malade. J'ai appris à dissocier mon corps de ma tête, mon état physique de mon état psychologique. Aujourd'hui, lorsqu'on me demande comment je vais, je peux répondre que ça va, même si mon état physique ne s'est pas amélioré. D'ailleurs, mes proches m'ont dit que j'avais une meilleure voix!

J'ai aussi réfléchi à ce que l'hôpital m'apportait, aux facteurs qui influençaient mon état de santé. Après beaucoup de temps et d'efforts, j'ai compris que je fuyais une situation qui m'était devenue intolérable, source d'un grand stress, et qui avait des conséquences directes sur ma santé. J'ai donc remédié à la situation et, ce faisant, j'ai découvert ce qui comptait vraiment dans ma vie. Cette expérience m'aura au moins appris qu'il est important pour tout un chacun de prendre le temps de réfléchir sur les causes du stress que l'on s'impose. Lorsqu'on oublie de penser à soi, qu'on fait taire son corps, celui-ci arrive toujours à se faire entendre. Parfois, lorsqu'on porte finalement

attention aux signaux qu'il envoie, il est déjà trop tard.

Par définition, l'être humain est fragile. Par exemple, certaines personnes souffrent d'une faiblesse au cœur, d'autres sont plus susceptibles de développer une quelconque forme de cancer. Chez les fibro-kystiques, les poumons et l'appareil digestif sont touchés. Notre état de santé demeure plus ou moins stable, jusqu'à ce que survienne un stress intense, prolongé ou non. Selon moi, c'est à ce moment-là que se déclenche le processus de dégénérescence de la maladie. La façon dont nous choisissons d'affronter cette épreuve, qui entraîne un stress additionnel, revêt alors une importance cruciale. Il est très facile de se comporter en victime; si nous n'en prenons pas conscience assez rapidement, une mort certaine nous attend.

Avec le recul, je peux dire aujourd'hui que l'attente qui nous est imposée pour obtenir les organes me paraît un mal nécessaire. Elle nous fait cheminer en tant que personne et nous prépare à l'après-greffe. En effet, j'ai appris à apprécier les petites choses de la vie, à me contenter de moins pour être heureuse. Mon bonheur ne doit plus dépendre des autres, de mes activités, des voyages ou des défis physiques. J'espère pouvoir continuer à apprécier la beauté de la vie, ne serait-ce que parce que je SUIS en vie.

Désormais, même s'il m'est difficile de me lever, de faire cinq minutes de vélo stationnaire par jour, de boire deux Boost et un Scandishake par jour (même si ça goûte mauvais!) pour ne pas être gavée, je le ferai pour préparer mon corps à la greffe et mettre toutes les chances de notre côté. Trop fatiguée, trop faible pour le faire? Vous ne m'entendez pas rouspéter. Respecter mes limites, d'accord. Abandonner, jamais. C'est comme un marathon : il faut se préparer avant la course finale. Beaucoup m'attendent à la ligne d'arrivée, mais d'ici là, je m'entraîne, un jour à la fois...

1. Véronique Ferland a bénéficié d'une transplantation pulmonaire le 22 novembre dernier après 22 mois d'attente. Elle est de retour parmi les siens et se porte à merveille.



Comment ça, la fibrose kystique?

Claire Boulerice

Montréal (Québec)
Canada

À 58 ans, j'ai reçu un invraisemblable diagnostic de fibrose kystique. C'était il y a trois ans. Alors, faites le calcul...

Ai-je été surprise? Oui et non.

Oui, parce que j'étais toujours là, relativement en forme, à défier sans le savoir les statistiques, à mener une vie active et bien remplie, malgré les fréquentes sautes d'humeur d'une santé trop souvent défaillante à mon goût. Oui, parce qu'en 58 ans de vie, j'en avais consulté, tout de même, des pneumologues compétents et autres spécialistes en qui j'avais confiance. Alors, si j'avais eu la fibrose kystique, l'un d'entre eux, l'une d'entre elles, aurait « allumé », non?

Non, je n'ai pas vraiment été surprise parce que tout s'expliquait enfin :

- J'ai toujours été salée comme un anchois à la moindre exposition au soleil, au moindre effort physique;
- Je faisais des « crises de foie » dès la plus tendre enfance, notre vieux médecin de famille me prescrivant une diète tout aussi sévère qu'incompréhensible : sans gras, sans sel, sans lait, sans sucre et surtout sans goût, à QUATRE ANS!
- Toute mon existence fut ponctuée, sur un mode ascendant, d'une succession de toux, rhumes, gripes, sinusites, bronchites, crises d'asthme, pneumonies à répétition; apparurent ensuite les bronchiectasies avec leur cortège de surinfections pulmonaires : à l'aspergillus, à l'avium intracellulare (une mycobactérie), au staphylocoque doré, au *pseudomonas aeruginosa*, au mucoïde *pseudomonas*, un puissant cocktail de bestioles qui me valurent plusieurs séjours mémorables à l'hôpital;
- Un épisode sévère d'hémoptysie, survenu dans la jeune vingtaine, me laissa des tissus cicatriciels dans les poumons qui furent interprétés rétrospectivement –et manifestement à tort– comme une tuberculose;
- Une tante maternelle est décédée à l'âge de 14 ans, supposément de la tuberculose : c'est du moins ce que l'on croyait jusqu'à tout récemment;
- Un inexplicable cancer du côlon a chambardé ma vie il y a huit ans, nécessitant deux interventions chirurgicales et six mois de chimiothérapie. Pourquoi inexplicable? Parce qu'il n'y avait aucun cas de cancer dans ma famille élargie, que je

m'alimentais bien depuis des lunes, que je faisais du sport assidûment, que j'avais une bonne hygiène de vie. Comment ça, le cancer du côlon?

Le chat sort du sac

J'ai entrepris en 2005 un programme de réadaptation pulmonaire à l'Institut thoracique de Montréal. Il s'agit d'un programme multidisciplinaire d'éducation et d'entraînement à l'activité physique qui s'adresse d'abord aux personnes atteintes de maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC). Il est animé par une magnifique équipe de professionnels de la santé, généreuse et dévouée, qui tient ça à bout de bras avec les moyens du bord, une « sacrée belle gang », je vous le dis. J'avais dû insister auprès de mon pneumologue du temps (rattaché à un autre hôpital) pour qu'il m'y dirige : à son avis, je n'avais pas le profil requis.

Ce programme, je l'affirme haut et fort et sans hésitation, m'a ramenée à la vie. Je dois tout particulièrement une fière chandelle à Anne, la physiothérapeute de l'équipe qui supervise la rééducation à l'activité physique : observant mes réactions à l'effort, me questionnant sur mes antécédents familiaux, c'est elle qui m'a proposé de passer le test de la sueur et a fait les démarches en ce sens. Et c'est ainsi que le diagnostic est tombé.

Comment ça, la fibrose kystique?

« Now that I have CF »¹

Désolée pour le sous-titre anglais, mais c'est le nom d'un ouvrage américain qui m'a alors été remis et dont il n'existe malheureusement aucune version française (traduction libre : *Maintenant que j'ai la fibrose kystique*). La publication s'adresse spécifiquement aux personnes diagnostiquées à l'âge adulte, atteintes d'une forme dite atypique de la maladie (« non classic », lit-on dans le livre). Les cas connus constituent environ 10 % de la population totale souffrant de fibrose kystique, et présentent certaines caractéristiques particulières (voir le texte ci-contre).

Vous n'en aviez jamais entendu parler? Rassurez-vous, vous n'êtes pas les seuls : les nombreux médecins, pneumologues, ORL et autres spécialistes consultés dans ma vie non plus, semble-t-il. Or, je suis intimement convaincue qu'il y a, au sein de la population, de nombreuses personnes qui sont



atteintes de fibrose kystique et qui l'ignorent. Cela soulève, à tout le moins, un certain nombre de questions :

- Dans quelle mesure la forme atypique de la fibrose kystique est-elle connue du corps médical? Ce sujet est-il abordé au cours de la formation universitaire des futurs médecins?
- La littérature scientifique traite-t-elle de cette question? Est-elle abordée lors des colloques ou congrès spécialisés?
- Existe-t-il des données spécifiques sur l'état du dossier au Québec et au Canada? Sur l'incidence des cancers gastro-intestinaux chez les personnes atteintes?
- Comment remédier à un diagnostic tardif de cette maladie? Un programme de dépistage néonatal, comme il en existe ailleurs, ne serait-il pas souhaitable?
- Comment remédier à l'absence de documentation en français sur le sujet, voire à l'inexistence d'information auprès du grand public?

Bien vivre, fibrose kystique ou pas...

J'ai 61 ans. J'ai la fibrose kystique depuis la naissance et je ne le sais que depuis trois ans. Qu'ai-je fait depuis le diagnostic? Rapidement remise de mes émotions, j'ai fait transférer mon dossier médical à l'Institut thoracique. Je me suis documentée sur la maladie. J'ai commencé les traitements médicaux adaptés à ma condition. Je fais de l'exercice régulièrement et quand je néglige d'en faire, croyez-moi, je le paie très cher. Je m'exerce tous les jours à respecter les limites nouvellement identifiées même si « j'hais » ça, les limites. J'entreprends moins de projets de fou mais je poursuis avec la même passion ceux qui sont à ma portée. Je prends soin, de mon mieux, des gens que j'aime et croyez-moi, ils me le rendent bien, même qu'ils en sont parfois fatigués. Et puis, je me suis jointe à la belle équipe du CPAFK et ça me fait du bien, malgré le « décalage horaire », si vous voyez ce que je veux dire. N'empêche que je serais ravie de voir arriver à nos assemblées des personnes diagnostiquées comme moi à l'âge adulte et donc, atteintes sans doute de la forme atypique de la maladie.

Il m'arrive d'entendre des personnes de mon âge et même beaucoup plus jeunes, en bonne santé, se plaindre du temps qui passe et du vieillissement qui l'accompagne. La peur de vieillir, c'est un concept que je comprends mal. Soit on vieillit, soit on meurt. Puisqu'il n'y a pas de troisième voie, vieillir, c'est une foutue bonne nouvelle, non?

La fibrose kystique dans sa forme atypique¹

Il est établi depuis longtemps que la fibrose kystique peut être une maladie plus ou moins sévère et que son évolution clinique – de graduelle à fulgurante – peut varier considérablement d'un patient à l'autre.

Les causes de ces disparités sont un peu mieux comprises depuis l'identification, en 1989, du gène de la fibrose kystique, communément appelé gène CFTR (pour *cystic fibrosis transmembrane regulator*). Bien que la cause de cette maladie héréditaire soit identique chez toutes les personnes atteintes (présence de deux exemplaires défectueux du gène CFTR dont l'un est hérité de la mère et l'autre du père), certaines mutations de ce gène sont plus graves que d'autres.

En effet, certaines mutations permettent un fonctionnement partiel de la protéine CFTR, ce qui influence, avec d'autres facteurs moins connus, l'évolution clinique de la maladie. C'est généralement le cas chez les personnes déclarées fibro-kystiques à l'âge adulte (après 18 ans), que l'on dit atteintes de la forme atypique de la maladie.

Ces diagnostics tardifs sont pour la plupart posés à la suite d'épisodes récurrents d'infections pulmonaires et de l'apparition subséquente de bronchiectasies. Chez les hommes, le diagnostic est souvent posé à la suite d'un test de fertilité révélant une azoospermie obstructive. Il en va de même pour les cas de pancréatite, laquelle s'avère la seule affection ayant une plus forte prévalence chez les personnes diagnostiquées fibro-kystiques à l'âge adulte.

On observe enfin, chez les patients fibro-kystiques vieillissants, davantage d'épisodes récurrents d'occlusions intestinales, un taux plus élevé de prolapsus rectal, de calculs biliaires, de reflux gastro-œsophagien pathologique, de cancer gastro-intestinal et de maladie intestinale inflammatoire. Ce dernier constat vaut d'ailleurs également pour les personnes fibro-kystiques ayant reçu leur diagnostic avant 18 ans : plus le temps passe, plus ces complications sont susceptibles de se manifester...

Tableau comparant les formes typique et atypique de la fibrose kystique

FORME TYPIQUE (absence complète d'expression du CFTR)	FORME ATYPIQUE (expression partielle du CFTR)
Sinusite chronique	Sinusite chronique
Infection bactérienne bronchique sévère	Infection bactérienne bronchique (apparition habituellement plus tardive et moins sévère)
Atteinte hépatobiliaire grave chez 5 à 10 % des patients	Atteinte hépatobiliaire inhabituelle
Insuffisance du fonctionnement des glandes exocrines du pancréas	Fonctionnement adéquat des glandes exocrines du pancréas; 5 à 20 % des patients développent une pancréatite
Iléus méconial à la naissance	Non observé. Constipation chronique courante.
Taux de chlorure dans la sueur : 90-110 mmol/l	Taux de chlorure dans la sueur : 60-90 mmol/l
Diabète secondaire à la fibrose kystique : 40 % des patients de plus de 30 ans	Diabète secondaire à la fibrose kystique moins fréquent chez les patients présentant un meilleur fonctionnement du pancréas
Azoospermie obstructive chez les hommes	Azoospermie obstructive chez les hommes

¹ Les informations contenues dans ce texte sont tirées d'extraits de l'ouvrage *Now that I have CF*, traduits et résumés pour les fins de cet article. Il faut donc considérer ces renseignements avec les réserves habituelles.

¹ STERN, Robert C., Eileen WIDERMAN, Barbara PALYS et John R. PALYS, *Now that I have CF / Information for men and women diagnosed as adults*, Solvay Pharmaceuticals, 2004, 184 p.

La prise en charge de la douleur

Introduction

La lutte contre la douleur est une priorité dans le contexte médical et politique français actuel. En atteste l'activité des structures de lutte contre la douleur qui ont pour mission d'informer (de former), de prévenir et de soulager la douleur de l'enfant et de l'adulte. Dans ce contexte, le patient aux prises avec la douleur est perçu dans sa globalité d'être biologique, émotionnel, cognitif et social.

L'objectif de cet article est d'informer les lecteurs sur la problématique de la douleur associée à la fibrose kystique. Nous commencerons par expliquer ce qu'est une douleur, puis nous l'aborderons dans le cadre particulier de la fibrose kystique. Enfin, nous terminerons en évoquant les techniques utilisées actuellement pour lutter contre la douleur.

La complexité de la douleur

Les douleurs physiques sont traditionnellement distinguées des douleurs psychologiques. Ainsi, dans la littérature spécialisée en douleur, les termes *douleur* et *souffrance* renvoient respectivement aux dimensions biologique et psycho-affective, ce qui peut avoir pour conséquence de masquer leur interdépendance. Or, nous savons que les dimensions physiques et psychologiques interagissent et s'influencent mutuellement. Par exemple, la douleur chronique liée à la maladie peut avoir des conséquences psycho-affectives néfastes, comme la dépression. À l'inverse, ces conséquences psycho-affectives risquent d'accroître les douleurs physiques. Un grand nombre de travaux dans le domaine de l'hypnose attestent d'une interdépendance entre les dimensions biologiques et psycho-affectives et de la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire des patients aux prises avec la douleur^{1, 2, 3}.

Dans le domaine de la santé, la douleur est définie comme « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou potentiel, ou décrite en termes d'un tel dommage »⁴. Cette définition a l'intérêt de prendre

en compte les dimensions affective et émotionnelle de la douleur, et non seulement sa dimension sensorielle. Quatre composantes de la douleur, hiérarchisées et interactives, sont traditionnellement distinguées :

La composante sensori-discriminative correspond aux mécanismes neurophysiologiques qui sous-tendent les douleurs par excès de nociception (réaction des récepteurs sensitifs périphériques provoquée par des stimulus menaçant l'intégrité de l'organisme). Il s'agit là du décodage des messages nociceptifs (intensité, durée, localisation et qualité du stimulus nociceptif) par le système nerveux central.

La composante affective et émotionnelle confère à la sensation douloureuse sa tonalité désagréable, pénible et insupportable, et peut se prolonger vers des états émotionnels plus différenciés comme l'anxiété ou la dépression. Cette composante est mise en jeu par le stimulus nociceptif lui-même, du fait de l'activation des structures du système limbique, structures qui interviennent dans les comportements affectifs et émotionnels. Aussi, les conditions environnementales dans lesquelles survient le stimulus nociceptif jouent également un rôle très important. Par conséquent, la nature de la maladie, l'origine de la douleur, l'incertitude sur son évolution, l'environnement social et culturel sont autant de facteurs qui modulent la composante affective de la douleur.

La composante cognitive correspond à l'ensemble des processus modulant la perception de la douleur. Ainsi, l'attention, l'anticipation, l'interprétation et la valeur attribuée à la douleur sont des variables capables de réguler la perception douloureuse elle-même.

La composante comportementale concerne l'ensemble des manifestations verbales et non verbales du patient éprouvant la douleur, comme la plainte, le gémissement, la posture ou les mimiques.

D^{re} Chantal Wood
Pédiatre-réanimatrice

Margaux Bienvenu
Doctorante en
psychologie

Unité d'évaluation et de
traitement de la douleur
Hôpital Robert Debré

Paris, France

Ces quatre dimensions interagissent et s'influencent réciproquement. Ainsi, la perception qu'un individu a de sa propre douleur fluctue selon son âge, le type d'atteinte organique, son état psychoaffectif, son histoire personnelle, ce qu'il sait de sa douleur, les stratégies qu'il déploie pour y faire face, le contexte, le moment, etc. Par conséquent, deux individus ayant la même atteinte organique ne percevront pas leur douleur de façon parfaitement identique, qu'il s'agisse de son intensité, de sa fréquence ou même de sa nature. La prise en charge de la douleur est censée prendre en compte toutes ces caractéristiques.

Douleur et fibrose kystique

Les douleurs associées à la fibrose kystique sont fréquentes et sont soit ponctuelles soit durables. Les douleurs aiguës (ponctuelles) sont liées aux soins (fibroscopie, prises de sang, aspirations nasales, etc.), alors que les douleurs chroniques (durables) sont directement liées à la maladie. Quant aux douleurs psychologiques, elles sont prégnantes chez les patients et elles correspondent à l'impact psycho-émotionnel qu'engendre la fibrose kystique, qui est une maladie évolutive mettant en cause un pronostic vital.

Une enquête effectuée en Italie auprès de 239 adultes atteints de fibrose kystique a recensé 32 % d'épisodes douloureux au cours des deux mois précédents l'enquête, dont 42 % ont fait l'objet d'une consultation médicale⁵. Enfin, 60 % de ces mêmes patients estiment que leurs douleurs ont un effet néfaste sur leur qualité de vie. Les douleurs décrites par les patients sont abdominales, thoraciques et articulaires. Des maux de tête sont aussi signalés.

Les douleurs abdominales prédominent chez l'enfant, mais sont aussi présentes chez l'adulte⁶. Elles sont le plus souvent liées à des problèmes de digestion (constipation, syndrome d'obstruction intestinale, présence de gaz) et sont parfois dues à des reflux gastro-œsophagiens, gastrites ou pancréatites aiguës ou chroniques, ou coliques hépatiques (calculs dans la vésicule et les voies biliaires).

Les maux de tête sont fréquents chez l'adulte et leurs causes sont variées : sinusite, céphalées de tension, augmentation du taux de gaz carbonique dans le sang⁷.

Les douleurs thoraciques sont souvent ressenties lors d'exacerbations infectieuses, mais elles peuvent aussi révéler une fracture de côte ou une inflammation due à un travail musculaire intense du fait d'accès de toux⁸.

Les douleurs dorsolombaires (dans le dos et le bas du dos) sont le plus souvent d'origine musculaire et elles révèlent parfois un tassement dû à l'ostéoporose⁹.

Les douleurs articulaires ne sont pas rares. Elles sont de type rhumatismal ou arthritique et sont exacerbées par les infections¹⁰.

Les mycoses génitales et les coliques néphrétiques (douleurs liées à des calculs dans les voies urinaires) sont parfois citées par les patients¹¹.

Les douleurs physiques sont des sensations vécues dans les limites du corps du patient, au sein de sa subjectivité. De ce fait, le patient est le seul à ressentir sa douleur et à pouvoir l'exprimer à son entourage (famille et soignants). Ainsi, la douleur du patient n'est pas directement perceptible pour son entourage, et s'il existe certains indices comportementaux signifiants (cris, soupirs, grimaces, plaintes verbales, postures, absence de jeu chez l'enfant, perte d'appétit, etc.), la douleur du patient peut parfois passer inaperçue ou bien être tue par le patient, alors engagé dans un processus de banalisation de la douleur ou de rejet de la maladie (phénomène fréquent chez l'adolescent). C'est pourquoi l'attention et l'écoute portées par les soignants sur le vécu douloureux du patient constituent l'attitude princeps située en amont du dispositif de lutte contre la douleur. Les soignants ont pour mission d'interroger systématiquement le patient sur son vécu douloureux.

Soulager la douleur

La priorité essentielle pour l'équipe soignante est l'optimisation et l'évaluation de la qualité de vie des patients atteints de fibrose kystique¹². Dans ce contexte, la lutte contre la douleur constitue une variable essentielle. Elle commence par l'évaluation de la douleur par les soignants (hétéro-évaluation), mais aussi par le patient lui-même (auto-évaluation). L'évaluation de la douleur vise à mesurer trois composantes de la douleur : son intensité, son emplacement et sa nature. Pour cela, il existe des outils d'évaluation de la douleur dont la validité est reconnue¹³. Parmi ces instruments, certains sont plus traditionnellement utilisés par les soignants avec les enfants :

- **L'EVA** vise à mesurer l'intensité de la sensation douloureuse. Le patient quantifie sa douleur en la situant sur une réglette graduée de 1 à 10, allant d'un état de douleur inexistante à la pire douleur imaginable¹⁴. Chez l'enfant, c'est une règle verticale qui est utilisée.



- Le patient peut localiser sa douleur à l'aide d'un **schéma du corps humain** vu de face et de dos¹⁵.
- **L'échelle des visages** peut être utilisée dès l'âge de 4 ans. Parmi les visages proposés, le patient choisit celui dont l'expression faciale pourrait correspondre à son vécu douloureux¹⁶.



- **Le questionnaire de Douleur de Saint Antoine**¹⁷ est une échelle de vocabulaire qui permet de mesurer les qualités de la douleur par le biais de qualificatifs qui renvoient à deux catégories sémantiques : sensorielle et affective. À chaque terme choisi par le patient est attribuée une note correspondant à l'intensité de la douleur ressentie, allant d'une intensité moindre à extrêmement forte. Il en existe deux versions, dont une simplifiée. Cette échelle a l'intérêt de permettre d'ouvrir un dialogue avec la personne qui souffre et de mieux connaître les composantes affectivo-émotionnelles de la douleur.

Questionnaire Douleur de Saint-Antoine

L'utilisation de ces outils par les soignants n'est pas systématique. Toutefois, l'évaluation étant une étape essentielle dans le cadre de la lutte contre la douleur, il est primordial que soignants et patients y aient automatiquement recours. Par le biais des outils d'évaluation de la douleur, soignants et patients tendent à caractériser la douleur avec un langage commun, ce qui a pour effets de dépasser la subjectivité du ressenti douloureux et de favoriser la compréhension mutuelle entre le patient et l'évaluateur. L'évaluation est une étape nécessaire et essentielle dans la lutte contre la douleur. En effet, les données de l'évaluation détermineront en grande partie la nature du dispositif thérapeutique visant à atténuer la douleur.

Le dispositif thérapeutique

L'attention portée au vécu douloureux du patient est un élément qui fonde la qualité de son suivi. En effet, le fait d'être attentif à la douleur du patient amène l'équipe soignante à se placer dans une perspective préventive, en amont du dispositif thérapeutique. La douleur n'est pas une fatalité et il existe des moyens d'y faire face.

Afin de prévenir les douleurs liées aux soins, certaines techniques sont efficaces. En premier lieu, il est indispensable d'informer et d'expliquer aux patients la nature et les raisons du soin. Ensuite, le recours à des méthodes de distraction (jeu, musique, lecture, histoires, etc.) permet au patient de se décentrer de sa douleur. Enfin, la présence du conjoint ou des parents a un effet sécurisant. De même, l'hypnose dans ce contexte constitue un outil efficace susceptible de diminuer l'anxiété et la douleur du patient. Ce dernier peut alors pratiquer l'autohypnose ou bien être accompagné par un tiers formé à cette technique. Idéalement, le soin s'accompagne d'un dispositif visant à prévenir la douleur du patient : eau sucrée pour le nouveau-né, crème anesthésiante EMLA, MEOPA ou Kalinox, etc. (il s'agit d'un mélange d'oxygène et de protoxyde d'azote inhalé qui atténue la peur et la douleur), anesthésie locorégionale ou générale.

Enfin, pour lutter contre les douleurs liées directement à la fibrose kystique, l'équipe soignante est en mesure d'adapter à chaque patient (selon son âge, le type de douleur ressentie) un traitement médicamenteux antalgique (paracétamol, anti-inflammatoires, codéine, morphine). Dans ce contexte, la morphine et ses dérivés constituent des produits de référence pour le soulagement des douleurs les plus intenses. Cependant, bien qu'elle ne présente pas de contre-indication liée à l'âge, la morphine est souvent associée à des peurs (y compris chez les soignants) : peur de la toxicomanie, peur de la mort programmée, peur de la mort accidentelle ou encore peur de la dépression respiratoire chez les patients fibro-kystiques. Or, lorsqu'elle est correctement prescrite, la morphine apporte un réconfort majeur aux patients éprouvant des douleurs.

Précisons qu'une consultation de douleur chronique peut s'avérer utile pour le diagnostic et la prise en charge du patient, d'autant plus que nombre de médecins sont réticents à utiliser certains médicaments chez les patients fibro-kystiques.

Par ailleurs, on encourage le recours à des méthodes non médicamenteuses : hypnose, relaxation, massages, ostéopathie, sophrologie, etc. L'hypnose est un excellent outil susceptible d'aider les patients fibro-kystiques. Il s'agit d'un état naturel, inhérent à la nature humaine, qui consiste à se déconnecter du réel comme lorsque nous sommes absorbés par la lecture d'un livre. Cet état hypnotique peut être induit par des suggestions proposées par un praticien formé à cette approche. L'hypnose peut aider le patient à se détendre et à mieux gérer sa douleur et ses peurs par l'apprentissage de l'autohypnose, en l'incitant par exemple à imaginer un endroit agréable où il se sent bien. Ces méthodes non médicamenteuses sont particulièrement efficaces. De plus, elles présentent l'intérêt de redonner au patient un rôle actif, où il est maître de son corps et véritable acteur de son bien-être¹⁸. Dans ce contexte, le rôle des soignants consiste à informer, à soigner, mais aussi à orienter les patients vers des professionnels formés à l'utilisation de ces techniques (médecins, psychologues, infirmiers, kinésithérapeutes, etc.).

La fibrose kystique est une maladie évolutive mettant en cause un pronostic vital. Par conséquent, la douleur ne se limite pas à la dimension organique : elle est aussi psychique. Dans ce contexte, les manifestations d'anxiété et de mal-être sont prégnantes et se traduisent généralement par des troubles du sommeil, des douleurs abdominales et musculaires, des tics, une nervosité, une hyperactivité, une irritabilité, etc.¹⁹ Le suivi médical ne s'avère donc pas suffisant : il doit être accompagné d'un suivi psychologique, pouvant inclure la pratique de méthodes non médi-

camenteuses comme la relaxation ou l'hypnose. Ce type de suivi crée un nouvel espace de rencontre au sein de la consultation médicale, où la souffrance est écoutée et comprise, et où le patient peut découvrir (ou redécouvrir) son corps dans sa dimension sensorielle, source de bien-être.

Conclusion

La fibrose kystique engendre différents types de douleurs, ponctuelles ou durables, organiques ou psychologiques. À l'issue de cet article, nous insistons sur le fait que la douleur n'est pas une fatalité et qu'il existe des moyens de la prévenir et de l'atténuer. Le lieu d'accueil du patient et de sa famille doit constituer un lieu d'écoute et de soins qui, loin de limiter le suivi à la dimension organique, y intègre la vie psychologique et émotionnelle du patient.

Le dispositif thérapeutique mis en place par l'équipe soignante doit aller au-delà du traitement médicamenteux antalgique et être pensé dans le cadre d'une collaboration interdisciplinaire. À ce titre, diverses techniques non médicamenteuses ont prouvé leur efficacité. En outre, elles ont le mérite de rendre le patient maître de son corps et de son bien-être : il n'est plus passif face au dispositif thérapeutique. Le patient est perçu dans le respect de son humanité, caractérisée par l'association des dimensions biologique, émotionnelle, cognitive et sociale.

Références bibliographiques

1. KUTTNER, L., M. BOWMAN et M. TEASDALE. « Psychological treatment of distress, pain and anxiety for young children with cancer », *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, n° 9, 1998, p. 374-381.
2. LIOSSI, C. et P. HATIRA. « Clinical hypnosis versus cognitive behavioural training for pain management with pediatric cancer patients undergoing bone marrow aspirations », *Journal of Clinical and Experimental Hypnosis*, n° 47, 1999, p. 104-106.
3. HAWKINS, RMF. « A systematic meta-review of hypnosis as an empirically supported treatment for pain », *Pain*, n° 8, 2001, p. 47-73.
4. International Association for the Study of Pain
5. FESTINI, F., S. BALLARIN, T. CODAMO, R. DORO et C. LOGANES. « Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis », *Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 3, n° 1, mars 2004, p. 51-57.
6. FESTINI, F. et autres. « Differences in clinical conditions at age 15 between CF patients diagnosed by neonatal screening and by symptoms in Tuscany, Italy », *Journal of Cystic Fibrosis*, n° 3 (suppl. 1), 2004, p. S112.
7. RAVILLY, S. « Douleur et mucoviscidose : un combat permanent », *Vaincre la mucoviscidose*, n° 115, novembre 2007, p. 13-16.
8. *Ibid.*
9. *Ibid.*
10. *Ibid.*
11. *Ibid.*
12. EISER, C. et R. MORSE. « A review of measures of quality of life for children with chronic illness », *Archives of Disease in Childhood*, n° 84, 2001, p. 205-211.
13. ANAES (Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale) : www.anaes.fr, www.pediadol.org
14. *Id.*, 2000.
15. *Ibid.*
16. HICKS, CL. et autres. « The faces Pain Scale. Revised : Towards a common metric in pediatric pain measurement », *Pain*, vol. 93, n° 2, p. 173-183.
17. BOUREAU, F. et autres. « Elaboration d'un questionnaire d'auto-évaluation de la douleur par liste de qualificatifs : comparaison avec le Mac Gill Pain Questionnaire », *Thérapie*, n° 39, 1984, p. 119-129.
18. CUNIN-ROY, C., M. BIENVENU et C. WOOD. « Les traitements non médicamenteux dans la prise en charge de la douleur de l'enfant et de l'adolescent », *Archives de Pédiatrie*, n° 4, 2007, p. 477-480.
19. PESLE, A. et C. CUNIN-ROY. « Une prise en charge complémentaire de la douleur », *Vaincre la mucoviscidose*, n° 115, novembre 2007, p. 17.

Le point sur les registres nationaux de données sur les patients fibro-kystiques

La recherche joue un rôle crucial dans l'amélioration de notre compréhension de la fibrose kystique, des complications qui en découlent et des traitements efficaces. Il existe de multiples façons de réaliser une étude, chacune d'elles jouant un rôle fondamental dans l'acquisition de nouvelles connaissances sur la maladie. Par exemple, on peut recruter des patients pour qu'ils prennent part à un essai clinique qui se déroulera dans un seul centre hospitalier, ou encore, pour obtenir un nombre plus élevé de participants, on peut mettre à contribution les patients de plusieurs établissements. De plus, les études comportent souvent des critères stricts afin de déterminer quelles personnes y sont admissibles. Cette approche consistant à sélectionner un sous-groupe de personnes pour une étude comporte cependant un inconvénient : il est impossible d'en généraliser les résultats à une population plus vaste.

Une autre démarche dans le domaine de la recherche consiste à étudier une population complète d'individus. Les résultats qui en découlent dressent un portrait d'ensemble de la population et sont normalement généralisables. Ce type de recherche n'offre toutefois pas de données particulières à un individu. Les résultats ne pourront donc s'appliquer à un sujet individuel, mais plutôt à une population dans son ensemble. La recherche épidémiologique (étude portant sur des populations entières) consiste à suivre l'évolution de données à l'échelle nationale. Il peut s'agir d'un outil extrêmement efficace pour étudier sur une certaine période de temps les tendances et les progrès au sein d'une population donnée. Les registres de données sur les patients fibro-kystiques permettent de réaliser cet objectif : étudier de vastes populations d'individus atteints de fibrose kystique sur une longue période. Le présent article traitera de deux grands registres de données sur les patients fibro-kystiques en Amérique du Nord, en s'attardant plus particulièrement au Registre canadien de données sur les patients.

Le registre des patients de la Cystic Fibrosis Foundation des États-Unis

Le registre des patients de la Cystic Fibrosis Foundation des États-Unis (fondation américaine de la fibrose kystique – CFF) a été créé afin de répondre aux allégations faites en 1957 par Leroy Matthews, jeune pédiatre de Cleveland. En effet, le Dr Matthews affirmait publiquement que le taux de mortalité annuelle à sa clinique de fibrose kystique s'établissait à moins de 2 %, soit un taux considérablement inférieur à la moyenne nationale de l'époque. En 1960, le taux de mortalité était estimé à 20 %. Comme le registre des patients fibro-kystiques des États-Unis n'avait pas encore été créé, il était impossible de confirmer ou de réfuter les allégations du Dr Matthews. Cette situation a changé en 1964, lorsque la CFF des États-Unis a fait un don de 10 000 \$ au pédiatre Warren Warwick, afin que ce dernier puisse recueillir les données du bilan annuel de chaque patient fibro-kystique traité dans l'une des 31 cliniques de fibrose kystique des États-Unis à l'époque. Les résultats de cette compilation indiquaient que, effectivement, l'âge médian estimé de décès chez les patients de la clinique du Dr Matthews était sept fois plus élevé que dans toute autre clinique aux États-Unis.

L'information recueillie dans le cadre de ce premier registre national de données a été tellement utile que la CFF a continué depuis à financer ce projet. Aujourd'hui, le registre de la CFF des États-Unis comporte des données détaillées sur environ 24 000 personnes fibro-kystiques dans plus de 115 cliniques agréées par la CFF dans tous les États-Unis. D'importants renseignements cliniques sont ainsi recueillis, tels que le lieu de résidence, l'âge, le sexe, la taille, le poids, la fonction pulmonaire, les enzymes utilisées, les hospitalisations et les complications associées à la fibrose kystique. Les données portant sur ces variables sont colligées et publiées chaque année dans le rapport annuel du registre de données sur les patients de la CFF. Il est possible de le télécharger à partir du site Web de la fondation, au www.cff.org.

Ann Stephenson
Pneumologue

Clinique de fibrose
kystique
Hôpital St. Michael

Toronto (Ontario)
Canada



Le registre canadien de données sur les patients de la Fondation canadienne de la fibrose kystique

Le Registre canadien de données sur les patients (RCDP) découle en fait des efforts déployés par le Dr Warwick, initiateur de la base de données américaine décrite précédemment. En effet, à la fin des années 1960, le Dr Warwick a sollicité le soutien financier de la Fondation canadienne de la fibrose kystique dans le but de mettre sur pied un registre international de données sur les patients fibro-kystiques. La complexité d'un tel registre à l'échelle internationale s'est avérée trop grande. En revanche, les directeurs des cliniques de fibrose kystique du Canada ont pris conscience de la valeur d'un registre national et ont consenti à participer à la création d'une base de données canado-américaine. Ainsi, dès 1973, toutes les cliniques de fibrose kystique du Canada soumettaient des données au registre américain.

Publié en 1977, le premier rapport officiel conjoint comportait des renseignements détaillés, notamment sur les taux de naissance et de décès des personnes fibro-kystiques au pays, les courbes de longévité et l'âge de diagnostic. À la fin des années 1970 et au début des années 1980, des données cliniques, telles que la fonction pulmonaire et les marqueurs relatifs à la microbiologie et à la nutrition (p. ex. le poids et la taille), ont été ajoutées au registre. En 1984, la Fondation canadienne de la fibrose kystique a entrepris des négociations avec la fondation américaine dans le but de rapatrier le registre canadien de données sur les patients, et toutes les données antérieures ont ainsi été récupérées. Depuis lors, le Canada et les États-Unis produisent des rapports annuels distincts.

Le but du RCDP consiste à observer les tendances statistiques importantes au sein de la population fibro-kystique canadienne. Ce registre a joué un rôle inestimable en permettant à la FCFK de progresser vers l'atteinte de son but ultime : améliorer la qualité de vie et la longévité des personnes fibro-kystiques. Le RCDP est l'un des registres nationaux de données de patients fibro-kystiques les plus complets, puisqu'il englobe les données d'environ 95 % des Canadiens fibro-kystiques. Ce taux élevé d'inclusion est en partie attribuable au système de soins de santé universel du Canada. En outre, le fait que la majorité des médicaments pour traiter la fibrose

kystique soient remboursés dans le cadre de programmes provinciaux lorsqu'ils sont prescrits dans une clinique de fibrose kystique désignée contribuerait également à expliquer ce taux élevé d'inclusion. En effet, en raison de cet incitatif, la plupart des patients fibro-kystiques sont suivis dans l'une des 38 cliniques de fibrose kystique agréées du Canada. Compte tenu du fait que ces 38 cliniques soumettent leurs données au RCDP, on considère que le registre canadien est très complet (c'est-à-dire qu'il comporte des données sur presque tous les patients fibro-kystiques du Canada) et, par conséquent, qu'il permet de dresser un portrait exhaustif de la population fibro-kystique au pays.

Quelles sont les données recueillies dans le RCDP?

Certaines variables sont recueillies comme données de référence pour tous les sujets, telles que le profil génétique de la maladie, les symptômes lors du diagnostic initial, la date de naissance, la race, les complications à la naissance et la date de décès, le cas échéant. D'autres données varient d'une année à l'autre et sont donc recueillies chaque année: cultures de crachat, résultats de fonction pulmonaire, évaluation nutritionnelle (taille et poids), complications liées à la fibrose kystique (p. ex. hospitalisations) et transplantations pulmonaires. Les patients sont répartis dans le registre selon quatre régions au Canada : l'Ouest, l'Est, l'Ontario et le Québec. Le RCDP contient présentement plus de 81 000 données portant sur plus de 5 500 patients fibro-kystiques fréquentant, ou ayant fréquenté, une clinique de fibrose kystique au Canada.

À quoi sert le RCDP?

Le Registre canadien de données sur les patients est utilisé par les médecins cliniciens œuvrant auprès d'une clientèle atteinte de fibrose kystique et les chercheurs qui étudient cette maladie, dans le but de mieux comprendre son évolution et d'améliorer les soins apportés aux personnes fibro-kystiques. Chaque année, les données contenues dans le RCDP sont analysées afin de produire un rapport statistique annuel. Ce rapport peut être téléchargé à partir du site Web de la FCFK, au www.cysticfibrosis.ca. Dernièrement, compte tenu de la nouvelle loi en matière de protection des renseignements personnels et de la confidentialité,



il est devenu obligatoire d'obtenir le consentement des personnes fibro-kystiques afin d'inclure leurs données dans le registre. Cette tâche colossale prend beaucoup de temps à réaliser, mais le travail est maintenant presque achevé. À cause de ce délai toutefois, il n'a pas été possible de consigner de données dans le RCDP depuis 2002 ni de procéder à leur analyse. La mise à jour des données depuis 2003 est en cours et, une fois terminée, il sera de nouveau possible de produire des rapports annuels.

Il s'agit d'une période de grande effervescence pour le RCDP. Dernièrement, la FCFK a reçu une subvention pour la mise à niveau de son système informatique. Grâce à cette amélioration, les cliniques de fibrose kystique peuvent dorénavant soumettre directement leurs données en ligne. De plus, les médecins des cliniques de fibrose kystique peuvent désormais accéder directement aux données de leurs patients, et ils seront ainsi à même de mieux comprendre la population de leur clinique. En outre, les médecins cliniciens sont en mesure de repérer des éléments problématiques, par exemple de faibles résultats en matière d'état nutritionnel pour certains patients. Cet accès pourra également être utilisé comme un outil permettant d'offrir aux patients un sommaire personnalisé de leur état de santé. Enfin, à l'aide de cette information, les médecins cliniciens peuvent examiner de façon plus efficace les données de santé variables, notamment l'état nutritionnel, les problèmes relatifs à la prévention des infections et le traitement pulmonaire.

Par le passé, le RCDP a joué un rôle de premier plan non seulement dans l'orientation des soins aux patients, mais également dans l'élaboration des recherches cliniques. Les chercheurs peuvent avoir accès à des données du RCDP en déposant une requête auprès du Comité consultatif médical/scientifique de la FCFK, lequel évalue le bien-fondé scientifique des demandes de données soumises par les chercheurs canadiens. Les chercheurs peuvent ensuite employer ces données afin de formuler des questions de recherche et d'orienter les recherches futures.

En quoi une banque de données nationale peut-elle aider les personnes fibro-kystiques?

1) Établir l'efficacité des traitements ou des interventions

L'analyse d'importantes banques de données cliniques peut s'avérer un puissant outil pour le traitement clinique et la recherche, en permettant de dégager des tendances qui pourront changer les pratiques. La prescription d'une diète riche en gras pour les personnes fibro-kystiques en constitue un bon exemple. La majorité des personnes fibro-kystiques présentent une insuffisance pancréatique faisant en sorte qu'il leur est impossible d'absorber les matières grasses qu'elles consomment. Par conséquent, elles risquent de souffrir de malnutrition. Autrefois, il était pratique courante de prescrire une diète faible en gras aux patients fibro-kystiques, afin de leur éviter les désagréments associés à la malabsorption des matières grasses. Dans les années 1970, le D^r Crozier, directeur de la clinique de fibrose kystique de Toronto, s'est demandé si le faible taux de survie des patients était lié à la malnutrition. Il a donc prescrit à ses patients une diète riche en gras et de plus grandes quantités d'enzymes pancréatiques, afin d'optimiser leur gain de poids. Après ce changement dans le traitement, le D^r Crozier a pu observer chez ses patients une amélioration du taux de survie qui n'avait pas son équivalent dans les autres cliniques de fibrose kystique. Cette pratique s'est donc répandue à l'échelle du Canada, et une amélioration du taux de survie a pu être clairement observée dans le registre à la suite de cette intervention. Ainsi, la prescription d'une diète riche en gras et d'enzymes pancréatiques est aujourd'hui la norme dans l'ensemble de la communauté fibro-kystique internationale.

2) Améliorer la qualité des soins : repérer les « cliniques d'excellence »

Dernièrement, on a accordé beaucoup d'attention à l'amélioration de la qualité des soins dans les cliniques de fibrose kystique en Amérique du Nord. En tant qu'équipe soignante d'une clinique de fibrose kystique, nous aspirons à faire de notre mieux pour améliorer la santé de nos



patients. Nos intentions sont claires : aider nos patients à vivre plus longtemps et en meilleure santé. Mais comment savoir que nous faisons tout ce qui est possible? Comment se compare notre travail à celui réalisé dans les autres cliniques de fibrose kystique du Canada ou de l'Amérique du Nord? Est-ce que l'évolution de l'état de santé de nos patients (par exemple, leur fonction pulmonaire ou leur état nutritionnel) est optimale? Répondons-nous aux lignes directrices émises par la FCFK en ce qui a trait à la fréquence du suivi de nos patients (visites en clinique, cultures de crachat, radiographies pulmonaires, etc.)?

Afin de mieux comprendre cette maladie, la Cystic Fibrosis Foundation des États-Unis a utilisé le registre de données sur les patients pour répertorier des « cliniques d'excellence », c'est-à-dire des cliniques où l'évolution de l'état de santé des patients est exceptionnelle. L'analyse comparative de ces cliniques a permis de déterminer des critères d'excellence en matière de soins aux patients et d'évolution de leur état de santé. En décembre 2004, *The New Yorker* publiait un article à la fois stimulant et provocateur signé par le Dr Atul Gawande intitulé « The Bell Curve: What happens when patients find out how good their doctors really are? ». Peu après la publication de cet article, la CFF a entrepris la mise en place d'un système de déclaration publique de l'évolution de l'état de santé des patients pour chacune des cliniques de fibrose kystique. Les cliniques d'excellence peuvent depuis être facilement identifiées. Par la compréhension des pratiques et des processus de soins en cours dans ces cliniques, nous pouvons intégrer des stratégies qui nous permettent d'offrir de meilleurs soins à nos patients.

Par ailleurs, la CFF a mis sur pied plusieurs séances d'apprentissage coopératif dans le but de permettre aux cliniques de fibrose kystique d'examiner leurs pratiques et d'y apporter des changements qui permettront d'améliorer l'évolution de l'état de santé de leurs patients. La CFF a offert jusqu'à présent cinq ateliers d'apprentissage collaboratif. Les résultats remarquables obtenus à la suite de cette initiative ont d'ailleurs fait l'objet d'une présentation lors d'une présentation plénière

du congrès nord-américain sur la fibrose kystique, qui s'est tenu en octobre 2007. La vidéo de cette réunion plénière d'une heure mettant en lumière les améliorations spectaculaires observées dans deux cliniques de fibrose kystique aux États-Unis peut être visionnée au http://newsbroad.vo.llnwd.net/o18/CFE_10_07/10_9_CFF_Plenary_III_Tape3a.wmv (en anglais).

La clinique pour adultes fibro-kystiques de l'Hôpital St. Michael, à Toronto, a la chance unique d'être la première clinique canadienne à participer à ce projet. Elle prendra part à la prochaine séance d'apprentissage coopératif, en compagnie de 16 autres cliniques des États-Unis. Le registre de données sur les patients fibro-kystiques de Toronto contient une mine de renseignements cliniques détaillés qui pourront servir à suivre l'évolution de l'état de santé des patients de la clinique de cette clinique au cours de ce projet. Toute l'équipe de la clinique de fibrose kystique de l'Hôpital St. Michael (y compris les patients et les membres de leur famille) prendra part à ce programme d'un an. C'est grâce aux registres de données sur les patients fibro-kystiques que de tels projets sont possibles.

Possibilités pour l'avenir

Bien que le RCDP recèle des richesses en matière de données cliniques, l'idée de relier ce registre à d'autres bases de données de santé constitue une proposition intéressante. Par exemple, dans le cadre d'une recherche récente, le RCDP a été relié aux bases de données de l'Institut de recherche en services de santé (IRSS). L'IRSS est une organisation indépendante sans but lucratif qui gère de nombreuses bases de données administratives dans le domaine de la santé en Ontario. Ces bases de données comportent des renseignements détaillés, notamment sur toutes les hospitalisations et visites chez le médecin pour toute personne détenant une carte Santé valide de l'Ontario. En reliant les données cliniques contenues dans le RCDP aux banques de données de l'IRSS, les chercheurs sont en mesure d'obtenir un portrait détaillé de la prestation des soins de santé à la population fibro-kystique en Ontario.



L'exemple suivant illustre la façon dont ces renseignements peuvent être utilisés une fois mis en rapport. Les résultats d'une recherche indiquent que, en règle générale, les personnes atteintes d'une maladie chronique consultent uniquement leur spécialiste pour recevoir des soins médicaux. En fait, les chercheurs ont démontré qu'il arrive souvent que les personnes en dialyse n'aient pas de médecin de famille, et qu'elles consultent exclusivement leur spécialiste des reins. Compte tenu de cette situation, il est possible que les femmes plus âgées sur dialyse ne bénéficient pas d'un dépistage du cancer du sein aussi systématique que la population générale, puisque c'est souvent le médecin de famille qui fait passer ce test (mammographie). Les femmes de ce groupe pourraient donc courir un risque accru d'être atteintes d'un cancer du sein non détecté. Vous vous demandez probablement en quoi cette situation peut bien concerner les jeunes personnes atteintes de fibrose kystique! Considérons, par exemple, la possibilité que les jeunes femmes fibro-kystiques consultent uniquement l'équipe soignante de leur clinique de fibrose kystique, et fassent rarement appel à un médecin de famille. Ainsi, il est possible qu'elles ne fassent pas l'objet d'un dépistage adéquat du cancer de l'utérus à l'aide d'un test de Papanicolaou (*Pap test*) annuel, puisque ce test est habituellement administré par un médecin de famille, et non par un médecin de la clinique de fibrose kystique. Cette situation augmenterait donc les risques que les femmes de ce groupe souffrent d'une maladie qu'il aurait été possible

de prévenir. En ayant accès à un ensemble de données interreliées qui contient de l'information sur l'utilisation des soins de santé –y compris les visites aux médecins de famille et aux spécialistes–, il est possible de répondre à cette importante question. Un tel registre de données interreliées permet de poser ces questions de recherche, et bien d'autres, et d'y répondre.

Conclusion

En somme, les registres de données sur les patients atteints de fibrose kystique, et le RCDP en particulier, constituent des ressources extraordinaires pour les cliniciens et les chercheurs s'intéressant à cette maladie, de même que pour les personnes fibro-kystiques et leur famille. Le RCDP est considéré comme un modèle par les autres pays désireux de mettre en place un registre des patients. De plus, il a contribué à ce que la communauté des médecins et chercheurs dans le domaine de la fibrose kystique au Canada demeure à l'avant-garde sur la scène internationale en matière de soins offerts aux personnes fibro-kystiques. Grâce à la collaboration et à la participation durables du personnel clinique et des Canadiens fibro-kystiques, de même qu'au généreux soutien financier des nombreux amis et donateurs de la Fondation canadienne de la fibrose kystique, il sera possible de veiller à ce que les données demeurent disponibles et puissent servir à des études ultérieures.

Techniques et instruments de drainage pour la fibrose kystique : une mise au point s'impose!

Introduction

Bien que la fibrose kystique puisse affecter plusieurs systèmes, l'atteinte pulmonaire demeure souvent la cause principale de morbidité et de mortalité chez les patients atteints de cette maladie. En effet, les sécrétions difficiles à expectorer finissent par s'infecter, et les réactions inflammatoires du corps en réponse à ces infections cycliques contribuent à endommager progressivement les poumons. L'essoufflement chronique et la réduction de la capacité à produire des efforts soutenus constituent les manifestations les plus évidentes de cette atteinte pulmonaire progressive. Dans un tel contexte, le drainage des sécrétions bronchiques représente un enjeu capital dans le traitement des personnes fibro-kystiques. On reconnaît actuellement que la physiothérapie alliée à la prise de médicaments antibiotiques, anti-inflammatoires et bronchodilatateurs et d'agents liquéfiant du mucus par inhalothérapie constitue l'arsenal thérapeutique de base pour aider à drainer les sécrétions et à réduire les infections, l'inflammation et les dommages pulmonaires associés.

La physiothérapie respiratoire sous ses diverses formes constitue la clef de voûte de l'hygiène bronchique, car elle contribue à dégager activement les sécrétions sur une base régulière, et ce, tout en présentant peu ou pas d'effets secondaires. La physiothérapie thoracique classique ou *clapping* est la méthode la plus connue pour aider à dégager les sécrétions. Cependant, cette méthode est loin d'être idéale puisqu'en plus d'être peu pratique et d'exiger beaucoup d'effort de la part du patient, son administration nécessite la présence d'une deuxième personne. Heureusement, d'autres formes de physiothérapie, dont les techniques de respiration contrôlée, les aides instrumentales et l'exercice, viennent compléter le tableau des options thérapeutiques et pallier les lacunes du *clapping*.

Face à toutes ces nouvelles formes de thérapies, laquelle choisir? Bien qu'il n'y ait pas de preuve

scientifique définitive prouvant la supériorité d'une thérapie par rapport à une autre, le choix d'une méthode de drainage à laquelle le patient adhèrera s'avère souvent la clef du succès^{1, 2, 3, 4}. Le présent article ne s'attardera pas à la prescription de l'exercice, lequel devrait occuper une place centrale dans le traitement de la fibrose kystique, puisque ce sujet a déjà été abordé dans un précédent article publié dans le SVB⁵. Cet article vise: (1) à présenter certains instruments et certaines techniques actuellement disponibles et étudiés pour drainer les sécrétions bronchiques, (2) à décrire les principes théoriques qui sous-tendent ces diverses méthodes et (3) à établir une synthèse des preuves scientifiques sur l'utilisation de ces méthodes dans le traitement de la fibrose kystique.

La physiothérapie thoracique conventionnelle : le *clapping*

Le *clapping* est une technique qui combine le positionnement et les percussions thoraciques afin de permettre le décollement des sécrétions. Le positionnement vise à placer les segments bronchiques perpendiculairement au sol et, ainsi, à favoriser l'écoulement des sécrétions sous l'effet de la gravité. La mobilisation du mucus est obtenue par la vibration thoracique alliée à l'expiration à glotte ouverte ou *huffing*. Finalement, l'expectoration est réalisée au moyen de l'expiration forcée et de la toux. Bien que le *clapping* soit la technique classique de référence de drainage des sécrétions, elle n'en demeure pas moins limitée par l'effort important qu'elle exige, le fait qu'elle nécessite l'aide d'une autre personne (à moins d'utiliser un percuteur mécanique), les contraintes qu'elle pose à la participation sociale de la personne et le manque d'assiduité des utilisateurs.

Par ailleurs, des données suggèrent que les techniques manuelles de physiothérapie, dont les percussions et les vibrations, ont le potentiel de causer des effets néfastes. En effet, selon Bradley et coll.⁶, ces effets incluent la dyspnée, le reflux gastro-œsophagien et l'hypoxémie (diminution du taux

Joseph-Omer Dyer
Physiothérapeute-enseignant
École de réadaptation de l'Université de Montréal

Georges Kasparian
Physiothérapeute
Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Natacha Viens,
Physiothérapeute
Centre de réadaptation Constance-Lethbridge

Montréal (Québec)
Canada



PariPEP
Source : www.cheo.on.ca



TheraPEP
Source : www.smiths-medical.com



Flutter
Source : www.cpafk.qc.ca



Acapella
Source : www.nationaljewish.org



RC-Cornet
Source : www.respan.com

d'oxygène sanguin). Cependant, ces mêmes auteurs mentionnent que ces conséquences sont néanmoins peu fréquentes et généralement réversibles.

Les techniques de respiration contrôlée

Il existe une multitude de techniques de respiration contrôlée dont les plus connues sont le drainage autogène⁷ et l'*Active Cycle of Breathing*⁸. Ces techniques visent à « recueillir » le plus de sécrétions possible avant leur expulsion. Elles exigent du patient une concentration accrue. Selon van Genderdeuren, le drainage autogène permettrait de mobiliser les sécrétions en utilisant l'air expiré à différents volumes (du volume maximal jusqu'au volume résiduel, c'est-à-dire le volume d'air qui reste dans les poumons après une expiration forcée)⁹. Par ailleurs, les techniques d'expiration forcée (expiration à glotte ouverte ou *huffing*)^{10, 11} et à lèvres pincées (« *pursed-lipped breathing* »)^{12, 13} sont largement répandues et visent à accentuer les bénéfices du drainage. En prévenant la fermeture prématurée des petites voies respiratoires terminales pendant l'expiration, la respiration à lèvres pincées permet de drainer une plus grande quantité de sécrétions (voir principe du PEP ci-dessous). De plus, cette technique permet à la personne de récupérer plus facilement d'un effort en laissant plus de temps pour que les échanges gazeux (entrée du O₂ et rejet du CO₂) puissent se faire au niveau des alvéoles. Soulignons également la respiration abdominale qui, en utilisant le diaphragme à la base des poumons, optimise la respiration. Ces techniques doivent rester confortables et minimiser le recrutement des muscles respiratoires accessoires.

La pression expiratoire positive : PEP

La thérapie par la PEP (« Positive Expiratory Pressure ») aiderait à dégager les sécrétions, améliorerait la ventilation pulmonaire et prolongerait la durée des échanges gazeux en maintenant les voies respiratoires ouvertes plus longtemps pendant la phase expiratoire selon le même principe que l'expiration à lèvres pincées¹⁴. L'inspiration se fait normalement, tandis que l'expiration se fait au travers d'une résistance (valve). La thérapie PEP

peut être utilisée avec un masque ou un embout buccal relié à un manomètre (TheraPEP)¹⁵ et peut aussi être incorporée à un nébuliseur de médicament (PariPEP). L'application d'une résistance au passage de l'air lors de l'expiration permet d'éviter une fermeture prématurée des voies respiratoires et favoriserait l'évacuation du mucus contenu dans les voies aériennes de petits calibres situées en périphérie vers celles de plus grands calibres (plus centrales)^{3, 9}.

On recommande d'utiliser le PEP en position assise, les coudes appuyés sur une table afin d'avoir de bons volumes respiratoires et de ventiler adéquatement les poumons au cours du traitement. Habituellement, on essaie de produire de 10 à 15 expirations contre la résistance (pression entre 10 et 20 cm H₂O), suivies de 3 à 5 expirations forcées à glotte ouverte (*huffing*) avant de finalement tousser pour dégager les sécrétions^{3, 4, 16}. Ces étapes sont répétées au besoin, idéalement durant 20 minutes, 2 fois par jour³.

Les instruments à pression expiratoire positive oscillante

Ces instruments utilisent la pression expiratoire positive tout en induisant des vibrations au niveau pulmonaire pour favoriser le décollement des sécrétions. Il est important de rappeler que, pour chacune de ces techniques, la personne doit se tenir les joues, afin que les vibrations soient bien transmises aux voies respiratoires et non aux joues.

Flutter

La thérapie du Flutter combine une pression expiratoire positive à une action oscillatoire. Cet appareil en forme de pipe est composé d'un embout buccal en plastique et d'un petit caisson contenant une bille d'acier inoxydable de grande densité placée dans un cône. En soufflant dans l'appareil, la bille monte le long du cône, libérant alors le trou, ce qui fait chuter la pression et accélérer le flot d'air sortant. L'oscillation produite par le mouvement de montée/descente de la bille provoque des changements de pression de l'air qui sont transmis dans les voies pulmonaires. La personne doit tenir la base



Percussionnaire IMP2
Source : www.fuchsmmedical.fi



Frequencer
Source : www.dymedso.com



The Vest
Source : www.thevest.com



The SmartVest
Source : www.thevest.com

du Flutter en position parallèle au sol. Elle prend une inspiration (75 % de la capacité inspiratoire maximale) suivie d'une pause, puis effectue une expiration légèrement forcée. Elle répète le tout de 10 à 15 fois. Elle doit éviter de tousser pendant les cycles pour favoriser la mobilisation des sécrétions. L'expiration produit alors une pression positive de 10 à 25 cm H₂O à une fréquence d'environ 15 Hz. La personne peut incliner plus ou moins l'appareil de façon à ressentir le plus de vibrations possible¹⁵.

Acapella

L'Acapella utilise une technique similaire à celle du Flutter, en ce sens que l'expiration provoque une oscillation. Par contre, l'Acapella peut être utilisé plus facilement dans plusieurs positions, car il n'est pas nécessaire que le patient maintienne l'appareil à l'horizontale¹⁵, ce qui constitue un avantage par rapport au Flutter. Le modèle varie selon le débit d'air souhaité (vert : >15 L/min, bleu : <15 L/min). L'Acapella peut être utilisé en même temps qu'un nébuliseur, et il est possible de remplacer l'embout buccal par un masque.

RC-Cornet

Cet appareil est constitué d'un tube flexible qui est plié à l'intérieur d'un tube rigide. La personne, en soufflant dans l'embout, permet au tube flexible de se déplier et de se replier sur lui-même, ce qui a pour effet de produire des oscillations qui sont transmises aux voies respiratoires. La modification de la fréquence, de l'oscillation et de la pression est obtenue en tournant l'embout buccal (ajustement de 1 à 4). Le patient doit souffler dans l'appareil trois fois par jour ou plus au besoin, pendant une période de deux à cinq minutes (selon le manuel du fabricant). Malheureusement, il est plus difficile de se procurer cet appareil sur le marché nord-américain, contrairement au Flutter et à l'Acapella. En effet, il serait offert en Europe, mais non aux États-Unis¹⁵.

Percussionnaire

Selon Marks, le Percussionnaire (IPV) combine à la fois une pression positive de 10 à 30 cm H₂O et des vibrations favorisant une mobilisation des sécrétions et une amélioration de la ventilation¹⁵. De petits volumes d'air sont envoyés de façon répétée à tra-

vers un embout buccal (1,5 à 4 Hz). Selon Althaus, les fréquences plus élevées (4 Hz) sont en général mieux tolérées par ceux qui présentent une atteinte plus sévère de leur condition (syndrome obstructif sévère). Les fréquences plus rapides permettraient une mobilisation des sécrétions, alors que les fréquences lentes favoriseraient la ventilation (donc le recrutement alvéolaire)⁹.

Les appareils à vibrations thoraciques

Ces appareils permettent le décollement des sécrétions à l'aide de vibrations sur la cage thoracique. Nous décrivons deux types d'appareils : le **Frequencer** ainsi que **The Vest** et **The SmartVest**.

Frequencer

Le **Frequencer**, un appareil éprouvé en clinique, émet des ondes électro-acoustiques afin d'améliorer l'écoulement du mucus dans l'arbre bronchique. Son utilisation s'est avérée « aussi efficace que le *clapping* pour favoriser l'expectoration »¹⁵. Selon Cantin, Bacon et Berthiaume¹⁷, cet appareil provoque des vibrations pulmonaires à l'aide d'ondes de basses fréquences, un peu comme le ferait un haut-parleur. La personne place le transducteur sur une région de son thorax, puis règle la fréquence et l'intensité. La vibration générée diminue la viscosité du mucus et favorise son expectoration. La position du patient importe peu lors de l'utilisation du **Frequencer**.

Oscillation thoracique haute fréquence (The Vest, The SmartVest)

Ce type d'appareil est composé d'un compresseur et d'une veste pneumatique. L'action répétée de gonflement et de dégonflement de la veste sur la cage thoracique provoque de petites toux passives. L'appareil permet de moduler les pressions de 3 à 25 cm H₂O et les fréquences de compression/décompression de 5 à 25 Hz, selon la tolérance du patient. Une séance dure généralement entre 20 et 30 minutes. Le traitement peut être conjugué à l'utilisation d'un bronchodilatateur¹⁵. Les vestes sont offertes en plusieurs tailles, afin d'accommoder les enfants et les adultes.



Discussion

Il est bien reconnu que la toilette bronchique constitue un segment essentiel des soins prodigués aux personnes fibro-kystiques. Cependant, existe-t-il des preuves scientifiques des bienfaits de la physiothérapie respiratoire pour les personnes fibro-kystiques? À cet effet, plusieurs données scientifiques démontrent que tant le *clapping*¹⁸, le PEP¹⁹ que l'expiration forcée²⁰ permettent d'améliorer considérablement le transport du mucus, par rapport à une situation où l'on n'utiliserait aucune technique de drainage. On suggère que les techniques et instruments de drainage bronchique produiraient cet effet en contribuant à la mobilité muco-ciliaire, en modulant les débits d'air et en altérant la viscosité des sécrétions. Cependant, ces effets bénéfiques ont été mis en évidence lors d'études à court terme seulement (quelques heures tout au plus) et d'autres essais cliniques randomisés doivent être réalisés pour mettre en lumière les effets bénéfiques potentiels de ces techniques à plus long terme (sur plusieurs mois)⁶.

Une autre question souvent posée vise à savoir si les autres techniques (l'expiration contrôlée, le PEP et les techniques oscillatoires) sont aussi efficaces que le *clapping*. De nombreuses études scientifiques répondent par l'affirmative à cette question en démontrant qu'on n'observe aucune différence dans les tests de fonction respiratoire et la quantité de mucus produite lorsque l'on compare le *clapping* au PEP^{3, 21}, au Flutter^{22, 23}, aux oscillations thoraciques de hautes fréquences^{24, 25} ou à l'exercice²⁶. De plus, si une technique semble avoir un léger avantage par rapport aux autres, il pourrait s'agir du PEP, qui serait supérieur au *clapping*²⁷ et au drainage autogène²⁰ pour ce qui est de la quantité de mucus expectoré.

Un des avantages des instruments de drainage par rapport au *clapping* est l'assiduité des patients à utiliser une méthode qui s'avère moins contraignante et plus polyvalente. En effet, il a été démontré que l'adhérence au traitement est le déterminant central de l'efficacité d'une méthode. Il faut cependant toujours garder en tête que, malgré certains de ses inconvénients, le *clapping* peut s'avérer être la meilleure technique dans certaines situations, notamment chez les jeunes enfants qui doivent être supervisés et motivés dans le suivi quotidien de leur hygiène bronchique.

L'état du patient constitue un autre élément clé dans le choix d'une technique. En tout temps, la toilette bronchique doit éviter de provoquer des

bronchospasmes, des quintes de toux impossibles à maîtriser ou une aggravation de l'hypoxémie⁹. Toutes les techniques nécessitent de mobiliser un certain volume d'air et d'avoir un débit expiratoire adéquat minimal pour être efficaces. Ces conditions peuvent être difficiles à atteindre pour une personne ayant une atteinte pulmonaire sévère et dont les débits respiratoires sont faibles et la résistance à l'effort limitée. Chez ces personnes, l'aide ventilatoire non invasive sous la forme du BiPAP s'est révélée plus efficace que les techniques d'expiration contrôlée et le PEP pour maintenir certains paramètres respiratoires (pressions inspiratoire et expiratoire maximales) et l'oxygénation sanguine pendant le drainage^{28, 29}.

En définitive, chaque technique ou instrument a sa place dans l'arsenal thérapeutique, puisque le choix est déterminé par le confort, l'efficacité ou l'autonomie ressentie par le patient. Finalement, le choix d'une modalité pourra varier en fonction de la condition de la personne, soit la progression de la maladie ou la présence d'exacerbation. La toilette bronchique s'inscrit dans la globalité des soins prodigués aux personnes fibro-kystiques, aux côtés de l'assiduité au traitement médical et nutritionnel, de l'exercice physique et de saines habitudes de vie.

Conclusion

Plusieurs techniques de drainage sont disponibles dont le *clapping*, les respirations contrôlées, la pression expiratoire positive et les appareils oscillatoires. Par ailleurs, il ne faut pas négliger l'importance de l'exercice physique qui devrait être un élément incontournable de la thérapie des personnes fibro-kystiques⁵. Finalement, la prise de nébuliseurs (médicaments antibiotiques, anti-inflammatoires, bronchodilatateurs et agents liquéfiantes du mucus pulmonaire) favorise grandement l'expectoration du mucus. Un travail multidisciplinaire s'avère donc nécessaire afin de s'assurer que ces patients bénéficient au maximum de leur traitement en choisissant les instruments et techniques de drainage en fonction de leur préférence, de leur état de santé et de leur mode de vie. Bien que le *clapping* ait été longtemps la seule technique offerte aux personnes fibro-kystiques, de nouveaux traitements sont maintenant disponibles. En ce sens, toutes les techniques et tous les instruments de physiothérapie respiratoire ont leur place dans l'arsenal thérapeutique et viennent ainsi compléter les traitements en inhalothérapie, en nutrition et en médecine.



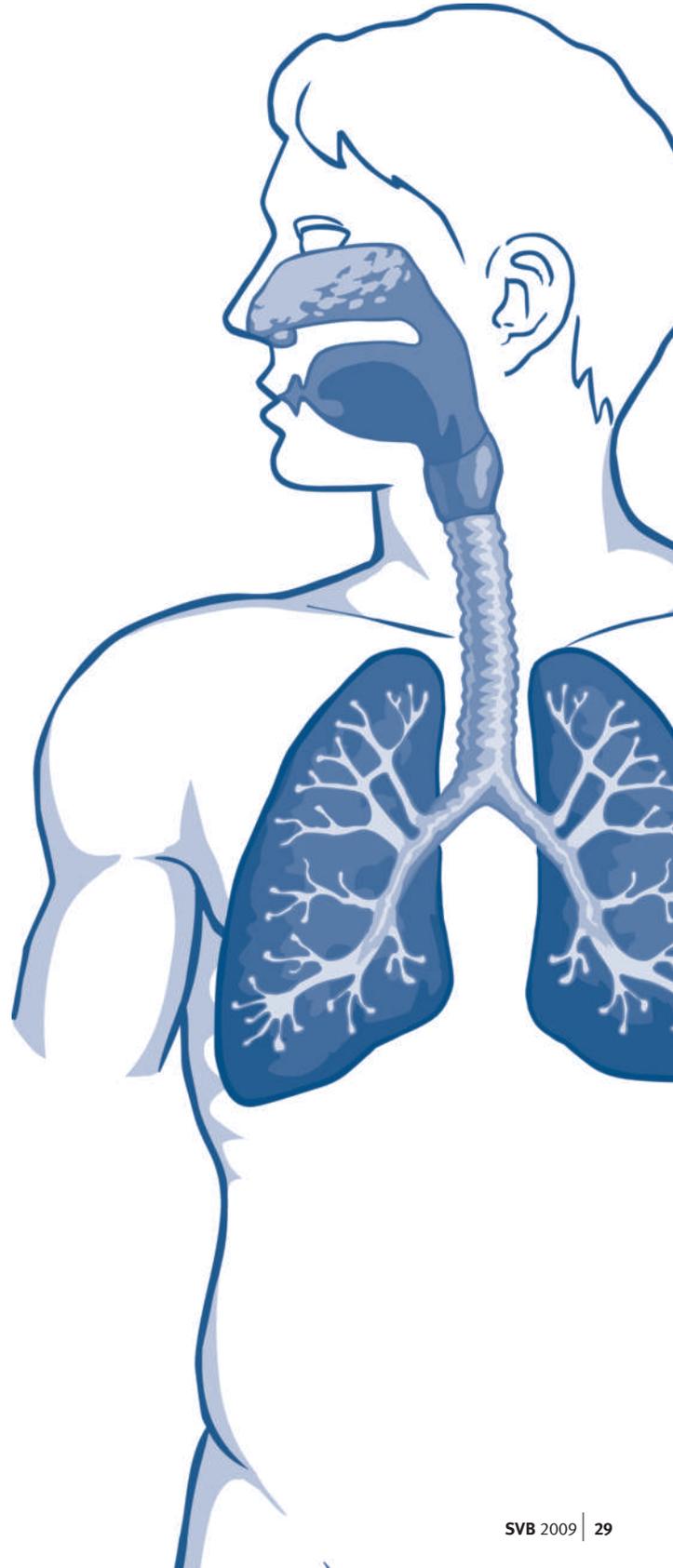
Références bibliographiques

1. DEMUTH, GR, WF. HOWATT et NS, TALNER. « Intrapulmonary Gas Distribution in Cystic Fibrosis », *Am J Dis Child*, n° 103, 1962, p. 129-135.
2. PASSERO, MA., B. REMOR et J. SALOMON. J. « Patient-Reported Compliance with Cystic Fibrosis Therapy ». *Clin Pediatr (Phila)*, n° 20, 1981, p. 264-268.
3. TYRRELL, JC., EJ. HILLER et J. MARTIN. « Face Mask Physiotherapy In Cystic Fibrosis », *Arch Dis Child*, n° 61, 1986, p. 598-600.
4. VAN WINDEN, CM., et autres. « Effects of Flutter and Pep Mask Physiotherapy on Symptoms and Lung Function in Children With Cystic Fibrosis », *Eur Respir J.*, n° 12, 1998, p. 143-147.
5. DYER, J.O., G. KASPARIAN et N. VIENS. « La fibrose kystique et l'activité physique : petites précautions pour grands bienfaits », *SVB, Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK)*, n° 29, 2005, p. 19-23.
6. BRADLEY, JM., FM. MORAN et JS. ELBORN. « Evidence for Physical Therapies (Airway Clearance and Physical Training) in Cystic Fibrosis: An Overview of Five Cochrane Systematic Reviews », *Respir Med.*, n° 100, 2006, p. 191-201.
7. DAB I, ALEXANDER F., « The Mechanism of Autogenic Drainage Studied With Flow Volume Curves », *Monogr Paediatr.*, n° 10, 1979, p. 50-53.
8. WEBBER, BA., et autres. « Effects of Postural Drainage, Incorporating the Forced Expiration Technique, on Pulmonary Function in Cystic Fibrosis », *Br J Dis Chest*, n° 80, 1986, p. 353-359.
9. ALTHAUS, P. « Role of Assistive Equipment in the Treatment of Cystic Fibrosis », *Rev Mal Respir*, n° 20, 2003, p. S194-200.
10. SACKNER, MA., et CS. KIM. « Phasic Flow Mechanisms of Mucus Clearance », *Eur J Respir Dis Suppl.*, n° 153, 1987, p. 159-164.
11. VAN HENGSTUM, M., et autres. « Conventional Physiotherapy and Forced Expiration Manoeuvres Have Similar Effects on Tracheobronchial Clearance », *Eur Respir J.* n° 1, 1988, p. 758-761.
12. DELK, KK., et autres. « The Effects of Biofeedback Assisted Breathing Retraining on Lung Functions in Patients With Cystic Fibrosis », *Chest*, n° 105, 1994, p. 23-28.
13. THOMAN, RL., GL. STOKER et JC. ROSS. « The Efficacy of Pursed-Lips Breathing in Patients With Chronic Obstructive Pulmonary Disease », *Am Rev Respir Dis*, n° 93, 1966, p. 100-106.
14. GROTH, S., et autres. « Positive Expiratory Pressure (Pep-Mask) Physiotherapy Improves Ventilation and Reduces Volume of Trapped Gas in Cystic Fibrosis », *Bull Eur Physiopathol Respir.*, n° 21, 1985, p. 339-343.
15. MARKS, JH. « Airway Clearance Devices in Cystic Fibrosis », *Paediatr Respir Rev.*, n° 8, 2007, p. 17-23.
16. STEEN, HJ., et autres. « Evaluation of The Pep Mask in Cystic Fibrosis », *Acta Paediatr Scand.*, n° 80, 1991, p. 51-56.
17. CANTIN, AM., M. BACON et Y. BERTHIAUME. « Mechanical Airway Clearance Using the Frequencer Electro-Acoustical Transducer in Cystic Fibrosis », *Clin Invest Med.*, n° 29, 2006, p. 159-165.
18. ROSSMAN, CM., et autres. « Effect of Chest Physiotherapy on The Removal of Mucus in Patients With Cystic Fibrosis », *Am Rev Respir Dis.*, n° 126, 1982, p. 131-135.
19. MORTENSEN, J., et autres. « The Effects of Postural Drainage and Positive Expiratory Pressure Physiotherapy on Tracheobronchial Clearance in Cystic Fibrosis », *Chest*, n° 100, 1991, p. 1350-1357.
20. PFLEGER, A., et autres. « Self-administered Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis: A Comparative Study of High-Pressure Pep and Autogenic Drainage », *Lung*, n° 170, 1992, p. 323-330.
21. VAN ASPEREN, PP., et autres. « Comparison of a Positive Expiratory Pressure (Pep) Mask With Postural Drainage in Patients With Cystic Fibrosis », *Aust Paediatr J.*, n° 23, 1987, p. 283-284.
22. HOMNICK, DN., K. ANDERSON et JH. MARKS. « Comparison of The Flutter Device to Standard Chest Physiotherapy in Hospitalized Patients With Cystic Fibrosis: A Pilot Study », *Chest*, n° 114, 1998, p. 993-997.
23. HOMNICK, DN., F. WHITE et C. DE CASTRO. « Comparison of Effects of an Intrapulmonary Percussive Ventilator to Standard Aerosol and Chest Physiotherapy in Treatment of Cystic Fibrosis », *Pediatr Pulmonol.*, n° 20, 1995, p. 50-55.
24. ARENS, R., et autres. « Comparison of High Frequency Chest Compression and Conventional Chest Physiotherapy in Hospitalized Patients With Cystic Fibrosis », *Am J Respir Crit Care Med.*, n° 150, 1994, p. 1154-1157.
25. BAUER, ML., J. MCDUGAL et RA. SCHOUmacher. « Comparison Of Manual And Mechanical Chest Percussion In Hospitalized Patients With Cystic Fibrosis », *J Pediatr.*, n° 124, 1994, p. 250-254.
26. CERNY, FJ. « Relative Effects of Bronchial Drainage and Exercise for In-hospital Care of Patients With Cystic Fibrosis », *Phys Ther.*, n° 69, 1989, p. 633-639.
27. FALK, M., et autres. « Improving the Ketchup Bottle Method With Positive Expiratory Pressure, Pep, in Cystic Fibrosis », *Eur J Respir Dis.*, n° 65, 1984, p. 423-432.
28. FAUROUX, B., et autres. « Chest Physiotherapy in Cystic Fibrosis: Improved Tolerance With Nasal Pressure Support Ventilation », *Pediatrics*, n° 103, 1999, p. E32.
29. HOLLAND, AE., et autres. « Non-Invasive Ventilation Assists Chest Physiotherapy in Adults With Acute Exacerbations of Cystic Fibrosis », *Thorax*, n° 58, 2003, p. 880-884.

Sites Internet consultés pour connaître le fonctionnement des appareils :

La compétence physiothérapique pour la mucoviscidose cf-physio.ch
(voir : Infos professionnelles) : www.cf-physio.ch/index.php?sprache=2

La kinésithérapie moderne chez les patients souffrant de mucoviscidose par Filip Van Ginderdeuren, PT :
www.cfww.org/pub/edition_8/french/12.htm



L'adhésion au traitement

L'adhésion (au traitement médical) est devenue le terme par excellence pour décrire le degré de correspondance entre les comportements des patients à l'égard de leurs soins de santé et les recommandations des médecins cliniciens. De manière générale, l'Organisation mondiale de la Santé estime que le taux d'adhésion tourne autour de 50 %¹. On sait toutefois que ce taux est plus élevé pour les traitements simples, tels que les médicaments administrés par voie orale, et beaucoup plus faible dans le cas de traitements plus complexes, les antibiotiques sous forme d'inhalation, par exemple. Chez certains patients, une faible adhésion entraînera une aggravation des symptômes, une détérioration de la qualité de vie, une augmentation du dosage (laquelle risque de provoquer une résistance aux médicaments), un traitement excessif, des effets secondaires, ainsi que l'abandon d'une médication considérée comme inefficace^{2, 3, 4}.

Tout d'abord, j'aimerais vous dire que, bien que j'aie écrit de nombreux articles sur les traitements de la fibrose kystique, je n'ai jamais parlé aux patients, à leurs proches ou au personnel soignant d'une façon aussi directe que je m'appête à le faire. Et, bien que je doive admettre être un peu inquiet, il est rare qu'un tel privilège se présente. Je n'écrirai donc pas cet article exclusivement dans une perspective de psychologue; dans « mon autre vie », je suis également un époux, un père, un ami et un entraîneur de soccer. Et ce sont à ces derniers rôles que je pense en partageant ici mon expérience de travail avec les personnes fibro-kystiques dans le but d'améliorer leur adhésion au traitement.

Lors du dernier congrès nord-américain sur la fibrose kystique qui s'est tenu à Orlando, en Floride, le vice-président directeur des affaires médicales de la Cystic Fibrosis Foundation (fondation américaine de la fibrose kystique) a commencé son discours principal en affirmant que « la fibrose kystique représente l'histoire la plus incroyable qui soit aujourd'hui en médecine ». En effet – et vous êtes mieux placés que moi pour le savoir –, la

fibrose kystique devient de plus en plus une maladie d'adultes. Ce phénomène est attribuable aux améliorations spectaculaires qui ont été apportées au chapitre des traitements, notamment par de nouveaux médicaments (p. ex. antibiotiques, solutions salines hypertoniques), de nouveaux modes d'administration des médicaments (p. ex. nébuliseurs), de même que de nouvelles stratégies de prévention plus énergiques (p. ex. isolement lors des hospitalisations et politiques de prévention de la contagion). En 2008, la Cystic Fibrosis Foundation a dressé un plan illustrant le plus grand nombre jamais vu de traitements potentiels de la fibrose kystique en cours de développement⁵. De plus, les espoirs sont bons que la recherche permette d'allonger encore davantage l'espérance de vie des personnes fibro-kystiques. Mais un défi clinique demeure : on demande aux patients fibro-kystiques de déployer des efforts beaucoup plus importants pour suivre le traitement qui les aidera à bénéficier de la longévité que cette science est sur le point de permettre.

Pour certaines personnes fibro-kystiques, suivre les traitements prescrits constitue un élément qu'elles intègrent facilement dans leurs activités quotidiennes. Toutefois, selon mon expérience, il arrive un moment dans la vie où de nombreux patients éprouvent des difficultés à ce sujet. Certains me disent que l'adhésion au traitement, particulièrement à la physiothérapie et aux traitements par nébulisation, prend beaucoup de temps, n'apporte rien du tout et, selon l'âge du patient, rend leur maladie visible au moment où ils ne veulent pas qu'elle le soit. Lorsque je transmets ces commentaires à mes collègues médecins, ils conviennent que le traitement de la fibrose kystique peut représenter une tâche difficile, mais ils répondent également que, oui, le traitement améliore leur condition et que si les patients ne le suivent pas maintenant, ils pourraient avoir des problèmes plus tard.

Par ailleurs, lorsque je demande à ces mêmes collègues ce qu'ils ressentent quand ils voient à la clinique des patients qui ont de la difficulté à

Dr Alistair JA Duff
Psychologue clinicien

Hôpital d'enseignement
NHS Trust de Leeds

Leeds (West Yorkshire)
Royaume-Uni

suivre l'ensemble de leur traitement, ils avouent souvent que c'est quelque chose qu'ils redoutent, en se rappelant les efforts qu'ils ont déployés (en vain) par le passé pour améliorer les choses. Et lorsque je leur demande d'imaginer comment leurs patients – peut-être est-ce votre cas – peuvent se sentir lorsqu'ils viennent les rencontrer à la clinique, ils s'aperçoivent que ces derniers redoutent probablement eux aussi cette rencontre. Ne croyez-vous pas qu'il serait plus simple si on pouvait éliminer l'intermédiaire dans cette conversation (c'est-à-dire moi!)? De nombreux adultes fibro-kystiques aiment entretenir des relations ouvertes, étroites et honnêtes avec l'équipe de leur clinique de fibrose kystique; néanmoins, ce n'est pas le cas de tous, et certains trouvent les consultations éprouvantes. Ne serait-il pas magnifique si vous vous sentiez capable de discuter *en toute confiance* avec ceux qui sont le mieux placés pour travailler à améliorer ce que vous trouvez peut-être difficile à effectuer?

À titre de psychologue, j'offre, avec d'autres collègues psychologues, de la formation sur les habiletés de communication aux équipes soignantes de cliniques de fibrose kystique, en insistant plus particulièrement sur les techniques d'entrevue motivationnelle. (Je vous épargne ici les détails, mais si ce sujet vous intéresse, nous avons écrit un article assez exhaustif à ce sujet⁶.) Lors des trois dernières éditions du congrès nord-américain sur la fibrose kystique, nous avons offert des ateliers portant sur ces techniques. Chaque fois, nous avons vu des membres des équipes soignantes désireux de travailler différemment avec leurs patients, de comprendre les répercussions de la fibrose kystique sur leur vie et de reconnaître à quel moment et pour quelles raisons il peut leur être difficile de suivre les traitements prescrits. Au début de l'atelier, il m'arrive parfois de raconter une blague (une très mauvaise blague) : « Combien de psychologues faut-il pour changer une ampoule? » La réponse est : « Un seul, mais il faut que l'ampoule veuille vraiment changer. » Et c'est exactement là le problème. Chacun sait à quel point il est difficile d'amener les gens à changer leur comportement, et en particulier leur comportement en matière de santé.

Dans chacun de mes rôles –psychologue, père, époux et entraîneur de soccer–, mes tentatives pour aider les gens à changer ont été couronnées de succès à des degrés divers. En tant que psychologue, même si je dispose de compétences thérapeutiques, de telles compétences sont peu utiles si la personne avec laquelle je travaille ne souhaite pas changer. Dans mon rôle de père et d'époux, il m'arrive souvent d'utiliser les flatteries et les cadeaux pour y parvenir. (Ça fonctionne à l'occasion, lorsque la récompense est suffisamment grosse, mais les psychologues au Royaume-Uni sont loin de gagner un salaire suffisant pour rendre de telles approches viables à long terme.) Dans mon rôle d'entraîneur de soccer, j'encourage les filles à faire des passes et à se déplacer, et à concentrer toutes leurs énergies sur cet aspect pendant les matchs. Souvent, elles me décochent simplement ce regard méprisant dont seules les jeunes filles de 15 ans ont le secret, et continuent comme si de rien n'était. Et maintenant, en me rappelant ces efforts, je me rends compte que je suis tombé dans les pièges mêmes contre lesquels je mets en garde mes collègues, soit tenter de persuader, user de flatteries et argumenter. Je me rends également compte de la façon dont vous, en tant que personne fibro-kystique, vous sentez peut-être devant ces tentatives visant à influencer votre comportement en matière de santé.

Je sais qu'il n'existe rien de pire que les conseils non sollicités, mais j'ai bien peur que ce soit exactement ce que je m'apprête à donner (si, bien entendu, vous êtes encore en train de lire cet article; et si c'est le cas, alors j'ai dû au moins éveiller votre intérêt sur ce que je peux avoir à vous dire!). Peut-être faites-vous déjà les choses que je m'apprête à suggérer (c'est ce qui fait que donner des conseils non sollicités est toujours un truc risqué...); si c'est le cas, je vous prie de m'en excuser d'avance.



Prenez un risque...

... et parlez aux membres de votre équipe! En toute honnêteté, je veux dire. Leurs réactions pourraient vous surprendre. Leur participation à des formations visant à améliorer leurs habiletés de communication indique à quel point les membres des équipes des cliniques de fibrose kystique désirent vous aider à suivre votre traitement. Alors, dites-leur pourquoi il peut être difficile de le suivre. Expliquez-leur de quelle façon et à quel moment la fibrose kystique affecte votre vie. Parlez-leur de vous, de ce que vous désirez réaliser et de la façon dont la fibrose kystique y fait obstacle parfois. Je crois qu'il est très probable qu'ils comprennent et qu'ils réagissent beaucoup mieux que vous l'auriez imaginé. Car, si vous ne devez retenir qu'une seule chose de cet article, que ce soit la suivante : les membres des équipes des cliniques de fibrose kystique se préoccupent vraiment de vous. Ils seraient heureux que vous leur parliez franchement et que vous ayez ces discussions ouvertes que vous désirez peut-être avoir avec eux. Après tout, soyons réalistes : ce n'est que par de telles conversations que vos proches, votre équipe et vous-même pourrez travailler à régler les problèmes.

Demandez des précisions

Les équipes médicales commencent lentement à se rendre compte que les renseignements transmis

dans les cliniques ne sont pas aussi bien retenus qu'elles le croyaient. Les patients, surtout les jeunes adultes, me disent souvent qu'il leur est difficile d'absorber toute cette information. Alors, si vous ne comprenez pas certains des renseignements que vous donnez aux membres de votre équipe soignante, dites-leur qu'il vous faudra les entendre à quelques reprises avant de pouvoir tous les assimiler. Demandez-leur de mettre par écrit votre plan de traitement et leurs explications.

Faites des compromis

L'équipe de votre clinique de fibrose kystique peut sans doute travailler avec vous pour ajuster votre plan de traitement, vous aider à entreprendre des changements et vous accompagner pendant votre période d'ajustement. Si les membres de votre équipe soignante sont prêts à faire ces efforts, vous devrez l'être aussi. Encore une fois, la seule façon de progresser consistera à travailler ensemble, à expérimenter ce qui fonctionne bien et ce qui ne fonctionne pas, et à apporter les changements qui s'imposent. En fait, certaines cliniques ont pris les mesures nécessaires pour intégrer avec succès ces approches. (Je vous invite à lire un article intitulé « The Bell Curve: What happens when patients find out how good their doctors really are? » ; très intéressant.)



Pensez comme un athlète professionnel (et adoptez quelques principes de la psychologie du sport)

Pourquoi ne pas changer votre perspective et concevoir le traitement de la fibrose kystique comme une stratégie visant à maximiser votre santé et, par conséquent, votre performance dans les activités que vous aimez exercer? La psychologie des sports d'équipe consiste à améliorer l'attitude et les aptitudes mentales pour le jeu afin d'aider le joueur à réaliser son plein potentiel en décelant les croyances qui le limitent et en l'aidant à adopter une philosophie optimiste. Et si vous vous considérez comme faisant partie, avec votre personnel soignant, d'une équipe au sein de laquelle vous fixez des buts et des objectifs, et travaillez ensemble à leur atteinte? Pourquoi ne pas apprendre, en équipe, à anticiper les rechutes, les périodes d'hospitalisation ou de soins à domicile à long terme?

Et voilà, assez pour les conseils! J'espère que cet article vous a permis de réfléchir sur la façon dont vous interagissez avec votre équipe afin de maximiser votre traitement, votre performance et votre santé. Je sais, de certains patients avec qui je travaille, que le fait d'en parler de façon franche et ouverte est vraiment apprécié.

En raison de changements survenus dans mon travail et ma vie personnelle, le présent article

sera ma dernière participation à SVB pour quelque temps. Je veux vous dire à quel point j'ai aimé écrire des articles pour vous. J'espère qu'ils vous auront été utiles. Bonne chance!

Références bibliographiques

1. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ. *Adherence to Long-Term Therapies: Evidence for Action*, Genève, OMS, 2003.
2. DEW, M.A., et autres. « Adherence to the medical regimen in transplantation », dans Rodrigue, J.R., éditeur, *Biopsychosocial Perspectives in Transplantation*, New York, Kluwer/Plenum Publishers, 2001, p. 93-124.
3. DIMATTEO, M.R., et autres. « Patient adherence and medical treatment outcomes: a meta-analysis », *Med Care*, 2002, n° 40, p. 794-811.
4. KELLY, J.A. et S. C. Kalichman. « Behavioral research in HIV/AIDS primary and secondary prevention: recent advances and future directions », *J Consult & Clin Psychol*, 2002, n° 70, p. 626-639.
5. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. « Drug Development Pipeline » [en ligne]. [<http://www.cff.org/treatments/pipeline/>] (consulté le 10 novembre 2008).
6. DUF, A. J. A., G. J. LATCHFORD, K. A. REIKERT. « Using Motivational Interviewing to Successfully Navigate Patient Adherence Issues in Cystic Fibrosis », *Advancmed*, [en ligne], Lexington, KY, 2008. [<http://www.advancmed.org/839mil>].
7. GAWANDE, A. « The Bell Curve: What happens when patients find out how good their doctors really are? », *The New Yorker*, [en ligne], 6 décembre 2004. [http://www.newyorker.com/archive/2004/12/06/041206fa_fact].

Dégagement des
voies respiratoires
par ondes acoustiques

LE **FREQUENCER**^{mc}

[efficacité - autonomie]

Les personnes qui aimeraient **essayer le
Frequencer^{mc}** peuvent communiquer avec
Dymedso pour connaître les dates et les
endroits de disponibilité des appareils.



par **Dymedso**
SOLUTIONS MÉDICALES DYNAMIQUES

Les personnes fibro-kystiques ont de la classe

Nous l'avons toujours su, les personnes atteintes de fibrose kystique ont beaucoup de classe! En fait, elles ont même plusieurs classes, qui sont définies par leurs gènes. La fibrose kystique est causée par une déficience dans la fonction d'une protéine appelée CFTR. Cette protéine est normalement insérée dans les membranes cellulaires des tissus recouverts de mucus. Le CFTR permet au chlorure, une composante du sel, d'être sécrété de façon appropriée afin de maintenir un niveau adéquat d'hydratation du mucus. Il arrive à l'occasion que des mutations soient présentes dans les gènes codant pour la synthèse de la protéine CFTR. Lorsque ces mutations se retrouvent sur les deux gènes CFTR que nous avons hérités de nos parents, nous présentons un risque élevé de développer les manifestations cliniques reconnues chez des patients atteints de fibrose kystique. Selon le répertoire mondial affiché sur le site Web du consortium pour le génome humain, les chercheurs ont identifié jusqu'à maintenant plus de 1 500 mutations différentes du gène CFTR. Il est important de comprendre que plusieurs de ces mutations ne provoquent pas de maladie, car elles n'entraînent pas le défaut de la protéine du CFTR. Par contre, chez les personnes manifestant des symptômes de la fibrose kystique, il existe des mutations du CFTR dont les répercussions sur la protéine CFTR sont considérables.

Afin de mieux comprendre la biologie de la fibrose kystique et d'aider les médecins à prévoir son évolution clinique, les chercheurs ont décidé de classer les mutations selon leur impact sur la fonction de la protéine CFTR. Ainsi, cette classification nous permet maintenant de regrouper plusieurs mutations dans une même classe. Cette classification est importante, car elle nous permet non seulement de mieux comprendre la maladie et d'aider à prédire l'évolution de l'état de santé des patients, mais, surtout, de développer de nouvelles thérapies spécifiquement conçues pour améliorer ou corriger la fonction du CFTR associée à toutes les mutations retrouvées dans la même classe. Il existe six classes de défaut de la protéine CFTR, dont trois donnent une maladie

cliniquement sévère. Nous pourrions donc dire que si nos efforts se concentrent seulement sur ces trois classes, il serait possible d'aider la grande majorité des patients atteints de cette maladie. De plus, près de 90 % des personnes atteintes de fibrose kystique ont un défaut de leur protéine de la classe 2. Par conséquent, si nous pouvions réaliser une découverte majeure pouvant corriger le défaut des protéines de classe 2, nous pourrions aider 90 % des personnes fibro-kystiques.

Voici un résumé des conséquences de chaque classe illustrée sur la figure 1, ainsi que des développements thérapeutiques qui y sont associés.

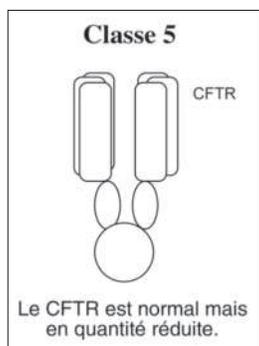
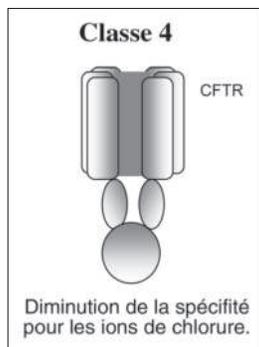
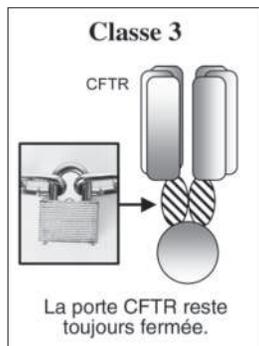
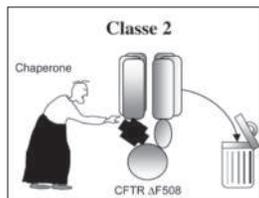
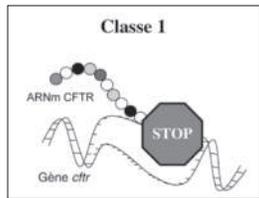
Les mutations des classes 1, 2 et 3 sont généralement associées à des manifestations cliniques sévères. La classe 1 comprend des mutations du code de l'acide désoxyribonucléique (ADN) faisant en sorte qu'il y a dans le cadre de la lecture un message indiquant que la cellule doit cesser de transcrire le code avant même que la protéine CFTR ne soit fabriquée. Il s'agit donc d'un arrêt prématuré de la transcription entraînant un arrêt prématuré de la production d'une protéine CFTR normale. L'absence de protéine CFTR fait en sorte que les cellules, au contact du mucus, n'arrivent pas à régler la quantité de sel et d'eau dans le mucus. La classe 6 est identique à la classe 1, à un détail près : l'endroit sur le gène où se fait l'arrêt de la lecture. Dans les mutations de classe 6, l'arrêt de la lecture se fait à la fin, ce qui permet à la cellule de produire une protéine CFTR presque normale. Cette protéine se rend normalement à la membrane et pourrait fonctionner normalement, mais l'absence d'un tout petit bout à la fin de la protéine fait en sorte que la protéine CFTR est très rapidement dégradée. La dégradation rapide du CFTR crée un défaut majeur de la fonction de cette protéine essentielle. Parmi les personnes atteintes de fibrose kystique, environ 1 sur 10 présente au moins une mutation se situant dans les classes 1 ou 6. Toute thérapie nouvelle développée pour les mutations de classe 1 pourrait profiter à la santé de ces malades. Une étude clinique de phase II est en cours aux États-Unis sur

Dr André Cantin
Pneumologue
Professeur titulaire

Département de
pharmacologie
Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

Figure 1



le PTC124 (de la compagnie PTC Therapeutics), et les résultats semblent particulièrement encourageants. Le PTC124 est administré par voie orale et permettrait à la cellule de fabriquer une protéine CFTR normale malgré le signal d'arrêt. Les études cliniques en cours semblent démontrer que ce médicament peut restaurer la fonction du CFTR chez certains malades. De plus, les données préliminaires semblent indiquer qu'il s'agit d'un produit bien toléré par les patients. Des études plus poussées sont toutefois nécessaires avant que ce médicament puisse être lancé sur le marché.

Les mutations du gène CFTR produisant des protéines de classe 2 sont de loin les plus fréquentes. Il s'agit ici de mutations provoquant un mauvais repliement de la protéine qui fait en sorte qu'elle est détruite dès sa fabrication. Cette dégradation prématurée de la protéine empêche les patients d'avoir une sécrétion normale de sel et d'eau dans leur mucus. À l'intérieur de chaque cellule, il existe des molécules de surveillance appelées « chaperonnes » dont la tâche consiste à vérifier si l'apparence de chaque protéine est suffisamment normale pour la laisser continuer son chemin vers sa destination finale. Lorsque les chaperonnes reconnaissent un défaut dans l'apparence des protéines, même si cette protéine fonctionne normalement, elles ont comme consigne d'emmener la protéine défectueuse vers le protéasome, sorte de poubelle de la cellule. La mutation la plus fréquente, soit la DF508, se retrouve chez 89 % des personnes atteintes de fibrose kystique. Il s'agit donc d'une priorité pour la recherche. Les travaux de recherche effectués à ce sujet tant au Québec qu'ailleurs dans le monde sont très encourageants, du moins au niveau cellulaire. En effet, plusieurs molécules pouvant déjouer les chaperonnes et permettre au CFTR de se rendre à la membrane ont été découvertes au cours des dernières années. Parmi ces molécules, certaines pourraient rapidement faire l'objet d'études chez l'animal et d'études cliniques. Le programme RESPIRE (BREATHE) de la Fondation canadienne de la fibrose kystique a subventionné deux groupes, à Montréal et à Toronto, afin d'accélérer ces découvertes. Les progrès effectués par ces groupes sont importants, mais il reste plusieurs études précliniques et cliniques à réaliser avant qu'un médicament de ce type puisse être prescrit par un médecin.

La troisième classe de mutations comprend des changements du gène CFTR qui font en sorte que la protéine CFTR est incapable de s'ouvrir et de se fermer pour laisser passer les ions de chlorure.

La protéine ne semble pas présenter de défaut de fabrication et se retrouve à l'endroit approprié dans les cellules des tissus recouverts de mucus, mais lorsque les chercheurs tentent d'activer cette protéine, elle reste immuable et ne permet aucun passage du sel et de l'eau. Il en résulte donc un défaut majeur pour les personnes ayant ce type de mutations. La recherche avance également très bien pour les personnes atteintes de ces mutations de classe 3. Plusieurs molécules pouvant partiellement ouvrir le canal CFTR de classe 3 ont été découvertes et ont maintenant été identifiées comme des potentiateurs. Ces molécules augmentent la probabilité d'ouverture du CFTR de classe 3, ce qui pourrait aider une partie non négligeable des personnes atteintes de fibrose kystique au Québec. Des études cliniques sont prévues, particulièrement par des chercheurs américains.

Enfin, les mutations de classes 4 et 5 sont généralement des mutations qui permettent une certaine préservation de la fonction du CFTR. Chez les personnes atteintes de fibrose kystique ayant des mutations de classe 4, la protéine de CFTR est fonctionnelle, mais reconnaît moins bien le chlorure qu'une protéine CFTR normale. Il en résulte que le chlorure passe par ce CFTR défectueux, mais à des taux réduits par rapport à une protéine CFTR normale. Enfin, les mutations de classe 5 sont des mutations qui font que la protéine CFTR est tout à fait normale, tant dans sa structure que dans sa fonction. Le seul problème réside dans le fait que cette protéine CFTR se trouve en moins grande quantité que chez une personne en santé. Étant donné que les mutations donnant des protéines CFTR de classes 4 et 5 permettent une fonction partielle du CFTR, la maladie chez ces personnes est généralement plus bénigne. Les découvertes pouvant être reliées aux mutations de classe 3 pourraient également servir à aider les gens ayant des mutations de classe 4.

Cette classification, ainsi que nos meilleures connaissances de l'évolution des patients dans chaque classe, font en sorte que les médecins tentent maintenant d'identifier les différentes mutations pour chacun des patients de leur clinique. De plus, il est important de rester à l'affût des nouvelles en recherche afin de savoir quelles études cliniques sont en développement et de déterminer avec le médecin les implications de la classe des mutations de chaque patient. Aujourd'hui plus que jamais, les médecins doivent reconnaître que leurs patients ont de la classe... et qu'ils devront, de plus en plus, offrir des traitements de classes!

D^r Michel Ruel
Spécialiste en médecine interne

Centre hospitalier universitaire de Québec, Pavillon CHUL
Sainte-Foy (Québec)
Canada

ANTIBIOTIQUES, FLORE INTESTINALE ET PROBIOTIQUES

Q : *J'ai entendu dire que les antibiotiques que je consomme en bonne quantité s'attaqueraient non seulement aux bactéries qui détruisent mes poumons, mais également à celles qui jouent un rôle positif dans la flore intestinale. Lorsqu'il est question de restauration de la flore intestinale, les probiotiques sont sur toutes les lèvres. Pouvez-vous me dire ce que sont au juste les probiotiques? Jusqu'à quel point peut-on leur faire confiance?*

R : Il est bien connu que les antibiotiques pris par voie systémique (orale ou i.v.) peuvent affecter la flore microbienne normale, tant au niveau buccal que vaginal et intestinal. Toutefois, les antibiotiques administrés par voie d'aérosol ne présentent pas cet inconvénient. En ce qui concerne plus particulièrement la flore intestinale, celle-ci peut être affectée par l'antibiothérapie sans que le patient ait de symptôme particulier. Il peut toutefois présenter des malaises abdominaux et des selles molles plus ou moins diarrhéiques. Une complication plus redoutée peut toutefois survenir : la colite à *C. difficile* appelée aussi colite pseudomembraneuse. Cette complication survient le plus souvent en milieu hospitalier où les patients peuvent être colonisés en cours d'hospitalisation par cette bactérie productrice de toxines. La colite peut être à l'occasion sévère et entraîner la destruction du côlon nécessitant une résection chirurgicale et peut même provoquer le décès.

Les probiotiques, qui sont constitués de bactéries semblables à certaines bactéries retrouvées dans la flore intestinale, sont-ils efficaces dans la prévention des complications digestives?

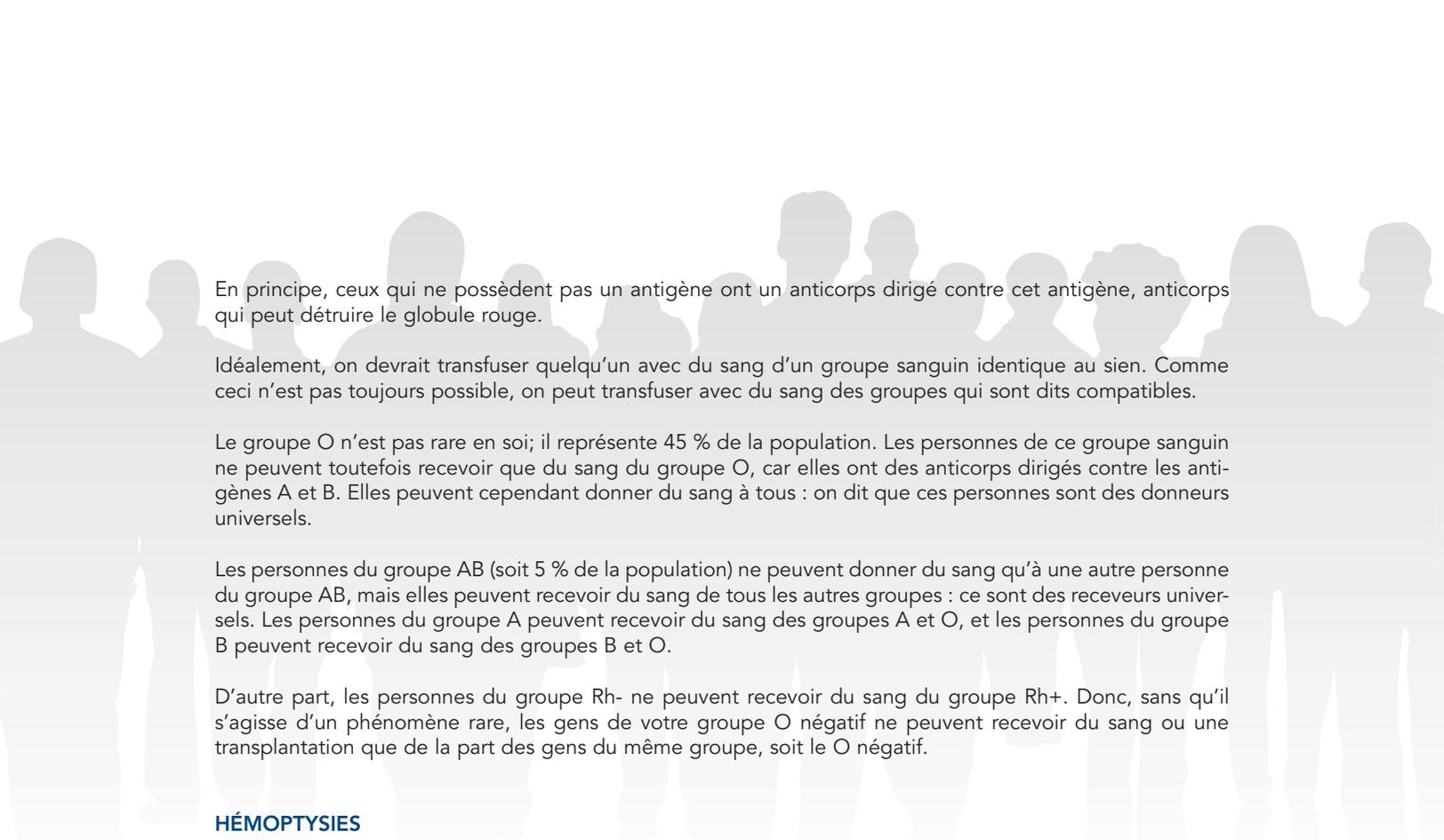
L'expérience de l'utilisation des probiotiques chez plusieurs patients suggère une certaine efficacité. Toutefois, en médecine, la preuve ultime de l'efficacité consiste en des études cliniques réalisées à double insu sur un grand nombre de patients, dans le cadre desquelles on administre soit le probiotique, soit un placebo (substance inerte) lors de la prise d'antibiotiques. La supériorité du probiotique sur le placebo prouverait ainsi son efficacité.

Or, le problème est qu'il n'y a guère d'études qui ont été effectuées à ce jour, exception faite d'une recherche récente menée en Angleterre. Cette étude semble démontrer l'efficacité relative d'une préparation probiotique composée principalement de lactobacilles. D'autres études seraient toutefois nécessaires pour confirmer ces résultats. Un autre point problématique réside dans la nature même du probiotique, lequel est classé comme un produit naturel et non comme un médicament. Comme il n'y a pas de contrôle de qualité sur ce type de produits, on ne peut donc être certain que le probiotique contienne la bonne quantité de bactéries ou même la sorte de bactéries qu'il est réputé contenir. Pour ces raisons, dans notre milieu, tant les gastroentérologues que les infectiologues ne préconisent pas l'utilisation systématique des probiotiques en prévention ou en traitement des complications intestinales lors de l'administration des antibiotiques par voie systémique. De plus, selon un infectiologue consultant, les probiotiques sont contre-indiqués chez les personnes immunodéprimées (comme le sont les patients fibro-kystiques après une greffe pulmonaire ou hépatique).

GROUPES SANGUINS

Q : *Je suis en attente d'une transplantation pulmonaire. Mon groupe sanguin est le O négatif (un groupe rare, semble-t-il). Pouvez-vous m'expliquer ce qui distingue les groupes sanguins les uns des autres? Comment explique-t-on qu'une personne puisse compter uniquement sur les organes de personnes possédant le même groupe sanguin? Qu'est-ce que mon sang a de moins ou de plus que celui du « receveur universel »?*

R : Les principaux groupes sanguins se définissent par la présence d'antigènes à la surface des globules rouges selon le système ABO et le système Rhesus (Rh). Dans le système ABO, le groupe A possède l'antigène A, le groupe B, l'antigène B, alors que le groupe O ne possède aucun de ces antigènes. Dans le système Rh, le groupe Rh+ possède l'antigène D et le groupe Rh- ne le possède pas.



En principe, ceux qui ne possèdent pas un antigène ont un anticorps dirigé contre cet antigène, anticorps qui peut détruire le globule rouge.

Idéalement, on devrait transfuser quelqu'un avec du sang d'un groupe sanguin identique au sien. Comme ceci n'est pas toujours possible, on peut transfuser avec du sang des groupes qui sont dits compatibles.

Le groupe O n'est pas rare en soi; il représente 45 % de la population. Les personnes de ce groupe sanguin ne peuvent toutefois recevoir que du sang du groupe O, car elles ont des anticorps dirigés contre les antigènes A et B. Elles peuvent cependant donner du sang à tous : on dit que ces personnes sont des donneurs universels.

Les personnes du groupe AB (soit 5 % de la population) ne peuvent donner du sang qu'à une autre personne du groupe AB, mais elles peuvent recevoir du sang de tous les autres groupes : ce sont des receveurs universels. Les personnes du groupe A peuvent recevoir du sang des groupes A et O, et les personnes du groupe B peuvent recevoir du sang des groupes B et O.

D'autre part, les personnes du groupe Rh- ne peuvent recevoir du sang du groupe Rh+. Donc, sans qu'il s'agisse d'un phénomène rare, les gens de votre groupe O négatif ne peuvent recevoir du sang ou une transplantation que de la part des gens du même groupe, soit le O négatif.

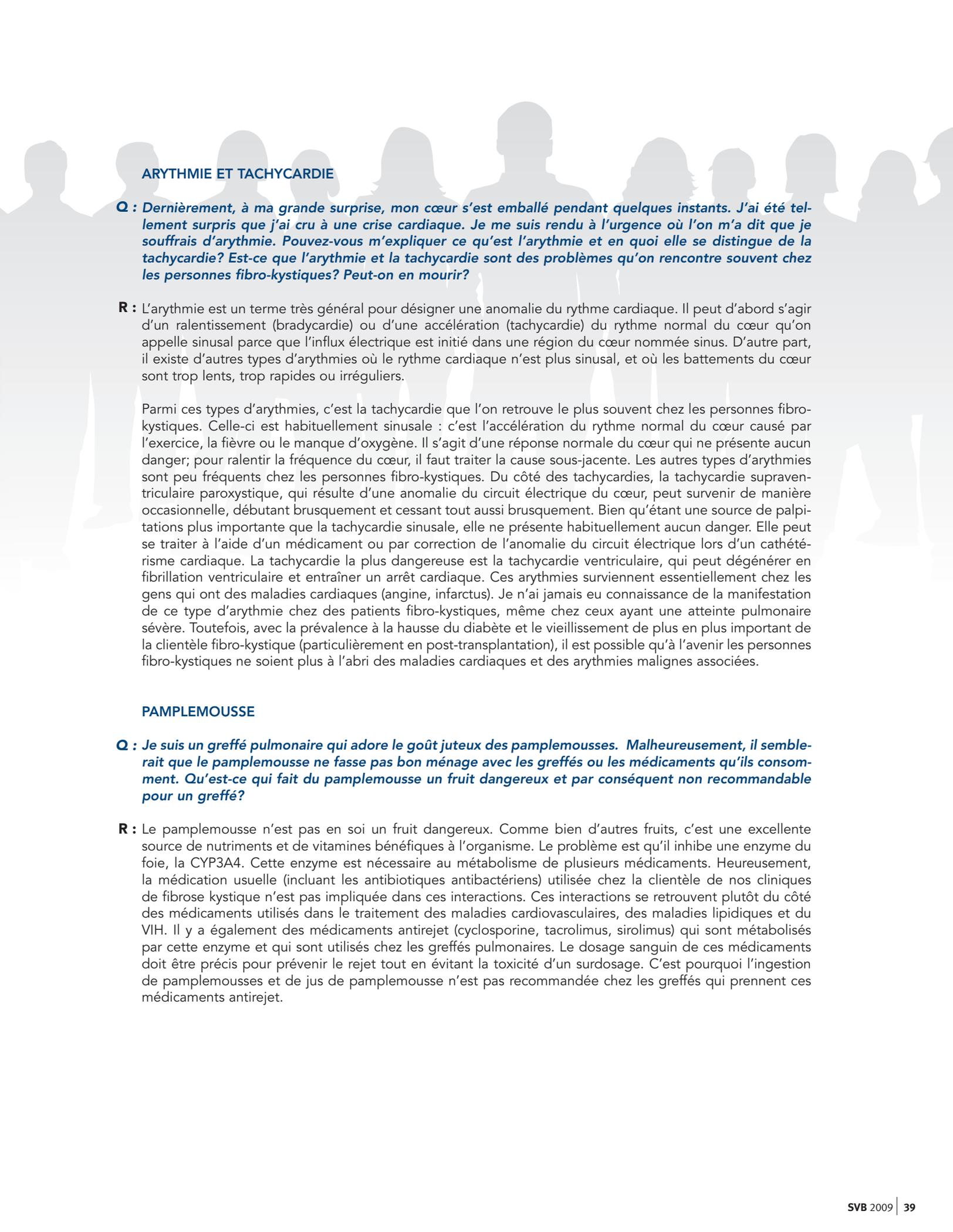
HÉMOPTYSIES

Q : *Pouvez-vous m'expliquer ce que sont les hémoptysies? Comment expliquez-vous que certains adultes fibro-kystiques, pourtant beaucoup plus malades que moi, y échappent, mais pas moi? Y a-t-il une façon de prévenir les hémoptysies? Faut-il craindre les embolisations à répétition?*

R : L'hémoptysie est une expulsion par la bouche de sang provenant de l'arbre broncho-pulmonaire. Il faut s'assurer d'abord que le sang ne vienne pas du système ORL (habituellement du nez) ou du système digestif (habituellement de l'estomac) avant de parler d'hémoptysie. Chez les fibro-kystiques, l'hémoptysie provient du bris de vaisseaux qui nourrissent les parois des bronchiectasies (bronches dilatées et déformées par l'infection chronique et l'obstruction). Ces vaisseaux sont érodés par l'inflammation causée par cette infection chronique.

Le saignement léger est fréquent chez les adultes fibro-kystiques. Le saignement important (> 240 cc/jour) est beaucoup plus rare. On l'observe à une fréquence d'un épisode par 100 patients par année, le plus souvent chez les personnes ayant une atteinte pulmonaire importante, et donc chez les patients plus âgés. Cela dit, une hémoptysie importante peut tout de même survenir à l'occasion chez des patients ne présentant pas une atteinte pulmonaire sévère; par ailleurs, des patients sévèrement atteints pourront n'avoir jamais présenté d'hémoptysie majeure. La meilleure façon de prévenir les hémoptysies est d'optimiser le traitement respiratoire sur une base quotidienne, tant par le traitement pharmacologique que par la physiothérapie respiratoire. Toutefois, même avec le meilleur traitement, on ne demeure pas à l'abri des hémoptysies. Enfin, un patient ayant déjà présenté une hémoptysie majeure est plus à risque d'en présenter une autre ultérieurement.

L'embolisation bronchique est la procédure de choix en cas d'hémoptysie majeure et d'hémoptysie mineure persistante (100 cc par jour pendant 3 à 7 jours). Procédure relativement sécuritaire effectuée sous anesthésie locale, l'embolisation consiste à accéder aux artères bronchiques par l'artère fémorale (aine) ou parfois par l'artère humérale (pli du coude). Après avoir repéré les artères bronchiques susceptibles d'être responsables du saignement, on les obstrue à l'aide de microparticules, ce qui arrête le saignement. Il ne faut pas craindre de répéter la procédure s'il y a récurrence d'hémoptysie majeure. Le traitement antérieur à l'embolisation était de type chirurgical et consistait en une résection de la zone pulmonaire responsable du saignement. Il est maintenant rarement utilisé en fibrose kystique, soit lorsqu'il y a échec de l'embolisation ou lorsque l'embolisation n'est pas techniquement réalisable. L'intervention chirurgicale, qui peut se faire par thoracoscopie, présente nettement plus de risques de complication.



ARYTHMIE ET TACHYCARDIE

Q : *Dernièrement, à ma grande surprise, mon cœur s'est emballé pendant quelques instants. J'ai été tellement surpris que j'ai cru à une crise cardiaque. Je me suis rendu à l'urgence où l'on m'a dit que je souffrais d'arythmie. Pouvez-vous m'expliquer ce qu'est l'arythmie et en quoi elle se distingue de la tachycardie? Est-ce que l'arythmie et la tachycardie sont des problèmes qu'on rencontre souvent chez les personnes fibro-kystiques? Peut-on en mourir?*

R : L'arythmie est un terme très général pour désigner une anomalie du rythme cardiaque. Il peut d'abord s'agir d'un ralentissement (bradycardie) ou d'une accélération (tachycardie) du rythme normal du cœur qu'on appelle sinusal parce que l'influx électrique est initié dans une région du cœur nommée sinus. D'autre part, il existe d'autres types d'arythmies où le rythme cardiaque n'est plus sinusal, et où les battements du cœur sont trop lents, trop rapides ou irréguliers.

Parmi ces types d'arythmies, c'est la tachycardie que l'on retrouve le plus souvent chez les personnes fibro-kystiques. Celle-ci est habituellement sinusale : c'est l'accélération du rythme normal du cœur causé par l'exercice, la fièvre ou le manque d'oxygène. Il s'agit d'une réponse normale du cœur qui ne présente aucun danger; pour ralentir la fréquence du cœur, il faut traiter la cause sous-jacente. Les autres types d'arythmies sont peu fréquents chez les personnes fibro-kystiques. Du côté des tachycardies, la tachycardie supraventriculaire paroxystique, qui résulte d'une anomalie du circuit électrique du cœur, peut survenir de manière occasionnelle, débutant brusquement et cessant tout aussi brusquement. Bien qu'étant une source de palpitations plus importante que la tachycardie sinusale, elle ne présente habituellement aucun danger. Elle peut se traiter à l'aide d'un médicament ou par correction de l'anomalie du circuit électrique lors d'un cathétérisme cardiaque. La tachycardie la plus dangereuse est la tachycardie ventriculaire, qui peut dégénérer en fibrillation ventriculaire et entraîner un arrêt cardiaque. Ces arythmies surviennent essentiellement chez les gens qui ont des maladies cardiaques (angine, infarctus). Je n'ai jamais eu connaissance de la manifestation de ce type d'arythmie chez des patients fibro-kystiques, même chez ceux ayant une atteinte pulmonaire sévère. Toutefois, avec la prévalence à la hausse du diabète et le vieillissement de plus en plus important de la clientèle fibro-kystique (particulièrement en post-transplantation), il est possible qu'à l'avenir les personnes fibro-kystiques ne soient plus à l'abri des maladies cardiaques et des arythmies malignes associées.

PAMPLEMOUSSE

Q : *Je suis un greffé pulmonaire qui adore le goût juteux des pamplemousses. Malheureusement, il semblerait que le pamplemousse ne fasse pas bon ménage avec les greffés ou les médicaments qu'ils consomment. Qu'est-ce qui fait du pamplemousse un fruit dangereux et par conséquent non recommandable pour un greffé?*

R : Le pamplemousse n'est pas en soi un fruit dangereux. Comme bien d'autres fruits, c'est une excellente source de nutriments et de vitamines bénéfiques à l'organisme. Le problème est qu'il inhibe une enzyme du foie, la CYP3A4. Cette enzyme est nécessaire au métabolisme de plusieurs médicaments. Heureusement, la médication usuelle (incluant les antibiotiques antibactériens) utilisée chez la clientèle de nos cliniques de fibrose kystique n'est pas impliquée dans ces interactions. Ces interactions se retrouvent plutôt du côté des médicaments utilisés dans le traitement des maladies cardiovasculaires, des maladies lipidiques et du VIH. Il y a également des médicaments antirejet (cyclosporine, tacrolimus, sirolimus) qui sont métabolisés par cette enzyme et qui sont utilisés chez les greffés pulmonaires. Le dosage sanguin de ces médicaments doit être précis pour prévenir le rejet tout en évitant la toxicité d'un surdosage. C'est pourquoi l'ingestion de pamplemousses et de jus de pamplemousse n'est pas recommandée chez les greffés qui prennent ces médicaments antirejet.

Énergie Cardio

Conditionnement physique et aérobique



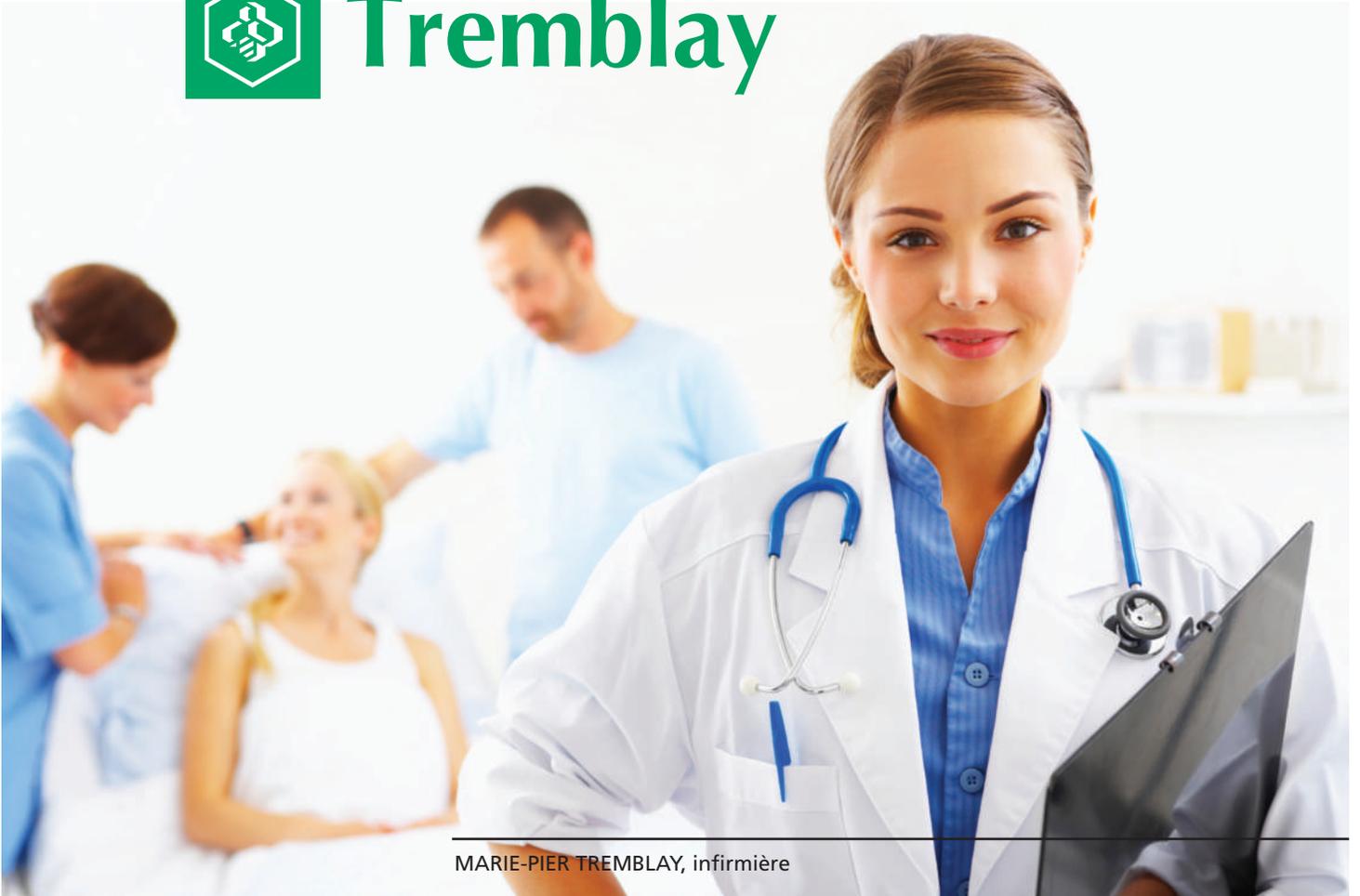
Votre mieux-être au coeur de nos préoccupations !

Plus de 70 centres au Québec

1 877-ÉNERGIE (363-7443) www.energiecardio.com



Tremblay



MARIE-PIER TREMBLAY, infirmière

DESJARDINS APPUIE DE GRANDES CAUSES.

Grâce à son soutien financier, Desjardins contribue depuis toujours au bien-être, au mieux-être et à la santé des individus.

Un bel exemple : la fibrose kystique, une cause qu'il prend à coeur et pour laquelle il désire lui prêter main-forte.

**C'est plus qu'une banque.
C'est la plus grande institution financière au Québec.**



Schering-Plough Canada est fière de supporter le Comité provincial des adultes fibro-kystiques



Schering-Plough est une entreprise mondiale de soins de santé à vocation scientifique, axée sur l'innovation et faisant partie des partenaires clés en soins de santé depuis plusieurs décennies. Ses propres travaux de recherche dans le domaine biopharmaceutique et ses partenariats lui permettent de concevoir des traitements qui contribuent à sauver des vies et à améliorer la qualité de vie dans le monde entier. Schering-Plough consacre sa plateforme de Recherche et Développement aux produits sur ordonnance et en vente libre à usage humain, tel que le COTAZYME® ainsi qu'aux produits de santé animale. La société Schering-Plough aspire à « gagner la confiance, jour après jour » des médecins, des patients, des clients et d'autres intervenants par un service hors pair auprès des intervenants primaires.