

**CPAFK**

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

# svb





Le Comité provincial des adultes fibro-kystiques tient à remercier la compagnie pharmaceutique Merck de sa généreuse contribution à la production de cette 35<sup>e</sup> édition de SVB.

**To receive this issue in English:**

514-288-3157 / 1-800-315-3157

E-mail : [cpafk@videotron.ca](mailto:cpafk@videotron.ca)

**Also available in PDF on our Web site:**

[www.acfcq.qc.ca/e/information/svb](http://www.acfcq.qc.ca/e/information/svb)

---

**Également publiée en format PDF sur notre site Web :**

[www.cpafk.qc.ca/f/information/svb](http://www.cpafk.qc.ca/f/information/svb)

## Rédacteur

Laval de Launière

## Révisseurs

Vicky Bernard  
Andrée Delisle  
Madeleine Mercy  
Lucie Ranger  
Rachel Rouleau  
Geneviève Thibault-Gosselin

## Traductrices

Vicky Bernard  
Madeleine Mercy  
Lucie Ranger

## Collaborateurs

D<sup>r</sup> Yves Berthiaume  
D<sup>re</sup> Lara Bilodeau  
D<sup>r</sup> André Cantin

## Concepteur graphique

François Jean

## Photographies

Dreamstime  
iStockphoto

## 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](mailto:cpafk@videotron.ca)

Site Web

[www.cpafk.qc.ca](http://www.cpafk.qc.ca)

Forum de discussion

[www.cpafk.royaume.com](http://www.cpafk.royaume.com)



Janvier 2011

Dépôt légal 1<sup>er</sup> trimestre 2011  
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134  
Bibliothèque nationale du Canada, D411325D

# SOMMAIRE SVB 2011

<b>Message du rédacteur</b> Ceux et celles qui changent les choses	02
<b>Mot du président</b> Dormir sur ses deux oreilles	03
<b>Entrevue</b> Le bonheur	04
<b>Courrier du lecteur</b> Des chocs nécessaires	10
<b>Réflexion</b> Notre aventure avec la fécondation in vitro Attendez-moi, j'arrive! Parcours d'un battant aujourd'hui greffé	12 14 17
<b>Santé</b> Bactéries, champignons et mycobactéries: des défis de taille pour les patients fibro-kystiques et leur équipe soignante Le diabète associé à la fibrose kystique: comment s'y retrouver	19 22
<b>Nutrition</b> Les vitamines: des micronutriments de grande importance en fibrose kystique	26
<b>Psychologie</b> Mieux comprendre les instruments de mesure de la qualité de vie Être parent fibro-kystique	30 34
<b>Recherche</b> Recherche en fibrose kystique en 2010	40
<b>Chronique santé</b> Chauffage au bois Mycobactéries Nausées Acné Globules blancs	43 43 44 44 44



## Ceux et celles qui changent les choses

Au lendemain du 25<sup>e</sup> anniversaire du Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK), nous tenons à rendre hommage aux 97 adultes fibro-kystiques qui ont siégé à son conseil d'administration et travaillé à son épanouissement au fil des ans. Longue vie au CPAFK! Et longue vie à vous tous, adultes fibro-kystiques du Québec, qui êtes la raison d'être du Comité!

Costa Anagnostaras, **Christian Auclair**, Lysandre Barrette, **Roger Barnard**<sup>†</sup>, Annick Baré, Christian Beausoleil<sup>†</sup>, Serge Benjamin, Nicole Berthiaume-Gravelle, Charlene Blais, Élise Bouchard, Guillaume Bouchard, Paul Bougie<sup>†</sup>, Claire Boulerice, Patrick Brothers, Caroline Caron, **Dominique Cerruti**, Caroline Chalifoux<sup>†</sup>, **Mélanie Cossette**, Alexandre Côté, Carol Côté, Bernard Cyr, Sebastien Dandurand<sup>†</sup>, Michaël Dassylva-Ahern, **Elise d'Anjou**<sup>†</sup>, Andrée Delisle, Marc-Eric Desmarais<sup>†</sup>, Ann-Julie Desmeules, Ann Drouin<sup>†</sup>, Dora Dubé<sup>†</sup>, Mireille Dubé, Annie Dubreuil, Réal Duchesne, Pierre-Luc Dufour, Louis Dumoulin, Marc Fortin<sup>†</sup>, Micheline Fortin-Simard, Aline Fredette, Mario Gagné, Murielle Gagné, Julie Gagnon, Jennifer Gagnon, Frédéric Gauthier, Chantal Germain, Richard Gervais, Richard Godbout, Valérie Gosselin, Édith Gosselin, Alexandre Grégoire, **Sonia Grenier**<sup>†</sup>, Julie Haché, Isabelle Jalbert<sup>†</sup>, Nancy Johnson<sup>†</sup>, **Marie-Josée Labbé**<sup>†</sup>, Geneviève Labrecque<sup>†</sup>, Brigitte Laflamme<sup>†</sup>, Elizabeth Lalancette, André Lanciault, **Félix-Antoine Langevin**, Julie Lapointe, Raymond Lapointe, France Larochelle, Julie Lavallée, Sylvain Lavoie, Esther Leblond, Richard Leboeuf-McGregor, Nancy Lefrancois<sup>†</sup>, Martin Lemire, Sylvie Lemonde, Barbara Maheu, Mathieu Maillé, Vincent Mainguy, Marie Mainguy, Steven McDougall, Valérie Mouton, Nicole Nadon<sup>†</sup>, Yvan Ouellette<sup>†</sup>, Jean-Éric Ouellet, **Michel Paquette**<sup>†</sup>, André Parent, Frédéric Patry, Mélanie Pichette, Stéphanie Poirier<sup>†</sup>, Marc Raymond, Suzanne Raymond, Marie-Hélène Roger<sup>†</sup>, Denis Roy<sup>†</sup>, Stéphane Roy<sup>†</sup>, Sandra Salomon<sup>†</sup>, **Anne Savard**, Marie-Julie Savard, Yves St-Laurent<sup>†</sup>, **Josée St-Pierre**, Lise Tardif<sup>†</sup>, Julie Tétreault, Pierre-Alexandre Tremblay, Gaétan Verreault<sup>†</sup>, Stéphanie Wells.

*Laval de Launière*

## Dormir sur ses deux oreilles

Chers membres,

Il y a quelques mois, votre comité célébrait ses 25 ans. Un quart de siècle ni noir, ni blanc, rempli de craintes et de joies, de remous et d'espoirs. Mille trois cents semaines d'aide aux membres. Multipliez tout ça par le nombre de contacts humains hebdomadaires (réels, téléphoniques et virtuels) et vous serez étourdis par l'impact du CPAFK depuis sa création. Votre comité a gagné sa place à titre de partenaire important de la communauté fibro-kystique québécoise.

À l'origine, les humains se regroupaient en bandes afin d'augmenter leurs chances de survie; il s'agissait de se protéger des menaces et de se prémunir contre les carences. Encore en 1871, les Parisiens, qui connaissaient une grande famine, ont pris les armes et sont montés aux barricades en brandissant un drapeau rouge, symbole du sang du peuple ouvrier. Aujourd'hui, cette nécessité vitale d'intégrer une communauté est devenue moins criante. Libérée du contexte de la survie quotidienne, sans la faim, le froid ou la peur, notre identité devient plus individuelle, plus culturelle. Elle se définit par la famille, l'équipe de travail ou le club de quilles du mercredi soir.

Pourtant, sans même le ressentir de façon prégnante, notre appartenance à différentes communautés nous définit jusqu'au bout des ongles. Combien d'entre vous y ont vu une allusion au *clubbing*? Qu'on le veuille ou non, la fibrose kystique fait partie de notre réalité et elle influence notre personnalité. Toutefois, notre perception de la communauté fibro-kystique varie d'un individu à l'autre, et notre sentiment d'appartenance se transforme au fil du temps.

Aujourd'hui, de plus en plus d'adultes fibro-kystiques mènent des vies « normales ». Plusieurs d'entre eux peuvent se sentir moins concernés par un comité comme le CPAFK, ils ne sont pas intéressés par une *gang* qui produit des revues pour des personnes malades et qui envoie du courrier importun. Ces gens évitent que leurs amis apprennent leur secret, ils s'interdisent de voir les guillemets quand ils se disent « normaux ». Par contre, ils paniquent si des politiciens remettent en question leur droit de recevoir des médicaments hors de prix, mais nécessaires pour continuer de vivre « normalement ». Mais comme ils lisent ensuite dans les grands quotidiens la lettre qu'un membre du conseil de direction du CPAFK adresse au ministre de la Santé pour lui expliquer que la survie des adultes fibro-kystiques est compromise, ces gens respirent mieux. Ils retournent à leurs activités « normales », rassurés de savoir que d'autres s'en occupent. Ils se redorment sur leurs deux oreilles. Et peu à peu, le CPAFK redevient comme l'aspirateur dans l'armoire : disponible en cas de dégâts. On le sort, « voouuuuuuuuuuuuuuuuuuuuu! », puis, après usage, on le remet à l'ombre dans le réduit.

Qui change le sac? Peu leur importe. Que se passe-t-il si l'aspirateur se brise? On verra en temps et lieu. Mais à fermer les yeux comme ça, bien au chaud, ils risquent un jour de faire le même constat que lors de la crise du verglas. Le CPAFK, tout comme l'électricité, c'est essentiel. Depuis 25 ans, votre comité sauve la vie d'adultes fibro-kystiques beau temps, mauvais temps.

Maintenant, demandez-vous quelle est la durée de vie d'un aspirateur. Vingt-cinq ans, c'est long, même dans le cas d'une bonne marque. Qui paiera le réparateur quand surviendra une panne? Et s'il s'avère irréparable, où trouver un nouvel appareil?

Que se passerait-il sans le CPAFK pour monter aux barricades afin d'empêcher le ciel de s'écrouler sur nos têtes? ◀

*Félix-Antoine Langevin*



# Le bonheur

Entrevue avec Léandre Bouffard

Léandre Bouffard est psychologue, professeur au Collège de Sherbrooke, chargé de cours à l'Université de Sherbrooke, chercheur associé à l'Université du Québec à Trois-Rivières et retraité actif. Il a été rédacteur de la *Revue québécoise de psychologie* pendant plus de dix ans.

Propos recueillis par  
Stéphanie Wells

## LE BONHEUR ET SES SOURCES

### Quelle est la définition générale du bonheur ? Qu'est-ce qu'une personne heureuse ?

Ce n'est pas facile de donner une seule définition du bonheur, parce qu'il en existe une multitude. Par contre, l'une d'elles est couramment utilisée en recherche. Il s'agit de celle du professeur Ed Diener, de l'Université de l'Illinois : on est heureux lorsqu'on fait une évaluation positive de sa vie, accompagnée d'émotions positives, et d'une relative absence d'émotions négatives. De son côté, Carol Ryff de l'Université du Wisconsin a relevé six facteurs contribuant à notre bonheur : l'acceptation de soi – avec nos qualités, mais aussi nos limites et nos défauts –, le désir d'épanouissement personnel, l'autonomie – la capacité de prendre des décisions –, le fait d'avoir des relations personnelles positives – un facteur extrêmement important –, la maîtrise de notre environnement et, finalement, le fait de trouver un sens à notre vie. Quelqu'un qui arrive à intégrer ces différents facteurs dans sa vie a bien des chances d'être heureux.

### Est-il vrai qu'il existe une aptitude innée pour le bonheur ? Des personnalités plus susceptibles d'être heureuses que d'autres, ou même des gènes du bonheur ? Y a-t-il une part génétique au bonheur ?

Oui, il y a une part génétique importante au bonheur. Les études sur les jumeaux le confirment. On a

comparé des jumeaux fraternels et de vrais jumeaux et, ce qui s'est avéré encore plus révélateur, on a comparé de vrais jumeaux élevés ensemble et d'autres qui ont été séparés à la naissance pour diverses raisons. Ceci nous a permis de distinguer l'influence de l'environnement et l'influence génétique. Les études ont révélé que l'influence de notre bagage génétique (qu'on appelle souvent la loterie génétique en raison du facteur de hasard) sur le sentiment de bonheur s'élèverait à environ 50 %.

### C'est considérable, n'est-ce pas ?

C'est très impressionnant. Par comparaison, les caractéristiques sociodémographiques – soit l'âge, le sexe, l'état matrimonial, l'emploi, le revenu, le pays d'origine et les événements qui surviennent dans notre vie – contribueraient au bonheur dans une proportion de 10 % ou 15 % seulement. C'est peu. Et l'influence que ces caractéristiques ont sur nous est de courte durée. Par exemple, si l'on vit un événement très agréable, on ressent un moment d'émotion positive, ou de bonheur, mais on revient rapidement à ce qu'on peut appeler son niveau habituel de bonheur, qui provient en grande partie de son bagage génétique et sur lequel on n'a pas de contrôle. La troisième catégorie de facteurs qui influence le bonheur intéresse davantage les psychologues : ce sont nos choix personnels et notre style de vie, qui contribuent au bonheur dans une proportion d'environ 40 %. Et c'est là-dessus qu'il est intéressant de travailler, parce que ces facteurs dépendent de nous.



« ... il y a une part génétique importante au bonheur. »

### **Pouvez-vous nous donner quelques exemples ?**

Par exemple, le choix d'une carrière et le choix d'un conjoint sont des décisions fort importantes dans la vie. C'est ce genre de choix fondamentaux qui intéressent les sociologues, les psychologues, les travailleurs sociaux, les criminologues, les chercheurs en sciences humaines, parce que nous avons pris là-dessus. Il est important de mentionner que même si notre bagage génétique a une influence importante, notre vie n'est pas déterminée par un destin génétique déjà tracé. Il est possible d'améliorer son niveau de bonheur en faisant des choix éclairés.

### **Et qu'en est-il de notre personnalité? Chaque individu réagit différemment devant un événement difficile.**

Effectivement. Notre personnalité influence énormément notre niveau de bonheur. Certains traits de caractère sont assez stables pour laisser croire qu'ils découlent de notre bagage génétique. Prenons par exemple quelqu'un qui est très sociable. Évidemment, on peut acquérir des habiletés sociales, mais certaines personnes ont une prédisposition ou une plus grande facilité à établir le contact avec autrui. C'est un « plus » pour être heureux. Il semble que la sociabilité est l'un des aspects de la personnalité qui favorise le plus le bonheur. L'optimisme en est un autre. J'entends par optimisme non seulement le fait de voir le verre à moitié plein et non pas à moitié vide, ou de voir la vie en rose, mais aussi la faculté d'interpréter les événements d'une façon positive. C'est très utile pour être heureux. Certaines personnes sont foncièrement plus optimistes que d'autres.

### **Par conséquent, les gens solitaires ou pessimistes auraient plus de mal à être heureux ?**

Oui, tout à fait: les gens peu sociables ont peu de contacts avec les autres. Par conséquent, ils se retrouvent souvent seuls dans le malheur. Les gens pessimistes vont interpréter les événements de façon négative en se disant: « Il m'est arrivé un échec, c'est ma faute, je ne suis pas bon, c'est toujours comme ça. » C'est la voie royale vers la

dépression. Les gens anxieux ou dépendants ont également plus de mal à trouver le bonheur.

### **Comment expliquer que des gens qui ont tout pour être heureux ne le sont pas et inversement, que d'autres qui vivent de grandes difficultés parviennent malgré tout à être heureux? C'est une question de personnalité ?**

Pensons à des gens qui souffrent de fibrose kystique, par exemple, et à leurs aidants naturels. Bien sûr, il y a des difficultés qui surviennent dans la vie dont on se passerait volontiers. Mais des études ont démontré que plusieurs personnes aux prises avec de grandes difficultés réussissent malgré tout à être heureuses. C'est une question d'attitude. Ces gens réussissent à se dire: « Malgré ce qui m'arrive, qui n'est pas de ma faute, je peux quand même vivre des choses agréables, être utile à la société, vivre de belles relations, donc connaître le bonheur, moi aussi. »

### **Là encore, c'est une question d'attitude. Mais y a-t-il un truc pour ceux qui n'arrivent pas à adopter cette attitude optimiste ?**

J'ai horreur des recettes et des conseils faciles. Je dirais qu'il s'agit de trouver des activités qui nous rendent heureux. C'est essentiel.

### **C'est relativement récent que la science s'intéresse à la notion du bonheur. À quand remontent les premières études scientifiques sur le bonheur ?**

Oui, c'est récent, un quart de siècle, pas plus. Avant, on n'osait même pas parler du bonheur. Les premiers à s'y aventurer parlaient plutôt de « bien-être subjectif » ou de « qualité de vie », par crainte de manquer de sérieux. Mais depuis une vingtaine d'années, il y a énormément de recherches sur le sujet. Auparavant, les budgets étaient uniquement consacrés à l'étude de la dépression et de l'anxiété. Aujourd'hui, les éléments positifs sur lesquels on peut travailler intéressent les psychologues. Ce n'est pas tout d'essayer de contrer le malheur et les troubles; il faut aussi s'orienter vers le positif et exercer des activités qui nous rendent heureux, ce qui dépend uniquement de nous-mêmes.

## LA PSYCHOLOGIE POSITIVE

### Pouvez-vous nous expliquer ce qu'est la psychologie positive ? Et le concept de *flow* ou d'expérience optimale ?

La psychologie positive remonte à 1998. Le professeur Seligman de l'Université de la Pennsylvanie est devenu président de l'American Psychological Association, qui compte de 75 000 à 80 000 psychologues aux États-Unis. Ce psychologue réputé avait beaucoup publié sur le traitement des troubles et, un jour, il a eu le sentiment que la psychologie avait oublié son versant positif. « On s'est occupé des troubles, ce qui est très important. On a trouvé des façons de traiter certaines maladies graves, notamment la dépression. Maintenant, il faudrait faire la promotion de ce qui est positif, de ce qui rend les gens plus heureux, de ce qui peut améliorer la qualité de vie. » La psychologie positive était née ! Il s'est entouré de collaborateurs, dont le professeur Csikszentmihalyi, un Hongrois d'origine qui a fait carrière aux États-Unis, et d'autres éminents professeurs. Ils ont créé un véritable mouvement grâce au sérieux de leurs recherches et de leurs publications, de sorte que la psychologie positive a acquis ses lettres de noblesse. Elle découle de ce qu'on appelle la psychologie humaniste, selon laquelle on ne doit pas considérer uniquement ce qui est malade, mais plutôt se tourner vers l'avenir et regarder ce qui est positif. Quand la psychologie positive est née, j'étais déjà dans mon élément, puisque j'ai toujours été animé par l'esprit de la psychologie humaniste. Son objectif consiste à favoriser le bonheur chez les gens et à les aider à acquérir les compétences et les habiletés pour améliorer la qualité de vie en société, car elle n'est pas orientée seulement vers l'individu. La psychologie positive apporte un nouveau souffle intéressant et puissant.

### Et la question du bonheur est au centre de la psychologie positive ?

Oui, tout à fait. Revenons au concept de *flow*, qui existait avant la naissance officielle de la psychologie positive grâce aux recherches du professeur Csikszentmihalyi. Il s'est intéressé à la créativité et


à ce qui rend les gens heureux dans des moments intenses. Par exemple, au milieu des années 70, il a interviewé des alpinistes, des chirurgiens, des danseurs professionnels, des athlètes, des musiciens, des peintres, pour se rendre compte que ces gens-là, malgré leurs sphères d'activité différentes, vivaient des moments intenses somme toute semblables. Ils se concentraient sur une tâche qui les passionnait et qui répondait à leurs habiletés, parfois pendant des heures, sans avoir conscience du temps qui passait. Ils étaient complètement absorbés par cette activité et une fois terminée, ils se disaient : « Ah ! Comme c'était agréable, comme j'aurais le goût de le vivre de nouveau, comme j'étais heureux ! » Voilà ce qu'on appelle faire l'expérience du *flow*.

### Et ce serait souhaitable pour le bonheur de monsieur et madame Tout-le-monde ?

Exactement. Les chercheurs se sont mis à interroger des gens au métier moins exaltant, des gens comme vous et moi – mères de famille, ouvriers, jeunes, vieux – pour se rendre compte que dans les moments intenses de leur vie, ils vivaient eux aussi de telles expériences. Quand on s'investit à fond dans une tâche qu'on aime, qu'on y consacre toutes ses énergies, sans distraction, et que cette tâche répond à ses habiletés, on vit un moment intense d'expérience optimale, ou de *flow*. C'est à la portée de tous : il s'agit de réunir les conditions favorables. Ça ne vient pas en claquant des doigts, mais en trouvant une activité qu'on aime et pour laquelle on a un certain talent. Prenons le ski, par exemple : si je descends une piste de débutant alors que je suis plutôt bon, je vais m'ennuyer. Inversement, si je descends une piste d'expert qui est trop difficile pour moi, je serai anxieux. Tandis que si je descends une pente qui correspond à mon niveau d'habileté, j'aurai du plaisir, je serai concentré, j'essaierai de m'améliorer et j'oublierai mes problèmes personnels ou professionnels pendant un moment.

### Et l'expérience de *flow* contribue réellement à notre bonheur ? Son effet n'est pas seulement de courte durée ?

Si l'on multiplie les expériences de *flow*, à un moment donné, la vie peut devenir un *flow* continu,



« ...la majorité des gens se disent plutôt heureux malgré tous les problèmes de la société. »



en quelque sorte. Je suis à la retraite, mais je continue à travailler dans le domaine du bonheur, entre autres, et de la psychologie des buts personnels. Je n'ai plus de contraintes, mais je le fais parce que ça me plaît. Bien des gens me disent: « Mais t'es fou de travailler en vacances! » Mais pour moi, ce n'est pas un travail, c'est un plaisir. Voici les conditions nécessaires au *flow* dont parle le professeur Csikszentmihalyi.

### Conditions de l'expérience optimale

Objectif clair et précis  
Rétroaction immédiate  
Distractions réduites  
Engagement maximal  
Contrôle sur son action  
Correspondance entre les exigences de la tâche et les capacités de l'individu

(Pour en savoir davantage, voir Csikszentmihalyi, Mihaly. *Vivre: Psychologie du bonheur*, Flammarion, 2004.)

## BONHEUR ET SOCIÉTÉ

### Y a-t-il des instruments de mesure du bonheur ? Comment savoir si les gens sont heureux ?

Il y a plusieurs façons d'évaluer le bonheur. Certains mettent en doute la possibilité de mesurer le bonheur en disant que c'est un concept trop volatil. Il n'y a pas de questionnaire parfait en psychologie, bien sûr, mais parmi les instruments dont nous disposons, certains sont très simples, comme cette question: « Comment évaluez-vous votre vie depuis une semaine, un mois, un an ou dix ans ? » On peut également évaluer les émotions que l'on vit. On énumère des adjectifs positifs et négatifs, par exemple « agréable » ou « nerveux », et les sujets notent ces émotions sur une échelle de 0 à 10. Ce sont des moyens simples, mais très révélateurs.

### Croyez-vous que les gens ont une perception juste de ce qu'ils ressentent ?

Le moment présent peut biaiser les réponses. On peut répondre plus positivement ou plus négativement selon ses émotions du moment présent. Mais les résultats s'équilibrent et sont valides pour un grand nombre de personnes. Malgré la marge d'erreur, les recherches ont démontré que ces instruments étaient fiables. Lorsqu'on pose de nouveau les questions aux mêmes sujets après un an, deux ans ou cinq ans, il y a une certaine corrélation. Nos instruments ne sont pas parfaits, et il y en a de meilleurs que d'autres. Par exemple, si je pose cinq ou dix questions plutôt qu'une seule, je saisirai mieux le phénomène. C'est une règle en psychologie. Les chercheurs suggèrent aussi d'évaluer d'autres paramètres, notamment physiologiques. Si quelqu'un nous dit qu'il est heureux, mais que son corps nous dit le contraire, il faut s'interroger. Les battements cardiaques, la sueur et le langage corporel sont révélateurs. Le témoignage d'autrui est un autre élément très utile dans la mesure du bonheur. Il n'est pas primordial; c'est d'abord le sujet qui sait s'il est heureux ou non, mais le témoignage d'autrui peut remettre en question

ses réponses ou les appuyer. Et soulignons que les résultats des études sont probants: la majorité des gens se disent plutôt heureux.

### Les gens sont heureux de façon générale dans la société ?

Oui. Ces résultats sont souvent remis en question, car plusieurs jugent curieux que la majorité des gens se disent plutôt heureux malgré tous les problèmes de la société. Ça ne veut pas dire que les gens sont toujours heureux, à 9 sur une échelle de 10, mais qu'ils sont heureux la plupart du temps. Voilà ce que d'importantes recherches sur de grands groupes ont confirmé. Ruut Veehoven de l'Université de Rotterdam a obtenu un résultat assez extraordinaire en compilant les renseignements de la plus grande banque de données du monde sur le bonheur, soit 916 enquêtes nationales effectuées dans 45 pays, ce qui s'élève à plus d'un million de personnes. Et les résultats se répètent: sur une échelle de 1 à 10 – 1 étant une vie misérable et 10, une vie bienheureuse –, les sujets évaluent leur bonheur à 6,75 en moyenne. La répétition est essentielle dans la méthode scientifique. En arrivant à des résultats semblables mesurés avec des approches différentes et des questionnaires différents, il est possible de conclure que nos mesures sur le bonheur sont aussi valides que la plupart des mesures en sciences humaines.

### C'est rassurant! Herbert Spencer, un psychologue britannique de la fin du XIX<sup>e</sup> siècle a dit: « Nul ne peut être tout à fait heureux tant que tous ne le sont pas. » La psychologie s'intéresse maintenant au bonheur de l'ensemble de la population. Quelle relation concrète peut-on voir entre bonheur collectif et bonheur individuel ?

Fondamentalement, les psychologues s'intéressent à l'individu. Mais avec le mouvement de la psychologie positive, sans oublier l'apport des sociologues et des économistes qui élargissent nos perspectives, la psychologie s'intéresse de plus en plus à la collectivité. Quelles sont les conditions qui pourraient procurer un plus grand bonheur au plus grand nombre? Les conditions sociodémographiques n'ont pas une énorme influence sur le bonheur (10 à 15 %), comme on l'a vu précédemment, mais elles y contribuent tout de même. Les gens qui vivent dans des pays démocratiques, où prévalent la liberté de presse et le respect des droits individuels et où le revenu moyen est décent, sont plus heureux que ceux des pays sans démocratie, sans liberté de presse, où les droits individuels sont bafoués et où il règne une grande pauvreté. L'écart est très, très prononcé.

### Les habitants de ces pays n'évaluent pas leur bonheur à 6,75 en moyenne ?

Non. Ce qui signifie que les droits et libertés des citoyens et une richesse mieux répartie contribuent de façon importante à l'augmentation du niveau de bonheur du plus grand nombre. Cette préoccupation de l'ensemble, ou de la communauté, n'est pas à négliger. Le mouvement écologique est un bel



exemple de cette préoccupation, parce que c'est notre survie à tous qui en dépend. On peut donc pousser la réflexion plus loin et parler d'écologie sociale ou d'écologie du bonheur.

**On reproche souvent à nos sociétés modernes leur individualisme et leur matérialisme. Ce sont donc des obstacles au bonheur individuel et collectif?**

Exactement, des obstacles de taille!

**On dit souvent que le bonheur est contagieux; est-ce que c'est vrai?**

Je crois que oui, comme toute émotion. Quelqu'un se met à avoir du plaisir, à rire, à faire des blagues et les autres se laissent prendre au jeu. C'est la même chose quand il y a de la tristesse dans l'air. Selon moi, il y a une certaine dose de contagion, puisque l'humain est un animal social. On peut dire qu'il vaut mieux ne pas s'entourer de grognons!

**Les livres de psycho pop ont littéralement envahi les librairies, comme le fameux ouvrage à succès *Le Secret. Est-ce que ce sont de bons outils pour ceux qui cherchent à être plus heureux?***

Je suis un peu réticent devant les livres de pop psychologie. J'ai tendance à dire aux gens de vérifier qui en est l'auteur. Si c'est un professeur d'université de carrière, qui a un doctorat dans le domaine, on a plus de chances qu'il parle de ce que la psychologie a de meilleur. Par conséquent, ses conseils ont plus de chances d'être le fruit d'une démarche scientifique. S'il s'agit d'un journaliste, d'un infirmier, ou d'un professeur de niveau élémentaire ou secondaire qui se base sur ses expériences de vie, c'est peut-être très intéressant à lire, mais ses conseils ne seront pas nécessairement basés sur la science. Ils peuvent avoir une certaine influence, mais sur une durée limitée, alors que c'est un bonheur durable que nous souhaitons. Voilà pourquoi je suis un peu méfiant par rapport à la psycho pop. Voici deux ouvrages très accessibles écrits par des universitaires dont je vous recommande la lecture :

Ben-Shahar, Tal.  
*L'apprentissage du bonheur*,  
Belfond, 2008.

Lyubomirsky, Sonja.  
*Comment être heureux et le rester*,  
Flammarion, 2008.

## LA MAISON DU BONHEUR

**J'ai relevé deux citations intéressantes dans une revue portant sur le bonheur. Jules Renard a dit: « Si on bâtissait la maison du bonheur, la plus grande pièce en serait la salle d'attente. » Et Jacques Prévert: « J'ai reconnu mon bonheur au bruit qu'il a fait en partant. » Le bonheur s'exprime souvent en termes soit de quête, soit de nostalgie d'un passé heureux. Comment faire pour savoir reconnaître le bonheur et l'apprécier au moment même où on le ressent?**

C'est une attitude à développer. Le professeur Seligman, le père de la psychologie positive, définit les trois étages de la maison du bonheur. Au premier étage, il suggère justement d'essayer d'apprécier ce que la vie nous offre de bon. Les Américains disent: « Count your blessings. » Je trouve ça tellement beau! Il faut essayer d'adopter cette attitude dans nos vies et de se dire, peut-être pas tous les jours, mais fréquemment: « Comme c'est agréable, je suis chanceux, je suis heureux, je dois l'apprécier. » Selon moi, les petits bonheurs de la vie quotidienne sont très importants. Et ils sont un peu partout: un contact avec autrui, un beau coucher de soleil, le chant des oiseaux... Ce sont de petits plaisirs quotidiens qui enjolivent notre vie. Évidemment, ça demeure des plaisirs fugaces, qui ne durent pas: voilà pourquoi Seligman ajoute deux autres étages à la maison du bonheur. Le deuxième étage, c'est ce qu'il appelle le bonheur engagé. Il comprend des activités qui vont nous faire expérimenter le *flow*, des activités qui développent nos habiletés et qui facilitent notre développement personnel. Pensons à un enfant qui apprend à marcher. On constate qu'il aime ça, parce qu'il passe son temps à marcher et à courir. Il veut s'améliorer. Et lorsqu'il aura développé cette habileté, ça ne l'intéressera plus, il cherchera de nouveaux défis. C'est un peu la même chose chez les adultes. Développer nos habiletés est un comportement très utile dans la vie. Une autre caractéristique de la vie engagée consiste à poursuivre des objectifs personnels qui sont signifiants pour nous. Lorsque nous formons des projets qui nous tiennent à cœur et que nous y consacrons de l'énergie, nous sommes heureux. Nous pouvons parfois éprouver des difficultés, des frustrations, des échecs passagers, mais l'ensemble de notre vie a une direction, elle est engagée. Notre énergie, plutôt que de s'éparpiller, sera dirigée. Le troisième et

« Il faut trouver un sens à ce que nous faisons. »



dernier étage de la maison du bonheur dessinée par Seligman est une vie signifiante. Il faut trouver un sens à ce que nous faisons. Il suggère de consacrer nos énergies au service de plus grand que soi. Que ce soit nos frères humains, que ce soit la société, que ce soit des causes auxquelles nous croyons... Pensons à mère Teresa: elle n'a pas eu une vie facile, mais j'ai l'impression qu'elle a été heureuse, parce qu'elle faisait quelque chose qui avait du sens à ses yeux. Résumons: au premier étage, une vie plaisante, des émotions positives, les petits bonheurs de la vie quotidienne; au deuxième étage, une vie engagée et finalement, au troisième étage, une vie signifiante. C'est un beau modèle de poursuite du bonheur, qui a des fondements scientifiques.

### **Selon plusieurs études, le cliché « L'argent ne fait pas le bonheur » serait vrai. Qu'en dites-vous ?**

Dire que l'argent ne fait pas le bonheur, c'est en partie vrai, mais j'y apporterais des nuances. Je dirais plutôt que l'argent ne fait pas le bonheur, mais que le manque d'argent conduit au malheur. C'est plus intéressant à retenir. Dans une société donnée, si les citoyens n'ont pas ce qu'il faut pour vivre, ils ne peuvent pas être heureux. Il faut un minimum vital, d'où l'importance d'une juste répartition des richesses dans une société. Si nos besoins fondamentaux sont comblés, nous avons plus de chances d'être heureux. Mais lorsqu'on dépasse le seuil du minimum vital, l'argent a moins d'influence sur le bonheur.

### **Le bonheur est-il possible pour quelqu'un atteint d'une maladie chronique ? Est-ce que l'optimisme joue un rôle important ? Y a-t-il des trucs – même si vous n'aimez pas ce mot – pour être heureux malgré l'anxiété, le stress et les contraintes engendrées par la maladie ?**

Dans le cas de certaines maladies, physiques ou mentales, je crois que la première démarche consiste à essayer de les soigner grâce à la médecine ou à la psychothérapie. Mais pour quelqu'un qui souffre d'une maladie – que ce soit la fibrose kystique ou une autre maladie chronique –, ou pour quelqu'un qui est devenu handicapé à la suite d'un accident, quelqu'un qui perd l'usage de ses membres, c'est évidemment plus difficile d'être heureux. Par contre, une certaine proportion d'entre eux réussissent quand même à être heureux en adoptant les attitudes dont on a parlé: l'optimisme, les contacts avec autrui et la quête visant à trouver un sens à sa vie. Il s'agit d'une importante remise en question, et ceux qui réussissent à traverser cette épreuve peuvent même avoir une vie beaucoup plus riche qu'elle ne l'était avant. Je vous suggère une lecture à ce sujet, qui présente de beaux témoignages:

Csikszentmihalyi, Mihaly.

*Vivre: Psychologie du bonheur*, chapitre 10, 2004.

### **Sait-on si le bonheur favorise la longévité ?**

Oui! C'est ce que révèle une importante étude réalisée aux États-Unis. Un groupe de psychologues a eu accès aux dossiers d'une communauté religieuse. Ils ont retrouvé des notes que les jeunes religieuses avaient écrites au moment de leurs vœux perpétuels, à l'âge de 20 ans. Elles avaient rédigé un petit



résumé de leur vie, de même qu'un petit texte de motivation sur leur engagement. Ce n'était pas très long, quelques pages à peine. Les chercheurs ont simplement compté le nombre de mots qui correspondaient à des émotions positives et à des émotions négatives – c'est fort simple –, ce qui leur a permis de distinguer deux grandes catégories de religieuses: les 25 % plus joyeuses et les 25 % moins joyeuses. Celles qui se trouvaient au milieu ont été écartées de l'étude, parce que les différences étaient moins prononcées. Les chercheurs se sont donc concentrés sur les deux extrêmes. Ils ont ensuite vérifié dans les archives jusqu'à quel âge elles avaient vécu, et les résultats sont extraordinaires. Parmi les religieuses plus joyeuses, 90 % ont franchi l'âge de 85 ans, contre seulement 34 % chez les moins joyeuses. Ce sont des résultats comme on n'en voit jamais en psychologie! C'est presque trois fois plus. Une même recherche avec des gens ordinaires comme sujets n'aurait pas de valeur, parce qu'on pourrait dire que les gens qui ont vécu plus vieux avaient peut-être eu une vie plus facile, et que les moins joyeux avaient peut-être divorcé, ou qu'ils avaient eu des soucis financiers, sans parler des mauvaises habitudes alimentaires, de la cigarette, de l'alcool... Les religieuses ont vécu au sein de la même communauté, donc avec la même alimentation, les mêmes soins médicaux, le même style de vie, de sorte que les variables qu'on appelle confondantes sont égalisées. D'où la force de cette recherche assez extraordinaire. On pourrait donc conclure cette rencontre en disant: « Si vous voulez vivre vieux, vivez heureux! Donnez-vous l'occasion de vivre des émotions positives. »

**Merci beaucoup, monsieur Bouffard. ◀**



Le Message du rédacteur publié dans le 33<sup>e</sup> numéro de *SVB* continue à susciter des réactions. Voici les commentaires d'une de nos lectrices.

Pour lire ou relire le texte en question, qui portait sur les répercussions des publicités de la Fondation canadienne de la fibrose kystique, nous vous invitons à vous rendre à l'adresse suivante : [www.cpfk.qc.ca/f/pdf/SVB33\\_2009.pdf](http://www.cpfk.qc.ca/f/pdf/SVB33_2009.pdf).

Continuez à nous écrire; vos commentaires nous sont toujours précieux.

### Des chocs nécessaires

J'aimerais émettre un commentaire concernant le courrier du lecteur sur les pubs du dernier numéro *SVB* 2010.

Je crois que l'être humain en général a besoin de « chocs » dans sa vie pour se conscientiser. On enseigne à l'un de prendre soin de sa santé parce qu'elle est fragile, mais il ne comprend souvent vraiment que lorsqu'il est confronté au « choc » de la maladie. On sensibilise l'autre à conduire prudemment, mais c'est bien souvent le « choc » d'un accident qui le conscientisera vraiment. Pour la publicité, c'est la même chose, selon moi. Je crois que l'être humain a besoin d'être « choqué » à un certain point pour réagir!

Je suis atteinte de fibrose kystique et je peux comprendre que des publicités comme on en a vu puissent toucher les personnes atteintes et leur entourage – j'ai moi-même été touchée. Je crois que c'est normal; elles mettent en évidence nos vulnérabilités telles que nous les vivons au quotidien avec cette maladie. D'un autre côté, je crois qu'il ne serait pas sain de bannir ces pubs. Oui, elles nous « dérangent » parce qu'elles nous font réfléchir à la mort; toutefois, la maladie m'oblige à accepter l'idée d'une mort « prématurée », à envisager la perte de mes capacités actuelles – ça fait partie de mon quotidien et de mes « deuils » à faire, je ne peux pas me cacher la tête dans le sable! Le véritable combat, c'est de garder la confiance et la foi dans la vie malgré ces confrontations, c'est de faire tomber nos tabous malgré nos vulnérabilités, ce qui n'est pas toujours facile. Je crois que c'est ça, la vie, pour tout le monde! On ne peut pas bannir ou rendre tabou tout ce qui nous dérange. Autrement, il faudrait d'abord bannir la mort elle-même – et ça, ce n'est pas de notre ressort...

Tant que les publicités demeurent respectueuses (et je ne vois pas vraiment de non-respect dans les publicités concernées ici), je suis intimement convaincue qu'elles se doivent d'être « choquantes », même pour les personnes atteintes et leur entourage...

Merci d'avoir pris le temps de lire mon opinion.

**Sophie Vaillancourt**  
Pont-Rouge (Québec)  
Canada



[www.cpfk.qc.ca/f/pdf/SVB33\\_2009.pdf](http://www.cpfk.qc.ca/f/pdf/SVB33_2009.pdf)

# 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](http://www.energiecardio.com)**



## Notre aventure avec la fécondation in vitro

**Frédéric Deland**  
Montréal (Québec)  
Canada

Comme pour la majorité des couples qui sont ensemble depuis plusieurs années, avoir des enfants devient un incontournable. Dans notre cas, nous avons su tôt dans notre relation que ce ne serait pas là une tâche facile.

Ma conjointe Julie et moi sommes ensemble depuis 1996. En 2001, je suis allé passer un spermogramme afin de savoir s'il serait possible pour nous d'avoir des enfants. Le résultat était négatif, mais comme ma conjointe n'avait que 21 ans et moi 27 ans à l'époque, nous ne nous en sommes pas vraiment inquiétés; nous nous disions que la médecine avance tellement vite que, peut-être, dans cinq ans, quand nous serions prêts pour avoir des enfants, la technologie pourrait nous aider.

Nous avons toujours su que nous ferions tout ce qui est en notre pouvoir afin d'avoir des enfants. Ma conjointe et moi n'imaginions pas nos vies sans enfants. Puis, en 2007, en lisant mon SVB, j'ai été agréablement surpris de lire le témoignage de Martin et d'Isabelle qui partageaient le récit de leurs aventures avec la fécondation in vitro. C'est donc en 2007 que, encouragés par leur histoire, nous avons décidé d'entamer ce processus. Nous étions anxieux, mais confiants, car nous savions que c'était maintenant possible.

Notre aventure a commencé le 28 août 2007, quand ma conjointe Julie est allée passer le test de dépistage du gène de la fibrose kystique à l'Hôpital de Montréal pour enfants. Le tout s'est passé très facilement avec une prise de sang et un rendez-vous pour discuter de notre arbre généalogique. Nous attendions les résultats pour janvier 2008; nous avons reçu un appel le 21 décembre pour nous aviser que tout était parfait. Quel beau cadeau de Noël!

Sur les recommandations de l'hôpital, nous avons contacté le Centre de reproduction McGill de l'Hôpital Royal Victoria afin d'amorcer le processus

de fécondation in vitro. Le 7 février 2008, nous avons tenu avec le D<sup>r</sup> Holzer une première rencontre, qui s'est avérée prometteuse. Il nous a expliqué que ce n'était pas la première fois qu'il faisait affaire avec des patients fibro-kystiques et que la majorité des cas qu'il avait traités avaient été un succès.

Je devais avant tout rencontrer l'urologue du Centre, le D<sup>r</sup> Chan. Le 10 mars fut notre première rencontre, au cours de laquelle j'ai passé un examen physique. Le D<sup>r</sup> Chan m'a tout de suite avisé qu'il était certain à 95 % qu'il y avait présence de spermatozoïdes; il ne restait qu'à en déterminer la qualité. Le tout serait évalué dans le cadre du prélèvement de spermatozoïdes le jour précédant le retrait des ovules chez ma conjointe. Quel bonheur de savoir que nous aurions la possibilité d'avoir notre propre enfant!

Entre avril et septembre 2008, nous avons eu plusieurs rendez-vous: séance d'information, rencontre avec un psychologue, prises de sang et échographies pour ma conjointe. Enfin, le 9 septembre, nous avons fixé les dates pour aller de l'avant avec le traitement.

Cette période a été difficile pour notre couple. Le fait de voir ma conjointe subir les effets secondaires de tous les médicaments et injections n'a pas été facile. Encore aujourd'hui, je me sens toujours un peu coupable en songeant que c'est à cause de ma maladie qu'elle a dû passer à travers la batterie de tests et de traitements. Mais elle le faisait avec le sourire, malgré quelques sautes d'humeur causées par les hormones qu'elle prenait, et me rassurait toujours en me disant que c'était là notre destin à tous les deux.

Finalement, le 4 novembre, j'ai eu mon intervention et tout s'est parfaitement déroulé. Le D<sup>r</sup> Chan a trouvé tout ce dont il avait besoin pour poursuivre le traitement. Le 5 novembre, ma conjointe subissait une extraction d'ovules. Ce fut un moment

extrêmement douloureux pour elle, mais qui a produit les résultats escomptés: nous avons onze ovules qui seraient fécondés. Le lendemain, nous recevions un appel où l'on nous confirmait que sept embryons avaient été créés.

Le 8 novembre, sur la recommandation de notre médecin, on a procédé au transfert de deux embryons. L'opération s'est déroulée dans le calme et a été un moment de grande émotion. À travers nos larmes de bonheur, nous avons quitté l'hôpital à la fois heureux et anxieux d'y retourner deux semaines plus tard pour passer un test de grossesse. Trois jours après le transfert, nous avons reçu l'appel de l'embryologiste qui nous avisait que nous ne pourrions pas faire geler les cinq embryons restants, car ceux-ci n'avaient pas survécu assez longtemps pour survivre à la congélation. Nous étions tristes de recevoir cette nouvelle, car nous savions que si cette tentative échouait, il nous faudrait reprendre le processus au tout début. Cependant, nous savions depuis le début du processus que c'était une possibilité.

Enfin, le 22 novembre, ma conjointe s'est présentée à l'hôpital pour passer une prise de sang afin de savoir si notre rêve se poursuivrait. Après plusieurs heures interminables d'attente, elle a finalement reçu l'appel tant attendu: elle était enceinte! Il ne restait plus qu'à passer l'échographie de viabilité, qui nous confirmerait si les deux embryons étaient bien accrochés et si leurs cœurs battaient. Deux semaines après l'annonce de la grossesse, nous nous sommes présentés pour l'étape finale du processus. Avant même de commencer, nous avions tous deux les larmes aux yeux. Dès que l'infirmière a commenté l'échographie, nous avons vu deux pochettes distinctes: nous allions avoir des jumeaux! Nous avons vu également deux petits cœurs qui battaient et qui nous confirmaient que tout était parfait. Nous pouvions désormais annoncer à tous nos proches que nous allions avoir des jumeaux. Nous flottions sur un nuage tellement nous étions heureux!

La grossesse de ma conjointe s'est déroulée sans accroc. Elle devait éviter tout effort physique, car avec une grossesse multiple, le risque d'accoucher prématurément est assez élevé. Malgré un arrêt préventif à 24 semaines et un repos total à partir de la 32<sup>e</sup> semaine, les jumeaux sont venus au monde âgés de 34 semaines. En raison de leur faible poids, on nous a prévenus que les garçons devaient rester de deux à quatre semaines à l'hôpital, le temps d'atteindre le poids nécessaire pour pouvoir rentrer à la maison. Les garçons sont restés 23 jours à l'hôpital. Ce ne fut pas facile pour ma conjointe, qui passait plusieurs heures par jour à l'hôpital pour les voir. C'était une situation irréaliste pour nous: nous les savions au monde, mais ils n'étaient pas avec nous à la maison. Psychologiquement, ce fut un moment très difficile. Aujourd'hui, nous pouvons dire que ce fut un mal pour un bien, car ma conjointe a pu se remettre en forme physiquement avant l'arrivée des garçons.

Les jumeaux sont rentrés à la maison le 10 juillet. Nous le savons tous, un enfant, ça change une vie.

Eh bien! laissez-moi vous dire qu'en avoir deux la change complètement! De plus, les bébés prématurés apportent leur lot de travail supplémentaire. Ils doivent prendre chacun un boire aux trois heures, ce qui signifie 16 biberons par jour; un minimum de 16 changements de couches; sans compter la lessive, les bains et nous aussi, qui devons trouver le temps de manger et de nous laver...

Fort heureusement, mes beaux-parents habitaient avec nous; autrement, compte tenu de mon état de santé, je n'aurais peut-être pas réussi à survivre au premier mois. La fatigue est normale avec un enfant, mais avec deux, il est impossible de sauter un boire ou de laisser ma conjointe faire les nuits seule. Ma belle mère a donc pris la relève et m'a permis de dormir et de prendre des forces. Notre couple a aussi été mis de côté les premiers mois, car avec des jumeaux, il y a toujours quelque chose à faire.

Heureusement, notre couple était solide; si ce n'avait pas été le cas, je ne suis pas certain que nous aurions réussi à passer à travers les premiers mois. Ma conjointe dit souvent aux gens que nous rencontrons, qui nous disent pratiquement tous qu'ils aimeraient ou auraient aimé avoir des jumeaux, que d'avoir des jumeaux, c'est comme avoir un enfant qui ne dort jamais... Nous sommes quand même chanceux d'avoir de bons bébés qui, à part pour les coliques, ne pleurent pas beaucoup et ont commencé à faire leurs nuits à cinq mois. Quel bonheur de les mettre au lit après leur boire de 20 h et de les entendre se réveiller à 8 h le lendemain matin! Disons qu'à partir de ce moment, nous avons réussi à adopter une certaine routine qui nous permet désormais de respirer, et que nous nageons dans le bonheur depuis ce temps.

J'avoue par contre que je n'avais jamais réalisé tout le travail que représente le fait d'avoir des jumeaux. Je n'ai pas la patience de ma conjointe; je perds patience avec les enfants, car j'oublie parfois à quel point nous avons travaillé fort afin d'avoir ces petits miracles avec nous. Heureusement, un sourire ou un câlin de leur part réussit toujours à me ramener sur terre et à me rappeler que ce ne sont que des bébés, que je désirais profondément.

Au moment où j'écris ce récit, les jumeaux ont neuf mois. Ils sont en très bonne santé et leur croissance progresse à merveille. Si vous me demandez si je souhaite avoir d'autres enfants, je peux vous répondre avec certitude que non. J'ai maintenant 37 ans et la fatigue me rattrape pour la première fois de ma vie. Par contre, s'il n'en tenait qu'à ma conjointe, elle recommencerait tout le processus dès demain. Une seule chose est certaine: avec la fécondation in vitro, nous demanderions de faire implanter seulement un embryon. Nous ne voudrions pas avoir encore des jumeaux – pas seulement pour le travail que ça implique, mais en raison du risque d'avoir des bébés prématurés et tout ce qui en découle. Tout compte fait, je suis très heureux d'avoir pu devenir père, grâce à la médecine et malgré la fibrose kystique. Après 13 ans d'attente, nous avons enfin réussi à fonder une famille. ◀

« Nous le savons tous, un enfant, ça change une vie. »





## Attendez-moi, j'arrive !

**Caroline Guillotte**

Belœil (Québec)  
Canada

Permettez-moi de vous mettre en contexte. Depuis ma jeune vie adulte, je vis à fond la caisse. Je travaille à temps plein, j'ai un autre emploi à temps partiel, je suis parfois en couple ou célibataire, je rencontre, je sors, je joue au *ultimate frisbee* dans une équipe, je fais de la moto, du parachutisme, je m'entraîne et je suis atteinte de fibrose kystique, ce qui implique une panoplie d'autres activités un peu moins ludiques. Bref, il n'y a rien pour m'arrêter et j'aime ma vie comme ça !

Bien que j'aie le privilège d'être entourée d'une famille et d'amis extraordinaires, je me sens seule. Seule à vraiment comprendre cette façon de faire, cette urgence de vivre. Je me sens parfois jugée par les gens qui m'aiment, mais je les comprends; ils veulent que je m'économise pour qu'ils puissent me garder avec eux le plus longtemps possible. C'est vrai que ce style de vie est parfois épuisant, mais il m'alimente, me nourrit, me fait sentir vivante. Ma psychologue vous dirait que je suis « hyperactive et intense une coche au-dessus de tout le monde ». Je suis plutôt d'accord avec elle (ça me fait sourire). Je dis toujours à mon amoureux, qui s'inquiète pour moi, ainsi qu'à mes amis et à ma famille, que je préfère de loin vivre 15 ans de moins et continuer à vivre à fond plutôt que de rester sur mon divan à voir la vie des autres défiler. Je sais qu'ils ne comprennent pas vraiment... ou peut-être suis-je un peu égoïste ? Mais aujourd'hui, je me dois de vivre pour moi.

Me voilà à 30 ans et tout bascule. Ma santé dépérit, mes séjours à l'hôpital sont plus fréquents, mes traitements plus lourds, je me sens plus fatiguée, très essoufflée et je ne peux même plus rire sans qu'une quinte de toux s'ensuive. Mais qu'est-ce qui m'arrive ? Moi qui me croyais invincible... J'ai perdu ma flamme. Je panique un peu, frappée par la dure réalité de la maladie, que j'avais laissée dormir dans un petit recoin de mon cerveau.

Je dois changer mon mode de vie, ralentir, à mon grand désarroi. De nouvelles limites s'imposent à moi et la fille ultra-orgueilleuse en moi se révolte; tout a changé.

J'amorce un nouveau chapitre de ma vie : la retraite. À vrai dire, je suis loin d'être à l'aise avec ce terme; disons plutôt « congé prolongé » (ouf ! je suis déjà plus à l'aise...). J'étais bien loin de me douter, il y a de ça trois ou quatre ans seulement, que j'entamerais cette étape si tôt dans ma vie. Mais cette réalité s'étant imposée à moi sans crier gare, toute une gamme d'émotions s'est emparée de moi : frustration, stress, peur, sentiment très désagréable d'être inutile et paresseuse, manque de valorisation personnelle et tout le tralala.

La perspective d'une greffe pulmonaire se rapproche et m'effraie, mais me donne aussi des ailes; je veux vivre et en profiter le plus possible en fonction de mes capacités, avant d'y arriver. Je me suis tout de même posé la question : « Que fait-on de sa vie quand on a 30 ans et qu'on ne travaille plus ? » J'ai donc orienté mes réflexions sur ce point et me suis dit que je vivrais cette étape au maximum, en la voyant plutôt comme une occasion de vivre différemment. J'ai donc décidé de mettre mon temps à profit, d'explorer de nouvelles activités, de donner de mon temps de façon bénévole, mais surtout... de voyager.

Quel sentiment incroyable de liberté que d'être loin, de se sentir dépaysée, sans les tracas et le poids du quotidien ! Il est si bon de s'évader pour quelque temps... Quand je voyage, je retrouve momentanément ma flamme; je me sens vivante, émerveillée, délivrée d'un fardeau, et c'est fantastique !

Donc ma nouvelle passion : voyager ! J'en ai toujours eu envie, mais ce désir s'est intensifié au cours de la dernière année. Le voyage en Grèce





## « Que fait-on de sa vie quand on a 30 ans et qu'on ne travaille plus? »

que j'ai fait avec mon amoureux m'a vraiment donné la piqûre. Aujourd'hui, j'ai non seulement envie mais besoin de me dépasser et de voir le monde!

C'est ainsi qu'à l'automne dernier, j'ai poursuivi mes aventures au Pérou. J'ai partagé ma vie avec un Québécois d'origine péruvienne pendant presque sept ans et je suis tombée amoureuse de sa famille, sa langue et sa culture. Je devais voir ce pays. Lorsque j'ai entendu dire, l'été dernier, que le Machu Picchu (l'icône du Pérou, un site inca très prisé des touristes et protégé par l'UNESCO) allait être fermé au public pendant quelques années, je ne pouvais plus attendre. J'y rêvais depuis onze ans! De plus, comme ce pays est en altitude, c'était maintenant ou jamais, pendant que je m'en sentais encore capable. Je me devais toutefois d'en parler avec les médecins, de passer certains tests et de prendre quelques précautions. Je n'aurais jamais cru avoir à demander l'avis de qui que ce soit pour partir en voyage et, en plus, être obligée de choisir ma destination avec soin. Cette nouvelle limite qui s'ajoutait à la liste m'a fait beaucoup réfléchir et n'a, finalement, que renforcé cette urgence de vivre qui m'habite. Ceci dit, j'ai parlé de mon projet à deux de mes amis et peu de temps après, nous nous envolions tous les trois vers cette contrée.

Le Pérou étant un pays très montagneux, nous devons planifier soigneusement nos déplacements, question de nous acclimater à l'altitude au fur et à mesure que nous passons au palier suivant. En fait, ça a été la plus grande difficulté du voyage. Le mal de l'altitude est très fréquent chez les voyageurs et peut être très difficile à tolérer, même chez les gens en santé. J'ai donc croisé les doigts pour que tout aille pour le mieux.

Nous avons tout visité, nous nous sommes déplacés partout au pays. Comme je crois qu'en voyage, l'on se doit de goûter aux mets traditionnels et d'essayer de nouvelles choses, j'ai mangé du cochon d'Inde, servi entier et bien rôti, ainsi que de l'alpaga, cousin du lama. Ce fut une expérience enrichissante, mais qui restera unique.

Arrivée dans la ville d'Arequipa, j'ai commencé à me sentir un peu mal. Nous nous trouvions à 2 350 mètres d'altitude. Là-bas, mon cœur battait à plus ou moins 145 battements par minute, au repos. Le moindre effort me demandait énormément d'énergie. Je ne me sentais pas bien du tout et, je peux bien l'avouer aujourd'hui, je paniquais un peu. Même quand j'étais couchée dans mon lit, le soir venu, mon cœur ne s'accordait pas de répit. J'avais malgré tout beaucoup de chance – mes deux amis sont infirmiers; je me sentais, d'une certaine façon, en sécurité. J'ai bu beaucoup d'infusions de feuilles de coca, dont les vertus sont reconnues pour atténuer le mal de l'altitude, mais rien n'y faisait. En plus, vu ma condition pulmonaire, je ne pouvais pas prendre de Diamox, un médicament que la plupart des voyageurs prennent pour contrer ces symptômes désagréables. Dans cette ville, nous avons beaucoup marché, mais l'effort était soutenable.

L'avant-dernier arrêt de notre périple était la ville de Puno, située à 3 830 mètres d'altitude. Nous venions d'atteindre le plus haut palier de notre voyage. De cette ville, nous nous sommes rendus au lac Titicaca, le lac le plus haut du monde. Nous y avons rencontré le peuple uros, qui vit sur des îles flottantes. Ensuite, on nous a emmenés sur l'île Taquile, une petite île tout en hauteur. L'attrait de cette île se trouve à son sommet, duquel on peut apercevoir la Bolivie au loin. L'ascension de l'île se fait à pied et prend environ une heure, sur un sentier plus ou moins entretenu et assez abrupt. J'ai eu beaucoup de difficulté à me rendre au sommet; j'essayais de suivre mes amis, mais je n'y arrivais pas – j'en étais profondément frustrée! J'avais très chaud, mon cœur battait à tout rompre, je toussais beaucoup et j'étais si essoufflée que je ne pouvais faire quelques pas sans devoir prendre une pause, sans compter que le poids du sac à dos se faisait ressentir. Les regards des touristes me gênaient. J'ai fini par atteindre le sommet, quelques minutes seulement après mes amis, mais à bout de force. Ça en a valu la peine: la vue de là-haut était imprenable, les costumes des habitants fantastiques et le repas délectable.



J'étais cependant habitée d'un grand sentiment de peur, puisque le lendemain matin, nous avions prévu faire l'ascension du Wayna Picchu, cette montagne qui mène au Machu Picchu. Il s'agit d'un trekking d'environ sept heures, appelé le « Chemin de l'Inca », sur des chemins escarpés, improvisés le long de la paroi de la montagne, avec nos gros sacs à dos contenant nos bagages et nos vivres pour deux jours, sans compter, pour ma part, mon compresseur et tous mes médicaments. Je ne croyais pas y arriver et, malgré moi, bien que j'aie entrepris ce voyage expressément pour gravir cette montagne, j'étais résolue à renoncer, à rejoindre mes amis plus loin, déjà abattue par l'échec.

En revenant du lac Titicaca, nous nous sommes envolés pour Cuzco, la ville la plus merveilleuse du Pérou. Ce soir-là, en consultant mon guide, je me suis rendu compte que le lendemain, nous allions redescendre jusqu'à une hauteur d'environ 2 800 mètres. Une parcelle d'espoir est alors née en moi. Le matin venu, me sentant déjà moins essoufflée, j'ai décidé de prendre mon courage à deux mains et de foncer : j'allais affronter la montagne...

Je ne peux vous décrire à quel point cette ascension a été difficile. Les chemins étaient si étroits que nous devions marcher à la queue leu leu. Je me fixais de courts objectifs et j'essayais tant bien que mal de rester entre mes amis et le couple qui était avec nous; je ne voulais surtout pas être la dernière! Ces deux personnes qui nous accompagnaient étaient de jeunes médecins et ils devaient s'arrêter aussi souvent que moi. Cela m'a donné du courage et encore plus de volonté à poursuivre cette aventure. Eh bien, croyez-le ou non, je suis parvenue au sommet de la montagne en même temps que tout le monde! Arrivée à destination, j'ai eu le souffle coupé, non pas par l'effort, mais par le panorama: la fameuse et mystérieuse cité perdue, le Machu Picchu, s'élevait devant nous. Le paysage était spectaculaire, grandiose, d'une telle immensité qu'il nous enveloppait. Enfin, j'y étais... Il y avait, là, sous mes yeux, ce portrait, cette photo si souvent illustrée pour représenter le Pérou, la cité inca au pied de ces montagnes représentant le visage couché d'un vieil homme. Je me sentais enivrée, emplie d'un fabuleux sentiment d'accomplissement, de fierté et de paix. Mes amis étaient impressionnés et fiers de moi; c'est à ce moment-là, sur la montagne, que j'ai compris que tout était possible, que rien ne m'était interdit.

Cette expérience a été pour moi l'une des plus belles, mais surtout l'une des plus enrichissantes de ma vie. Elle m'a donné du courage et de la volonté, et a renforcé mon estime personnelle. C'est pour vivre de telles émotions que je voyage, pour m'enrichir et pour ressentir cette fébrilité qui ravive ma flamme.

Bien que tout le monde me dise que j'en ai déjà fait beaucoup au cours de ma jeune vie et que plusieurs ne pourraient pas me suivre, je demeure insatiable, assoiffée de nouvelles aventures. Je vis avec ce fardeau d'être une éternelle insatisfaite, toujours en quête de plaisir, de découverte, prisonnière de cette urgence de vivre.

Prochaine destination: l'Égypte... ◀





## Parcours d'un battant aujourd'hui greffé

**David Dubois**  
Île-Bizard (Québec)  
Canada

Vivre avec la fibrose kystique représente un obstacle à plusieurs étapes, qui est affronté différemment par chaque patient diagnostiqué avec cette maladie.

Je m'appelle David Dubois et je suis fibro-kystique, diagnostiqué à un an. Jusqu'à l'âge de dix ans, je savais que j'avais la fibrose kystique, car mes parents me l'avaient expliqué, mais je ne ressentais pas encore les effets de la maladie. Je pratiquais plusieurs sports: soccer, basketball, hockey... La maladie était une raison de manquer l'école tous les deux mois pour me rendre à la clinique. D'ailleurs, mes parents ont toujours eu la philosophie de ne pas laisser notre famille être abattue par la maladie, ou être perçue différemment.

### Toujours se dépasser

À l'adolescence, les hospitalisations m'ont fait comprendre la gravité de la maladie. Je rencontrais des patients et j'apprenais que certains avaient des problèmes beaucoup plus sérieux que les miens. De plus, je ne pensais jamais qu'en bas âge, je serais confronté à des problèmes sérieux. Je me disais que je n'allais pas laisser la maladie prendre le dessus. Mes poumons faisaient partie de mon corps, et je devais me battre pour les garder.

Vers la fin du secondaire, je jouais au hockey avec l'école et au basketball avec une association locale. Ma capacité pulmonaire était de 45 %, mais je fonctionnais aussi bien que mes coéquipiers. D'une certaine façon, je réalisais à quel point les personnes atteintes de fibrose kystique étaient fortes, car nous pouvons faire, avec une capacité pulmonaire de 45 %, ce que les autres font avec une capacité normale.

Au cours de ma dernière année au secondaire, j'ai choisi un programme collégial exigeant: Sciences pures. Cette décision m'a fait réaliser que, malgré mes problèmes de santé, ou plutôt à cause d'eux, je voulais me dépasser, tester mes limites et persister. Avec le temps, j'ai découvert que rares sont les fois où les patients fibro-kystiques laissent la maladie les affecter.

### Découvrir ses nouvelles capacités

L'été précédant mon entrée au cégep, j'ai travaillé comme moniteur dans un camp de jour. Pour une personne atteinte de fibrose kystique très sociable et qui adore les enfants, c'est l'emploi idéal. J'étais constamment en mouvement et les enfants demandaient beaucoup d'énergie. Grâce à l'activité physique, je gardais mes poumons en santé.

Au cours de ma première année de cégep, les infections plus graves ont toutefois commencé à survenir, et j'ai dû manquer quelques mois d'école. Pour la première fois, la maladie interférait avec mes responsabilités de tous les jours, et j'en étais très choqué. Auparavant, les hospitalisations ne me dérangeaient pas, car elles ne m'empêchaient pas de poursuivre mon cheminement scolaire. Au cégep, c'était différent. Au cours de ma première session, une hospitalisation d'un mois m'a obligé à laisser tomber trois cours. Après quelques sessions similaires, j'ai dû reporter d'autres cours, ce qui fait que j'ai terminé le cégep en trois ans au lieu de deux. Mon orgueil était blessé. Je trouvais déprimant que la maladie m'ait obligé à changer mon mode de vie, à prolonger mon parcours. Moi qui m'étais juré de ne pas me laisser affecter par cette maladie...

Malgré tous mes problèmes, ma capacité pulmonaire oscillait autour de 45 %. Je réalise maintenant que les traitements et l'exercice que je faisais religieusement m'aidaient à garder mes poumons et mon cœur en forme.

Au cégep, j'ai mis une croix sur les sports d'équipe, car mes poumons et la fatigue accumulée me rendaient trop faible. Cependant, j'aimais les sports à un point tel que je ne pouvais m'en détacher. Je suis donc devenu entraîneur de basketball et de soccer au secondaire. Ainsi, je pouvais jouer durant les entraînements, et je retrouvais l'esprit d'équipe et de compétition qui me manquait tant, sans trop me fatiguer.

## Accepter ses limites: tout un contrat

Vers la fin de mon baccalauréat, en 2006, je suis allé dans les Laurentides pour participer à une formation du personnel du camp de jour. J'y ai vécu mon premier pneumothorax, qui a exigé une hospitalisation de deux mois et une chirurgie majeure. Mon VEMS est passé de 40-45 % à 20 %.

Depuis ce temps, ma capacité pulmonaire n'a jamais augmenté. La vie est devenue plus difficile, et je devais décider de mon avenir. Il me fallait aussi accepter l'éventualité de devoir subir une greffe. J'étais déprimé. La maladie essayait de diriger ma vie et je perdais le contrôle. J'ai décidé de continuer de me battre, pour moi et les autres personnes fibrokystiques. J'ai donc résolu de m'inscrire en biologie à l'université, afin d'aider la recherche en fibrose kystique. Avec cette nouvelle motivation, j'ai trouvé un laboratoire à l'Hôtel-Dieu de Montréal où l'on fait des recherches sur la maladie. J'y ai été accepté à la maîtrise et j'ai obtenu une bourse d'études de la Fondation canadienne de la fibrose kystique.

## Une greffe nécessaire

Pendant deux ans, mes médecins ont tenté de me convaincre de m'inscrire sur la liste d'attente pour une greffe. Logiquement, je savais que c'était une façon de prolonger ma vie, mais mon orgueil m'obligeait à refuser. Je voulais continuer la bataille et devenir l'un des plus vieux survivants de la fibrose kystique. J'ai réussi à m'en convaincre pendant deux ans. Je refusais de me promener avec de l'oxygène en public, faisant ainsi travailler mon cœur beaucoup trop fort.

Enfin, après deux ans de difficulté à respirer, de nuits sans sommeil, je n'avais plus le choix. À l'issue de plusieurs discussions avec les médecins et le chirurgien de greffe, la situation était claire: la greffe ou la mort. En mars 2008, je me suis ajouté à la liste de greffe, même si cette décision ne me semblait pas logique à ce moment-là.

En 2008, j'ai été invité à faire une présentation au Congrès nord-américain de la fibrose kystique. L'expérience a été formidable. J'ai réalisé à quel point l'effort pour trouver des traitements et un remède à cette maladie est intense. Plus de 4 000 spécialistes, chercheurs, médecins et infirmiers travaillent ensemble et font progresser les recherches sur la fibrose kystique. Le fait de voir des gens aussi motivés à trouver un remède à cette maladie m'a impressionné. J'ai vu que les fonds amassés par la Fondation canadienne de la fibrose kystique et son pendant québécois, l'Association québécoise de la fibrose kystique, étaient une nécessité.

En dépit d'un merveilleux congrès et de ma belle présentation, j'ai souffert là-bas d'un deuxième pneumothorax. Après une semaine à l'hôpital en Floride, je suis revenu à Montréal, encore à l'hôpi-

tal, pour un peu plus d'un mois. Une autre chirurgie thoracique pour traiter mon pneumothorax m'a fait comprendre à quel point le fait d'être sur la liste de greffe me donnait une deuxième chance d'avoir une vie normale – quel cadeau! Après la chirurgie, j'en étais au point où même une marche lente était exigeante, sous oxygène.

## La vie après la greffe

Le 4 février 2009, j'ai reçu une greffe, qui s'est bien déroulée. Depuis, je me sens comme une nouvelle personne. Le souffle de vie, je peux dire que je l'ai enfin trouvé! On me demande souvent comment j'arrive à être positif. Je réponds que j'ai deux choix: laisser la maladie prendre le dessus, ou me battre et profiter de la vie. Il y a des malades qui sont aux prises avec des problèmes aussi difficiles, sinon plus, et qui persistent malgré tout. Ils me donnent espoir.

Vous savez qu'affronter la fibrose kystique exige un effort immense et soutenu. Nous vivons une panoplie d'émotions. Que nous soyons déprimés, négligents ou motivés, nous nous battons contre cette maladie, chacun à notre façon. Elle fait de nous des personnes fortes et déterminées, et c'est pour cette raison qu'il est très rare de voir un patient fibro-kystique abandonner. Peu importe la gravité de la maladie, il y a toujours une solution, et une fois ces solutions épuisées, la greffe nous offre une deuxième chance.

## Des projets et des rêves

Je compte réaliser mon rêve d'enseigner au cégep. Avoir une famille, une belle vie, telles sont mes priorités.

Même si la fibrose kystique m'a fait douter, je peux aujourd'hui affirmer que de garder un esprit positif me permet d'envisager un bel avenir. Cette bataille contre la fibrose kystique, elle en vaut la peine. Je peux dire que malgré les problèmes de santé, malgré les changements que j'ai dû apporter à mon mode de vie, je survis et je fais ce que je veux – deux ou trois ans plus tard...!

Nous avons le choix de nous battre ou non. Toutefois, sachant que les recherches scientifiques avancent à grands pas, je recommande fortement à toutes les personnes atteintes de cette maladie de ne pas renoncer, car bientôt, la fibrose kystique ne limitera plus leur vie. Elle sera maîtrisée; nos poumons ne définiront plus nos limites, et nous pourrions respirer normalement.

Ce qui ne nous tue pas peut seulement nous rendre plus forts. Prenons notre temps, toujours en avançant! ◀



# Bactéries, champignons et mycobactéries : des défis de taille pour les patients fibro-kystiques et leur équipe soignante



**Shawn Aaron**  
M.D., M.Sc., FRCPC

Professeur agrégé  
Université d'Ottawa  
Chef de division  
Division de  
pneumologie  
Hôpital d'Ottawa

Ottawa (Ontario)  
Canada

La plupart des patients ayant la fibrose kystique finissent par développer une affection pulmonaire. Chez les patients fibro-kystiques, le mucus des voies respiratoires est déshydraté, plus épais et, par conséquent, plus difficile à éliminer. Ces sécrétions muqueuses restent donc dans les voies respiratoires et forment en quelque sorte un réservoir pour les infections, bactériennes et autres.

Les infections chroniques des voies respiratoires entraînent les symptômes de la maladie respiratoire fibro-kystique, tels que la toux chronique et la production chronique de flegme. De plus, les infections pulmonaires chroniques, particulièrement les infections bactériennes à *Pseudomonas aeruginosa* ou à *Burkholderia cepacia*, ont été associées à une détérioration de la fonction pulmonaire et de l'état de santé chez les patients fibro-kystiques.

Au Canada, *Pseudomonas aeruginosa* est l'une des bactéries les plus couramment contractées par les patients fibro-kystiques. En fait, plus de 60 % des adultes fibro-kystiques au pays sont infectés par cette bactérie. Plusieurs études ont démontré que les risques de décès étaient plus élevés chez les patients ayant une infection chronique à *Pseudomonas aeruginosa*, comparativement aux patients qui ne l'avaient pas contractée.

Compte tenu de son importance, de récentes recherches ont porté sur la possibilité d'éradiquer l'infection à *Pseudomonas* chez les enfants qui la contractaient pour la première fois. Ainsi, des études ont démontré que l'acquisition de *Pseudomonas aeruginosa* chez les enfants est généralement d'origine environnementale et que, lorsque cette bactérie est contractée tôt dans la vie, elle

présente une plus grande sensibilité aux antibiotiques. Dernièrement, divers traitements précoces consistant en tobramycine par inhalation, administrée seule ou en association avec des antibiotiques oraux, ont prouvé que *Pseudomonas aeruginosa* pouvait être éradiquée chez les jeunes patients.

Malheureusement, une fois que l'infection bactérienne des poumons est installée depuis de nombreux mois dans les voies respiratoires des patients fibro-kystiques, il est pratiquement impossible de l'éradiquer. En fait, les antibiotiques existants ne sont tout simplement pas en mesure d'éliminer toutes les bactéries présentes dans les poumons d'un patient typique d'âge adulte. Par conséquent, il est très important que les patients fibro-kystiques tentent d'éviter l'acquisition de bactéries telles que *Burkholderia cepacia* ou *Pseudomonas aeruginosa*. Des études portant sur *Burkholderia cepacia* ont démontré clairement que de nombreux patients développent l'infection à la suite de contacts étroits avec d'autres patients infectés. C'est pour cette raison que les procédures de prévention des infections en place présentement dans la plupart des cliniques de fibrose kystique insistent sur l'importance que les patients fibro-kystiques ne se mêlent pas les uns aux autres, afin de prévenir la propagation de l'infection entre les patients par la toux ou les éternuements.

Auparavant, on estimait que la plupart des infections à *Pseudomonas aeruginosa* au Canada étaient d'origine environnementale; nous savons maintenant que ce n'est probablement pas le cas. En effet, les résultats d'une étude récente réalisée auprès de patients fibro-kystiques en Ontario indiquent que 25 % des patients étaient infectés par



des souches courantes spécifiques de *Pseudomonas*. L'une de ces souches a été identifiée comme étant la souche LES (Liverpool epidemic strain) de *Pseudomonas*, provenant de l'Angleterre. Nous ignorons pour l'instant si l'infection à partir de ces souches de *Pseudomonas* pourrait être associée à des résultats cliniques moins favorables. Ce qui est clair, par contre, c'est que ces souches ne sont pas d'origine environnementale; ainsi, on peut supposer que ces infections ont bel et bien été transmises d'un patient à l'autre.

Dernièrement, des chercheurs ont observé l'émergence d'autres types d'infections chroniques des voies respiratoires. Parmi elles, les infections à mycobactéries non tuberculeuses occupent une place d'importance. Les bactéries appartenant à cette classe sont également connues sous le nom de bactéries du complexe *Mycobacterium avium* (MAC). Il s'agit d'un type de bactéries qui ressemblent aux bactéries responsables de la tuberculose. Des études menées aux États-Unis ont démontré que les poumons de 13 % des patients fibro-kystiques âgés de 10 ans ou plus étaient colonisés par des mycobactéries non tuberculeuses. La bonne nouvelle toutefois, c'est que les patients ayant contracté de telles infections avaient en fait une meilleure fonction pulmonaire et étaient en général plus âgés, comparativement aux autres patients. De plus, contrairement à *Pseudomonas* ou à *Burkholderia*, les infections à mycobactéries non tuberculeuses ne semblent pas se transmettre d'une personne à l'autre, ni en milieu hospitalier.

Pour les médecins cliniciens, il est souvent difficile de déterminer les mesures à prendre dans le cas d'une infection à mycobactéries non tuberculeuses. Dans certains cas, il est malaisé de savoir si ces bactéries provoquent des symptômes d'infection, ou si elles sont simplement des bactéries inoffensives établies dans les voies respiratoires. Souvent, les médecins tenteront donc de traiter d'abord les autres infections bactériennes qui peuvent avoir colonisé les voies respiratoires du patient. Si, toutefois, l'état du patient ne s'améliore pas, on procédera en général à un traitement visant à enrayer les mycobactéries non tuberculeuses. L'éradication de ces microorganismes est difficile et nécessite la prise de plusieurs antibiotiques pendant une période d'au moins 12 mois.

Enfin, il nous reste à aborder une dernière classe de microorganismes: les champignons. Les résultats d'une étude récente réalisée à l'Hôpital pour enfants de Toronto indiquent que, parmi les 230 patients de la clinique de fibrose kystique de l'hôpital, 16 % avaient contracté une infection chronique au champignon *Aspergillus fumigatus*. En outre, les données de cette étude indiquent qu'une infection persistante à *Aspergillus fumigatus* serait associée à un risque plus élevé d'exacerbations pulmonaires nécessitant l'hospitalisation chez les patients fibro-kystiques.

À l'heure actuelle, on considère que le champignon *Aspergillus fumigatus* n'est probablement pas un organisme qui provoque des symptômes et des dommages aux poumons, mais, à vrai dire, les médecins n'en sont pas vraiment certains. Un essai clinique multicentrique est en cours au Canada, afin de déterminer si un traitement de six mois visant à éradiquer *Aspergillus fumigatus* entraîne une amélioration de la fonction pulmonaire et des résultats cliniques chez les patients fibro-kystiques.

En résumé, bactéries, mycobactéries et champignons peuvent tous infecter les patients fibro-kystiques et coloniser de façon chronique leurs voies respiratoires. Des études récentes indiquent que si nous traitons de façon précoce certaines des infections bactériennes, nous pourrions être en mesure de prévenir les infections chroniques. Des mesures strictes de prévention des infections et des procédures visant à éviter les contacts rapprochés entre les patients fibro-kystiques contribueraient aussi vraisemblablement à diminuer le nombre de nouvelles infections. Au bout du compte, l'objectif consiste à prévenir l'apparition même des infections pulmonaires chroniques chez les patients fibro-kystiques. ◀





« Je ne sais plus si j'ai déjà injecté mon insuline ou pas. »

Maintenant, votre stylo-injecteur garde en mémoire vos injections.



**Voici le stylo-injecteur qui enregistre la date, l'heure et la quantité d'insuline administrée lors des 16 dernières injections.**

Parfois, quand on est distrait par quelque chose on ne se rappelle plus si on a fait son injection d'insuline. Le nouveau stylo réutilisable HumaPen® MEMOIR<sup>MC</sup> enregistre automatiquement la date, l'heure et la quantité d'insuline administrée lors des 16 dernières injections<sup>1</sup>. Ainsi, vous avez la confiance et l'assurance dont vous avez besoin pour gérer votre insulinothérapie.

- ▶ Demandez à votre médecin ou à votre infirmière enseignante si le stylo HumaPen® MEMOIR<sup>MC</sup> vous convient. Visitez le [www.monstylolilly.com](http://www.monstylolilly.com) ou téléphonez au 1-888-545-5972 (du lundi au vendredi de 8 h à 17 h, HNE).

**HumaPen**<sup>®</sup>  
MEMOIR<sup>MC</sup>

Référence : 1. Guide de l'utilisateur du stylo HumaPen® MEMOIR<sup>MC</sup>, Eli Lilly Canada Inc., 4 mars 2009.

HumaPen® est une marque déposée d'Eli Lilly and Company, emploi licencié. MEMOIR<sup>MC</sup> est une marque d'Eli Lilly and Company, emploi licencié.

© 2010, Eli Lilly and Company. Tous droits réservés.



*Lilly*



# Le diabète associé à la fibrose kystique : comment s'y retrouver

**Linda Belson**

B.Sc.

Étudiante à la maîtrise

**Lise Coderre**

Ph.D.

Chercheuse associée

**Rémi Rabassa-Lhoret**

M.D., Ph.D.

Endocrinologue

Unité de diabète  
Institut de recherches  
cliniques de Montréal  
Centre hospitalier  
universitaire de Montréal  
(CHUM)

Montréal (Québec)  
Canada

Le diabète associé à la fibrose kystique (DAFK) est une complication de plus en plus fréquente. Il correspond à une augmentation anormale du taux de sucre dans le sang (glycémie) et expose le patient à des problèmes directement reliés à la fibrose kystique tels que la perte de poids et la diminution de la fonction pulmonaire. Toutefois, il existe aussi des complications propres au diabète avec de possibles atteintes aux yeux, aux nerfs et aux reins. Comme la fibrose kystique, le DAFK est une maladie chronique pour laquelle il existe des traitements, mais qui ne se guérit pas. Il est donc important que les patients la connaissent.

Le DAFK découle en grande partie de l'atteinte du pancréas. Le pancréas sécrète des enzymes indispensables à la digestion, et les sécrétions visqueuses qui caractérisent la fibrose kystique l'en empêchent. L'absence de sécrétions par le pancréas justifie la prise d'enzymes à chaque repas pour plus de 90 % des patients. Le pancréas sécrète aussi dans le sang l'insuline, une hormone dont le rôle principal est de contrôler le taux de sucre.

Après un repas, la nourriture ingérée est transformée en sucres, protéines et graisses. Les sucres pénètrent alors dans la circulation sanguine, ce qui entraîne une augmentation de la glycémie. Cette hausse constitue un signal qui indique au pancréas de sécréter l'insuline.

Le DAFK est un type de diabète spécifique qui comporte des caractéristiques d'autres formes de diabète plus fréquentes. Il est caractérisé par une réduction importante de la sécrétion d'insuline comme dans le diabète de type 1, aussi appelé diabète juvénile ou insulino-dépendant. Il est également

caractérisé par une montée de sucre qui survient principalement après les repas, comme dans le diabète de type 2, aussi appelé non insulino-dépendant. La probabilité de développer le DAFK augmente avec l'âge avec près de 10 % de risque par décennie. Par exemple : près de 20 % des sujets âgés de 20 à 30 ans présentent un diabète et cette proportion augmente à près de 30 % chez les personnes de 30 à 40 ans. De plus, un pourcentage comparable présente des anomalies que l'on appelle prédiabète ou intolérance au glucose.

Diabète	Type 1	Type 2	Type 3
Âge au diagnostic	< 20 ans	> 20 ans	18-23 ans
Poids	normal	obésité	maigre
Insuline	nulle	diminuée	diminuée +++

## Comment diagnostiquer le DAFK?

### *Symptômes du DAFK*

Il est possible que les patients ne présentent pas de symptômes ou encore que ceux-ci soient confondus avec ceux d'une surinfection (fatigue, perte de poids ou de la fonction pulmonaire). Lorsqu'il y a excès de sucre dans le sang (hyperglycémie), cela entraîne l'envie fréquente d'uriner ou de boire, une perte de poids et une fatigue anormale. Il peut donc être très difficile pour le patient et le médecin de reconnaître les symptômes du DAFK. Il apparaît souvent de façon progressive et insidieuse. Afin d'éviter un diagnostic tardif qui pourrait aggraver l'état de santé des patients, un dépistage leur est souvent proposé dès leur plus jeune âge.



## Dépistage et diagnostic

L'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO) est la méthode recommandée pour le dépistage et le diagnostic du DAFK. Ce test est réalisé le plus souvent une fois par année à partir de la puberté. Il nécessite deux prises de sang : la première se fait à jeun, la seconde se fait deux heures après l'ingestion d'une boisson contenant une quantité fixe de sucre (75 g en général). Les valeurs des glycémies à jeun et après deux heures détermineront la capacité du corps à réguler le taux de sucre (tolérance au glucose). Idéalement, ce test doit être réalisé lorsque le sujet n'est pas en surinfection; si les résultats sont anormaux, il est recommandé de réaliser un deuxième test afin de confirmer le diagnostic.

Valeurs de référence pour les glycémies dans les 4 catégories de tolérance au glucose		
	Glucose à jeun (mmol/L)	Glucose 2 heures (mmol/L)
Tolérance normale	< 7,0	< 7,8
Prédiabète	< 7,0	7,8 - 11,1
Diabète sans hyperglycémie à jeun	< 7,0	> 11,1
Diabète avec hyperglycémie à jeun	> 7,0	test non nécessaire

Ce test comporte des inconvénients à la fois pour le patient et pour les cliniques de fibrose kystique (temps, organisation, plusieurs prises de sang, etc.) Pour cette raison, on cherche d'autres méthodes. Par exemple, certaines cliniques réalisent une prise de sang occasionnelle lors d'une visite, car les visites ont souvent lieu après un repas. Néanmoins, il n'y a pas de consensus sur le niveau à partir duquel on peut diagnostiquer un diabète, ce qui occasionne souvent un retard dans le traitement. Il existe aussi une prise de sang qui permet d'estimer la moyenne du taux de sucre dans les mois précédents (hémoglobine glyquée ou encore HbA1c: quantité de sucre fixée sur les globules rouges), mais pour des raisons mal comprises, cette prise de sang sous-estime la glycémie moyenne chez les patients atteints de fibrose kystique. L'apparition récente d'appareils miniaturisés capables de mesurer près de 300 glycémies chaque jour et qui se portent sur l'abdomen en continu pendant trois jours pourrait offrir une solution beaucoup plus pratique dans un proche avenir.

## Quels sont les éléments du traitement ?

La prise en charge du DAFK est réalisée conjointement par un endocrinologue (spécialiste du diabète), un pneumologue et un nutritionniste.

## Que faut-il changer dans l'alimentation ?

Le diagnostic d'un DAFK entraîne des recommandations diététiques différentes de celles proposées dans les autres cas de diabète. Contrairement aux autres formes de diabète, il ne faut en aucun cas réduire ou éliminer les apports de sucre.

La priorité reste un régime généreux (120-140 % des besoins théoriques), indispensable pour maintenir ou retrouver un poids satisfaisant. Par contre, il est

utile de connaître les différentes sources de sucres (glucides) afin d'orienter les choix vers ceux qui sont digérés de façon plus progressive par l'organisme (ex. : aliments riches en fibres, pain entier plutôt que pain blanc) et aussi de les répartir durant la journée entre les différents repas et collations. Très souvent, ces changements suffisent à ramener les valeurs de glycémie dans une zone sans danger pour le patient. Si malheureusement le taux de sucre est très élevé, il faut recourir à un traitement pharmacologique. Bien que l'injection d'insuline soit le seul traitement recommandé, il semble exister une place pour les traitements oraux (comprimés).

## Insuline

L'insuline permet de contrôler les glycémies et elle permet aussi dans certains cas d'obtenir des bénéfices additionnels sur le plan nutritionnel (prise de poids), respiratoire (augmentation de la fonction pulmonaire) et infectieux (réduction de l'importance ou de la fréquence des infections). Par contre, elle nécessite des injections, ce qui implique une éducation spécifique et peut occasionner des hypoglycémies.

Il existe deux principaux types d'insuline :

- celles qui agissent rapidement et qui sont adaptées pour contrôler la montée de sucre après les repas (Novorapide<sup>MD</sup>, Humalog<sup>MD</sup>, Apidra<sup>MD</sup> et régulière, aussi appelée Toronto<sup>MD</sup>). On utilise rarement la Toronto, car elle est associée à un plus grand risque d'hypoglycémie que les autres;
- celles qui ont un début d'action plus lent, mais une durée d'action plus longue, qui couvrent les besoins entre les repas (Humulin NPH<sup>MD</sup>, Novolin NPH<sup>MD</sup>, Lantus<sup>MD</sup> ou Levemir<sup>MD</sup>).

Le plus souvent, le traitement à l'insuline commence avant les repas et les collations importantes. Secondairement, si le taux de sucre est élevé au réveil, on ajoutera au coucher une insuline de longue durée d'action. La majorité des patients feront donc de quatre à six injections par jour.

Au début, le traitement à l'insuline nécessite un apprentissage important : techniques d'injection, consignes nutritionnelles, reconnaissance et traitement des hypoglycémies. En outre, l'insuline craint à la fois le gel et les températures élevées; le patient doit donc connaître les mesures à prendre pour la stocker et la transporter. Ces multiples apprentissages sont parfois difficiles pour les patients qui éprouvent des difficultés à accepter un traitement basé sur les injections.

Pour les injections, le dispositif le plus utilisé est le stylo (on parle aussi de crayon), qui comporte une cartouche d'insuline et sur lequel on visse une aiguille de très petite taille. Ce dispositif est assez petit et peut rester un mois à température ambiante. Il est donc très facile à transporter. Dans des cas plus rares, les patients pourront utiliser des seringues ou une pompe à insuline. Les injections d'insuline peuvent



se faire sur le ventre, les cuisses, les fesses et le haut des bras. La taille des aiguilles rend ces injections quasi indolores.

Il existe plusieurs techniques pour calculer la dose d'insuline requise avant les repas, mais la plus appropriée aux apports alimentaires des patients atteints de fibrose kystique est le calcul des glucides. Selon cette technique, le patient doit calculer la taille des portions et la quantité de glucides contenus dans son repas, ce qui lui permet de calculer la quantité d'insuline requise.

#### Les agents oraux (comprimés)

Il existe deux grands types d'agents oraux: ceux qui augmentent la sécrétion d'insuline et ceux qui augmentent l'action de l'insuline dans les tissus. Seuls les premiers ont bien démontré leur efficacité pour contrôler la glycémie chez les patients fibrokystiques. Le plus utilisé est le glyburide (DiaBeta<sup>MD</sup>), mais il peut occasionner des hypoglycémies.

L'hypoglycémie est un taux de sucre anormalement bas (<4,0 mmol/L) qui peut se traduire par des malaises. Il faut donc savoir reconnaître et traiter cet effet secondaire. Une autre molécule, le repaglinide (GlucNorm<sup>MD</sup>), est associée à un risque beaucoup plus faible d'hypoglycémie, mais la Régie d'assurance maladie du Québec limite son utilisation aux patients qui ont présentement des hypoglycémies avec le glyburide. Pour la majorité des patients, les médicaments finiront par perdre de leur efficacité, et le traitement nécessitera le début d'injections d'insuline.

### **L'hypoglycémie**

#### Cause

L'hypoglycémie découlant de la prise d'insuline ou de médicament peut être causée par un repas pris en retard ou non consommé, un exercice physique supplémentaire qui brûle plus de sucre, une dose trop élevée d'insuline ou une absorption trop rapide de l'insuline, ce qui peut se produire avec l'exercice ou si l'insuline est donnée dans le muscle au lieu d'être injectée juste sous la peau.

#### Quels sont les symptômes ?

##### **Symptômes courants de l'hypoglycémie :**

- > faim subite
- > nausées
- > tremblements
- > sueur/pâleur/faiblesse
- > maux de tête/confusion
- > vision brouillée ou double
- > accélération du rythme cardiaque

Lorsque notre taux de sucre sanguin diminue dangereusement, l'organisme nous donne des avertissements.

Les premiers signes de l'hypoglycémie sont causés par la libération d'une hormone de stress

appelée l'adrénaline. Entre autres choses, cette hormone dilate les pupilles, augmente la fréquence cardiaque, et les gens se sentent fragiles et en sueur. Les patients qui ressentent ces symptômes doivent vérifier leur taux de sucre dans le sang.

#### Que faire ?

##### **Manger ou boire :**

- > 3 ou 4 comprimés de glucose
- > ½ tasse de jus
- > 1 tasse de lait écrémé
- > 1 c. à soupe de sucre ou de miel
- > 1 fruit de taille moyenne

Le meilleur traitement pour le sucre sanguin très faible consiste à manger ou à boire une source de sucre simple qui ne nécessite pas d'enzymes pour la digestion. Par exemple, si votre glycémie est de moins de 3,9 mmol/L, vous devez prendre 15 g de sucre: 3 ou 4 comprimés de glucose, ½ tasse de boisson gazeuse ordinaire ou de jus de fruits, 1 tasse de lait écrémé, 1 cuillère à soupe de sucre ou de miel, ou 1 fruit.

Si votre glycémie est inférieure à 2,75 mmol/L, vous devez prendre 30 g d'hydrates de carbone (une portion double de ce qui précède). Si vous prenez de l'insuline, vous devriez toujours avoir avec vous des comprimés de glucose. Prenez-les lorsque vous vous sentez « faible ».

Si votre glycémie est si faible que vous ne pouvez pas agir, quelqu'un d'autre devra vous donner du glucagon. Le glucagon est une hormone qui augmente le taux de sucre sanguin. Si vous prenez de l'insuline, vous devriez toujours avoir du glucagon à la maison. De plus, ceux qui vivent avec vous devraient savoir comment l'administrer en cas de besoin.

#### *Petit conseil pratique :*

Essayez de toujours porter un bracelet ou un collier d'identité indiquant que vous souffrez de diabète et que vous êtes atteint de fibrose kystique. C'est la première chose que les secouristes recherchent. Cela leur indique que vous pourriez avoir besoin de glucagon ou d'une injection intraveineuse de sucre.

### **Autosurveillance glycémique**

#### Quand mesurer la glycémie ?

Si vous prenez de l'insuline, la plupart des médecins conseillent de vérifier la glycémie trois ou quatre fois par jour afin de décider de la quantité d'insuline nécessaire. La plupart des personnes atteintes de diabète vérifient leur glycémie avant le déjeuner, avant le souper et avant leur collation au coucher.

Vous devriez toujours vérifier votre taux de sucre sanguin lorsque vous vous réveillez le matin. Le médecin peut également vous demander de mesurer votre glycémie deux heures après le repas. Si vous



prenez de l'insuline à action intermédiaire dans la soirée, vérifiez votre sucre dans le sang au milieu de la nuit une fois toutes les deux à trois semaines pour vous assurer que l'hypoglycémie ne se produit pas pendant le sommeil.

En cas de gavage, vérifiez votre glycémie une ou deux fois par semaine au milieu de l'alimentation. Vous aurez sans doute besoin de plus d'insuline si votre taux de sucre dans le sang est supérieur à 10,0 mmol/L à mi-chemin d'un processus d'alimentation par sonde pendant la nuit.

Vérifiez votre taux de sucre dans le sang deux heures après votre repas le plus copieux. Il devrait être inférieur à 10,0 mmol/L. Vérifiez avec votre équipe soignante ce que votre objectif devrait être. Si votre glycémie est souvent supérieure à 11,0 mmol/L, vous avez besoin de plus d'insuline à action rapide avant le repas.

#### Comment faire pour vérifier la glycémie ?

La méthode la plus pratique est le lecteur de petite taille, transportable partout et qui permet d'effectuer des tests instantanés. Il est généralement accompagné d'un petit « journal quotidien » dans lequel vous pouvez consigner la date, l'heure, les valeurs de glycémies et des commentaires. Il est fortement recommandé d'utiliser ce journal même si votre compteur est muni d'une fonction de mémoire. N'hésitez surtout pas à noter les particularités du moment. Ainsi, à côté d'une faible quantité de sucre dans le sang, votre médecin pourrait lire : « Je n'ai pas eu le temps de bien manger » ou « J'ai travaillé plus que d'habitude ». Certains lecteurs sont même dotés d'alarmes de rappel afin de vous aider à maintenir des horaires de tests réguliers. Si vous avez des problèmes avec votre lecteur, vous pouvez appeler au numéro sans frais situé au dos du compteur.

#### Faut-il systématiquement se piquer le bout du doigt ?

Avec certains lecteurs, vous pouvez maintenant faire des prélèvements sur les parties les moins sensibles de votre corps : bras, avant-bras, mains, haut des cuisses ou mollets.

#### Que faire avec les résultats ?

Quand vous vous rendez à la clinique, apportez votre journal et votre lecteur. Si les résultats sont souvent en dehors de la fourchette établie, la dose d'insuline doit être changée.

Un bon contrôle du diabète requiert une autosurveillance de la glycémie. Vous et votre équipe de soins du diabète devez travailler ensemble pour vous aider à gérer votre diabète. Plus vous vérifiez souvent vos niveaux de sucre sanguin, mieux vous pourrez gérer votre diabète.

## Cas particuliers

### Intolérance au glucose

Les personnes ayant une glycémie de 7,8 à 11,0 mmol/L deux heures après une HGPO souffrent d'une intolérance au glucose (IGT) ou de prédiabète. Une intolérance au glucose apparaît chez 30 à 40 % des personnes ayant la fibrose kystique. Les personnes ayant une IGT ont un risque plus élevé de souffrir de diabète dans le futur. Elles doivent donc passer des tests chaque année, ou encore lors d'une perte de poids inexplicquée, de l'apparition de symptômes de diabète, etc.

### Le diabète pendant la grossesse

Les femmes atteintes de fibrose kystique présentent un risque plus élevé de développer une forme de diabète pendant la grossesse. Un diabète diagnostiqué pendant la grossesse est appelé diabète gestationnel. Les femmes atteintes de fibrose kystique doivent avoir une HGPO dès l'annonce de la grossesse.

Le traitement à l'insuline doit être entrepris dès l'établissement du diagnostic de diabète, afin de préserver à la fois la santé du bébé et celle de la mère. Les femmes atteintes de fibrose kystique qui souffrent déjà de diabète devraient consulter leur médecin avant de devenir enceintes, car il est essentiel qu'elles maîtrisent d'abord leur glycémie. Pendant la grossesse, les besoins en insuline augmentent, surtout au cours des deuxième et troisième trimestres. Si elle n'est pas contrôlée, la glycémie peut nuire à la mère et au bébé.

Les femmes atteintes de diabète gestationnel doivent souvent diminuer la quantité de glucides de leur régime alimentaire. Cependant, cette mesure ne concerne pas les femmes atteintes à la fois de fibrose kystique et de diabète gestationnel. Au contraire, **une haute teneur en calories ainsi qu'une alimentation saine sont essentielles!** L'insuline est souvent le traitement de choix, car elle favorise le gain de poids pour la mère et le bébé. Se priver de nourriture n'est jamais un bon choix pour les mères fibro-kystiques. Vos besoins nutritionnels sont plus élevés lorsque vous êtes enceinte; il est donc très important d'obtenir toutes les calories dont vous avez besoin pour maintenir un bon poids et une bonne santé pour votre bébé. ◀

## Références bibliographiques

- CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION, *Managing Cystic Fibrosis Related Diabetes*, 2008.
- Rapport du Registre canadien de données sur les patients fibro-kystiques. 2007.
- COSTA M., et autres. "Diabetes: a major co-morbidity of cystic fibrosis", *Diabetes Metab.*, vol. 31, n° 3, pt 1, juin 2005, p. 221-232.
- MORAN, A., et autres. "Diagnosis, Screening and Management of Cystic Fibrosis Related Diabetes Mellitus: A Consensus Conference Report", *Diabetes Research and Clinical Practice*, vol. 45, n° 1, 1999, p. 61-73.
- WHITE, H., et autres. "Nutritional Decline in Cystic Fibrosis Related Diabetes: The Effect of Intensive Nutritional Intervention", *Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 8, n° 3, 2009, p. 179-185.
- GUILBAULT, M. et ASHBY, R. « L'énigme du diabète lié à la fibrose kystique ». *Recherche CRCHUM*, 2009, vol. 1, n° 2, avril 2009.
- MORAN, A., et autres. "Abnormal Glucose Metabolism in Cystic Fibrosis", *The Journal of Pediatrics*, n° 133, 1998, p. 10-17.



# Les vitamines : des micronutriments de grande importance en fibrose kystique



## Marjolaine Mailhot

Dt.P., M.Sc.

Diététiste-nutritionniste

Clinique pour adultes  
fibro-kystiques  
Centre hospitalier uni-  
versitaire de Montréal  
(CHUM)

Montréal (Québec)  
Canada

Les vitamines sont reconnues depuis longtemps comme étant essentielles au maintien d'une santé optimale. Qu'en est-il de leur rôle en fibrose kystique ?

Les recherches actuelles nous présentent les vitamines comme de véritables alliées; le défi, pour la personne atteinte de fibrose kystique, est d'éviter leur déficience. Pour pallier ce problème, des suppléments de vitamines sont recommandés dès le diagnostic. Or, on observe que, malgré cette supplémentation, les déficiences vitaminiques sont fréquentes à tout âge. Depuis quelques années, une tendance inverse s'observe également: les taux sanguins élevés de certaines vitamines chez des personnes fibro-kystiques nous amènent à remettre en question certaines pratiques<sup>1</sup>.

### La fibrose kystique et le risque de déficience vitaminique

Les vitamines hydrosolubles (solubles dans l'eau) sont rarement problématiques en fibrose kystique, car elles sont absorbées facilement, et ce, indépendamment de l'absorption des graisses.

Cependant, les vitamines liposolubles (solubles dans les corps gras), plus précisément les vitamines A, D, E et K, sont à surveiller étroitement puisque leur absorption nécessite la présence de sels biliaires, de graisses alimentaires en quantité suffisante, accompagnée d'un apport adéquat d'enzymes digestives pancréatiques. Ces dernières doivent être remplacées par des capsules renfermant des enzymes chez 85 % des personnes fibro-kystiques dont le pancréas est affecté par la maladie. En présence d'atteinte hépatique, il est recommandé d'accroître la surveillance du statut

vitaminique, car les déficiences sont fréquentes et plus difficiles à rétablir<sup>2</sup>. À l'heure actuelle, il n'existe pas de recommandations officielles quant à la supplémentation vitaminique chez les fibro-kystiques n'ayant pas d'insuffisance pancréatique. Or, il est maintenant connu qu'une personne fibro-kystique sans atteinte pancréatique peut développer une insuffisance pancréatique avec l'âge. Il s'avère donc nécessaire de faire périodiquement des dosages sanguins des vitamines afin de cibler adéquatement le besoin de supplémentation chez cette sous-population.

La malabsorption causée par l'insuffisance pancréatique n'est pas la seule cause qui contribue à la déficience vitaminique<sup>3, 4</sup>. Par ailleurs, la biodisponibilité des vitamines liposolubles, c'est-à-dire leur facilité à être absorbées et utilisées par l'organisme, dépend de nombreux facteurs, dont la présence de masse adipeuse corporelle ainsi que d'une alimentation riche en gras qui améliorent l'absorption des vitamines A, D, E et K. Certains médicaments peuvent également interférer avec l'absorption ou le métabolisme des vitamines.

### Les vitamines A, D, E et K: particularités

#### Vitamine A

En plus de contribuer à la bonne vision nocturne et à la croissance normale des os, la vitamine A joue un rôle dans la différenciation cellulaire, la fonction immunitaire et la santé osseuse et pulmonaire<sup>5</sup>, ce qui a été confirmé récemment en fibrose kystique<sup>6, 7</sup>.

La vitamine A, aussi appelée vitamine A préformée, est largement répandue dans les sources animales (beurre, foie) tandis que le bêta-carotène, appelé

provitamine A, se retrouve uniquement dans les aliments de source végétale (légumes et fruits colorés).

La déficience en vitamine A est observée depuis longtemps en fibrose kystique<sup>8</sup>, particulièrement chez les enfants diagnostiqués tardivement et chez ceux qui sont insuffisants pancréatiques et qui ne prennent pas de suppléments de vitamine A.

D'autre part, lorsque la vitamine A est entreposée en trop grande quantité dans les cellules du foie, elle peut devenir toxique et occasionner des dommages hépatiques et osseux.

La toxicité du bêta-carotène, un puissant antioxydant, n'a pas été démontrée. Le risque d'intoxication à la vitamine A étant de plus en plus démontré dans la population générale, les compagnies pharmaceutiques ont dû diminuer la teneur en vitamine A préformée des suppléments vitaminiques<sup>9</sup>. Des chercheurs ont récemment rapporté des taux élevés de vitamine A chez des personnes fibro-kystiques de tous âges, ce qui demeure une préoccupation<sup>10,11</sup>. Pour tenter de remédier à la situation, une proportion de vitamine A préformée des formulations vitaminiques offertes aux fibro-kystiques a été remplacée par du bêta-carotène.

L'interprétation du taux sérique de vitamine A (rétinol) comporte certaines limites, mais celui-ci demeure un marqueur accessible de l'état de déficience ou de suffisance en vitamine A. L'état de toxicité est cependant plus difficile à déceler par le dosage sérique de rétinol<sup>12</sup>. La mesure des réserves de vitamine A est complexe. Seule une biopsie du foie, méthode fort invasive, permet d'évaluer avec précision l'état des réserves hépatiques de vitamine A. Toutefois, en présence d'une vitamine A sérique abaissée, il est important de tenir compte du tableau nutritionnel et clinique global afin de faire la distinction entre une vitamine A sérique qui est abaissée secondairement à la réponse inflammatoire et celle qui est causée par un déficit nutritionnel<sup>13</sup>. D'autres dosages sanguins comme celui de la transthyrétine (pré-albumine) et de la protéine de liaison du rétinol (retinol-binding protein), qui sert au transport de la vitamine A, combinés à un dosage sérique du zinc, contribuent à une interprétation plus juste d'un taux réduit de vitamine A et préviennent le recours à la supplémentation sans justification. Une évaluation de la diminution de la capacité d'adaptation visuelle à la noirceur, signe clinique de déficience en vitamine A, pourrait être effectuée en cas de doute<sup>14</sup>.

Les femmes fibro-kystiques enceintes ou qui désirent le devenir, les personnes ayant une insuffisance rénale ainsi que celles qui utilisent un médicament contre l'acné doivent limiter leur apport en vitamine A et faire évaluer la supplémentation pour éviter l'excès.

## Vitamine D

La vitamine D joue un rôle bien connu dans le maintien de la masse osseuse en préservant la concentration de calcium à l'intérieur et à l'extérieur de la cellule dans des limites acceptables<sup>5</sup>.

Des chercheurs ont reconnu que la déficience en vitamine D, fréquente chez les personnes vivant à des latitudes élevées, les rendait plus à risque de mourir d'un cancer, de développer des maladies auto-immunes comme le diabète de type 1 et la sclérose en plaques, et finalement de développer de l'hypertension et des maladies cardiovasculaires<sup>15</sup>.

La déficience en vitamine D était épidémique en 1920 et touchait principalement les enfants, chez qui on constatait plusieurs cas de rachitisme. L'huile de foie de morue était, à cette époque, la principale source alimentaire de vitamine D. Pour pallier ce problème, l'ajout de vitamine D au lait et à la margarine est devenu obligatoire au Canada<sup>5</sup>. Depuis, des aliments comme le jus d'orange, certains yogourts et boissons de soya ont été enrichis de vitamine D sur une base volontaire et demeurent des choix judicieux pour les personnes fibro-kystiques consommant peu de lait ou de margarines enrichies. La vitamine D peut également être synthétisée par l'action des rayons de soleil UVB sur la peau. Cette source de vitamine D est précieuse en fibrose kystique, car elle n'a pas à être absorbée par la voie digestive. Cependant, la situation géographique du Canada fait en sorte que la synthèse cutanée de vitamine D est quasi inexistante de novembre à mars. Le risque de cancer de la peau incite à limiter l'exposition non protégée au soleil. Une exposition raisonnable au soleil pourrait contribuer à maintenir le taux optimal de vitamine D dans le sang<sup>16</sup>.

Il semble que la supplémentation actuelle en vitamine D ne soit pas suffisante pour maintenir un taux optimal sérique de 75 à 150 nmol/L, recommandé pour le maintien de la masse osseuse. La déficience, l'insuffisance et les taux sous-optimaux en vitamine D sont encore très fréquents chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Des chercheurs ont décelé des problèmes osseux chez des enfants fibro-kystiques ayant une carence en vitamine D<sup>17</sup>. On constate que les troubles osseux comme l'ostéopénie, l'ostéoporose et les fractures secondaires à la déminéralisation des os qui s'observent de plus en plus chez la clientèle adulte résulteraient d'un processus débutant durant l'enfance<sup>18</sup>.

Des médicaments comme les corticostéroïdes (ex.: Prednisone<sup>MC</sup>) peuvent aussi interférer avec le métabolisme de la vitamine D et contribuer à une déficience.

Contrairement aux autres vitamines liposolubles, la vitamine D est entreposée en faible quantité dans les graisses et les muscles. L'intoxication à la vitamine D est très rarement observée (taux supérieur à 250 nmol/L), mais pourrait se produire s'il y a excès de supplémentation à des doses très élevées sur une longue période. L'intoxication s'accompagne alors d'une élévation du calcium et du phosphore sérique. La vitamine D produite par l'action du soleil n'est pas toxique.

## Vitamine E

La vitamine E est un antioxydant puissant qui contribue à lutter contre le stress oxydatif en débarrassant





l'organisme des radicaux libres ainsi produits. La vitamine E est transportée dans le plasma par le biais des lipoprotéines et se répartit dans les membranes, le foie et les graisses. À l'encontre des autres vitamines liposolubles, la vitamine E n'est pas accumulée dans le foie à des taux toxiques, suggérant une régulation serrée de son métabolisme et de son excrétion. Son absorption intestinale étant faible, la majeure partie de la vitamine E ingérée est éliminée dans les selles ou encore dans la bile. La peau serait aussi une route d'excrétion importante de la vitamine E qui sert d'antioxydant aux lipides cutanés<sup>19</sup>.

Toutefois, la vitamine E contenue dans les formulations vitaminiques spécialement conçues pour la clientèle fibro-kystique serait mieux absorbée, surtout chez ceux ayant une atteinte hépatique<sup>2</sup>.

La vitamine E se retrouve principalement dans les plantes et les huiles végétales. Il est primordial d'avoir une diète riche en matières grasses pour obtenir des apports suffisants en vitamine E. De plus, les gras mono-insaturés et peu oxydables comme l'huile d'olive et de canola sont préférables aux gras polyinsaturés (huiles de maïs, de tournesol ou de soya), plus oxydables, qui augmentent les besoins en vitamine E. Comme la vitamine E est transportée par les lipoprotéines en compagnie d'autres lipides sériques et principalement du cholestérol et des triglycérides, le taux de vitamine E doit être évalué en tenant compte du taux de ces lipides sériques. Un ratio vitamine E/cholestérol+triglycérides peut être utilisé<sup>20</sup> (quoiqu'il n'ait pas été validé en fibrose kystique) pour évaluer l'effet des lipides sur le taux de vitamine E sérique.

La déficience en vitamine E est principalement due à la malabsorption des graisses, car son absorption nécessite la présence d'enzymes pancréatiques, quoique des taux bas aient aussi été observés chez des personnes fibro-kystiques sans atteinte pancréatique<sup>3</sup>. Une deuxième condition contribuant à la déficience en vitamine E est l'atteinte hépatique, car les acides biliaires doivent aussi être disponibles pour son absorption<sup>21</sup>. En cas d'atteinte hépatique, un médicament comme l'Urso<sup>MC</sup> (nom générique: Ursodiol) pourrait faciliter l'absorption de vitamine E<sup>22</sup>. Les signes cliniques de déficience tels que des anomalies neurologiques peuvent se manifester dès l'âge de deux ans chez le patient fibro-kystique et devenir irréversibles si la déficience n'est pas corrigée<sup>5</sup>. Une déficience à long terme en vitamine E est à éviter puisqu'elle peut entraîner des modifications sur le plan cognitif, musculaire et nerveux (neuropathie périphérique) ainsi que l'hémolyse des globules rouges. On avance que le dépistage néonatal de la fibrose kystique pourrait documenter dès la naissance les déficits en vitamine E et ainsi préserver les aptitudes cognitives à long terme<sup>23</sup>.

## Vitamine K

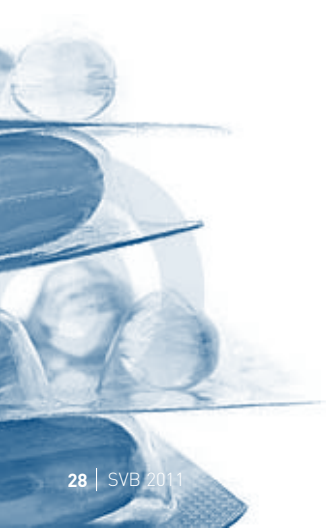
La vitamine K agit comme une coenzyme dans la synthèse de la forme active de plusieurs protéines contribuant à la coagulation du sang. On a découvert, en 1979, son rôle dans le métabolisme osseux<sup>24</sup> puisque plusieurs protéines dépendantes de la vitamine K y sont synthétisées<sup>5</sup>. La vitamine K permet l'activation de l'enzyme carboxylase, ce qui conduit à la gamma-carboxylation de l'ostéocalcine, une protéine contribuant notamment à la formation de la masse osseuse.

La vitamine K se présente sous forme de phylloquinone dans plusieurs sources alimentaires végétales, principalement les légumes verts feuillus et certaines sources animales. La phylloquinone est absorbée dans l'intestin et dirigée vers le système lymphatique, nécessitant une absorption et une sécrétion biliaire normales. Les bactéries présentes dans l'intestin ont normalement la capacité de synthétiser la vitamine K quoiqu'il existe peu d'informations sur la quantité absorbée de vitamine K ainsi produite.

En fibrose kystique, plusieurs conditions peuvent contribuer à la déficience en vitamine K: l'obstruction biliaire, la maladie hépatique et la destruction de la flore intestinale par les antibiotiques à large spectre, sans oublier la malabsorption. Une diète pauvre en gras sera une entrave à l'absorption de vitamine K. Les symptômes de déficience en vitamine K sont principalement les ecchymoses fréquentes, les saignements et, à long terme, cette déficience peut contribuer aux problèmes osseux comme nous l'avons mentionné précédemment. Les personnes fibro-kystiques ayant une atteinte hépatique secondaire, des hémoptysies ou étant sous antibiothérapie à long terme sont plus à risque d'avoir une déficience en vitamine K et peuvent nécessiter des doses plus élevées.

Évaluer l'état des réserves de vitamine K demeure problématique à ce jour, car le test le plus représentatif, la mesure de la protéine induite par l'absence de vitamine K (PIVKA-II), n'est généralement pas disponible dans les milieux autres que la recherche. La mesure indirecte du statut nutritionnel en vitamine K, soit la mesure du temps de coagulation ou temps de prothrombine (INR) (qui est allongé en cas de déficience), est facilement disponible mais moins sensible aux réserves de vitamine K.

Quoique les plus récentes recherches suggèrent la supplémentation en vitamine K chez tous les fibro-kystiques, en pratique, un INR anormal demeure encore le critère de choix pour amorcer la supplémentation. Finalement, la vitamine K étant disponible uniquement sous forme liquide au Canada, plusieurs adultes sont réticents à adopter cette forme de supplémentation. Certains



proposent une supplémentation quotidienne en vitamine K, qui serait préférable à une prise hebdomadaire<sup>25</sup>.

### Maximiser son potentiel nutritionnel

Comme il n'existe pas de recette universelle pour maximiser l'état nutritionnel des patients fibro-kystiques, les conseils doivent être adaptés à la situation particulière de chacun déterminée selon une évaluation nutritionnelle détaillée. L'objectif premier de la thérapie nutritionnelle est de favoriser un état nutritionnel optimal tout en maximisant l'apport et l'absorption des nutriments, dont les vitamines liposolubles. L'observance des suppléments vitaminiques et d'enzymes pancréatiques représente un défi de tous les jours pour les fibro-kystiques.

Fondant ses interventions sur les guides de pratique émis par des consensus d'experts<sup>2, 26</sup> et des pratiques basées sur des preuves scientifiques<sup>27</sup>, la ou le diététiste-nutritionniste spécialisé de l'équipe de fibrose kystique saura intervenir auprès de l'adulte fibro-kystique et faire valoir les nombreux avantages à maximiser le « potentiel » nutritionnel et à optimiser les bienfaits des vitamines en fibrose kystique.

### Conclusion

Plusieurs pas restent encore à faire dans l'évaluation et le traitement nutritionnels en fibrose kystique: mieux comprendre les facteurs qui régissent l'absorption des nutriments, déterminer les taux sériques optimaux de vitamines, évaluer les réserves corporelles de vitamines avec plus de précision<sup>28</sup>, compléter avec de meilleures formules de vitamines et de minéraux<sup>29</sup>, améliorer l'absorption avec des enzymes plus efficaces, simplifier le traitement nutritionnel, favoriser une meilleure observance, etc.

La nutrition a fait de grands progrès quant à la reconnaissance de son rôle en fibrose kystique. En effet, il a été démontré que l'état nutritionnel était directement associé à la fonction pulmonaire chez des enfants fibro-kystiques, suggérant ainsi que l'intervention nutritionnelle précoce pouvait améliorer la santé pulmonaire<sup>30</sup>.

L'intervention nutritionnelle chez les adultes fibro-kystiques est un véritable défi auquel viennent s'ajouter au fil du temps d'autres complications telles que le diabète et l'ostéoporose. Il n'en demeure pas moins que d'optimiser l'état nutritionnel fait partie intégrante du traitement de la fibrose kystique.

D'autre part, on constate que la population adulte ne cesse de s'accroître et que les cliniques pour adultes fibro-kystiques sont depuis quelques années plus fréquentées que les cliniques pédiatriques. Il serait donc dans le meilleur intérêt des personnes fibro-kystiques adultes que les ressources allouées à l'évaluation et au suivi nutritionnel suivent cette tendance démographique. ◀

L'auteure remercie Geneviève Mailhot, Ph. D., Dt.P., du Département de nutrition de l'Université de Montréal, pour ses conseils avisés.

### Références bibliographiques

1. MAQBOOL, A., V.A. Stallings. « Update on fat-soluble vitamins in cystic fibrosis », *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, n° 14, 2008, p. 574-581.
2. YANKAKAS, J.R. et autres. « Cystic fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report », *Chest*, n° 125 (1 Suppl.), 2004, p. 15-39S.
3. LANCELLOTTI, L. et autres. « Deficiency of vitamins A and E in cystic fibrosis is independent of pancreatic function and current enzyme and vitamin supplementation », *Eur J Pediatr*, n° 155, 1996, p. 281-285.
4. THOMPSON, H.R. « Non Pancreatic Causes of Maldigestion/Malabsorption in CF », *Pediatr Pulm*, S.32, 2009, p. 138-139.
5. SHILS, M. et autres. *Modern nutrition in health and disease*, Baltimore, Lippincott Williams and Wilkins, 10<sup>e</sup> édition, 2006.
6. AIRD, F.K. et autres. « Vitamin A and lung function », *J Cyst Fibros*, n° 5, 2006, p. 129-131.
7. FAHED, H. et autres. « Vitamins A and E and pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis », *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, vol. 45, n° 3, 2007, p. 347-353.
8. BLACKFAN, K.D., S.B. Wolbach. « Vitamin A deficiency in infants: a clinical and pathological study », *J Pediatr*, n° 3, 1933, p. 679-706.
9. FESKANICH, D. et autres. « Vitamin A intake and hip fractures among postmenopausal women », *JAMA*, vol. 287, n° 1, 2002, p. 47-54.
10. GRAHAM-MAAR, R.C. et autres. « Elevated vitamin A intake and serum retinol in preadolescent children with cystic fibrosis », *Am J Clin Nutr*, n° 84, 2006, p. 174.
11. MAQBOOL, A. et autres. « Vitamin A intake and elevated serum retinol levels in children and young adults with cystic fibrosis », *J Cystic Fibros*, n° 7, 2008, p. 137.
12. JAMES, D.R. et autres. « Vitamin A absorption in cystic fibrosis: risk of hypervitaminosis A ». *Gut*, vol. 33, 1992, p. 707-710.
13. GREER, R.M. et autres. « Vitamin A levels in patients with CF are influenced by the inflammatory response », *J Cyst Fibros*, vol. 3, 2004, p. 143-149.
14. HUET, F. et autres. « Vitamin A deficiency and nocturnal vision in teenagers with cystic fibrosis », *Eur J Pediatr*, n° 156, 1997, p. 949-951.
15. HOLLICK, M.F. « Vitamin D: importance in the prevention of cancers, type 1 diabetes, heart disease, and osteoporosis », *Am J Clin Nutr*, n° 79, 2004, p. 362-371.
16. HOLLICK, M.F. « Sunlight and Vitamin D for bone health and prevention of autoimmune diseases, cancers, and cardiovascular diseases », *Am J Clin Nutr*, vol. 80, n° 6, déc. 2004, p. 1678S-1688S.
17. HAHN, T.J. et autres. « Reduced 25-hydroxy-vitamin D concentration and disordered mineral metabolism in patients with cystic fibrosis », *J Pediatr*, n° 94, 1979, p. 38-42.
18. GREY V. et autres. « Prevalence of Low Bone Mass and Deficiencies of Vitamin D and K in Pediatric Patients With Cystic Fibrosis From 3 Canadian Centers », *Pediatrics*, n° 122, 2008, p. 1014-1020.
19. VAULE, H. et autres. « Vitamin E delivery to human skin: studies using deuterated alpha-tocopherol measured by APCI LC-MS », *Free Radic Biol Med*, n° 36, 2004, p. 456-463.
20. WINBAUER, A.N. et autres. « Evaluating serum alpha-tocopherol in terms of a lipid ratio », *J Clin and Lab Sc*, vol. 29, n° 3, 1999, p. 185-191.
21. FARRELL, P.M. et autres. « The occurrence and effect of human vitamin E deficiency: a study in patients with cystic fibrosis », *J C I*, vol. 6, 1977, p. 233-241.
22. THOMAS, P.S. et autres. « Malabsorption of vitamin E in cystic fibrosis improved after ursodeoxycholic acid », *Lancet*, n° 346, 1995, p. 1230-1231.
23. KOSICK, R.L. et autres. « Preventing Early, Prolonged Vitamin E Deficiency: An Opportunity to Better Cognitive Outcomes Via Early Diagnosis Through Neonatal Screening », *J Pediatr*, vol. 147, 2005, p. 551-555.
24. GIBSON, R.S. *Principle of nutritional assessment* (Assessment of the status of vitamins A, D, and E, chap. 18, p. 477-528), Dunedin, Oxford University Press, 2<sup>e</sup> édition, 2005.
25. WILSON, D.C. et autres. « Effectiveness of a daily fat-soluble vitamin combination », *J Pediatr*, vol. 138, 2001, p. 851-855.
26. SINAASAPPEL, M. et autres. « Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European consensus », *J Cyst Fibros*, n° 1, 2002, p. 51-75.
27. BOROWITZ, D. et autres. « Cystic fibrosis foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis », *J Pediatr*, n° 155, (4 Suppl.), 2009, p. 573.
28. WOOD, L.G. « Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis », *Clinica Chimica Acta*, n° 353, 2005, p. 13-29.
29. MICHEL, S.H. et autres. « Rethinking Adequate Vitamin Supplementation in Cystic Fibrosis », *Pediatric Pulmonology*, S 32, 2009, p. 406.
30. KONSTAN, M.W. et autres, for the Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. « Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis », *J Pediatr*, juin 2003, vol. 142, n° 6, p. 624-630.

# Mieux comprendre les instruments de mesure de la qualité de vie



**Mandy Bryon**

Ph.D.

Consultante en psychologie clinique

Hôpital pour enfants  
Great Ormond Street  
NHS Trust

Londres, Royaume-Uni

## Introduction

De tout temps, les psychologues se sont employés à étudier et à évaluer les émotions et le bien-être psychologique des gens. La question de la qualité de vie a donc toujours été partie prenante de la pratique des psychologues travaillant auprès de la clientèle fibro-kystique. Au cours des dernières années, la question de la qualité de vie a suscité un intérêt particulièrement marqué chez les professionnels de la santé oeuvrant auprès des personnes atteintes de fibrose kystique. Pourquoi? Les percées au chapitre du traitement médical de la fibrose kystique ont entraîné une hausse du taux de survie et, fait important, la perspective pour les patients d'atteindre l'âge adulte. Cependant, il n'en demeure pas moins que la fibrose kystique est une maladie qui s'accompagne d'une détérioration progressive de l'état de santé et des fonctions, nécessitant un traitement médical quotidien long et complexe. Il arrive parfois que des progrès médicaux soient réalisés sans tenir compte des répercussions et des contraintes possibles des nouveaux traitements sur le patient ou sans savoir si ces traitements améliorent véritablement (ou non) la qualité de vie du patient. L'un des progrès récents les plus marquants dans le traitement médical des personnes fibro-kystiques est la prise de conscience de l'importance que revêt la perspective du patient dans la prestation des soins. Ainsi, en plus des mesures traditionnelles cliniques, comme la fonction pulmonaire, la taille et le poids, l'état de santé tel que le patient le perçoit doit aujourd'hui être pris en compte afin de pouvoir dresser un portrait équilibré de l'évolution de l'état de santé du patient.

## Résultats déclarés par les patients

Le terme « résultats déclarés par les patients » désigne la perception qu'entretiennent les patients à l'égard de leur état de santé, de leurs symptômes et des conséquences de leurs traitements. Dans plusieurs pays, la politique gouvernementale préconise que, en plus des données et résultats cliniques, les résultats déclarés par les patients soient utilisés

comme critère d'évaluation principal pour déterminer l'efficacité d'un traitement médical. La U.S. Food and Drug Administration (FDA)<sup>1</sup> a exigé que les résultats déclarés par les patients soient utilisés comme critère d'évaluation principal pour tous les essais de nouveaux médicaments. Il s'agit d'une excellente nouvelle pour les personnes fibro-kystiques, puisque, enfin, les patients ont le pouvoir d'influencer le traitement qu'ils reçoivent et la mise au point de nouvelles méthodes d'intervention médicale.

Les résultats déclarés par les patients consistent en toute méthode permettant d'obtenir de l'information relative à l'état de santé du patient qui provient directement de lui et permet d'évaluer comment le patient « se sent ou fonctionne par rapport à son état de santé<sup>1</sup> ». Il peut s'agir de comportements observables (capacité de marcher sur de longues distances, de transporter des sacs lourds ou d'utiliser les transports en commun), ou encore de sentiments ou d'émotions non observables (perceptions de douleur, sentiments d'anxiété ou de tristesse). L'utilisation d'instruments de mesure de résultats déclarés par le patient dans les essais cliniques s'est révélée particulièrement instructive dans la mise au point de nouveaux traitements, car elle permet d'évaluer directement tout bienfait observé par le patient. Ces instruments vont de méthodes très simples, comme une échelle mesurant un seul symptôme (p. ex. sur une échelle de 1 à 10, le degré de douleur éprouvé par le patient) à des questionnaires complexes multidimensionnels évaluant la qualité de vie, connus sous le nom de mesure de la qualité de vie liée à la santé (QVLS).

## Instruments de mesure de la qualité de vie

Il y a plusieurs années, l'Organisation mondiale de la santé a accompli un progrès majeur au nom des patients lorsqu'elle a établi que la santé est « un état de complet bien-être physique, mental et social, et ne consiste pas seulement en une absence de maladie ou d'infirmité<sup>2</sup> ». Cette définition a amené



les professionnels de la santé à revoir leurs pratiques, de manière à ce que l'objet d'une consultation médicale ne porte plus exclusivement sur l'évolution des graphiques et données, mais comprenne les améliorations ou autres changements de l'état de santé du patient tel qu'il le perçoit. Il est inutile d'améliorer de quelques points de pourcentage la fonction pulmonaire d'un patient fibro-kystique s'il n'est pas davantage en mesure de faire une promenade à pied dans son quartier ou s'il doit consacrer la plus grande partie de sa journée à ses traitements.

Les instruments de mesure de la qualité de vie tiennent compte de tous les aspects de la vie quotidienne du patient afin de quantifier et d'évaluer les répercussions de sa maladie et de ses traitements. Un instrument de mesure de la qualité de vie comporte trois principales fonctions: 1) mesurer les résultats des traitements dans la perspective d'aider le patient; 2) ajouter une mesure supplémentaire aux mesures cliniques classiques telles que la fonction pulmonaire, de manière à mieux évaluer l'état de santé du patient, au lieu de toujours traiter les symptômes de la même façon (p. ex., si un antibiotique précis n'a apporté aucun bienfait au patient, cette information apparaîtra dans l'instrument de mesure de la qualité de vie et une autre méthode de traitement pourra être essayée); 3) évaluer les activités quotidiennes d'une personne fibro-kystique et la façon dont s'y intègrent ses traitements quotidiens.

Dans le cas d'une maladie comme la fibrose kystique, les traitements quotidiens représentent un lourd fardeau pour le patient; il est donc essentiel que tous les traitements quotidiens présentent un avantage clair pour le patient et contribuent à son bien-être. La plupart des instruments de mesure de la qualité de vie liée à la santé comportent des questions portant sur le bien-être émotionnel (Est-ce que je me sens bien? À quel point vais-je réussir à faire les choses que j'aimerais faire et que mes amis font?) et les fonctions physiques (Quelles sont mes limites physiques?). Les mesures sont toujours subjectives; l'opinion du patient qui répond au questionnaire est la seule opinion nécessaire. De plus, ces mesures sont également variables dans le temps, puisque l'humeur ou la force physique d'une personne peut évoluer en fonction de son état de santé.

### Importance de la qualité de vie

Le défi de vivre avec la fibrose kystique ne se résume pas à rester en forme; il consiste à tirer le maximum de la vie et à se réaliser pleinement. On ne peut nier que, malgré les progrès réalisés au chapitre des

traitements, la fibrose kystique demeure une affection mettant en danger la vie des patients et nécessitant un régime de soins quotidiens qui s'alourdit parfois, sans nécessairement amener d'améliorations concomitantes de la santé. Vivre avec la fibrose kystique peut donc être éprouvant: il arrive que les traitements soient restrictifs et limitent les possibilités du patient. De plus, la maladie peut constituer une charge pour tous les membres de sa famille. En outre, l'amélioration des connaissances relatives à la maladie et de sa compréhension peut avoir des répercussions négatives sur le bien-être émotionnel des patients. Afin de donner les moyens à une personne fibro-kystique de mener une vie épanouie, les professionnels de la santé devraient peut-être aborder les questions suivantes avec leur patient: Est-ce que durée de vie est synonyme de qualité de vie? Le fardeau des traitements est-il excessif, au point d'entraîner une faible adhésion au régime de soins quotidiens ou, autrement dit, le patient et le médecin travaillent-ils ensemble ou l'un contre l'autre? Le patient a-t-il la possibilité de participer à la prise des décisions concernant ses traitements? Demande-t-on au patient en quoi le traitement lui est bénéfique? Est-ce que quelqu'un a demandé au patient son avis? Qui prend les décisions de traitement et pour quelles raisons? Les instruments de mesure de la qualité de vie font en sorte que la personne fibro-kystique soit au cœur de son traitement.

### Création des instruments de mesure

Pour que les résultats d'un instrument de mesure de la qualité de vie présentent un intérêt, il faut investir beaucoup de temps et d'efforts à l'élaboration de l'instrument. Les résultats doivent faire l'objet de tests psychométriques rigoureux afin de s'assurer qu'ils mesurent de façon fiable l'aspect qu'ils sont censés mesurer. La FDA a créé un document très utile dressant la liste de nombreux critères dont il faut tenir compte lors de la conception, de l'évaluation et de la validation d'un instrument de mesure des résultats déclarés par le patient. Ces critères s'articulent autour de quatre étapes principales:

1. détermination des concepts et des domaines qui sont importants pour le patient, lesquels sont ensuite inclus dans le cadre conceptuel;
2. création de l'instrument, y compris des questions, de la durée rétrospective et des échelles de réponses;
3. évaluation des propriétés psychométriques des résultats;
4. modification de l'instrument selon son application dans des cadres de pratique ou de recherche.

Les principaux indicateurs de la qualité d'un instrument de mesure de la qualité de vie consistent en la fiabilité et la validité de la mesure en elle-même. Les processus de mise au point et de validation des instruments visent principalement à réduire le risque d'erreur dans le processus de mesure. Les estimations de fiabilité évaluent la stabilité des mesures, la cohérence interne des instruments de mesure et la fiabilité des résultats obtenus par plusieurs évaluateurs. La validité désigne quant à elle l'étendue dans laquelle les interprétations des résultats du test sont valables, étendue qui dépend de l'emploi prévu du test. La capacité de réaction d'une mesure au changement s'avère un critère utile dans de nombreuses applications du domaine des soins de santé, où l'amélioration des résultats de santé consécutive à un traitement constitue un des principaux objectifs de la recherche. La mise au point et la validation d'un instrument de mesure de la QVLS prennent des années et requièrent la participation de milliers de personnes fibro-kystiques, depuis l'établissement de questions précises jusqu'aux dernières vérifications de fiabilité de l'instrument de mesure définitif.

### **Instruments de mesure de la qualité de vie et fibrose kystique**

Plusieurs instruments de mesure de la qualité de vie liée à la santé existent pour évaluer de façon générale les répercussions d'une maladie sur la vie quotidienne des personnes atteintes: Quality of Well-Being Scale<sup>3</sup>, Nottingham Health Profile<sup>4</sup> et Pediatric Quality of Life Measure<sup>5</sup>. Bien que ces instruments de mesure présentent quelque utilité pour les personnes fibro-kystiques, ils sont également problématiques en ce qu'ils contiennent des questions sur la santé qui sont inutiles pour ces personnes et ne posent pas des questions suffisamment détaillées au sujet de certaines répercussions directes de la fibrose kystique sur les fonctions physiques. Des chercheurs se sont donc employés à concevoir des instruments de mesure de la qualité de vie propres à la fibrose kystique. Il existe présentement deux instruments réputés et respectés: le CFQOL<sup>6</sup>, instrument de mesure validé pour les personnes fibro-kystiques âgées de 16 ans et plus et le Questionnaire sur la mucoviscidose (CFQ), qui peut mesurer la qualité de vie chez les enfants de six ans et plus, ainsi que chez les adultes. Un instrument de mesure pour les enfants d'âge préscolaire est également en cours d'élaboration. Le Questionnaire sur la mucoviscidose a été créé en France par Henry et ses collaborateurs<sup>7</sup>, mais a été traduit depuis en de nombreuses langues. L'intérêt de cet instrument de mesure réside dans le fait qu'il porte sur de larges tranches d'âge et peut être utilisé dans le cadre de recherches internationales. Perfectionné par Quittner et ses collègues<sup>8</sup>, ce questionnaire est généralement offert gratuitement à toutes les cliniques de fibrose kystique, grâce à la commandite de compagnies pharmaceutiques.

Le Questionnaire sur la mucoviscidose porte sur divers aspects de la vie des patients: fonctions physiques, énergie, bien-être, état émotionnel, limitations sociales, limitations quant aux responsabilités ou au rendement scolaire, embarras, image corporelle, troubles de l'alimentation, contraintes causées par

les traitements, symptômes respiratoires, symptômes digestifs, poids et, finalement, perceptions du patient quant à sa santé. Il s'agit des aspects considérés comme les plus pertinents dans la vie quotidienne des personnes fibro-kystiques et sur lesquels les traitements ou l'évolution de la maladie peuvent avoir des répercussions. Des questions portant sur ces aspects sont regroupées dans un questionnaire; les répondants doivent cocher les réponses qui correspondent le mieux à leur vie et à leur perception en se basant sur leur expérience des deux dernières semaines. Les résultats sont ensuite compilés et répartis en huit domaines touchant la qualité de vie: aspect physique, aspect émotionnel, aspect social, corps, alimentation, traitement, fonctions respiratoires et digestion. Un score total de qualité de vie est ensuite attribué. Plus ce score se rapproche de 100, plus le patient estime avoir une bonne qualité de vie.

### **Ce que nous révèlent ces mesures**

Le fait de disposer d'un score qui résume la perception qu'entretient une personne quant à sa qualité de vie présente plusieurs avantages. Avec le perfectionnement sur le plan psychométrique des instruments de mesure de la qualité de vie, nous savons que toutes les personnes ayant obtenu sur un aspect précis un score de 80 %, par exemple, ont une perception identique de cet aspect de la qualité de vie. Si tous les patients d'une clinique répondaient une fois l'an à un instrument de mesure de la qualité de vie, les résultats pourraient donner une indication du niveau de qualité de vie tel que le perçoivent les patients de cette clinique. Il serait également possible d'établir une comparaison avec d'autres cliniques. Cette méthode s'avère très utile pour améliorer les normes de soins sur les plans national et international. De la même façon, il est possible d'analyser les scores obtenus en effectuant des recoupements par sexe ou par groupe ethnique, afin d'évaluer si des écarts observés entre différentes cliniques et différents pays pourraient indiquer des inégalités dans la prestation des soins. Si un nombre important de cliniques de fibrose kystique enregistraient les scores des patients par groupe d'âge, ces données enrichiraient les « normes » centralisées pour les patients fibro-kystiques et seraient utiles pour l'interprétation générale de leur situation. Par exemple, si un patient obtenait un score de 70 % pour les fonctions physiques, nous serions en mesure de consulter les scores de la « norme » pour voir si ce score est dans la moyenne ou non pour la tranche d'âge correspondante. Cette information pourrait nous guider pour mieux adapter le traitement de ce patient à ses besoins particuliers.

Il est également possible d'utiliser le score de mesure de la qualité de vie d'un patient pour décrire son état de bien-être présent ou pour le comparer sur une période donnée. Cette information pourrait s'avérer particulièrement éclairante à des étapes clés de la vie, telles que le passage à l'école secondaire, la transition d'une clinique pédiatrique vers une clinique pour adultes, le déménagement pour poursuivre des études collégiales ou l'entrée sur le marché du travail. Bien entendu, l'une des utilités

importantes d'un instrument de mesure de la qualité de vie consiste à indiquer si un traitement précis a eu des résultats ou non chez un patient. Si un médecin insiste sur un type de traitement qui entraîne des répercussions négatives sur l'aspect relatif au fardeau des traitements d'une mesure de la qualité de vie, cette donnée constitue alors un moyen objectif de signaler que quelque chose ne va pas. En effet, la poursuite de ce traitement pourrait faire en sorte que le patient fibro-kystique ne profite pas d'une qualité de vie optimale ou, autre possibilité, qu'il décide de ne pas tenir compte des recommandations du médecin et cesse le traitement, au risque de détériorer son état de santé. Enfin, un instrument de mesure de la qualité de vie constitue un excellent moyen pour évaluer les résultats d'une intervention précise chez un patient, comme une antibiothérapie intraveineuse ou l'utilisation d'un nouveau médicament.

L'un des plus importants emplois des mesures de la qualité de vie, et peut-être la principale raison pour laquelle leur élaboration et leur distribution sont financées, réside dans leur utilité comme mesures principales de résultats dans la mise au point de nouveaux médicaments et de nouveaux modes d'administration des médicaments. Aujourd'hui, s'il est démontré qu'une nouvelle thérapie améliore non seulement les mesures cliniques relatives à l'état de santé des patients (la fonction pulmonaire, par exemple), mais entraîne également une amélioration notable dans l'un des aspects liés à la qualité de vie, d'énormes efforts seront déployés pour commercialiser ce médicament, parfois même sans égard à son coût. Et plus important encore pour les personnes fibro-kystiques, leur participation à l'essai de nouveaux médicaments, afin de connaître les répercussions des soins quotidiens sur leur vie, d'améliorer leur état de santé ou même leur bien-être émotionnel, aidera la communauté fibro-kystique à faire des choix éclairés quant aux médicaments à utiliser.

### Utilisation future des instruments de mesure de la qualité de vie

Les instruments de mesure des résultats déclarés par les patients, tels que la qualité de vie liée à la santé, constituent des échelles psychométriques fiables pouvant être utilisées comme mesure de résultat pour évaluer les avantages d'un traitement pour un patient et pour comparer divers traitements entre eux, que ce soit dans le cadre de l'essai clinique d'un médicament ou du suivi d'un patient.

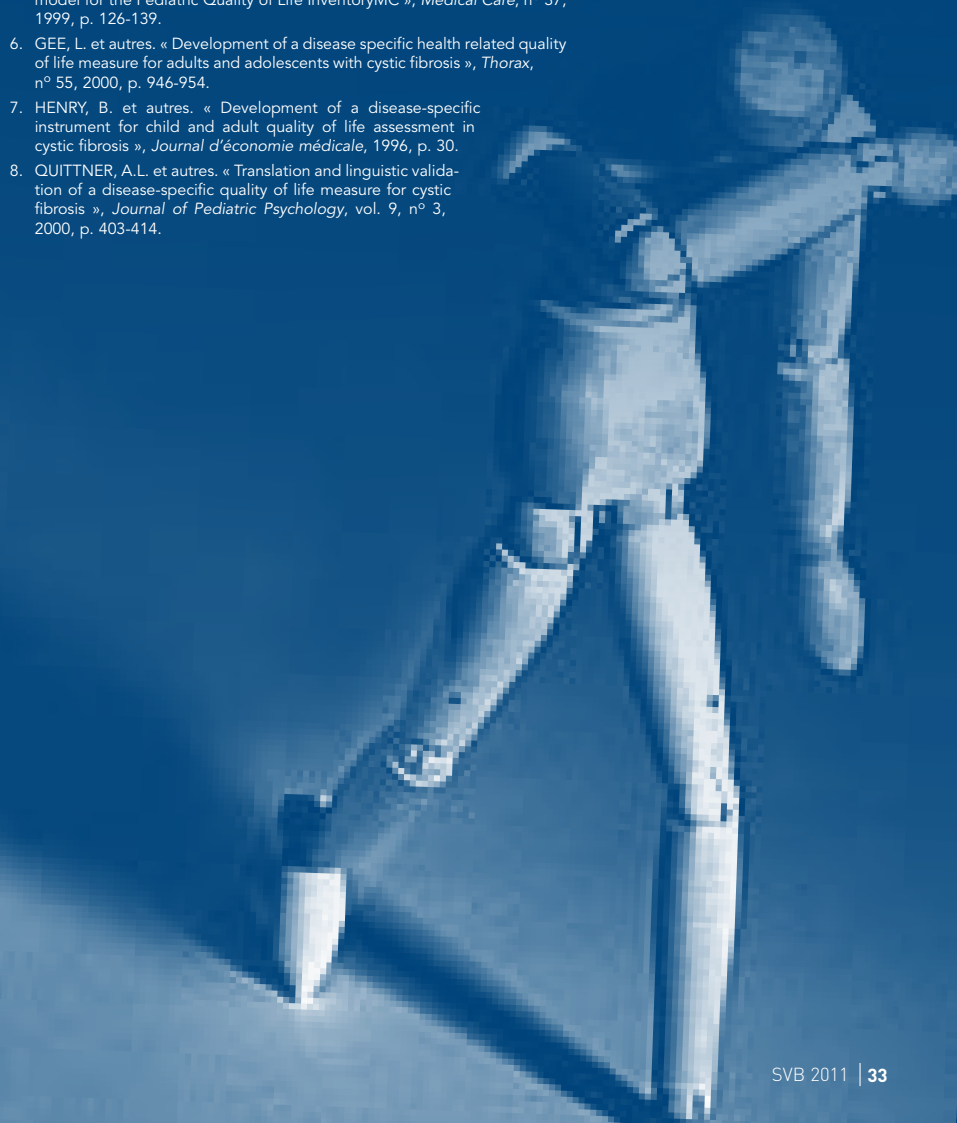
Partout au monde, de nombreuses cliniques comprennent l'importance d'utiliser systématiquement une mesure de la qualité de vie dans le cadre de leurs consultations cliniques. L'information ainsi obtenue peut être utilisée pour décrire l'ensemble du service clinique ou pour améliorer la collaboration dans le cadre des consultations avec chaque patient. Depuis très longtemps, la médecine suit un modèle paternaliste, dans le cadre duquel le patient reçoit passivement des conseils médicaux. Remis en question, ce modèle est de toute évidence en train de changer; la nature multidisciplinaire des services offerts dans les cliniques de fibrose kystique a joué

un rôle certain dans la transformation de ce modèle. L'inclusion d'une mesure auto-déclarée de qualité de vie dans le cadre d'une consultation médicale, même auprès de jeunes enfants, peut contribuer à modifier l'approche de la consultation, de manière à ce que le patient prenne l'initiative sur les sujets qui le préoccupent. Enfin, les scores obtenus à l'aide de l'instrument de mesure de la qualité de vie peuvent être utilisés pour établir une collaboration active dans l'évaluation de l'efficacité et du caractère acceptable des traitements, et pour faire en sorte que les décisions relatives aux traitements se prennent de façon conjointe, entre le médecin et le patient.

Bref, il ne fait aucun doute que l'inclusion systématique des résultats déclarés par le patient dans les consultations cliniques est avantageuse tant pour le patient que pour le professionnel de la santé. ◀

### Références bibliographiques

1. U.S. FOOD AND DRUG ADMINISTRATION. *Guidance for Industry. Patient-Reported Outcome Measures: Use in Medical Product Development to Support Labeling Claims. Draft Guidance* [en ligne], 2006. [<http://www.fda.gov/downloads/Drugs/GuidanceComplianceRegulatoryInformation/Guidances/UCM071975.pdf>].
2. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ. « Preamble to the Constitution of the World Health Organization », dans *Basic Documents*, 26th edition, Geneva, Switzerland, 1976, p. 1.
3. KAPLAN, R. et autres. « The quality of well-being scale », *Medical Care*, n° 95, 1989, p. 344-347.
4. HUNT, S., J. McEwen et S. McKenna. *Measuring Health Status*, London, Croom Helm, 1986.
5. VARNI, J.W., M. SEID et C.A. RODE. « The PedsQLMC: Measurement model for the Pediatric Quality of Life InventoryMC », *Medical Care*, n° 37, 1999, p. 126-139.
6. GEE, L. et autres. « Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis », *Thorax*, n° 55, 2000, p. 946-954.
7. HENRY, B. et autres. « Development of a disease-specific instrument for child and adult quality of life assessment in cystic fibrosis », *Journal d'économie médicale*, 1996, p. 30.
8. QUITTNER, A.L. et autres. « Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis », *Journal of Pediatric Psychology*, vol. 9, n° 3, 2000, p. 403-414.





# Être parent fibro-kystique

## Kristine Colpaert

Infirmière spécialisée  
en fibrose kystique

Clinique pour  
les adultes  
fibro-kystiques  
Centre hospitalier  
universitaire  
Gasthuisberg

Leuven, Belgique

## Introduction

Les améliorations des dernières années en matière de traitement ont donné la chance aux patients fibro-kystiques d'envisager la possibilité d'avoir des enfants. De fait, un nombre croissant de patients deviennent aujourd'hui parents<sup>1</sup>. On sait que 98 % des hommes fibro-kystiques sont infertiles et que, chez les femmes, la fertilité peut être réduite<sup>2-5</sup>. Si les avancées en matière de traitement de l'infertilité permettent aujourd'hui de régler de nombreux problèmes, le fardeau, tant émotionnel que physique, que représente une telle décision n'en demeure pas moins élevé. En effet, la grossesse pourrait présenter des dangers pour la santé des femmes fibro-kystiques. Des études ont signalé l'apparition de problèmes physiques pendant la grossesse et après l'accouchement<sup>6-9</sup>, ainsi qu'un taux de mortalité accru en lien avec la grossesse<sup>10</sup>. Tous les parents savent qu'avoir des enfants peut être un travail exigeant, même pour des parents en bonne santé. Le fait de combiner tâches parentales et maladie chronique – traitements quotidiens, hospitalisations et visites à la clinique – entraîne forcément des répercussions sur les patients et leur famille, leurs relations interpersonnelles et leur travail. L'étude réalisée par Delelis et autres<sup>11</sup> est l'une des rares recherches portant sur l'incidence de la fibrose kystique sur les couples. Les conclusions de l'étude indiquent que les patients et leur partenaire étaient généralement satisfaits de leurs relations et que la possibilité d'élever une famille leur semblait réaliste. Le fardeau des responsabilités parentales n'était cependant pas évalué dans cette étude.

Dans le cadre d'une étude qualitative, nous avons interrogé 18 parents atteints de fibrose kystique (dix femmes et huit hommes, dont huit patients ayant

subi une transplantation). Nous leur avons demandé de nous faire part de leur opinion au sujet de la fertilité et de la grossesse, de leur expérience en tant que parents et de l'équilibre entre leur vie familiale et leurs traitements. L'analyse qualitative de la retranscription des entretiens a permis d'en dégager quatre thèmes principaux: 1) communication; 2) fertilité et grossesse; 3) expérience d'être parent; 4) répercussions de la fibrose kystique sur la famille. Nous aborderons de façon détaillée ces quatre thèmes, qui seront illustrés par des citations des patients.

## Communication

Les patients avaient abordé (ou non) le fait d'être parent fibro-kystique avec trois groupes de personnes: leur partenaire, leurs enfants et d'autres personnes clés de leur entourage (la famille étendue, par exemple).

### Le partenaire

De nombreux patients ont mentionné qu'il y avait peu de communication avec leur partenaire au sujet des tâches ménagères. Beaucoup de patients ont indiqué que, à mesure que leur maladie s'aggravait, la responsabilité des tâches ménagères était de plus en plus prise en charge par le partenaire en bonne santé. Ces obligations supplémentaires pour le partenaire entraînaient des sentiments de culpabilité et de frustration chez la plupart des patients.

La majorité des patients n'avaient pas discuté de l'avenir ou de la détérioration possible de leur état de santé avec leur partenaire. Certains patients ont dit ne pas être au courant des problèmes graves que la maladie pouvait entraîner éventuellement, ou ne pas vouloir y penser. D'autres ont affirmé qu'ils

savaient que des moments difficiles viendraient, mais croyaient que ça ne leur arriverait pas, ou du moins pas dans un avenir rapproché.

*C'est peut-être un peu irréfléchi de ma part, mais ce n'est pas la première chose à laquelle j'ai pensé. J'ai simplement fait chaque jour ce que j'avais à faire.*

*Qu'un jour je deviendrais à la charge d'une autre personne? Non, je n'ai jamais parlé de cela. Ma femme et moi savons que, peut-être... Mais non, je ne veux pas en parler. J'essaie de rester en forme.*

Les patientes ont dit ne pas avoir discuté avec leur partenaire des effets possibles de la grossesse sur leur santé, parce qu'elles trouvaient trop difficile d'en parler ou qu'elles avaient présumé qu'elles resteraient en forme.

*Je ne me souviens pas d'en avoir parlé. Il me connaît depuis tellement longtemps qu'il connaît bien la situation.*

*C'est seulement lorsqu'on est rendus là qu'on se rend compte à quel point ça peut être difficile.*

*C'était très difficile, mais nous avons parlé de la mort; avec les enfants aussi. Mais je n'ai jamais vraiment pensé que j'allais mourir. Je me disais: « Je vais passer à travers. » On se bat!*

*Je n'y ai jamais pensé à ce moment-là, mais après, nous nous sommes dit: « Qu'est-ce qu'on a fait? C'est tout un risque que nous avons pris, avoir des enfants! »*

#### L'enfant

Dans les familles où la réalité de la fibrose kystique faisait partie du quotidien, les patients semblaient ouverts pour parler de la maladie avec leurs enfants. Ces parents considéraient qu'il était important de répondre aux questions de façon ouverte, et de manière à ce que les enfants comprennent.

*Ma fille me demande pourquoi je mange toute la nourriture qui n'est pas bonne pour la santé!*

*Lorsqu'on mange, elle met parfois les pilules dans ma bouche en me disant: « Tiens papa, tu as besoin de ça. » C'est normal pour elle (elle a quatre ans).*

Au contraire, certains patients (souvent des patients ayant reçu un diagnostic tardif) font leur traitement dans une pièce à part ou lorsque leur enfant n'est pas là. Ces parents ont exprimé de l'inquiétude ou de l'anxiété, et adoptaient une attitude protectrice à l'endroit de leurs enfants.

*Lorsque je suis fatigué de la transporter dans mes bras, je lui dis: « Papa est fort, mais il ne peut pas être fort tout le temps. »*

*Je parle très peu de la fibrose kystique. Je ne veux pas l'inquiéter.*

Tous les enfants des patients interrogés avaient passé le test de dépistage du gène responsable de la fibrose kystique. Tous les patients dont les enfants étaient porteurs ont affirmé qu'ils en discuteraient avec eux à leur adolescence.

#### Autres personnes clés de l'entourage

Parmi les autres personnes clés de l'entourage, les grands-parents semblaient être les plus importants. Ils prenaient le relais pour les tâches ménagères et les tâches liées à l'éducation des enfants, lorsque nécessaire. Les parents ont dit avoir discuté de la fibrose kystique avec les grands-parents, mais également avec les éducatrices de garderie et les enseignants, surtout lorsque la fibrose kystique avait des répercussions chez les enfants.

#### **Fertilité et grossesse**

Pour les patients, l'infertilité – ou une fertilité réduite – a influé de façon négative sur leur désir d'avoir un enfant.

*C'est la première chose que je lui ai dite lorsque nous sommes devenus un couple: nous n'aurons jamais d'enfants.*

*Ma femme désirait vraiment des enfants, mais je lui ai dit: « Tu sais que je ne peux pas en avoir. »*

*Lorsqu'on voit ses amis avoir des enfants, on se sent déchiré en dedans et on commence alors à discuter des options possibles.*

Tous les patients ont discuté avec leur médecin de la clinique de fibrose kystique de leur désir d'avoir un enfant. Dans la plupart des cas, leur avis au sujet de la grossesse était favorable; cependant, une grossesse après une transplantation pulmonaire était déconseillée. Certains patients ont affirmé que pour eux, l'avis du médecin avait été décisif.

*Le médecin m'a dit: « Tu ne devrais pas devenir enceinte si tu veux vivre. »*

*J'ai parlé à ma médecin: si elle m'avait dit non, je ne me serais pas lancé.*

Deux des femmes interrogées ont opté pour l'adoption. L'une à cause des répercussions possibles de la grossesse sur sa santé et de la transmission du gène responsable de la maladie, l'autre parce qu'elle avait subi une transplantation pulmonaire. L'aspect génétique représentait une considération importante pour les patients, puisque plusieurs d'entre eux ont déclaré qu'ils n'auraient pas eu d'enfant si leur partenaire avait été porteur du gène.

Au total, sept hommes et trois femmes parmi les patients fibro-kystiques interrogés ont opté pour l'IICS (injection intracytoplasmique d'un spermatozoïde). Tous ont affirmé avoir trouvé la procédure émotionnellement éprouvante (longueur des

traitements échecs/fausses couches), surtout que son succès n'était pas assuré. Les femmes en particulier, qu'il s'agisse ou non de patientes fibro-kystiques, ont trouvé stressante la période du traitement de fécondation artificielle. Pour certains des patients, l'infertilité était difficile à accepter, et ils se sentaient coupables parce que leur partenaire en bonne santé devait subir la procédure.

*Ma femme est tombée enceinte à la première tentative; nous ne pensions pas que ça pouvait mal tourner. Elle a fait une fausse couche à la septième semaine de grossesse. La deuxième fois, elle a fait une grossesse ectopique, et on a dû l'opérer. Chaque fois, elle devait prendre ces hormones. Elle n'était pas la cause de tout ça, mais...*

Huit des patientes fibro-kystiques interrogées ont vécu une grossesse. Deux patientes ont signalé qu'elles étaient agitées et avaient peur de perdre leur enfant à cause des infections, de la toux, de leurs difficultés respiratoires et des médicaments qu'elles devaient prendre. Les autres patientes n'ont pas trouvé la grossesse difficile, à l'exception de la fatigue.

*Oui, on a peur de le perdre, ou qu'il ait quelque chose. J'avais peur que l'enfant naisse et que je ne sois plus là pour m'en occuper.*

Dans le cas de tous les patients masculins interrogés, le partenaire et l'enfant avaient subi le test de dépistage du gène, à l'exception d'un patient qui avait opté pour un don de sperme à cause de la fibrose kystique. Dans le cas des patientes, tous les partenaires et enfants avaient subi le test de dépistage, à l'exception de deux des trois enfants adoptés. Tous les partenaires ayant subi le test n'étaient pas porteurs du gène responsable de la fibrose kystique. Malgré tout, la crainte que l'enfant à naître ait la fibrose kystique était encore présente, et chaque enfant a subi un test de dépistage néonatal.

## L'expérience d'être parent

### Famille et responsabilités

Chez les personnes interrogées, la responsabilité des tâches familiales reposait presque exclusivement sur les épaules de la femme, qu'elle soit ou non la partenaire fibro-kystique.

*À ce moment-là (en attente de transplantation), je lui ai dit: « Laisse-la (sa fille de quatre ans) rester à la maison avec moi. Même si je ne peux pas faire grand-chose, c'est sa maison, et je suis tout de même avec elle. »*

Dans les familles où les deux partenaires travaillaient, c'est la femme qui diminuait le nombre d'heures consacrées à son travail après l'arrivée d'un enfant. C'est uniquement lorsque la santé de la mère

fibro-kystique se détériorait que les responsabilités familiales passaient du partenaire fibro-kystique vers le partenaire en bonne santé. Deux patientes ont affirmé que lorsque leur état de santé s'est détérioré, leur partenaire a réduit ses heures de travail pour prendre soin de sa partenaire malade et de l'enfant.

*Mon mari travaillait moins lorsque j'étais très malade, pour pouvoir en faire plus à la maison et passer plus de temps avec notre enfant.*

Les patients masculins disaient être conscients de l'importance des responsabilités dont se chargeait leur partenaire en bonne santé.

*Ma partenaire en faisait beaucoup plus que moi à la maison, mais je ne lui ai peut-être jamais dit que je ne pouvais pas en faire plus.*

*Je dois dire que ma femme fait presque tout. En fait, ma seule tâche est de m'assurer que l'argent entre!*

*Ma partenaire est celle de nous deux qui assume le plus de responsabilités familiales; je l'aide le soir et le week-end.*

### Enjeux d'ordre physique

Tous les patients interrogés ont déclaré connaître des limitations physiques dans le soin des enfants, principalement à cause de la fatigue. Les parents décrivaient les limitations physiques de façon différente, selon l'âge de l'enfant. Par exemple, les mères ont dit que les trois premiers mois ont été très épuisants, et que le temps qu'elles devaient consacrer à leurs soins de santé était alors limité. Le fait de devoir se lever la nuit pour le bébé a été un problème pour tous les parents. Une patiente a dit que l'allaitement de son enfant a été un fardeau supplémentaire pour elle.

La phase où l'enfant commence à marcher a été décrite comme étant la période la plus épuisante; le fait de toujours devoir surveiller l'enfant exigeait un grand effort physique. De plus, le fait de devoir transporter l'enfant (dans les escaliers, par exemple) entraînait un essoufflement, car l'enfant était devenu plus lourd et remuait.

*Je suis toujours fatiguée; je ne me sens plus jamais en forme.*

Les parents fibro-kystiques ayant de jeunes enfants ont admis craindre d'infecter leur enfant avec les germes liés à la fibrose kystique. Une des mères interrogées a dit qu'elle portait parfois un masque lorsqu'elle était enrhumée, afin d'éviter de contaminer son bébé. D'autres patients ont dit faire attention lorsqu'ils serraient leurs enfants dans leurs bras.



*Je ne savais pas si j'avais une infection ou non et je voulais protéger mon petit bébé (10 mois). Alors, je portais parfois un masque.*

*Lorsque ma fille a commencé l'école, j'ai attrapé de nombreuses infections.*

Lorsque leur enfant atteignait l'âge scolaire, certains parents avaient plus de difficultés à les suivre lors d'activités physiques, comme faire de la bicyclette, courir, jouer au football ou nager. Cet aspect entraînait également des sentiments de culpabilité chez les parents.

*J'étais celle qui surveillait les sacs sur le terrain de jeu.*

*Un exemple stupide: courir avec elle pour faire voler son cerf-volant sur la plage. Je lui ai dit: « Je ne peux plus faire ça. » Elle n'a pas boudé, mais elle a pleuré beaucoup pendant ces vacances-là; et alors, on se sent tellement coupable.*

Comme certains adolescents ont tendance à minimiser les conseils parentaux, certains parents se sentaient ridiculisés par leur adolescent au sujet des mesures d'hygiène appliquées dans la famille. Par ailleurs, les patients dont les enfants étaient maintenant adultes disaient se sentir proches de leurs enfants, et les jeunes adultes les aidaient dans les tâches ménagères (passer l'aspirateur, par exemple).

Les patients ayant subi une transplantation ont décrit la période passée sur la liste d'attente comme une période où ils étaient au bord de l'épuisement.

*À la fin, je ne pouvais même plus aider mon enfant à s'habiller.*

*Les jours où j'allais bien, on coloriait des assiettes et on regardait des vidéos.*

*J'ai tellement dormi pendant cette période. Je la laissais dormir entre mon conjoint et moi, juste pour pouvoir être avec elle.*

De plus, les patients ayant subi une transplantation avaient tendance à être plus vigilants en matière d'infections. Ils ont dit prendre diverses mesures: utiliser un désinfectant pour les mains; changer leur enfant de vêtements lorsqu'il rentrait de l'école; ne pas permettre que les amis d'école malades viennent jouer à la maison, etc.

*J'ai enseigné à ma fille de quatre ans à se désinfecter les mains lorsqu'elle rentrait de l'école.*

*Si elle avait de la fièvre en rentrant de l'école, je mettais un masque pour me protéger et je l'amenais chez ma mère. Elle y restait pour la nuit.*

#### Enjeux d'ordre émotionnel

La fibrose kystique est une maladie imprévisible qui exige des ajustements fréquents de la part des membres de la famille. Les patients ont mentionné que

des événements graves, tels que les exacerbations et les hospitalisations, provoquaient de la détresse et de l'anxiété chez leurs enfants.

*Mon fils de huit ans pleurait; je lui ai demandé de me dire pourquoi. Et il m'a répondu qu'il avait tellement peur que ça se reproduise, que je m'écroule de nouveau dans la rue.*

*Lorsque je suis revenue de l'hôpital, ma fille de quatre ans avait besoin de plus d'attention, elle voulait que je la câline plus. Mais elle savait aussi qu'elle devait s'adresser à son père si elle voulait faire du vélo, et à moi si elle voulait colorier.*

Les parents fibro-kystiques ont décrit comment, à mesure que leur maladie s'est aggravée, leurs enfants ont dû mûrir plus vite; de nombreux parents ont aussi dit que leurs enfants assumaient des responsabilités dans les tâches ménagères. Ils ont décrit de quelle façon leurs enfants, une fois jeunes adultes, ont pris soin d'eux, tant d'un point de vue physique qu'émotif.

*Mon fils de 27 ans sait quelle musique jouer à mes funérailles.*

*Je crois que plus l'enfant vieillit, plus il est en mesure d'accepter les choses comme elles sont. Ma fille de 21 ans m'aide à savourer la vie.*

#### Être parent en général

Pour tous les patients fibro-kystiques interrogés, le fait d'être parent était une puissante motivation pour prendre soin d'eux. Ils ont décrit le fait d'avoir un enfant comme un soulagement émotif et une influence positive; ils se sentaient fiers d'être parents, et leur enfant leur avait donné de l'énergie et de la joie.

*C'est important, pour mon fils et moi, que je reste en santé. Être papa donne un sens à ma vie.*

*Je me sens plus vivant et plus entier avec des enfants.*

Les patients dont la santé a décliné disaient qu'ils devaient tenir le coup, être forts et faire du mieux qu'ils pouvaient pour leurs enfants.

*En fait, c'est aussi pour ma fille que je fais tout ça, parce que c'est la façon d'aller mieux.*

Les patients qui se sont retrouvés sur une liste d'attente pour la transplantation ont observé qu'ils se seraient sentis plus seuls sans leur enfant; le fait d'avoir leurs tâches de parent à accomplir les a gardés en meilleure forme.

*Je me serais senti plus seul sans elle. Plus tard aujourd'hui, je vais aller la chercher et nous allons rentrer à la maison. Qu'est-ce que je ferais sans elle?*

*Le fait d'être responsable d'elle me tient occupé.*



D'un autre côté, le fait d'avoir des enfants peut avoir des répercussions négatives sur la santé des parents fibro-kystiques. Parmi les raisons mentionnées par les parents, on retrouve « ne pas être capable de trouver un équilibre entre les soins aux enfants et les soins médicaux personnels », « des périodes d'exacerbations plus fréquentes », etc.

*Le fait d'avoir un enfant m'a rendu plus malade. Ça exige beaucoup d'efforts. Je ne peux pas gérer ça facilement.*

*Avoir un deuxième enfant est plus difficile; on est encore plus occupé. Ça demande plus d'efforts pour organiser les choses. Je crois que ça entraîne des répercussions sur ma santé.*

Les patients ont indiqué ressentir des sentiments de frustration et de culpabilité lorsqu'ils n'arrivaient pas à remplir leur rôle de parent.

*On se sent coupable, mais on ne peut rien y faire. J'ai réfléchi sur le fait de donner naissance à un enfant dont le père ne sera peut-être pas là longtemps encore. Je me sens parfois coupable à cause de ça.*

Lorsqu'on leur a demandé les sentiments qu'évoquait l'avenir pour eux, les patients ont mentionné la peur, l'irritation et la peine, mais ils semblaient garder ces émotions pour eux.

*Les jours où je me sens moins bien, je suis facilement irritable, mais j'essaie de garder ça pour moi. Je ne sais pas, mais je sais que ça va venir. Et ma fille aura de la peine et, oui, moi aussi, j'aurai de la peine. Je trouve ça déjà très difficile lorsque j'y pense parfois.*

Les patients, surtout les pères fibro-kystiques, étaient conscients des responsabilités que devait assumer leur partenaire. En effet, les partenaires de patients fibro-kystiques prennent souvent en charge les responsabilités liées à la famille et au travail, en plus d'avoir à s'adapter aux exigences variables de la maladie.

*Je dois dire que ma femme fait presque tout. Ma partenaire est celle de nous deux qui assume le plus de responsabilités familiales; je l'aide le soir et le week-end. C'est plus difficile pour ma femme. Elle doit prendre soin des enfants.*

#### Responsabilités parentales et soins médicaux

La recherche d'un équilibre entre le travail, les soins à leur famille et la poursuite de leurs traitements de fibrose kystique s'avérait difficile pour tous les

parents fibro-kystiques. La priorité des mères fibro-kystiques, surtout celles ayant de jeunes enfants, était de prendre soin de leur famille. Elles disaient qu'elles s'occupaient d'abord de leurs enfants, et qu'elles trouvaient du temps pour leur traitement de nébulisation et de physiothérapie après, mais que la fatigue les obligeait souvent à remettre des rendez-vous chez le médecin et des traitements.

*Je m'occupe d'abord de mon bébé et, lorsqu'elle dort, je fais mon traitement de nébulisation.*

*Je suis tellement fatiguée de la surveiller pendant qu'elle se promène partout que j'irais plutôt me coucher que faire mon traitement.*

Par ailleurs, les pères fibro-kystiques affirmaient que leur traitement était important pour rester en santé, et que c'était leur principale priorité.

*Mon traitement vient en premier – je dois rester en santé pour mes enfants!*

Les patients qui avaient une atteinte grave ont dit avoir besoin de l'aide de leur partenaire pour les tâches ménagères, le soin des enfants et leur propre soin. Certains ont affirmé avoir trouvé difficile de devenir plus dépendants de leur partenaire, mais que, en même temps, ce passage avait amélioré leurs relations.

*C'est difficile; à la fin, je ne pouvais pas me laver ou m'habiller seul. Ma partenaire devait m'aider, et j'ai trouvé ça très difficile, car j'avais toujours été indépendant.*

*Avant, j'aidais mon fils, mais c'est lui qui m'aide maintenant; ma transplantation l'a rendu indépendant.*

#### **Répercussions de la fibrose kystique sur la famille**

Les patients ont mentionné que les rendez-vous à l'hôpital pouvaient avoir un effet positif, car, lorsqu'ils se sentaient bien, ils espéraient une confirmation que leur état de santé était bon. Mais ces rendez-vous pouvaient également être une source de stress à cause de la crainte de recevoir de mauvaises nouvelles.

*La visite à la clinique est toujours le moment de vérité, même lorsqu'on s'attend à de bonnes nouvelles.*

*Ça a un effet positif sur moi et ça me motive à continuer.*

L'hospitalisation d'un parent signifie une transformation radicale de la vie quotidienne de la famille; cette situation ajoute aux obligations du partenaire, exige des modifications aux arrangements concernant les enfants et cause des troubles émotionnels au sein de la famille.



*C'est difficile – ça met tout sens dessus dessous.*

*Mon partenaire dit que je vais là en vacances. Il dit ça parce qu'il trouve ça difficile. C'est difficile pour lui d'être seul à la maison, mais il sait aussi que c'est nécessaire pour ma santé.*

Lorsqu'ils sont hospitalisés, de nombreux patients s'inquiètent de la détresse et de l'anxiété que vivent leurs enfants. Mais l'hospitalisation peut également signifier un repos pour le patient, plus de temps pour ses traitements et le temps de récupérer.

*Mon enfant s'inquiète et craint que je ne revienne plus jamais à la maison.*

*Pour moi, l'hospitalisation signifie le repos. Pour ma femme, c'est difficile.*

## Discussion

Les entrevues nous ont donné des renseignements importants sur l'influence déterminante de la condition physique des parents fibro-kystiques sur la vie familiale et son bien-être émotif. Les familles doivent s'adapter à l'état de santé du parent fibro-kystique et aux traitements requis. Étonnamment, la détérioration de l'état de santé du partenaire fibro-kystique était peu abordée entre partenaires. Le déni et la remise à plus tard de la discussion étaient les explications couramment citées par les patients.

Dans les familles où les traitements du patient fibro-kystique étaient bien intégrés dans la vie familiale, les enfants grandissaient en trouvant naturel que leur parent fibro-kystique ait des limitations physiques et doive faire des traitements. Chez les patients ayant reçu un diagnostic tardif toutefois, le traitement était

souvent caché aux enfants, et la communication au sujet de la maladie était plus difficile. Reflétant le partage des rôles entre hommes et femmes dans la société d'aujourd'hui, les responsabilités familiales chez les personnes interrogées étaient assumées principalement par les femmes, qu'elles aient ou non la fibrose kystique. De leur côté, les pères fibro-kystiques ont indiqué que les pressions financières constituaient la raison pour laquelle ils continuaient de travailler. En fait, la répartition des responsabilités familiales changeait seulement lorsque la maladie du patient s'aggravait.

Les patients fibro-kystiques ont mentionné que le fait d'être parent constituait une puissante motivation pour adhérer à leurs traitements. Cependant, nombre d'entre eux considéraient que prendre soin d'eux et de leur enfant représentait un défi qui n'allait pas de soi. Enfin, nous croyons que d'autres recherches sont nécessaires, notamment sur des groupes plus importants de patients, afin d'acquérir une meilleure compréhension 1) des répercussions de la fibrose kystique sur la maternité et la paternité; 2) des problèmes que vivent les familles lorsque l'état de santé du parent fibro-kystique se détériore et de leurs stratégies pour faire face à la situation; et 3) des répercussions des responsabilités parentales sur les traitements des patients fibro-kystiques. Il importe d'enrichir nos connaissances à ce sujet afin de mieux préparer les futurs parents fibro-kystiques et de les aider à prendre des décisions éclairées. ◀

---

Je désire remercier Trudy Havermans, psychologue clinique spécialisée en fibrose kystique, pour ses conseils dans la rédaction de cet article.

---

## Références bibliographiques

1. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. *Patient Registry Annual Data Reports*, Bethesda MD, 2004-2007.
2. FAIR, A., K. GRIFFITHS et L.M. OSMAN. "Attitudes to fertility issues among adults with cystic fibrosis in Scotland", *Thorax*, n° 55, 2000, p. 672-677.
3. SAWYER, S.M., et autres. "A survey of sexual and reproductive health in men with cystic fibrosis: new challenges for adolescent and adult services", *Thorax*, n° 60, 2005, p. 326-330.
4. SAWYER, S.M., P.D. PHELAN et G. BOWES. "Reproductive health in young women with cystic fibrosis: knowledge, behaviour and attitudes", *Journal of Adolescent Health*, n° 17, 1995, p. 46-50.
5. WILLETT, M. et A.G. ELLIS. "Reproductive health in women with cystic fibrosis", *Hospital Medicine*, n° 60, 1999, p. 863-867.
6. CHENG, E.Y., et autres. "Aggressive prenatal care results in successful fetal outcomes in CF women", *Journal of Cystic Fibrosis*, n° 5, 2006, p. 85-91.
7. WEXLER, I.D., et autres. "Pregnancy and chronic pulmonary disease", *Am J Respir Crit Care Med*, n° 175, 2007, p. 300-305.
8. TONELLI, M.R. et M.L. AITKEN. "Pregnancy in cystic fibrosis", *Curr Opin Pulm Med*, n° 13, 2007, p. 537-540.
9. JOHANNESSON, M. "Effects of pregnancy on health: certain aspects of importance for women with cystic fibrosis", *Journal of Cystic Fibrosis*, n° 1, 2002, p. 9-12.
10. BOYD, J.M., A. MEHTA et D.J. MURPHY. "Fertility and pregnancy outcomes in men and women with cystic fibrosis in the United Kingdom", *Human Reproduction*, n° 19, 2004, p. 2238-2243.
11. DELELIS, G., et autres. "The effect of cystic fibrosis on couples: Marital satisfaction, emotions and coping", *Scandinavian Journal of Psychology*, n° 49, 2008, p. 583-589.





## Recherche en fibrose kystique en 2010

**D<sup>r</sup> André Cantin**  
Pneumologue  
Professeur titulaire

Département de  
pharmacologie  
Université de  
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)  
Canada

En 2010, la recherche en fibrose kystique a été marquée par plusieurs développements qui auront un impact direct sur les traitements des personnes souffrant de cette maladie. Une des avancées importantes des deux dernières années consiste en la création de deux modèles de fibrose kystique chez le porc et le furet. Une des observations majeures est qu'à la naissance, ces animaux ne présentent pas de manifestation d'inflammation pulmonaire avant l'apparition de bactéries dans les sécrétions respiratoires. Cette observation est importante, car elle suggère que le défaut fondamental de l'absence de la protéine CFTR responsable de la fibrose kystique induit avant tout un défaut dans les défenses antibactériennes de l'arbre respiratoire. Bien que la réponse inflammatoire à l'infection bactérienne soit exagérée, il reste que le défaut fondamental en est un de susceptibilité aux infections bactériennes. Ces nouvelles connaissances semblent confirmer l'importance d'agir précocement avec des agents antibactériens pour réduire au minimum les effets de la fibrose kystique sur le tissu respiratoire.

Les avancées en recherche ont également permis de mettre au point des modèles de la fibrose kystique chez l'animal qui définissent mieux l'impact d'une déficience en CFTR dans chacun des tissus. Une des nouvelles données peut sembler surprenante : l'absence de CFTR dans le cerveau des animaux est suffisante en soi pour provoquer une déficience de sécrétions de l'hormone de croissance. L'affaiblissement de la sécrétion de l'hormone de croissance provoque une diminution d'un facteur impliqué dans la croissance des tissus osseux et musculaires. Ce phénomène contribue probablement aux difficultés qu'ont certains enfants atteints de fibrose kystique à croître selon des courbes de croissance normales. Le retard de croissance et la petite stature caractérisant

plusieurs personnes atteintes de fibrose kystique ne sont donc pas seulement un problème relié à la malabsorption des graisses, mais pourraient également être accentués par des perturbations dans les sécrétions d'hormones de croissance par le cerveau. Ces données fort intéressantes, qui ont des implications thérapeutiques, restent à confirmer chez l'humain.

L'année 2010 a également été marquée par plusieurs études cliniques qui devraient avoir des répercussions sur le traitement des patients atteints de fibrose kystique au cours des prochaines années. Un nouvel antibiotique nébulisé a été mis sur le marché à la suite d'études de phase III concluantes démontrant que l'aztréonam lysine (Cayston<sup>®</sup>) est très bien toléré par les patients, diminue la charge des bactéries *Pseudomonas aeruginosa* dans les poumons et améliore nettement la fonction respiratoire chez les patients fibro-kystiques infectés par cette bactérie. Il s'agit d'une avancée majeure offrant un choix supplémentaire au patient qui, jusqu'à maintenant, devait se limiter à l'utilisation de la tobramycine ou de la colimycine en aérosol. Il reste maintenant à définir comment ce produit sera utilisé dans nos cliniques de fibrose kystique, et de quelle façon la dépense supplémentaire sera remboursée.

Un deuxième antibiotique en aérosol est présentement à l'étude. Il s'agit d'une quinolone de la même famille que la ciprofloxacine, soit la lévofloxacine. Conçu par l'entreprise Mpx Pharmaceuticals, cet antibiotique porte le nom d'Aeroquin et a fait l'objet d'une étude de phase IIB chez 151 patients atteints de fibrose kystique. Cette étude de 28 jours a permis de constater qu'une nébulisation quotidienne produisait une diminution de la densité des bactéries *Pseudomonas aeruginosa* dans les sécrétions respiratoires et améliorait la fonction respiratoire tout en

diminuant le nombre d'exacerbations. En raison de ces résultats positifs, la compagnie pharmaceutique planifie d'entreprendre une étude de phase III, soit le type d'études nécessaires pour obtenir l'approbation des agences réglementaires des différents pays. Si les études de phase III de l'Aeroquin confirment les données préliminaires, il pourrait s'agir d'une avancée importante pour les patients porteurs de *Pseudomonas aeruginosa*, car la prise unquotidienne d'un aérosol antibiotique par un système de nébulisation rapide et efficace tel que l'e-Flow® pourrait non seulement aider la santé, mais également améliorer la qualité de vie en diminuant le temps nécessaire aux différents traitements.

Possiblement que la percée la plus excitante de la recherche en fibrose kystique cette année a trait aux études cliniques de nouveaux médicaments pouvant corriger la fonction du gène CFTR défectueux. Un des médicaments prometteurs est le VX-770, mis au point par la compagnie Vertex. Une étude clinique de ce médicament menée auprès des patients porteurs d'un défaut de classe III (non pas le défaut  $\Delta F508$ ) est concluante et vient d'être publiée par la prestigieuse revue médicale *The New England Journal of Medicine* en novembre 2010<sup>1</sup>. Les chercheurs ont constaté une correction partielle du chlore dans la sueur ainsi qu'une correction partielle de la différence de potentiel électrique transépithélial anormalement élevée chez les patients porteurs du défaut de classe III du CFTR qui prennent ce nouveau médicament. De plus, il y a des preuves que la fonction respiratoire s'améliore chez certains de ces malades. Étant donné que ce médicament n'a pas d'autres effets connus que celui de corriger le défaut fondamental du CFTR, ces données sont très intéressantes, car il pourrait s'agir d'un premier pas vers une nouvelle stratégie de traitement, soit celle visant à corriger directement la déficience en CFTR. Présentement, le VX-770 est le seul médicament ayant démontré clairement une efficacité en rapport avec le CFTR, et il est important de noter que ce produit ne sera utile que pour les patients ayant un défaut de CFTR de la classe III, soit le défaut présent chez environ 10 % des patients fibro-kystiques. Mais cette étude laisse beaucoup d'espoir pour l'ensemble des malades ayant la fibrose kystique, car d'autres molécules ciblant directement les classes II de mutation du CFTR tel que le  $\Delta F508$  sont en développement. Une fois ces molécules disponibles pour des études cliniques, il sera possible d'ajouter le VX-770 au traitement, et on s'attend à ce qu'il y ait une certaine synergie. Les chercheurs et les cliniciens œuvrant en fibrose kystique sont plus optimistes que jamais à la perspective que nous puissions voir apparaître bientôt des thérapies visant non seulement à limiter les effets secondaires de la fibrose kystique, mais également à corriger le défaut fondamental provoquant cette maladie.

Enfin, un mot sur une étude toute récente effectuée par un groupe canadien dirigé par le docteur Aaron de l'Université d'Ottawa sur la transmission de certaines souches de *Pseudomonas aeruginosa* parmi les patients atteints de fibrose kystique. Nous savions depuis longtemps que certaines bactéries telles que *Burkholderia cepacia* et *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) pouvaient se transmettre d'un individu à l'autre. Même si les cliniciens soupçonnaient depuis longtemps que *Pseudomonas aeruginosa* pouvait également à l'occasion être transmis d'un patient à l'autre, les preuves de cette transmission restaient à établir. L'équipe du docteur Aaron rapporte, dans le journal médical *JAMA*, les observations d'une étude prospective de trois ans réalisée auprès de patients fibro-kystiques porteurs de *Pseudomonas aeruginosa* en Ontario<sup>2</sup>. Chez ces 446 malades, environ 20 % (soit 102 malades) ont démontré une infection avec deux souches de *Pseudomonas* transmissibles. Une des souches était la même que celle retrouvée au Royaume-Uni et connue sous le nom de Liverpool Epidemic Strain/Strain A. Aucune donnée n'est rapportée pour le Québec. L'acquisition de cette souche transmissible n'a pas affecté la fonction respiratoire, mais elle était associée à un risque plus élevé de complications respiratoires. Depuis la publication de ces données, le comité clinique de la Fondation canadienne de la fibrose kystique est à réviser ses recommandations quant aux stratégies pour réduire l'impact de cette infection et pour diminuer l'acquisition de cette souche chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Pour l'instant, les recommandations actuelles d'hygiène déjà instaurées dans les cliniques et appliquées par le personnel soignant ainsi que par les patients et leur famille restent en vigueur. Si elles sont appliquées de façon efficace, elles devraient limiter la transmission de toute bactérie pathogène.

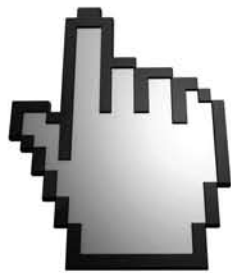
En conclusion, il est probable que les personnes atteintes de fibrose kystique soient sollicitées plus que jamais pour participer à des études de recherche clinique. La bonne nouvelle est que la recherche en fibrose kystique est définitivement entrée dans une nouvelle ère, soit celle de la transformation des rêves en réalité. ◀

#### Référence bibliographique

1. ACCURSO, F.J., et autres. "Effect of VX-770 in persons with cystic fibrosis and G551D-CFTR mutation", *NEJM*, vol. 363, n° 21, 2010, p. 1991-2003.
2. AARON, S.D., et autres. "Infection With Transmissible Strains of *Pseudomonas aeruginosa* and Clinical Outcomes in Adults With Cystic Fibrosis", *JAMA*, vol. 304, n° 19, 17 nov. 2010, p. 2145-2153.



**[www.cpa-fk.qc.ca](http://www.cpa-fk.qc.ca)**



Un site à découvrir et... à redécouvrir !





**D<sup>re</sup> Lara Bilodeau**  
Pneumologue

Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec (Hôpital Laval)  
Sainte-Foy (Québec)  
Canada

### CHAUFFAGE AU BOIS

**Q:** *Régulièrement, les médias reviennent à la charge pour dénoncer l'utilisation du bois comme source de chauffage. Étant un adepte du chauffage au bois, je me demande si je dois me laisser convaincre d'abandonner ce type de combustion pour passer au gaz, à l'huile ou à l'électricité. Pour une personne normale ou atteinte de fibrose kystique, quel est le véritable danger de se chauffer au bois? Êtes-vous d'avis que je devrais renoncer au chauffage au bois, peu importe le type de poêle et la fréquence de son utilisation?*

**R:** Le chauffage au bois est plus polluant que les autres modes de chauffage (électricité, gaz ou huile). La fumée produite par la combustion du bois se retrouve dans l'atmosphère, mais aussi à l'intérieur des maisons. Elle contient plusieurs contaminants (monoxyde de carbone, composés organiques volatils, particules fines, etc.) qui peuvent avoir des effets néfastes sur la santé.

L'exposition à cette fumée peut causer une irritation des voies respiratoires qui se manifeste par de la toux et de la difficulté à respirer. Les personnes atteintes d'une maladie pulmonaire chronique comme la fibrose kystique sont plus susceptibles que les autres d'être affectées par les polluants présents dans la fumée. Les maladies cardiaques peuvent aussi être aggravées par l'exposition à la fumée.

Il n'est donc pas recommandé d'utiliser le chauffage au bois comme principale source de chauffage, particulièrement pour quelqu'un qui souffre d'une maladie respiratoire ou cardiaque.

### MYCOBACTÉRIES

**Q:** *De plus en plus d'intervenants médicaux font référence aux mycobactéries. Pouvez-vous me dire ce qu'elles sont, de quelle façon elles se distinguent des bactéries, leur degré de dangerosité, la façon de les éliminer de l'organisme, etc.?*

**R:** Les mycobactéries sont des microorganismes qu'on peut identifier au microscope si on effectue des colorations spéciales sur un échantillon de sécrétions. Elles se divisent en deux catégories: le complexe *Mycobacterium tuberculosis*, qui cause la tuberculose, et les mycobactéries non tuberculeuses, qu'on appelle aussi mycobactéries atypiques.

La fibrose kystique n'est pas un facteur de risque de contracter la tuberculose. Par contre, elle prédispose aux infections par des mycobactéries non tuberculeuses. Les deux mycobactéries que l'on retrouve le plus fréquemment chez les personnes atteintes de fibrose kystique sont le *Mycobacterium avium* et le *Mycobacterium abscessus*.

Les infections à mycobactéries sont nettement plus rares que les infections bactériennes. Elles sont aussi moins dangereuses. En fait, la majorité des personnes qui vont devenir infectées par une mycobactérie non tuberculeuse ne présenteront aucune détérioration de leur maladie et ne nécessiteront pas de traitement.

Si la santé d'une personne semble se détériorer après l'acquisition d'une mycobactérie non tuberculeuse, on peut tenter un traitement qui consiste à prendre une combinaison d'antibiotiques pendant au moins 12 à 18 mois.



## NAUSÉES

**Q:** *J'ai des nausées lorsque je prends de la cipro. Je ne vous dis pas à quel point je déteste ça! D'où vient le fait que le corps réagisse par des nausées à ce médicament ou à d'autres médicaments? En d'autres mots, qu'est-ce que notre corps cherche à nous dire par cette manifestation qu'est la nausée? Que pensez-vous des médicaments tels que Maalox<sup>MD</sup> pour éliminer la nausée? Ce médicament entraîne-t-il des effets indésirables?*

**R:** Tous les médicaments ont des effets indésirables potentiels. Ceci s'explique par le fait que les médicaments sont distribués partout dans le corps et non pas seulement à l'endroit où on veut qu'ils agissent. La nausée est un effet indésirable fréquent de beaucoup d'antibiotiques mais aussi d'autres classes de médicaments. Il est important de savoir que la nausée n'est pas un symptôme d'allergie à la cipro ou aux autres antibiotiques et qu'elle ne signifie pas que le traitement est inefficace.

Le Maalox<sup>MD</sup> n'est pas le médicament idéal pour traiter la nausée. Il est surtout efficace contre les brûlures d'estomac. Il existe plusieurs autres médicaments qui peuvent soulager la nausée si elle est trop inconfortable. On peut se procurer du dimenhydrinate (Gravol<sup>MD</sup>) en vente libre. Le principal effet indésirable de ce médicament est la somnolence. D'autres antinauséeux sont disponibles sur prescription médicale. Si la nausée est un problème majeur secondaire à la prise de cipro ou d'un autre médicament, il est important d'en parler à votre médecin.

## ACNÉ

**Q:** *J'ai un problème d'acné que même l'utilisation d'Accutane<sup>MD</sup> n'arrive pas à éliminer. Se pourrait-il que les personnes atteintes de fibrose kystique soient plus touchées par l'acné que la population en général? Depuis sa transplantation pulmonaire, un ami fibro-kystique semble avoir réglé son problème d'acné. S'agit-il d'une simple coïncidence?*

**R:** Les personnes atteintes de fibrose kystique ne sont pas plus susceptibles de développer de l'acné que le reste de la population. Il s'agit fort probablement d'une coïncidence que votre ami ait réglé son problème d'acné à la suite d'une transplantation pulmonaire.

À l'occasion, l'acné peut être secondaire à la prise d'un médicament. La prednisone, entre autres, peut causer de l'acné.

## GLOBULES BLANCS

**Q:** *Lors de ma dernière visite à la clinique, mon médecin m'a signalé la présence de globules blancs dans mes poumons. Quel type d'examen permet de détecter la présence de globules blancs dans les poumons? Que révèle leur présence? Dois-je m'en inquiéter?*

**R:** Les globules blancs sont des cellules qui ont pour fonction de défendre notre corps contre les infections. Elles sont transportées dans le sang jusque dans les tissus et organes où elles seront utilisées. Il est donc normal de retrouver des globules blancs dans les poumons.

Chez les personnes atteintes de fibrose kystique, les voies respiratoires sont chroniquement infectées par des bactéries. Par conséquent, les globules blancs s'accumulent en grand nombre dans les poumons pour combattre l'infection. On peut les détecter en regardant les expectorations avec un microscope. Il ne faut pas s'en inquiéter.





# Bolduc



JÉRÔME BOLDUC, médecin

## DESJARDINS APPUIE DE GRANDES CAUSES.

Grâce à son soutien financier, Desjardins contribue depuis toujours 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 prête main-forte.

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



# Desjardins

# ClikSTAR®



Le stylo injecteur d'insuline réutilisable  
conçu par et pour des gens comme vous

Près de 2000 personnes de partout dans le monde—des hommes et des femmes comme vous qui utilisent de l'insuline chaque jour—ont collaboré avec des professionnels de la santé pour concevoir un stylo injecteur assurant une commodité et une facilité d'utilisation optimales\*.

Résultat : ClikSTAR®, un stylo simple à utiliser, dont le fonctionnement est facile à apprendre, et qui offre la possibilité d'injecter jusqu'à 80 unités d'insuline à la fois. ClikSTAR® est également doté d'un dispositif de sécurité permettant de revenir en arrière pour corriger les erreurs de sélection de dose, et le changement de cartouche ne nécessite qu'une seule étape. Et, bien sûr, un clic sonore vous guide tout au long du processus.

Informez-vous auprès de votre médecin au sujet du stylo injecteur d'insuline ClikSTAR®.

  
**ClikSTAR®**  
Pour simplifier l'administration  
de l'insuline



\* Le programme de mise au point ClikSTAR® comportait plusieurs études et tests auxquels ont participé 1912 patients et 448 professionnels de la santé. CDN.GLA.10.07.01F

**sanofi aventis**  
L'essentiel c'est la santé.