

Vivre avec la fibrose kystique

# svb





LA SCIENCE *du* POSSIBLE

**Vivre avec la fibrose kystique** tient à remercier la compagnie VERTEX de sa généreuse contribution à la production de cette 39<sup>e</sup> édition du *SVB*.

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

---

Également publié en format PDF sur notre site Web au [vivreaveclafibrosekystique.com](http://vivreaveclafibrosekystique.com)

**Rédacteur en chef**

Richard Leboeuf-McGregor

**Traduction/révision**Rachel Rouleau  
Joachim Lépine  
Michael Reilley**Collaborateurs**Charlène Blais  
Viviane Crispin  
Alain Larouche  
Sarah Dettmers  
Karleen De Rijcke  
Dr Alphonse Jeanneret  
Marilyne Petit  
Kylie McGirr  
Dr André Cantin  
Joanie Bernier**Remerciements spéciaux**Bruno Falardeau  
Sylvie Dufour  
Jocelyn Bourbonnais  
Valérie Mouton  
Éric Taillefer**Concepteur graphique**

François Jean

**Photographies**Depositphotos  
iStockphoto**Impression**FJDG  
Montréal, Québec, Canada*Cette revue est produite  
grâce à l'organisme**Vivre avec la fibrose kystique  
et à la généreuse participation  
de ses commanditaires.***Vivre avec la fibrose kystique**629, rue Prince-Arthur Ouest  
Montréal (Québec) H2X 1T9  
514 288-3157 / 1 800 315-3157**Courriel**[info@vivreaveclafk.com](mailto:info@vivreaveclafk.com)**Site Web**[vivreaveclafibrosekystique.com](http://vivreaveclafibrosekystique.com)**Facebook**[Facebook.com/vivreaveclafk](https://www.facebook.com/vivreaveclafk)**Twitter**[twitter.com/vivreaveclafk](https://twitter.com/vivreaveclafk)**SOMMAIRE** SVB 2015**Mot de la rédaction**

Vivre avec la fibrose kystique: 30 années à vos côtés 03

**Témoignages**30 ans à vivre avec la fibrose kystique...  
et à courir à la poursuite de mes rêves! 04

Quand la réalité nous rattrape 06

Le parcours d'un combattant 09

**Entrevue**

Ambassadrice de la fibrose kystique, d'un océan à l'autre 11

**Santé**

L'appareil mucociliaire des voies aériennes 14

**Nutrition**

Règles de nutrition avec la fibrose kystique 18

**Psychologie**

Qui ne risque rien n'apprend rien 21

Une trace dans le temps 24

**Histoire**

La fibrose kystique: une histoire vieille de 34 000 ans 27

**Recherche**

La recherche en fibrose kystique 2014 30

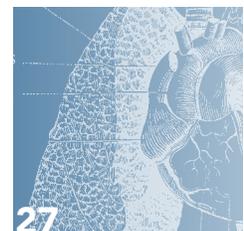
**Questions de santé**

Sexualité et fibrose kystique 33

Médication inhalée 34

Pneumothorax 34

Dangers de l'ecstasy 35



Janvier 2015

Dépôt légal 1<sup>er</sup> trimestre 2015  
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134  
Bibliothèque et Archives Canada, D411325D

---

La fibrose kystique est une maladie héréditaire qui affecte, par le biais d'un mauvais fonctionnement des glandes muqueuses, les poumons et le système digestif. Bien que les recherches aient entraîné des progrès énormes jusqu'à présent, elles n'ont toutefois pas encore permis de découvrir un remède ou un moyen de maîtriser la maladie.

La fibrose kystique affecte les glandes muqueuses, et par conséquent, la digestion et le fonctionnement des poumons. Normalement, le mucus est fluide et aide à maintenir les poumons et les voies aériennes clairs, en favorisant l'élimination des microbes et des particules de poussières. Chez les personnes atteintes de fibrose kystique, le mucus épais et collant obstrue les bronchioles et rend la respiration difficile. L'air est emprisonné dans certaines bronchioles et les poumons sont bloqués par le mucus. Les bactéries s'accumulent, se multiplient dans les bronchioles ainsi obstruées et causent des infections.

Le traitement de la fibrose kystique converge principalement vers les problèmes pulmonaires, puisque la mortalité qui lui est associée est principalement causée par les infections et le mauvais fonctionnement des poumons. Le but des traitements pulmonaires est de décoller et sortir le mucus qui obstrue les voies respiratoires, afin de conserver une bonne fonction pulmonaire. Un traitement fréquent par antibiotique est souvent nécessaire chez les personnes fibro-kystiques afin de maîtriser les nombreuses infections qui se logent dans les poumons. Dans les cas très graves, les poumons deviennent tellement tailladés à la suite des infections répétées que la seule solution demeure la greffe bipulmonaire.

Le mucus bouche également les fins conduits du pancréas, un organe situé près des intestins, sous l'estomac. Le pancréas sécrète les enzymes qui se rendent normalement à l'intestin grêle, enzymes qui assurent la digestion des aliments. Lorsque les orifices du pancréas sont bloqués par le mucus, les enzymes ne peuvent plus atteindre leur destination et les aliments ne sortent des intestins que partiellement digérés, perdant ainsi une partie de leur valeur nutritive.

Les symptômes de la fibrose kystique apparaissent tôt dans la vie. Chez certains individus, ils se manifestent d'abord dans les poumons alors que chez d'autres, ils apparaissent au niveau du système digestif. Néanmoins, la plupart des personnes atteintes, enfants ou adultes, souffrent des deux.

---

## Vivre avec la fibrose kystique : 30 années à vos côtés

C'est avec fierté que toute l'équipe du Comité provincial des adultes fibro-kystiques, maintenant connu sous le nom de **Vivre avec la fibrose kystique**, vous présente cette nouvelle édition du SVB.

Au courant de cette année, je suis devenu le nouveau coordonnateur du CPAFK. J'ai pris conscience de l'ampleur et de l'importance du travail réalisé non seulement par tous ceux qui m'ont précédé, mais également par tous ceux qui ont donné et donnent toujours de leur temps à aider leurs consœurs et confrères atteints. J'étais bien au fait des réalisations du CPAFK, mais c'était sans connaître le travail quotidien que nous accomplissons.

En 2015, nous célébrerons notre 30<sup>e</sup> anniversaire. Durant ces 30 années, le CPAFK a évolué à l'image de ceux qu'il représente et continuera de le faire, fort de l'expérience de trois décennies bien remplies. De quelques adultes qui l'ont fondé, le nombre de membres n'a cessé de croître avec les années, passant de quelques dizaines à maintenant près d'un millier.

Plusieurs croyaient qu'il ne survivrait que quelques années. Avec l'aide de ses partenaires, il a su se renforcer et devenir de plus en plus solide. Ces précieux partenaires, comme la Fondation l'air d'aller et Fibrose kystique Québec, ont soutenu sa mission du départ et qui demeure toujours la même : être de tous les combats pour bien représenter les personnes atteintes de la fibrose kystique. Ce furent 30 années à défendre et favoriser leur qualité de vie.

Aujourd'hui, l'enjeu n'est plus tant de trouver une cure à la FK que de soutenir moralement et physiquement ceux qui en souffrent. Alors que la recherche pour trouver un remède à la fibrose kystique se poursuit, notre nouveau nom est évocateur de notre mission et de la nouvelle réalité : vivre avec la fibrose kystique, c'est beaucoup plus que prendre des médicaments et subir plusieurs traitements quotidiens. C'est aussi accepter de vivre avec des limites, tout en étant conscient que celles-ci peuvent souvent sembler insurmontables, bien qu'elles puissent parfois être contre toute attente surpassées. C'est tout faire pour entamer et terminer ses études, fonder une famille, vivre ses passions. Nous savons également que pour certains, c'est plutôt survivre, dans l'attente d'une greffe qui tarde à venir.

Notre mission est aussi d'être à vos côtés pour vous soutenir dans les meilleurs comme les moins bons moments. N'oublions pas qu'il y a des centaines de personnes atteintes qui ont besoin d'encouragements et de conseils pour mener une vie la plus normale possible. Nous sommes le seul organisme consacré à la fibrose kystique composé et dirigé exclusivement par des gens qui, comme vous, vivent la maladie au quotidien. Vivre avec la fibrose kystique, c'est plus qu'un changement cosmétique : c'est un tournant, pour nous adresser non plus spécifiquement qu'aux adultes, mais également à tous ceux qui, très bientôt, le deviendront.

Dans cette édition, vous aurez la chance d'apprendre à connaître trois personnes inspirantes qui ont accepté de parler de leur vie, de leurs réalisations. Vous découvrirez aussi une femme rayonnante qui, malgré un jeune fils malade, sait trouver les mots justes pour voir le côté positif dans tous les petits instants de la vie. Finalement, vous découvrirez l'ampleur de l'avancement de la recherche scientifique pour combattre la fibrose kystique.

Sur une note beaucoup plus personnelle, j'aimerais vous dire de vous battre. Ceux qui sont obstinément têtus et qui n'abandonnent jamais réussissent généralement à vaincre. Certains perdront plusieurs batailles, certains perdront le combat final. Nous ne pouvons évidemment pas vaincre une chose sur laquelle nous n'avons aucun contrôle. Mais triompher ne signifie pas nécessairement gagner contre une maladie; triompher, c'est aussi pouvoir rêver nos rêves, les réaliser, les vivre. Nos rêves sont bien plus forts que la maladie, car ils sont porteurs d'espoir. Tous les jours, les cliniques de fibrose kystique, composées d'hommes et de femmes dévoués, accomplissent pour nous de petits et de grands miracles. Nous le savons tous, la victoire n'est pas si lointaine, elle est à portée de main.

Bonne lecture!

*Richard Leboeuf-McGregor*

Rédacteur en chef



# 30 ans à vivre avec la fibrose kystique... et à courir à la poursuite de mes rêves!

**Charlène Blais**  
Magog  
(Québec) Canada

J'ai eu mon diagnostic à l'âge de 13 ans, mais ça fait réellement 30 ans que je vis avec la maladie. Jeune, j'avais sans arrêt d'intenses maux de ventre. Chaque hiver, un, deux ou trois rhumes se transformaient en « pneumonie ». Ma mère, découragée de se faire revirer de bord à l'urgence pour un simple mal de ventre ou un rhume, s'est tournée vers la médecine douce pour me soigner. Honnêtement, ç'a été parfait comme ça; mes maux finissaient par disparaître et ça m'a permis de vivre une enfance « normale », sans la surprotection et les millions de traitements à faire. Mon diagnostic, je l'ai eu parce que ma mère s'est tannée de m'entendre chialer que j'avais mal aux pieds! Nous sommes donc allées voir une pédiatre pour comprendre ma douleur aux pieds. Vers la fin de la rencontre, après avoir regardé mes ongles, elle nous a demandé, à ma mère et à moi, si parfois je toussais pour rien. Ma mère et moi avons répondu sans hésiter « non ». La pédiatre m'a alors dit: « Charlène, tu as toussé au moins trois, quatre fois en 30 minutes ». Nous étions tellement habituées de m'entendre (et moi, de tousser) que nous ne nous en rendions même plus compte quand je toussais. Cette constatation, et le fait que j'avais une cousine qui est décédée de la FK, lui a suffi pour m'envoyer faire le fameux test à la sueur. Le résultat: eh bien, on le connaît tous, sinon je ne vous parlerais pas de moi dans cette belle revue! Mais j'aimerais ajouter qu'on a aussi découvert que j'avais les pieds plats!

## Comment ai-je pris cette nouvelle à l'aube de l'adolescence?

J'étais convaincue que nous nous étions tout simplement trompées de diagnostic. J'allais bien, je ne ressemblais en rien à toutes ces photos d'enfants qu'on nous présentait dans les différents dépliants expliquant ce qu'était la FK. Malgré le déni de la maladie,

j'ai été vraiment heureuse de commencer à prendre des enzymes digestifs. J'ai pris 40 livres en un an! Je suis passée d'une silhouette de petite fille à celle d'une vraie ado. Et en prime, je n'avais presque plus mal au ventre! De plus, je n'ai pas eu de difficultés à intégrer mes traitements en aérosol. (J'ai toujours été le genre d'enfant à faire ce qu'on lui dit de faire: on brosse les dents de haut en bas, on n'embarque pas dans la voiture d'un inconnu, etc. Bref, si on me dit de respirer un médicament, je le fais!)

Je dirais que c'est vers l'âge de 20 ans que j'ai accepté que j'avais la FK. Le poste de représentante régionale pour le conseil d'administration du CPAFK était vacant à la suite des élections. Je suis de nature à aimer m'impliquer dans tout et un poste vacant, ça m'interpelle! Avant de me présenter à la première réunion, je n'avais jamais parlé de vive voix à aucune autre personne atteinte de la FK (ma cousine est décédée quand j'avais 4 ans et l'hôpital évitait de nous exposer aux autres FK pour des questions de contaminations croisées). J'ai découvert, grâce aux membres du conseil d'administration, plein de gens bien vivants, rendus à différents stades de la maladie, mais personne sur un respirateur artificiel comme je me l'imaginais. Mon implication a eu plusieurs effets bénéfiques: je me suis familiarisée avec la maladie et, grâce à toutes les rencontres que j'ai faites au CPAFK, j'ai finalement accepté que j'étais une personne vivant avec la fibrose kystique.

## Oui, mais: comment je vais maintenant?

Je me suis longtemps sentie mal de dire que j'allais bien. Tellement d'amis et de connaissances atteints de la FK ne vont pas bien; pourquoi moi, j'ai encore une bonne fonction pulmonaire? À 30 ans, je n'ai pas encore la réponse à cette question, mais j'ai accepté

« Je ne sais pas si je suis une personne positive ou chanceuse dans la vie. Je sais par contre que des rêves, j'en ai plein, et j'ai la chance de pouvoir dire que j'en ai réalisé quelques-uns. »



le fait que nous avons tous un cheminement différent avec la maladie. Je suis maintenant fière de dire que mon VEMS tourne autour de 105 % et que je n'ai encore jamais été hospitalisée. Je me dis que ça donne l'espoir que c'est possible de bien vivre avec la FK, même quand on a la double mutation  $\Delta F508$ . Par contre, je sens tout de même que j'ai une petite dette envers ceux qui vont moins bien. Pour vous, je m'implique maintenant depuis 10 ans au CPAFK : je défends les droits et les intérêts des personnes vivant avec la FK qui n'ont pas nécessairement l'énergie pour s'impliquer, et je veille à ce que la belle mission de cet organisme se poursuive.

#### Et le rêve dans toute cette histoire?

Je ne sais pas si je suis une personne positive ou chanceuse dans la vie. Je sais par contre que des rêves, j'en ai plein, et j'ai la chance de pouvoir dire que j'en ai réalisé quelques-uns. Mon modus operandi est le suivant : je me fixe un rêve et un seul objectif à la fois, et j'y consacre beaucoup d'énergie. Jeune, je rêvais de posséder un cheval. J'ai trouvé un emploi dans une écurie près de chez moi (à 12 ans, je travaillais déjà). Je découpais toutes les petites annonces de cheval à vendre dans le journal. J'ai harcelé mes parents pour en avoir un, mais ils n'avaient pas assez de sous pour m'acheter une telle bête. Je vous laisse deviner ce que j'ai choisi, après mon diagnostic, comme rêve d'enfant ! Cette cocotte, elle est encore en vie ; elle aussi a 30 ans cette année !

Au secondaire, j'ai choisi ma carrière en fonction de l'objectif que je m'étais fixé : avoir mon autonomie, ma vie d'adulte à moi, et vite. (On m'avait dit que l'âge médian est de 34 ans, donc j'avais 15 ans pour vivre toute une vie d'humain normal !) Donc, je me suis posée cette question : qu'est-ce qui me permettrait de faire de l'argent, mais qui ne me forcerait pas à passer 10 ans sur les bancs d'école ? Ma réponse a été une technique en génie civil : trois années de cégep pour un salaire confortable en sortant. J'ai obtenu mon diplôme à 19 ans, j'ai acheté ma maison à 21 ans ; l'autonomie dont j'avais tant rêvé !

En tant que vraie *fifille*, j'ai aussi rêvé de rencontrer l'homme de ma vie. L'amour, c'est comme la santé, on a beau espérer, on n'a pas tant de pouvoir là-dessus... Mais là encore, j'ai eu de la chance. Je me suis mariée à 24 ans, avec un homme merveilleux, qui m'accepte comme je suis et m'épaule au quotidien.

#### À 27 ans : épuisement professionnel.

Je n'en pouvais plus du génie civil : une carrière que l'on choisit pour l'argent, ça ne peut pas rendre heureux bien longtemps. En plus des situations tendues que je vivais au travail, mon mari et moi avons décidé d'agrandir la maison. Nous y consacrons tous nos temps libres. L'agrandissement, nous le faisons parce que nous voulions fonder une famille. Et pour ajouter encore un peu plus de stress à tout ça, puisque je n'arrivais pas à tomber enceinte, nous avons essayé la clinique de fertilité : cinq inséminations artificielles avec prise d'hormones. Bref, j'en étais rendue là : échec au travail, stress à la maison, et toujours pas de bébé. Je n'en pouvais plus. De tout. Un long cheminement et beaucoup de réflexions m'ont amenée à me dire que mon bonheur, je le trouverais en agriculture. J'ai décidé de tout lâcher, le travail et la fabrique à bébé. Et je suis retournée à l'école.

J'ai terminé mes secondes études en mai dernier : une technique en gestion et exploitation d'une entreprise agricole. Ma formation m'a permis de réaliser un autre rêve que je chérissais depuis longtemps. J'ai participé au concours *Chapeau les filles*, qui s'adresse à des filles qui étudient dans des métiers traditionnellement masculins. J'ai remporté un stage à l'international en agriculture, dans le pays de mon choix. J'ai toujours souhaité voir les plages de la Polynésie française, c'est donc l'endroit que j'ai choisi pour faire mon stage : j'ai passé un mois au paradis en 2013 !

#### Et les rêves que je poursuis maintenant?

Je souhaite fonder mon entreprise serricole ; la culture des légumes, c'est ma passion !

Cet hiver, on recommence les essais bébé, mais en fécondation in-vitro. On verra...

Je n'ai pas la définition exacte du bonheur : courir après ses rêves ou vivre le moment présent ? Pour ma part, j'essaie d'allier les deux !

J'ai choisi de vous parler des aspects positifs que m'a apportés la FK (la détermination, la joie de vivre, l'empressement de croquer dans la vie). J'aurais pu vous parler des aspects négatifs de la maladie (la dépression, les traitements, les millions de matins à se lever moche, la rage de la maladie), mais je sais que vous les connaissez déjà. Sachez que ces aspects sont aussi présents chez moi, et que je me bats chaque jour pour les accepter ou, à tout le moins, pour apprendre à vivre en leur compagnie. ◀



# Quand la réalité nous rattrape



**Viviane Crispin**  
Montréal (Québec)  
Canada

J'aurai 30 ans l'an prochain. Il y a cinq ans de cela, avant que j'aie une greffe de poumons, jamais je n'aurais cru me rendre à cet âge-là. Je pense que même à l'adolescence, où tous les espoirs sont permis, je ne croyais pas atteindre le statut d'adulte. Je n'étais pas désillusionnée, mais plutôt réaliste par rapport à mon état de santé. Je n'allais pas si mal, mais pas si bien que ça non plus. Je connaissais les statistiques de l'époque sur l'espérance de vie des personnes atteintes de fibrose kystique et je ne voyais tout simplement pas comment j'allais être en mesure de me rendre jusque-là.

Lorsque j'ai été placée sur la liste d'attente pour la greffe de poumons en 2007, je savais que je venais de franchir le cap du « ça passe ou ça casse ». Les médecins disaient que sans la greffe, il ne me restait que deux ans à vivre et la possibilité de ne pas passer au travers de cette grosse opération était réelle. Je voulais m'y rendre, mais j'étais épuisée. Je n'avais plus tellement envie de me battre, alors je dois avouer qu'une partie de moi n'a fait que survivre pendant 21 mois.

Le 3 septembre 2009, à 23 ans, j'ai finalement eu ma greffe de poumons. En me rendant vers la salle d'opération le jour même, j'avais toujours l'arrière-pensée que la vie pouvait s'arrêter là, mais j'avais tout de même espoir de ne pas être déçue. Heureusement, tout s'est bien déroulé, je ne suis demeurée que trois semaines à l'hôpital et le reste de ma convalescence s'est passée comme sur des roulettes. Je me suis alors mise à entretenir de grandes attentes par rapport à « l'après-greffe ». La vie allait être complètement différente et époustouflante; elle devait l'être, puisque j'avais reçu le merveilleux cadeau de la vie, une seconde chance inespérée. Rien n'allait m'arrêter désormais.

Je « pétais » littéralement de santé et dans ma tête, je devais à tout prix rattraper le temps perdu, depuis mon diagnostic de fibrose kystique, à faire mes traitements tous les jours, à être constamment hospitalisée pour des infections pulmonaires, à me reposer, etc. Je voulais faire de nouvelles rencontres et redécouvrir l'amour, une facette de ma vie que j'avais mise en veilleuse depuis plusieurs années. Je voulais terminer le baccalauréat en travail social que j'avais entamé cinq ans plus tôt : je me suis donc réinscrite à l'université pour terminer l'année qu'il me manquait pour obtenir mon diplôme. Je suis sortie dans les bars, j'ai essayé de nouveaux restaurants, vu des tonnes de films au cinéma, fait mon premier voyage à New York, refait ma garde-robe au complet, etc. Je voulais tout vivre, tout expérimenter, tout réussir.

J'ai commencé mon année de stage pour mon baccalauréat en septembre 2010, au département de gériatrie de l'hôpital Notre-Dame à Montréal. Je croyais avoir fait le bon choix en m'orientant vers l'hôpital, puisque c'était un milieu que je connaissais très bien. J'ai vite déchanté : je le connaissais en tant que patiente, et non pas en tant qu'intervenante. Plus le temps passait et plus je sentais que quelque chose n'allait pas. J'étais désorganisée, fatiguée et je dormais mal. Un poids énorme se déposait sur mes épaules dès que je mettais les pieds dans l'établissement. Je ne voulais pas me l'avouer, mais au fond, je n'étais pas prête mentalement et physiquement pour un retour aux études. Mes superviseurs ont mis un terme à mon stage un mois et demi plus tard, pour cause d'épuisement et de mauvais appariement de milieu. Je suis retournée chez moi, blessée dans mon orgueil, mais soulagée en même temps. Je m'étais mis la tête dans le sable en pensant que j'étais prête. J'avais voulu aller trop vite.



J'ai passé le restant de l'année à panser mes plaies et à préparer une deuxième entrée en stage pour l'automne 2011. Je me dirigeais vers un milieu totalement différent et j'avais un amoureux qui me soutenait à 100 % dans ma démarche. Cette fois-là serait la bonne! Je ne pouvais cependant pas prévoir que la vie me réservait une autre surprise...

Un matin d'août 2011, je me suis levée avec des nausées persistantes et une grande faiblesse. Après une visite à l'hôpital, on en déduisit que j'avais une simple gastro, rien de trop grave. Un peu de repos et tout allait rentrer dans l'ordre. Deux jours plus tard, mes parents me ramenaient d'urgence à l'hôpital: je faisais beaucoup de fièvre, je n'avais plus du tout de forces et j'étais incapable de garder quoi que ce soit dans mon estomac. En quelques jours seulement, mon état s'est aggravé au point où je n'étais plus consciente de ce qui se passait autour de moi et je n'avais plus le réflexe de déglutition, sans compter que la fièvre ne tombait pas. Les médecins n'avaient aucune idée de ce que j'avais. Faute de place aux soins intensifs, j'ai passé quatre jours à l'urgence. Je ne réagissais à aucun traitement et faiblissais à vue d'œil.

J'ai été plongée dans le coma peu de temps après et le diagnostic est finalement tombé: une partie de mon cerveau était enflammée, ce qui affectait entre autres ma motricité et ma température corporelle. Je faisais une encéphalite. Après des tonnes de tests divers, plusieurs causes ont été soulevées, mais aucune d'entre elles ne semblait concluante. Et puis, on a décidé de s'attaquer à ma longue liste de médicaments et de tout cesser pour recommencer à zéro, pour vérifier si la cause tant recherchée ne venait pas de là. En quelques jours, ma fièvre s'est mise à diminuer et mon inflammation au cerveau aussi. Conclusion la plus probable: j'étais en train de m'intoxiquer à un des médicaments antirejet que je prenais depuis deux ans.

J'ai émergé du coma après une semaine, un peu désorientée, mais surtout bien découragée du fait que je ne pouvais plus parler, ni marcher, ni manger par moi-même. J'avais perdu tout mon tonus musculaire acquis après la greffe. Ma réhabilitation

« Aujourd'hui, au lieu de chercher à me projeter dans tous les sens, j'essaie d'y aller un jour à la fois. Je ne dis pas que j'y parviens tout le temps, car c'est un objectif de vie constant et parfois même, un petit boulet à porter. »

fut longue et j'ai cru bien des fois que je n'arriverais pas à remonter la pente. Les neurologues affirmaient avec conviction que les dommages subis à mon cerveau étaient réversibles, mais certains jours, j'avais beaucoup de difficulté à y croire. Des effets secondaires indésirables de l'encéphalite et des nombreux antibiotiques reçus se sont pointés, dont une insuffisance rénale. Mon moral était à son plus bas, entre autres à cause de la dose élevée de cortisone que l'on me donnait qui me faisait pleurer pour un oui ou pour un non. Je n'arrivais pas à concevoir qu'une chose pareille avait pu se produire, pour moi qui étais une survivante. La greffe devait rimer avec la fin des bobos et des malchances. J'avais l'impression de me retrouver dans un vrai calvaire.

J'ai voulu tout abandonner. J'avais manqué de deuxième entrée en stage et je ne voulais pas me réinscrire pour une troisième fois. Je n'en voyais pas l'intérêt. La vie m'avait promis tellement de choses et au final, elle n'avait pas tenu parole.

Deux mois plus tard, je suis sortie de l'hôpital pour retourner chez mes parents. Je tiens à prendre le temps de les remercier pour leur patience et leur



soutien, car je ne sais pas comment j'y serais arrivée sans eux. Tout est revenu tranquillement, la parole, la marche, l'énergie. Même les reins ont peu à peu repris un rythme normal. J'ai cependant dû accepter de vivre avec certaines contraintes, alors que je croyais que la greffe m'avait libérée de tout. Ce fut un apprentissage ardu et qui est loin d'être terminé.

Lorsque je regarde en arrière, toutes ces épreuves me découragent parfois, mais ce que j'ai pu accomplir depuis me laisse croire que tout cela n'est pas arrivé pour rien. J'ai maintenant mon diplôme en travail social en poche, j'habite en appartement avec mon amoureux, j'ai acquis une nouvelle autonomie et pleins d'autres beaux projets se dessinent pour l'avenir. Ma vie est loin d'être parfaite, mais elle est beaucoup plus à mon image, plus tranquille, plus sereine. J'ai réalisé que j'avais mis la barre trop haut

après ma greffe. J'aurais dû prendre mon temps pour m'adapter à ma nouvelle vie. La chute aurait peut-être alors été moins brutale.

Aujourd'hui, au lieu de chercher à me projeter dans tous les sens, j'essaie d'y aller un jour à la fois. Je ne dis pas que j'y parviens tout le temps, car c'est un objectif de vie constant et parfois même, un petit boulet à porter. Je crois bien que les choses n'avanceront jamais assez vite à mon goût. J'aurai probablement toujours un sentiment d'insatisfaction face à la vie. Mais je m'efforce de me dire qu'après tout, je n'ai pas encore 30 ans et que grâce à la greffe, j'ai encore plusieurs années devant moi. Alors, pourquoi vouloir précipiter les choses? ◀



# Le parcours d'un combattant

**Alain Larouche**

Alma (Québec)  
Canada

Au début de l'année 2011, ma santé était de moins en moins stable. L'état de mes poumons se dégradait, ce qui me demandait énormément d'énergie. Je perdais du poids et les infections étaient plus fréquentes que jamais. En avril, lors d'une hospitalisation, mon médecin m'annonça que j'allais désormais devoir utiliser de l'oxygène et subir une gastrostomie.

Le temps passa mais, malgré tous les traitements, mon état ne s'améliora pas du tout. C'est à ce moment que, sur la recommandation de mon médecin, j'entrepris les démarches pour obtenir une greffe bipulmonaire.

C'est à la fin de cet été-là que je passai les fameux tests pré-greffe. La réponse tardait à venir: j'espérais tellement que la réponse soit positive, car la plus grande raison d'accepter cette chance d'une deuxième et nouvelle vie était ma fille, que je désirais plus que tout voir grandir et s'épanouir. Après quelques semaines d'attente, c'est à mon plus grand bonheur que je fus accepté.

Pendant ce temps, mon état continuait à se dégrader. Mes poumons fonctionnaient à moins de 30 % de leur capacité, ce qui m'obligeait à subir un nouveau traitement. Toutes les nuits, jusqu'à ma greffe, j'allais devoir me brancher à un appareil BiPAP pour mieux respirer.

L'année 2012 passa avec beaucoup trop d'intermittentes hospitalisations. Les infections étaient persistantes et presque incontrôlables. Je ne compte plus les fois où, dans des états très critiques, ma conjointe a dû faire preuve de calme et de sang-froid pour me garder conscient, en attendant les ambulanciers. Merci, mon Dieu, cela arrivait surtout la nuit: ma fille n'a donc pas trop souffert de me voir ainsi.

En octobre, le médecin m'annonça que je devais être transféré rapidement à l'Hôtel-Dieu de Montréal, où je recevrais des soins plus adéquats, puisque les médecins ont une meilleure expertise pour traiter la fibrose kystique. Ma conjointe et moi avons passé par toute la gamme des émotions et étions déchirés, car notre fille ne pouvait venir avec nous. C'est avec le cœur lourd que nous préparions alors notre départ. Du jour au lendemain, nous devons tout abandonner: notre fille allait rester avec la famille au Lac-Saint-Jean et ma conjointe dut quitter son travail pour m'accompagner à Montréal. Heureusement, à l'Hôtel-Dieu, nous avons rencontré une équipe et des médecins extraordinaires! Nous avons tissé des liens forts et incroyables non seulement avec eux, mais également avec les autres patients fibro-kystiques. Aujourd'hui, ma conjointe et moi considérons toutes ces personnes comme notre deuxième famille.

L'attente de ma greffe devint plus difficile, car la capacité de mes poumons descendit rapidement sous la barre des 20 %. Je ne sortais presque jamais de l'hôpital, mon état ne le permettant plus. L'année 2013 ne fut guère mieux: avec moins de 20 %, on ne fait plus beaucoup d'activité physique. M'habiller, me brosser les dents et manger étaient devenus un véritable combat. Et ce qui est le plus vital, respirer, devenait une bataille de tous les instants. Tout ce temps, ma conjointe est demeurée à mes côtés, 24 heures sur 24, pour me soutenir physiquement, mais surtout psychologiquement.

Malheureusement, le plus difficile était à venir. De nouveaux problèmes firent surface. Une résistance aux antibiotiques entraîna l'essai de nouveaux traitements qui me causaient des réactions allergiques et des problèmes hépatiques: je faillis en mourir. On parlait même de me faire une double greffe: les

« Du jour au lendemain, nous devons tout abandonner : notre fille allait rester avec la famille au Lac-Saint-Jean et ma conjointe dut quitter son travail pour m'accompagner à Montréal. »

poumons et le foie. L'équipe médicale prit alors la décision de me mettre rapidement sur la liste d'urgence pour la greffe pulmonaire, espérant ainsi pouvoir m'épargner celle d'un nouveau foie. Deux semaines plus tard, le 10 octobre 2013, je recevais l'appel tant espéré : on m'avait enfin trouvé un donneur !

L'opération a été un succès. Encore à ce jour, je n'ai eu aucun problème avec mes nouveaux poumons.

À peine deux semaines après ma greffe, je m'emmêlai les pieds dans mon dernier drain thoracique, ce qui me fit tomber et je me retrouvais alors avec une fracture à la hanche. Je dus faire remplacer ma tête fémorale.

Je partis ensuite vers la Maison des greffés Lina-Cyr pour mon rétablissement, jusqu'à ce que je me retrouve à l'urgence à cause d'atroces douleurs abdominales.

J'y demeurai quelques semaines, car on croyait que c'était une réaction de mon foie, qui ne pouvait être opéré, sans quoi la survie de mes poumons nouvellement greffés aurait été compromise. Après de multiples examens, les médecins réalisèrent que la vésicule biliaire était la source de ces douleurs. Il fallait me la retirer. L'opération ne fut pas sans problème, puisque j'ai eu une hémorragie durant celle-ci. On dut m'opérer une deuxième fois en moins de 24 heures.

À l'arrivée de 2014, j'ai eu droit à une petite pause et j'ai pu profiter un peu de la nouvelle vie qui se dressait devant moi, jusqu'à ce que mes reins en décident autrement. Des chapelets de pierres s'y étaient formés, et on m'opéra à deux reprises pour les retirer. Les mauvaises nouvelles se poursuivirent. En mai, une bactérie se logea dans mon foie et je subis un choc après qu'elle ait infecté mon sang. Je devais encore être hospitalisé plusieurs semaines. On retira le tiers de mon foie. L'opération s'étant bien déroulée, on me permit alors de retourner chez moi, au Lac-Saint-Jean. Je retrouvais alors ma fille, qui me manquait tant. Moins de 24 heures après

mon retour, on me transféra d'urgence à Montréal, en avion : j'avais un abcès au foie.

Pour traiter les nombreuses infections reliées à la fibrose kystique, j'ai reçu énormément d'antibiotiques pendant des années, ce qui n'est pas sans conséquence. Mes reins en ont beaucoup souffert. Je souffrais alors d'insuffisance rénale. Alité durant une bonne période et avec tous les chocs subis par mon corps, ma condition physique s'est détériorée et j'ai dû entreprendre une réadaptation physique intensive pour pouvoir retrouver ma mobilité.

Malgré tout ce qui m'est arrivé, je pense qu'il est important de voir le côté positif de l'histoire. Je ne suis pas seul dans toutes ces épreuves. Je partage ma vie avec une femme merveilleuse depuis plus de 11 ans. Comme moi, elle n'a jamais baissé les bras, présente à tous mes moments difficiles. Elle m'a toujours encouragé à me battre plus fort chaque jour. Elle n'a jamais fui la réalité, contre vents et marées, contre cette terrible maladie qu'est la fibrose kystique avec son lot d'imprévus.

Au lieu de nous éloigner, la maladie a fait de nous un couple plus fort que jamais. Avec un amour inconditionnel de sa part, je n'ai pas lâché. Je peux dire que j'ai réalisé mon rêve, et c'est ensemble, avec ma fille, que je le vis.

Le 20 septembre 2014, nous avons uni nos destinées, sous les yeux de nos parents, de nos amis et même de quelques médias. Cette journée mémorable, qui se déroula à la Maison des greffés, fut remplie d'émotions et d'amour, en compagnie des gens que nous aimons.

Peu importe le combat que vous menez, ne baissez jamais les bras et gardez la tête haute. En chacun de nous, il y a un guerrier ou une guerrière qui n'attend que d'être réveillé pour se battre à nos côtés! ◀



# Ambassadrice de la fibrose kystique, d'un océan à l'autre

Entrevue avec Sarah Dettmers



Dynamique et débordante d'énergie, Sarah Dettmers parcourt le Québec et le Canada depuis toujours pour sensibiliser la population à la fibrose kystique. Son implication, et celle de sa famille, est arrivée de façon bien particulière. Maintenant âgée de 27 ans, celle qui prend souvent la parole lors d'événements organisés par Fibrose kystique Canada nous rappelle que des événements inattendus peuvent parfois changer notre vision de la vie.

Propos recueillis par  
Richard Leboeuf-McGregor

**Sarah, l'implication de votre père dans le milieu de la fibrose kystique remonte à plusieurs années avant votre naissance. Pouvez-vous nous expliquer pourquoi?**

En 1984, mon père travaillait au siège social de la compagnie Zellers. Cette année-là, l'entreprise avait décidé de commanditer et organiser une marche pour financer la recherche contre la fibrose kystique. Un jour, une petite fille, accompagnée de ses parents, est venue au siège social pour sensibiliser les employés à l'importance de participer à cette activité. Mon père, un homme au grand cœur, est littéralement tombé en amour avec cette jeune fille et son histoire. Il est donc devenu bénévole pour l'organisation de cette marche puis, rapidement, il en devenait un des principaux organisateurs. Je suis née en 1987 et, à l'âge de 18 mois, on découvrait que j'avais la fibrose kystique.

**Quelle ironie du sort...**

Évidemment ce fut une terrible nouvelle pour ma famille, mais également pour tous les employés du siège social de Zellers: la petite Sarah, la fille de celui qui organisait la grande levée de fonds contre la fibrose kystique, était atteinte de cette terrible maladie. C'était une véritable onde de choc. À partir de ce moment, l'entreprise s'est impliquée encore plus pour l'organisation de plusieurs autres levées de fonds. Mon père faisait des témoignages durant lesquels je l'accompagnais. Il me prenait dans ses bras, et je prenais le micro en disant aux gens «Merci beaucoup, thank you very much!». J'avais

des *standing ovation*, j'adorais ça. Zellers m'inondait de cadeaux: jouets, baladeurs, toutous. Bien sûr, cela m'incitait à poursuivre mon implication, car en retour j'avais beaucoup de récompenses: plus le temps passais, plus j'avais le goût de m'impliquer.

**Votre implication s'est-elle limitée aux activités organisées par Zellers?**

Non. Il faut savoir que mon père étant anglophone et ma mère francophone, je suis parfaitement bilingue. **Fibrose kystique Canada** (FKC) m'a alors approchée, puisque j'étais la candidate de prédilection pour faire des discours dans tous leurs événements. J'ai donc fait plusieurs activités, mais mon moment le plus mémorable fut ma rencontre avec Céline Dion. Lors du dernier spectacle de sa tournée en 1993, j'ai eu le privilège de co-animer la soirée avec Sonia Benezra. Je crois que c'est à partir de ce moment que je suis devenue, en quelque sorte, la coqueluche de FKC!

**Vous étiez devenue une véritable ambassadrice dans le milieu de la fibrose kystique. Comment viviez-vous cela?**

Vers l'âge de 12 ans, mes parents m'ont demandé si j'étais à l'aise avec tout ce que je vivais. Évidemment, ce sont eux qui m'avaient amenée à m'impliquer et, de leur propre aveu, cela leur faisait du bien de me voir participer à toutes ces activités. Mais ils voulaient savoir si j'étais heureuse avec tout cela. De mon côté, la question ne se posait même pas. J'ai toujours adoré être sur la scène et parler devant un public, derrière un micro. D'ailleurs, j'ai par la suite fait mes



études en théâtre. Mes diverses implications ont très certainement orienté mon choix de carrière. Étudier dans le domaine du théâtre au CÉGEP et à l'université était pour moi une véritable passion.

### **Comment se sont déroulées vos études? Est-ce que la fibrose kystique vous a limitée?**

Avant d'avoir 20 ans, la vie m'avait épargnée de tous les désagréments que plusieurs autres personnes atteintes peuvent connaître. Les hospitalisations, je ne connaissais pas ça. Et puis, je suis une éternelle optimiste : il y a toujours quelqu'un qui vit une situation pire que la mienne! Un jour, la réalité m'a rattrapée et mon état s'est dramatiquement dégradé. J'ai perdu une bonne partie de mon VEMS, la situation était catastrophique. Pneumonies et infections se succédaient. Les médecins avaient peur pour moi et moi, plus que tout, j'avais peur de mourir. La situation s'est graduellement améliorée. J'ai alors pris conscience de mon état général et j'ai commencé à réellement comprendre ce qu'est de vivre avec la fibrose kystique.

Dès lors, il est devenu évident que je ne pourrais jamais travailler dans le domaine du théâtre, qui était devenu trop exigeant pour ma condition. À 24 ans, j'ai dû m'asseoir et revoir comment j'allais maintenant vivre ma vie. Pendant un an, j'ai occupé divers emplois, de serveuse dans un restaurant à caissière chez Tim Hortons. Je ne savais plus où j'allais me diriger : c'était ma crise de la quarantaine, mais à 24 ans!

Un jour, par hasard, j'ai repris contact avec une amie de jeunesse. Elle et moi partagions la même passion pour les voyages, et elle en avait fait une carrière. Ce fut le déclic : j'avais enfin trouvé ma « vocation »! Un mois plus tard, j'étais inscrite à un cours intensif pour devenir conseillère en voyage et j'ai décroché mon diplôme en quelques mois. C'était la situation idéale, car je pouvais maintenant travailler à mon rythme, à mon domicile.

### **Les remises en question arrivent à bien des personnes lors de telles situations. Comment avez-vous vécu ces événements?**

J'ai compris qu'il ne fallait plus faire de déni avec la maladie. Trop souvent, même quand ça allait mal, je disais à mon entourage que j'allais bien. Peut-être par volonté de surprotection, pour ne pas inquiéter mes parents, mais je n'étais pas honnête avec eux et avec moi-même. Notre maladie en est une qui est peu visible physiquement. Parfois, on se sent mal, mais personne ne le voit. J'aime comparer les différents aspects de la fibrose kystique à un iceberg : les gens ne voient que 10% de la situation, pas notre condition au complet! Malgré tout, j'ai continué à livrer des témoignages et rencontrer des gens pour les sensibiliser à la maladie. Cela me faisait du bien d'en parler.

### **Inévitablement, quand notre état de santé se détériore, on pense à la greffe. Est-ce que cela vous fait peur?**

Pas du tout! Au-delà de toutes les craintes que je pourrais avoir, sous aucune considération je ne refuserai la greffe si je dois m'y rendre. Mon désir de vivre est plus fort que toutes les peurs imaginables. Par contre, j'ai peur de l'impact de cette intervention sur les gens que j'aime. Le jour où je devrai annoncer à mes parents que la mise sur la liste d'attente est venue, ce sera pour moi comme un coup de couteau car ils seront finalement confrontés à mon réel état de santé.

Cependant, je n'ai pas encore pensé à ce que serait ma vie après la transplantation pulmonaire. Je ne suis pas encore mentalement prête, car la maladie ne me limite pas encore beaucoup.

### **Est-ce que votre implication a des répercussions dans votre quotidien?**

D'une certaine façon, j'adore parler de la maladie et l'expliquer aux gens. Comme tout le monde, il

« J'aime comparer les différents aspects de la fibrose kystique à un iceberg : les gens ne voient que 10% de la situation, pas notre condition au complet! »

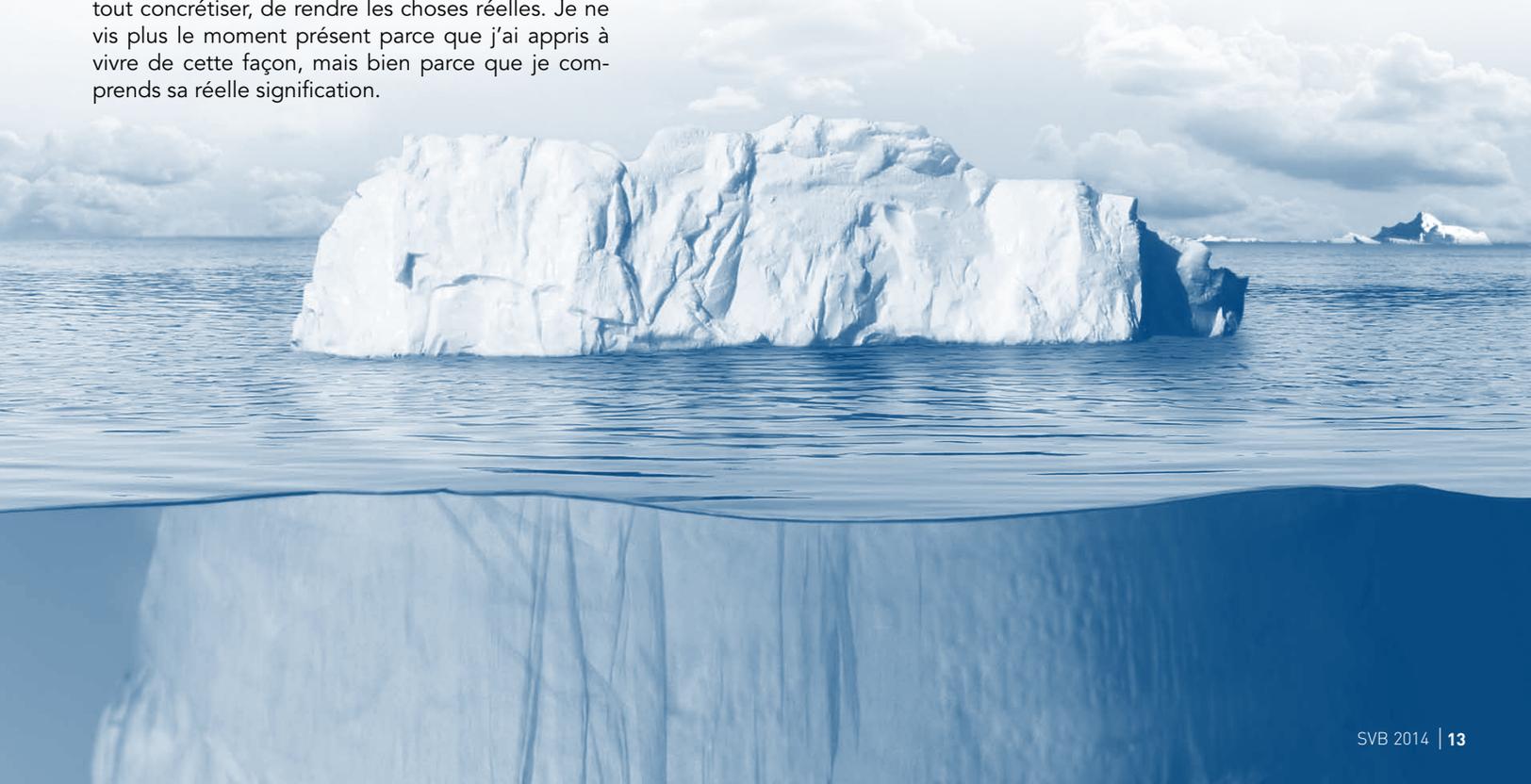
m'est souvent arrivé, lors d'une quinte de toux, de me faire dire que «la grippe est forte cette année!»! Mais au lieu d'ignorer ces commentaires ou de partir, je préfère discuter avec ces personnes et leur faire comprendre ce qu'est la maladie. Trop de gens l'ignorent, et si nous voulons faire progresser la défense de nos droits et de nos intérêts, nous devons conscientiser les gens à notre condition. On ne sait jamais quel impact peut avoir une telle prise de conscience sur les individus. Un jour, peut-être qu'une de ces personnes sera sollicitée pour contribuer à une levée de fonds pour nous aider. Elle pensera alors à moi, cette fille qui crachait ses poumons dans l'autobus et elle fera un don! Chaque petit geste fait une grosse différence.

### Est-ce que la fibrose kystique a influencé votre façon de voir la vie?

Il y a une épée de Damoclès qui est toujours là, ce qui a un gros impact sur l'appréciation des petites choses de la vie, nécessairement. Souvent, il y a des activités qui me passionnent, mais qui n'intéressent pas nécessairement les autres personnes de mon âge et en santé. J'ai une urgence de vivre, je veux profiter de tout maintenant! On agit parfois au-delà de nos capacités et de nos moyens par peur de ne pas avoir le temps de vivre tout ce que l'on voudrait. Jusqu'à la vingtaine, je parlais un peu au travers mon chapeau quand je pensais à ces petites choses de la vie. Je disais penser de cette façon, mais probablement parce que c'est ainsi que pensaient mes parents. Cette urgence de vivre à mes côtés, ils me l'avaient inculquée.

À partir de 20 ans, j'ai commencé à perdre des amis à cause de la fibrose kystique, des amis de plus en plus près de moi. Je ne dirais pas que cela a changé ma façon de voir la vie, mais cela a eu pour effet de tout concrétiser, de rendre les choses réelles. Je ne vis plus le moment présent parce que j'ai appris à vivre de cette façon, mais bien parce que je comprends sa réelle signification.

Je ne peux imaginer ma vie sans m'impliquer pour combattre la fibrose kystique. Que ce soit par du travail de terrain ou lors de conférences, je ressens le profond besoin de m'impliquer. Tant que je pourrai le faire, je le ferai! Et puis, je me rends compte depuis quelques années que tant mon discours que mon type d'implication sont appelés à changer. Avant, j'étais très orientée vers l'accumulation de fonds pour la recherche, car plus d'argent pour la recherche signifiait qu'on trouverait plus rapidement un remède contre la maladie, ou du moins pour avoir une meilleure qualité de vie. Jeune, je me disais que nous n'avions pas besoin d'aide, mais d'un remède! Mais depuis quelques temps, je me retrouve confrontée à des problèmes d'adultes auxquels je dois faire face moi-même. Ce qu'il y a sous la pointe de l'iceberg, maintenant je le vis. C'est pour cela que j'ai un grand désir de m'impliquer plus activement au sein de **Vivre avec la fibrose kystique** et parce que je ressens le besoin d'aider plus concrètement les autres. Il ne faut évidemment pas lâcher la poursuite de la recherche, mais il y a également une vie en tant qu'adulte qui vit tous les jours les conséquences de sa condition. Mon cheval de bataille était le profit, l'argent. Maintenant, j'aime savoir qu'il y a des gens dans cet organisme qui pourront m'aider quand j'aurai besoin d'aide. **Vivre avec la fibrose kystique** est là si j'ai des questions. Trop souvent, on ne comprend pas l'utilité de quelque chose avant d'en avoir besoin! ◀



# L'appareil mucociliaire des voies aériennes

**Alphonse Jeanneret**  
Pneumologue

Hôtel-Dieu de Montréal  
Centre hospitalier  
universitaire de Montréal  
(CHUM)

Montréal (Québec)  
Canada

En respirant, nous faisons entrer et sortir environ 7 200 litres d'air en 24 heures dans le poumon. Si le revêtement qui tapisse l'intérieur des bronches, qu'on appelle aussi la muqueuse bronchique ou encore l'épithélium bronchique, n'était pas constamment humide, les bronches se dessécheraient rapidement, la muqueuse se craquellerait en peu de temps, des ulcères se formeraient. Vous n'avez qu'à essayer de respirer quelques minutes la bouche ouverte et vous sentirez rapidement un dessèchement de la bouche. Heureusement, la salive est là pour mouiller la bouche et ainsi éviter cette déshydratation. La salive est un liquide sécrété par les glandes salivaires, dont la parotide est la plus importante. La salive est produite sans arrêt et nous en avalons le surplus sans même nous en rendre compte.

## Qu'en est-il des bronches?

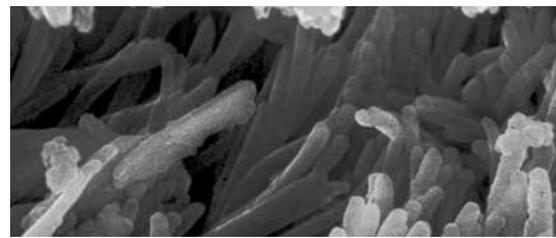
Elles aussi doivent rester humides en permanence. C'est pourquoi un film humide tapisse la muqueuse des voies aériennes (ou bronches). Il s'agit d'une barrière semi-liquide appelée mucus bronchique qui sert à empêcher le dessèchement de la muqueuse.

En plus de son rôle d'humidification, le mucus a d'autres fonctions importantes : il doit capter les particules organiques et inorganiques, les gaz irritants, les poussières fines et les microbes que nous inhalons, pour empêcher ces substances de se rendre jusqu'aux alvéoles et, de là, dans le sang. Il ne suffit pas de neutraliser ces substances, il faut que ce mucus « usé » soit éliminé.

Comme la salive, le mucus est formé continuellement. De fait, on estime la quantité de mucus bronchique produit en 24 heures à entre 0,2 et 0,5 ml par kilo de poids corporel (donc 30 ml chez

une personne de 60 kg). Il doit donc y avoir un mécanisme qui empêche le poumon de se noyer dans toute cette quantité de mucus. C'est le transport mucociliaire.

Cet article propose d'expliquer comment la muqueuse bronchique est organisée pour remplir ses multiples tâches et de quoi se compose le mucus pour rester efficace.



**Figure 1**  
Aspect de la muqueuse bronchique sous le microscope optique

## La muqueuse bronchique

La muqueuse bronchique est composée de plusieurs sortes de cellules et de structures sous-muqueuses, dont chacune contribue au bon fonctionnement de l'ensemble des voies aériennes.

Grosso modo, la muqueuse bronchique assume trois rôles principaux :

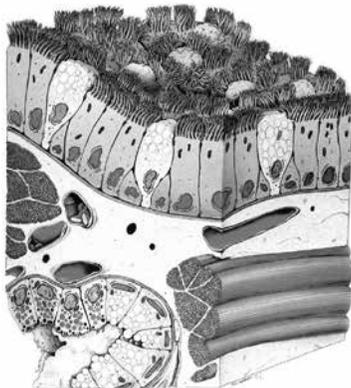
1. sécréter le mucus;
2. en réguler la bonne composition;
3. éliminer le trop-plein et le mucus « usé ».

Parlons d'abord des cellules qui sécrètent le mucus. Au niveau des bronches cartilagineuses (de la trachée



jusqu'à la seizième division) se trouvent les **glandes sous-muqueuses**. Comme leur nom l'indique, elles sont situées sous la muqueuse bronchique, aussi appelée l'épithélium. Elles sécrètent à la fois la partie épaisse du mucus et un peu de liquide aqueux, qui sont acheminés par un petit canal à la surface de la muqueuse, le pore glandulaire. La trachée comporte environ un pore par millimètre carré.

Il y a ensuite les **cellules à gobelet** ou cellules caliciformes qui sont insérées directement dans l'épithélium depuis la trachée jusqu'aux bronchioles terminales. Quand ces cellules à gobelet sont stimulées par des substances irritantes que nous inhalons (fumée de cigarette ou smog, par exemple), elles se contractent et expulsent leur contenu, du mucus épais, dans la lumière des bronches (voir figure 2).

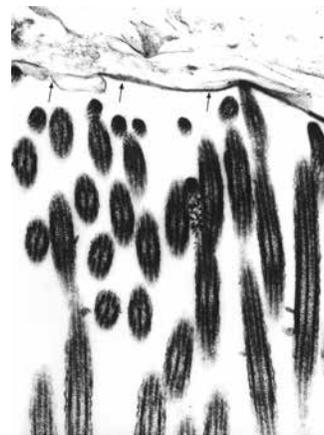


**Figure 2**  
Aspect tridimensionnel de la structure de la muqueuse bronchique, comprenant le réseau nerveux, les capillaires et des fibres de muscles lisses bronchiques

Dans les très petites bronches, juste avant les alvéoles, on retrouve un autre type de cellules qui sécrètent également des substances qui sont intégrées dans le mucus : ce sont les **cellules Clara**. Ces cellules fabriquent aussi le surfactant, une substance lipidique et savonneuse qui fait que les alvéoles ne s'écrasent pas à chaque expiration.

Finalement, il y a les fameuses **cellules ciliées** qui constituent la plus grande partie de l'épithélium bronchique, de la trachée jusqu'aux bronchioles terminales (voir figure 3). Elles accomplissent deux tâches essentielles au bon fonctionnement de la muqueuse des voies aériennes. D'abord, elles sécrètent de l'eau et du sel pour empêcher le mucus épais de

coller à la paroi des bronches et pour lui permettre de bien glisser.



**Figure 3**  
Ensemble de cellules ciliées vu en microscopie électronique

Ensuite, par l'action des cils qui se trouvent à leur surface, les cellules ciliées transportent le mucus de la périphérie du poumon vers le pharynx et la gorge, d'où ce mucus est avalé ou expectoré, selon la quantité.

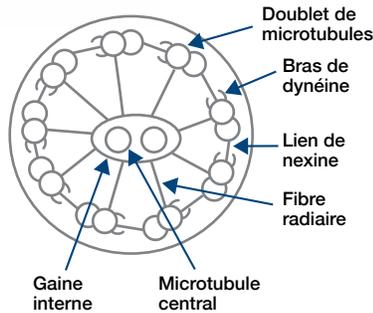
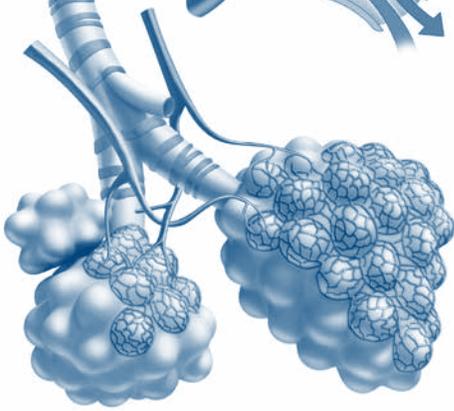
### La composition du cil

Examinons maintenant la structure du cil. Le cil vibratile est une petite merveille d'ingénierie biologique dont la structure est demeurée quasi inchangée au cours de l'évolution, depuis les organismes unicellulaires jusqu'à l'homme. Il résout deux problèmes de déplacement. D'abord, un organisme unicellulaire a besoin pour se déplacer d'un petit cil qui, en « vibrant », le fait avancer. La queue du spermatozoïde est en fait un cil. Grâce à son action de battement, ce cil permet au spermatozoïde de remonter l'utérus et les trompes jusqu'à l'ovaire, où il va féconder l'ovule.

Le second problème de déplacement dans un système biologique concerne le mucus qui tapisse les muqueuses des bronches. Ce sont les cils qui font bouger le mucus.

### Comment le cil fonctionne-t-il?

Il s'agit d'une structure microscopique, d'un appendice cellulaire à la surface libre de l'épithélium bronchique. Grâce à la microscopie électronique, l'ultrastructure du cil a pu être élucidée (voir figure 4).

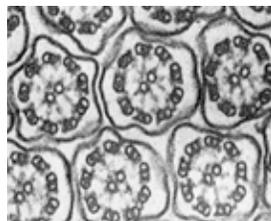


**Figure 4**  
Ultrastructure schématique d'un cil

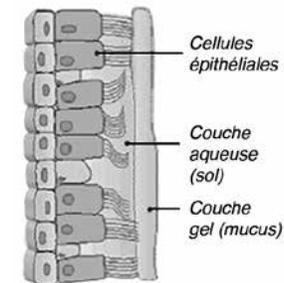
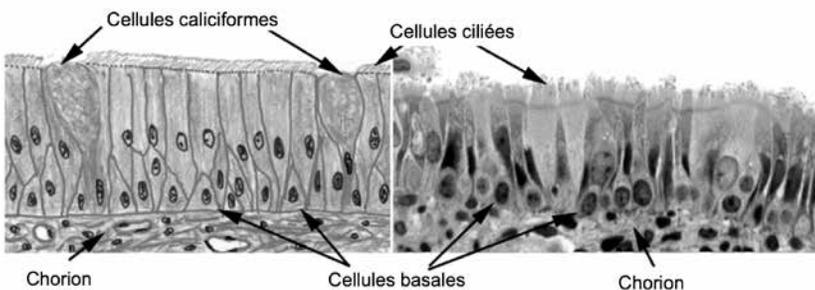
Il y a tout autour du cil neuf paires ou doublets de microtubules longitudinaux (tout le long du cil), qui sont reliés à une paire de tubules centrale par des fibres radiaires et qui donnent de la stabilité aux cils. Les doublets périphériques sont reliés entre eux par des « fils » de nexine et des bras de dynéine internes et externes. Ces bras de dynéine stockent l'énergie sous forme d'adénosine triphosphate (ATP). Lorsque cette énergie se libère, les microtubules glissent les uns sur les autres et provoquent ainsi le battement du cil sans que le cil se casse.

Le cil bat de 12 à 15 fois par seconde, en effectuant un coup rapide en avant (1/3 du temps) et un lent retour en arrière (2/3 du temps). Ces mouvements sont coordonnés (comme une foule qui fait la vague au stade) et vont toujours dans le même sens.

Il y a environ 250 cils par cellule, mesurant entre 6 et 7 microns de longueur et 0,3 micron de largeur (voir figures 5 et 6).



**Figures 5 et 6**  
Coupe longitudinale des cils en microscopie électronique, montrant aussi le corps basal qui « enracine » le cil dans la cellule

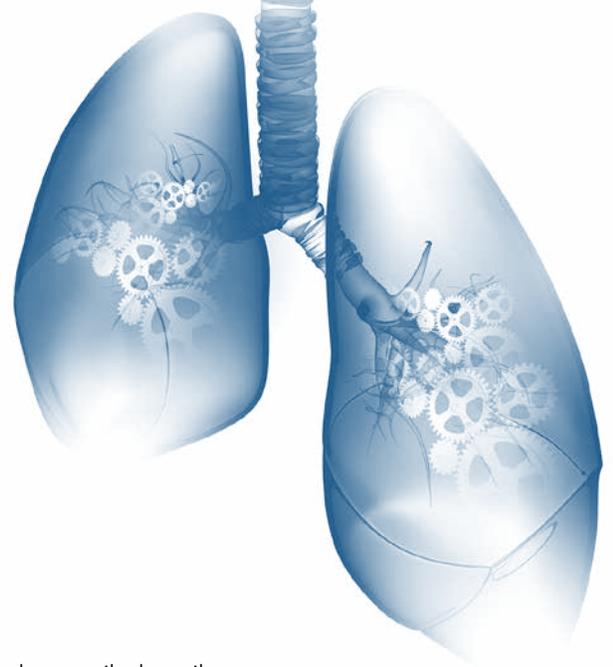


**Figure 7**  
Illustration schématique de l'interaction des cils avec le mucus (couche sol - couche gel)

Lors de son extension maximale, le cil touche le bord inférieur de la couche gélatineuse et peut donc la pousser en direction du larynx, comme on peut le voir sur la figure 8, qui est une photo agrandie 28 000 fois!



**Figure 8**  
Photographie au microscope électronique montrant que le bout du cil touche la couche gel lors du battement en extension maximale



En résumé, l'épithélium bronchique a besoin, pour faire son travail, d'une coordination très pointue de toutes ses composantes. Les glandes sous-muqueuses et les cellules à gobelet sécrètent juste assez de mucus pour former une couche gel ni trop épaisse ni trop abondante et les cellules ciliées sécrètent la solution aqueuse de la couche sol juste en bonne quantité pour que les cils y baignent exactement à la hauteur de leur extension maximale. Les cils constituent en fait un tapis roulant qui transporte le mucus vers le pharynx.

Si la couche sol dépassait cette hauteur, les cils battraient dans le vide, c'est-à-dire qu'ils ne toucheraient pas la couche gélatineuse, et le mucus ne serait pas transporté.

Si, en revanche, la couche sol était trop mince ou absente, les cils ne pourraient plus bouger et le mucus ne serait pas transporté non plus.

### Le dysfonctionnement des cils

Il y a deux maladies où le travail des cils est compromis. La première s'appelle le syndrome des cils immobiles ou dyskinésie ciliaire. C'est une maladie génétique due à un défaut de la structure du cil. Elle peut être causée par l'absence des rayons radiaires ou du doublet central, ce qui entraîne une cassure du cil, le rendant inopérant. Il y a des formes de dyskinésie où les bras de dynéine sont absents. Dans ce cas, les cils ne peuvent pas se plier et restent donc immobiles. Par conséquent, le mucus n'est pas propagé vers le larynx, il reste sur place et encombre les petites bronches, qui s'infectent. À la longue, cette infection détruit les bronches et donne naissance aux bronchectasies. La maladie la plus connue imputable au syndrome des cils immobiles est la maladie de Kartagener associée à un situs inversus, c'est-à-dire que le cœur est à droite et le foie à gauche.

L'autre grande maladie où le travail des cils est compromis, c'est la fibrose kystique. Chez une personne atteinte de cette maladie, le canal du chlore ne fonctionne pas. Les canaux du chlore et du sodium agissent comme de petits robinets qui laissent entrer et sortir le sel (NaCl) et l'eau. Or comme le robinet du chlore est absent ou non fonctionnel chez les personnes atteintes de fibrose kystique, le chlore reste à l'intérieur de la cellule ciliée et l'eau aussi. La concentration de sodium (Na) qui est sécrété de façon normale se trouve ainsi trop élevée dans la solution aqueuse de la couche sol du mucus, ce qui cause un déséquilibre électrolytique de chaque côté de la membrane de la cellule ciliée. Pour rééquilibrer les concentrations du sel, le sodium (Na) est réabsorbé avec l'eau; par conséquent, la couche sol qui devrait baigner les cils est fortement réduite, elle peut même disparaître complètement. Les cils sont donc écrasés par la couche gel du mucus, qui colle les cils ensemble, les empêchant de battre.

Comme, chez les personnes fibro-kystiques, la couche gel est d'emblée plus visqueuse que la normale, l'incapacité des cils de battre aggrave ainsi la stase du mucus, avec toutes les conséquences bien connues du mucus qui reste sur place : colonisation bactérienne, infection, inflammation et érosion des petites bronches et des alvéoles autour, formation de bronchectasies et, finalement, destruction du poumon.

Pour ralentir cette évolution, il est important de tout faire pour faciliter l'évacuation du mucus qui reste sur place : physiothérapie respiratoire, *clapping*, activités physiques, masque PEP, Flutter<sup>MD</sup>, médicaments mucolytiques (Pulmozyme<sup>MD</sup>, salin hypertonique), aérosol d'antibiotiques pour diminuer l'infection, donc l'inflammation, etc. Toutes ces mesures exigent beaucoup de temps et d'énergie, mais cela en vaut la peine. L'amélioration de la qualité de vie et la longévité accrue des patients FK en sont la preuve. ◀



# Règles de nutrition avec la fibrose kystique

## D<sup>r</sup> Karleen De Rijcke

Directrice générale,  
Association belge de lutte  
contre la mucoviscidose

Bruxelles, Belgique

La recherche montre qu'une bonne condition nutritionnelle mène à une meilleure fonction pulmonaire et à une meilleure résistance aux infections respiratoires. Une bonne alimentation aide également à constituer des réserves qui pourront être sollicitées en cas d'infection ou de perte de poids.

### La nourriture est le combustible qui fait tourner notre moteur

Notre organisme a besoin d'énergie pour fonctionner: courir, apprendre, grandir, respirer et se battre contre la maladie. Cette énergie, nous la puisons dans l'alimentation. Comme vous le savez déjà, la digestion se déroule moins bien chez les personnes atteintes de fibrose kystique. C'est pourquoi elles ne parviennent pas à puiser suffisamment d'énergie dans la nourriture qu'elles consomment, même en prenant des enzymes pancréatiques. De plus, elles ont besoin de plus d'énergie que les autres afin de combattre les infections pulmonaires et parce que respirer demande un grand effort, et exige donc plus d'énergie.

La quantité d'énergie fournie par la nourriture est exprimée en kilocalories (kcal). Il est donc particulièrement important que l'alimentation des personnes fibro-kystiques apporte beaucoup de calories. Cela signifie qu'un enfant ou qu'un jeune atteint de fibrose kystique doit boire et manger des aliments plus caloriques qu'un individu du même âge afin de grandir de la manière la plus harmonieuse possible. Les besoins en énergie dépendent de différents facteurs: la mesure dans laquelle le pancréas fonctionne encore, l'âge, le sexe, la taille et le poids, l'état de santé, les activités et la fonction pulmonaire. Il va de soi qu'après avoir joué toute la matinée

dehors, un enfant aura plus d'appétit que s'il passe toute la journée à l'intérieur à regarder la télévision ou à lire. Le ou la diététiste de votre clinique est en mesure de calculer la quantité d'énergie supplémentaire nécessaire à chaque enfant et chaque adulte fibro-kystique.

### Si le poids et la taille évoluent bien, il ne faut pas se faire de soucis

Dès le départ, et avec raison, on met l'accent sur l'importance d'une bonne alimentation. Mais manger ne doit pas nécessairement représenter un problème quand on a la fibrose kystique! Le poids et la taille sont évalués en fonction de l'évolution de la courbe de croissance. Lors de chaque contrôle à la clinique de fibrose kystique, le poids et la taille sont mesurés et inscrits sur cette courbe. Chez les enfants, cette mesure est souvent exprimée en centiles, l'objectif moyen étant d'atteindre le 50<sup>e</sup> centile: cela signifie que 50 % des enfants du même âge possèdent un poids et une taille supérieurs, et 50 % des enfants, un poids et une taille inférieurs. Chez les adultes, on parle d'IMC ou indice de masse corporelle, une mesure qui combine la taille et le poids.

Médecin et diététiste examinent la croissance des courbes avec le patient et la famille, et à la lumière des résultats, ils réévaluent l'apport alimentaire si nécessaire. Si le poids et la taille évoluent bien, vous n'avez pas à vous faire de soucis concernant l'alimentation ! Par contre, si le poids et la taille n'évoluent pas positivement, il faudra, de concert avec l'équipe médicale, examiner la possibilité de changer quelque chose dans l'alimentation du patient et se demander si d'autres éléments jouent un rôle, pour tenter d'y apporter une solution.



### L'alimentation prescrite: riche, variée et savoureuse

Les lipides sont les nutriments qui contiennent le plus d'énergie; à ce titre, ils sont donc particulièrement importants dans l'alimentation des patients fibro-kystiques. Ils contiennent 9 kcal par gramme, et représentent la source principale d'acides gras essentiels et de vitamines liposolubles.

Les glucides regroupent sous un même nom les sucres et les féculents. Ce sont des combustibles essentiels à notre organisme et fournissent 4 kcal par gramme. Des aliments contenant des féculents, comme le pain gris et les pommes de terre, seront préférés aux sucres, parce qu'ils contiennent plus de vitamines, de minéraux et de fibres. Les sucres utilisés en trop grande quantité peuvent restreindre l'appétit.

Les protéines représentent les briques qui construisent notre organisme. Notre peau, nos muscles et notre cœur sont constitués de protéines. Nous en avons donc besoin pour grandir. Comme les glucides, les protéines fournissent 4 kcal par gramme.

Dans l'alimentation des patients fibro-kystiques, le sel joue un rôle important, parce que chez eux, la perte de sel est très grande. Ils doivent donc compenser ce manque en puisant du sel dans la nourriture.

Les fibres jouent également un rôle important dans le bon fonctionnement du gros intestin, et aident à éviter une occlusion. Les fibres font donc partie d'une alimentation saine. C'est pourquoi il est impératif de consommer des légumes, des fruits, du pain gris et complet, et des pommes de terre. Sachez que les pelures contiennent également une grande quantité de fibres.

### De la variété au menu

La nourriture ne doit pas seulement apporter suffisamment d'énergie (et être appétissante)! Elle doit également contenir toute une série de nutriments. Votre organisme a besoin d'un peu de tout pour fonctionner correctement. Il faut donc prévoir un menu suffisamment varié chaque jour. Si vous mangez par exemple des frites tous les jours, vous emmagasinerez probablement suffisamment d'énergie, mais pas assez de vitamines, de minéraux ni d'antioxydants. Il faut par conséquent consommer quotidiennement différents produits laitiers et alternativement de la viande, du poulet, du poisson et des

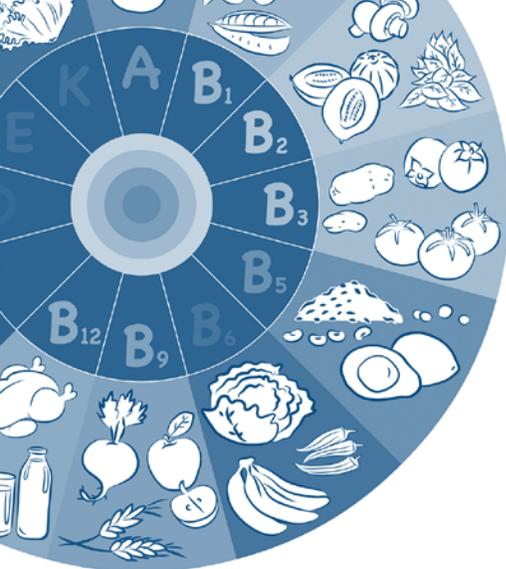
œufs. Les produits laitiers et les œufs ne fournissent pas uniquement des protéines, mais également des graisses liposolubles. Le poisson gras apporte beaucoup d'énergie ainsi que les acides gras essentiels à l'organisme. En plus des lipides et des protéines, la viande apporte également du fer et la vitamine B12. Les légumes et les fruits ne contiennent pas beaucoup d'énergie, mais ils sont riches en vitamines, en minéraux et en fibres, des éléments indispensables à chacun d'entre nous.

Tout être humain a besoin de boire suffisamment, mais c'est encore plus important pour les patients fibro-kystiques, qui ont besoin de beaucoup d'éléments humides.

En effet, la perte d'humidité par le mucus, la sueur et les selles est importante. De plus, les patients fibro-kystiques consomment des aliments contenant beaucoup de protéines, et sans un apport suffisant en eau, cela peut engendrer des problèmes de reins. Il est donc nécessaire d'augmenter l'apport en eau afin de faciliter l'élimination du mucus et de limiter le risque d'occlusion intestinale (constipation). En cas de forte chaleur, d'effort physique soutenu, de fièvre, de vomissements, de diarrhée et de constipation, il est essentiel de boire plus. L'eau, les jus de fruits, les potages et les bouillons peuvent nous aider à emmagasiner suffisamment d'humidité dans l'organisme. Le lait entier est une excellente boisson, qui contient beaucoup de matières grasses et de vitamines. Dans une certaine mesure (de préférence pas avant ni pendant le repas), on peut aussi consommer des sodas comme le cola et la limonade. Mais les sodas contiennent beaucoup de sucre, ce qui réduit l'appétit, au détriment d'autres nutriments essentiels. Trop de cola peut conduire à une décalcification. Lorsqu'on consomme de l'eau, du jus de fruits et des sodas, aucun enzyme pancréatique n'est requis; par contre, pour les boissons qui contiennent des matières grasses, il faut en prendre.

### Vitamines

Quand on a la fibrose kystique, les matières grasses sont difficiles à digérer; il en va donc de même pour les vitamines liposolubles A, D, E et K. Un supplément contenant ces vitamines est dès lors prescrit aux patients fibro-kystiques. On sait depuis longtemps que la vitamine D joue un rôle déterminant dans la formation des os. Étant donné que les patients fibro-kystiques courent un risque accru



d'affections telles que l'ostéoporose, il est particulièrement important que ces derniers prennent suffisamment de vitamine D. Les études ont également montré que le risque de grippe ou de refroidissement diminue quand on prend de la vitamine D. En outre, récemment, des recherches ont aussi montré que cette vitamine freine le phénomène inflammatoire. Toutes ces raisons viennent confirmer la nécessité pour les patients fibro-kystiques de prendre de la vitamine D en quantité suffisante. Les nouvelles directives américaines proposent de tester le taux de vitamines, souvent trop bas, à la fin de l'hiver. Certaines préparations vitaminées peuvent venir compléter les besoins en vitamine D. La lumière du soleil apporte également un supplément de vitamine D à l'organisme. Tout comme la vitamine D, la vitamine K est également très importante pour la santé du squelette, mais celle-ci est surtout connue pour le rôle qu'elle joue dans la coagulation sanguine. Un manque de vitamine K peut mener à des saignements des voies respiratoires. À côté des vitamines A, D, et E, la vitamine K a donc également sa place dans les préparations vitaminées prescrites en cas de mucoviscidose.

### Alimentation complémentaire et suppléments nutritifs

Si, malgré une alimentation particulièrement riche et variée, et la prise d'enzymes pancréatiques nécessaires, une bonne condition alimentaire n'est pas au rendez-vous, il est parfois conseillé de recourir aux compléments alimentaires. Il existe une série de boissons caloriques prêtes à la consommation, dont certaines fournissent jusqu'à 400 kcal par bouteille. On peut également acheter des préparations pour lait frappé sous forme de petits sachets de poudre à diluer dans du lait entier et qui comptent jusqu'à 600 kcal par portion. Certains enfants et jeunes

fibro-kystiques préfèrent les boissons lactées et les laits frappés, d'autres les boissons à base de fruits. Des petites boissons disponibles dans les grandes surfaces, comme certains petits fromages aux fruits et certains poudings, contiennent tout autant et parfois même plus de calories. Normalement, la quantité de kilocalories et de nutriments est stipulée sur l'emballage. Vous pouvez également préparer vous-même de petites boissons énergétiques (demandez conseil à votre diététiste à ce sujet). Il est nécessaire de prendre des enzymes pancréatiques avec tous les compléments alimentaires, même ceux à base de fruits.

Attention: toutes ces petites boissons ont pour rôle de compléter l'alimentation, et non pas de remplacer les repas habituels. Si vous constatez que vous ou votre enfant mangez de moins en moins lors des repas, ces compléments ne représentent pas une bonne solution ! Les études montrent que les compléments alimentaires exercent principalement un effet positif dans certains cas précis, comme lors d'une période exacerbée de la maladie, ou lorsque le patient doit se fortifier, ou encore que le stress généré par la nourriture et les comportements alimentaires deviennent difficiles à supporter pour la famille.

Au cas où l'alimentation habituelle et les compléments alimentaires ne suffisent plus à fournir l'énergie nécessaire, ou s'il devient utile pour l'une ou l'autre raison d'obtenir de l'énergie supplémentaire, on peut recourir à l'alimentation par sonde nocturne (un fin tuyau relié directement à l'estomac). ◀

# Qui ne risque rien n'apprend rien

**Kylie McGirr**

Cystic Fibrosis Victoria

Melbourne, Australie

L'adolescence est une période charnière dans le développement humain. C'est à ce moment que s'opèrent d'importants changements au chapitre des émotions, des comportements et des relations interpersonnelles. C'est aussi durant cette période qu'une personne peut adopter des comportements néfastes pour sa santé, comme l'usage du tabac ou la consommation d'alcool et de drogues. Si ces comportements peuvent affecter les adolescents réputés en « bonne santé », c'est d'autant plus le cas chez les adolescents atteints de fibrose kystique. Il importe donc d'avoir conscience des défis qui guettent les jeunes et des types de comportements à risque qui pourraient avoir un effet néfaste sur leur santé. Le risque fait partie intégrante du passage à la vie adulte. Tous les adolescents – atteints ou non de FK – et leurs parents doivent apprendre à se familiariser et à composer avec lui.

L'entrée dans l'âge adulte est une période critique dont dépend le futur bien-être psychologique d'une personne. Les décisions et les transitions qui surviennent durant cette période peuvent avoir des conséquences tout au long de la vie adulte et leurs effets peuvent se répercuter sur plus d'une sphère de la vie. Il se peut aussi que les nombreux changements d'envergure que vivent les jeunes adultes fragilisent leur santé mentale. Pourtant, certains spécialistes du développement humain sont d'avis que non seulement les grands bouleversements de la vie (dont la prise de risques) constituent-ils la norme chez les sujets de cette tranche d'âge, mais qu'ils sont socialement souhaitables.

La différence est donc très subtile entre une décision qui peut représenter un risque (potentiellement grave) et une expérience qui peut simplement doter une personne des habiletés et des connaissances nécessaires pour bien évoluer dans la vie. Dans notre société postmoderne, la prise de risques prend diverses formes chez les adolescents : adoption d'un nouveau mode de vie, défis de toute nature, choix de pairs. À plusieurs égards, les jeunes adultes

se trouvent en terrain inconnu, car les défis qui se dressent sur leur chemin sont fort différents de ceux qu'ont dû affronter leurs parents et grands-parents.

L'aura de « normalité » qui accompagne les comportements téméraires représente un autre défi. Par exemple, une étude menée à l'université de Tasmanie indique qu'il existe différents types de comportements risqués (comme la consommation d'alcool et le tabagisme chez les mineurs) que les adolescents dits « ordinaires » adoptent parce qu'ils leur semblent « normaux » et répandus. Notons que la même étude qualifie environ 30 % des participants adolescents de « fortement » ou « très fortement » téméraires. Ainsi, un adolescent sur trois aurait un comportement téméraire : il est donc très probable qu'un jeune fréquente régulièrement l'un d'eux ou qu'il soit lui-même l'un d'eux !

Une autre étude révèle que la prise de risques à l'adolescence est associée au besoin de vivre des sensations et des expériences variées, nouvelles et complexes et au désir de prendre des risques physiques et sociaux pour faire ce genre d'expériences. La tendance à adopter un comportement à risque pourrait s'expliquer par le « défaut de raisonner en tenant compte des probabilités », qui fait en sorte que les adolescents déforment à leur avantage la perception du risque que présente un certain comportement. Cette déformation, et par conséquent le comportement téméraire, s'expliquerait par le fait que les adolescents atteignent la maturité biologique avant la maturité sociale. Il n'est pas étonnant que l'adolescence et les premières années de l'âge adulte soient les périodes où se développe à sa pleine capacité le cortex préfrontal du cerveau, siège de l'aptitude à évaluer et gérer les conséquences.

À l'université de Melbourne, les comportements téméraires des adolescents ont été étudiés en lien avec la pratique de jeux de hasard. Dans un groupe d'étudiants de 8<sup>e</sup> année, on a découvert que 41 % s'étaient adonnés à une forme ou une autre de jeu

au cours des 12 mois précédents. L'étude indique que les jeunes hommes sont les plus susceptibles de s'adonner au jeu, car ils en ont une perception positive. Les raisons le plus souvent évoquées par les adolescents pour jouer sont la fébrilité, le plaisir et le gain d'argent. Parmi les autres raisons figurent la détente, l'occasion d'échapper aux problèmes et de soulager la dépression. On explique souvent la forte propension au jeu chez les adolescents par leur désir d'expérimenter des comportements adultes au moyen d'activités qui se pratiquent avec des pairs ayant des motivations et des champs d'intérêt semblables.

Si les comportements téméraires semblent plus fréquents chez les jeunes hommes que chez les jeunes femmes, les chercheurs ont observé une hausse de la fréquence de ces comportements chez les adolescentes. Cette hausse s'expliquerait par l'amenuisement de l'écart entre les rôles de sexe ainsi que par l'impact de la mondialisation et de l'individualisation, qui incitent les jeunes femmes à prendre plus de risques – et, surtout, plus de risques que leurs mères n'en ont pris. La concurrence croissante que vivent les jeunes femmes dans les domaines scolaire, professionnel et social a stimulé leur propension aux comportements impulsifs, réduisant d'autant la différence entre les hommes et les femmes ayant ce genre de comportement.

Les risques associés au tabagisme sont maintenant connus de tous, ne serait-ce qu'en raison des avertissements figurant sur les paquets de cigarettes. Pourtant, encore aujourd'hui, des jeunes commencent à fumer la cigarette ou en font l'essai. Dans plusieurs cas, ils y sont poussés par la pression des pairs ou simplement par le sentiment d'appartenance ou le désir de prendre un risque (en enfreignant une règle). L'université nationale australienne a découvert que le principal indice permettant de déterminer si un jeune deviendra fumeur est que son meilleur

ami est lui-même fumeur. Chez les adolescentes, le meilleur indice de prédiction réside dans le fait qu'un de ses parents fume, ce qui prouve l'influence des messages non verbaux que reçoivent certains adolescents à l'égard de comportements ayant une incidence sur la santé.

Les comportements à risque pour la santé peuvent également se présenter sous la forme de perturbations des habitudes alimentaires qui, dans les cas extrêmes, se traduisent par des troubles de l'alimentation comme la boulimie. Les chercheurs de l'université Deakin ont récemment découvert que les troubles de l'alimentation sont liés à un affect négatif (l'expérience d'émotions négatives) chez les adolescents des deux sexes. De même, une forte insatisfaction de leur image corporelle semble être un facteur important chez plusieurs sujets. Reposant notamment sur la comparaison entre des adolescents faisant de l'embonpoint et des adolescents ayant un poids santé, l'étude révèle, outre l'évidence du besoin des adolescents ayant un excès de poids d'adopter des stratégies pour atteindre un poids santé, que les adolescents affichant le plus fort degré d'affect négatif sont plus sujets à s'adonner à des activités risquées et ayant des conséquences négatives sur leur santé. La littérature portant sur l'image corporelle et la FK abonde, en particulier en lien avec les jeunes femmes.

Les traits de personnalité peuvent aussi jouer un rôle dans la prise de décision et l'évaluation des risques. On a découvert que les jeunes adultes ayant une tendance à l'impulsivité (qui n'ont pas une bonne maîtrise de soi) sont plus enclins à se livrer à des comportements téméraires que ceux qui sont moins impulsifs.

Pour avoir une vie épanouie et bien composer avec le stress, il est impératif d'apprendre à gérer efficacement les problèmes. Cette faculté repose en

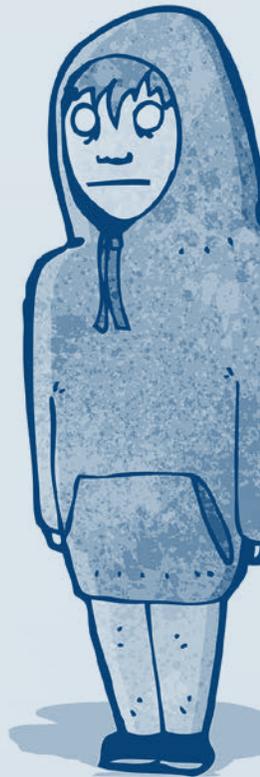


grande partie sur les caractéristiques individuelles telles que l'expérience de vie et la personnalité. Néanmoins, il est possible de maximiser cette capacité à surmonter les difficultés qui surgissent lors de changements physiques, intellectuels et sociaux en misant dès le début de l'adolescence sur un état de bien-être émotionnel.

Pour les adolescents, il n'est pas simple de faire leur chemin dans la vie. La tâche n'est pas plus facile pour les parents: ils doivent guider leurs adolescents en respectant la mince limite entre ce qui les aide à demeurer dans le droit chemin et ce qui pourrait leur envoyer des messages contradictoires. Une autre étude menée en Australie révèle que certains parents, dans l'espoir de «préserver» leurs enfants mineurs de la consommation excessive d'alcool, se sont rendus complices de ce délit en leur fournissant une petite quantité de boissons alcoolisées, en les reconduisant aux fêtes et les ramenant au bercail ou en leur procurant un téléphone portable. Bien qu'ils partent d'une bonne intention, ces gestes peuvent aussi être interprétés comme un consentement implicite de la part des parents et envoyer des messages

contradictaires, même s'ils visent à aider les jeunes à acquérir les compétences sociales nécessaires à la gestion des comportements à risque.

Le défi qui se présente à la fois aux parents et aux responsables des programmes d'éducation et de santé consiste à aider les adolescents à prendre des décisions éclairées, responsables et réalistes parmi les nombreuses options qui s'offrent à eux dans notre société postmoderne. Voilà qui pourrait le mieux encourager les jeunes à acquérir les aptitudes sociales nécessaires et à faire la distinction entre «bons» et «mauvais» risques. Les temps changent et les défis que doivent surmonter les adolescents d'aujourd'hui sont à plusieurs égards très différents de ceux qu'ont dû relever leurs parents. Il est donc important de comprendre les défis actuels qui se posent aux adolescents, qu'ils émanent des adolescents eux-mêmes ou du monde qui les entoure, afin de s'adapter à l'évolution des mœurs et aux nouvelles réalités. À plus forte raison, il faut pratiquer une communication ouverte, continue et dépourvue de tout jugement de valeur. ◀



#### Références bibliographiques

- Abbott-Chapman, J., Denholm, C. & Wyld, C. (2008). Gender Differences in Adolescent Risk Taking: Are They Diminishing? An Australian Intergenerational Study. *Youth and Society*, 40, 131-154.
- Carroll, A., Hemingway, F., Bower, J., Ashman, A., Stephen, H. & Durkin, K. (2006). Impulsivity in Juvenile Delinquency: Differences Among Early-Onset, Late-Onset, and Non-Offenders. *Journal of Youth and Adolescence*, 35, 519-529.
- Frydenberg, E., Care E., Freeman, E. & Chan, C. (2009). Interrelationships Between Coping, School Connectedness and Wellbeing. *Australian Journal of Education*, 53, 261-276.
- Jackson, A., Dowling, N., Thomas, S., Bond, L. & Patton, G. (2008). Adolescent Gambling Behaviour and Attitudes: A Prevalence Study and Correlates in an Australian Population. *International Journal of Mental Health Addition*, 6, 325-352.
- Lee, C. & Gramotnev, H. (2007). Life Transitions and Mental Health in a National Cohort of Young Australian Women. *Developmental Psychology*, 43, 877-888.
- Mazanov, J. & Byrne, D. (2008). Modeling Change in Adolescence Smoking Behaviour: Stability of Predictors Across Analytic Models. *British Journal of Health Psychology*, 13, 361-379.
- McCabe, M. & Ricciardelli, L. (2009). Extreme Weight Change Behaviours: Are Overweight and Normal Weight Adolescents Different, and Does this Vary Over Time? *European Eating Disorders Review*, 17, 301-314.
- Patton, G., Bond, L., Carlin, J., Thomas, L., Butler, H., Glover, S., Catalano, R. & Bowes, G. (2006). Promoting Social Inclusion in Schools: A group-Randomized Trial of Effects on Student Health Risk Behaviour and Well-Being. *American Journal of Public Health*, 96, 1582-1587.





# Une trace dans le temps

## Marilyne Petit

Auteure, conférencière  
et coach professionnelle

Québec (Québec)  
Canada

Avoir plus de temps n'est-il pas un vœu que vous avez tout comme moi déjà fait? Plus de temps dans une journée, dans un week-end ou encore pour les vacances. Êtes-vous de ceux qui courent toujours après leur temps, en ayant l'impression qu'il vous échappe comme le sable d'un sablier qui s'écoule à la vitesse de la lumière?

J'ai une relation bien particulière avec le temps, car ce dernier a marqué ma vie! Oui, marqué, car à un moment donné, j'ai eu peur de ne pas en avoir assez, même de ne plus en avoir du tout. Parfois, ce temps m'a aussi semblé durer une éternité.

### Mon sage du temps

J'ai le privilège de partager ma vie avec un grand « sage du temps ». Ce sage du temps et du moment présent a 14 ans et c'est mon fils Pier-Olivier. Le 8 décembre 2010, la veille de sa troisième chirurgie cardiaque, il m'a dit comme ça, avec son cœur d'enfant: « Tu sais, maman, peut-être que c'est ma dernière nuit. Peut-être que demain je ne me réveillerai pas après la chirurgie. » Il avait aussi ajouté: « Mais tu sais quoi? Si je ne me réveille pas... bien, je pourrai me dire qu'au moins j'ai eu une *mosus* de belle vie et pour cela, je te dis merci, maman! »

Mon petit bonhomme qui avait dix ans à ce moment-là était bien conscient du risque de sa chirurgie, il était bien conscient qu'il était peut-être arrivé à la fin de sa vie, et moi aussi! Les semaines précédant cette fameuse chirurgie, il avait commencé à nous

faire apprécier chaque moment au cas où ce serait le dernier. Je me souviens entre autres d'un soir au restaurant où il m'avait dit: « Tu sais, maman, c'est peut-être la dernière fois que je viens manger ici. » Cela m'avait touchée droit au cœur. J'ai vu alors mon fils déguster ses côtes levées comme si c'était la dernière fois, m'efforçant bien malgré moi de savourer ce repas en sa compagnie comme si c'était le dernier. Ce soir-là dans le resto, nous étions entourés de gens festoyant qui ne réalisaient probablement pas l'importance du moment présent et la valeur du temps. Et ils ne se doutaient pas qu'à leurs côtés se trouvait un petit garçon pour qui le temps risquait de s'arrêter!

Pier-Olivier vivait l'attente de sa chirurgie en étant pleinement conscient de tout ce qui était important pour lui. Il disait à ses frères: « Hé, mes frères! On devrait en profiter pour jouer ensemble, car peut-être qu'on ne pourra plus jouer ensemble bientôt. » J'imagine que je n'ai pas besoin de vous dire que chaque moment passé avec lui devenait très précieux. J'imagine aussi que vous devinez bien à quel point nous pouvions savourer ces petits moments... comme s'ils devenaient des cadeaux! Vous en avez, vous aussi, de ces petits moments à savourer? Ce genre de petits moments que vous aimeriez recommencer demain matin?

Il y a une citation de Confucius qui dit: « On a deux vies et la deuxième commence lorsqu'on se rend compte qu'on n'en a qu'une. » Et c'est bien vrai!



Quand on ne sait plus combien de temps il nous reste, que l'on pense que c'est peut-être la fin, on se retrouve alors avec le temps dans les mains comme un cadeau! Comme par magie, il survient alors un alignement de nos valeurs, de nos désirs et de nos priorités. Et c'est là que nous utilisons le seul pouvoir que nous avons sur la situation, qui est celui de décider de ce que nous voulons faire de ce temps. Croyez-moi, c'est ce que je voulais faire, garder ce temps précieux pour ce qui est vraiment important pour moi!

### **Le plus beau mandat du monde**

À la naissance de Pier-Olivier, nous avons décidé, mon mari et moi, que je demeurerais à la maison pour l'accompagner dans sa maladie. Il avait alors 50 % de chances de survie... donc peut-être la moitié moins de temps! J'ai fait le choix de garder mon temps pour lui et j'ai quitté mon travail, j'ai abandonné ma carrière et je me suis donné le plus beau mandat du monde: celui d'être vraiment présente pour lui et de faire en sorte qu'il passe de belles journées au cas où ce seraient les dernières. Je voulais qu'il vive une belle vie malgré ses difficultés. Et c'est en le côtoyant avec les hauts et les bas de sa maladie que l'être humain que je suis a connu sa plus grande transformation. J'ai alors développé une grande motivation pour le bonheur!

La vie est bonne pour nous, car Pier-Olivier a maintenant 14 ans et sa santé est stable. La maladie est encore présente et elle nous rappelle au quotidien que la vie est fragile, mais qu'elle vaut tellement la peine d'être vécue et de prendre le temps!

### **Faites-vous ce qu'il faut pour la vivre pleinement votre vie?**

Que feriez-vous de différent si vous saviez que vous étiez peut-être à la fin?

La veille de la chirurgie de Pier-Olivier, lorsqu'il m'a remerciée pour cette belle vie, je n'ai pu que renouveler mon mandat pour lui! Et du coup, j'ai pris un engagement avec moi-même: celui de laisser une trace dans la vie des gens en partageant notre histoire et nos apprentissages. Je désirais faire en sorte que les gens qui croisent ma route aient envie de vivre pleinement leur vie. Leur laisser une trace ensoleillée...

Chacun de nous naît avec le but de suivre une voie qui lui est propre, non pas afin d'arriver à une certaine destination, mais de vivre une série d'expériences qu'il est destinée à connaître pendant sa vie. Nous laisserons tous, que nous le voulions ou non, une trace de notre passage sur terre.

Le désir d'immortalité et la peur de tomber dans l'oubli sont souvent des motivateurs à vouloir réaliser de grandes choses, à nous démarquer afin de laisser une trace derrière nous et que notre nom soit inscrit dans l'histoire. Plus les traces qu'on laisse sont utiles et belles, plus elles traverseront le temps.

### **Mais quelles sortes de traces laisserons-nous?**

Que nous soyons connus ou non, que nous ayons réalisé de grandes ou de petites choses, à la fin de notre vie, on parlera davantage de notre façon d'être que de nos exploits. On se souviendra de nos qualités, de notre gentillesse, de notre façon de respecter les gens et d'agir avec eux, de nos petites attentions, de notre façon de vivre et de notre façon « d'être », simplement.

Et vous, de quelle façon vivez-vous votre vie? Vous êtes-vous déjà demandé de quoi les gens se souviendront lorsqu'ils penseront à vous? Quel héritage vous préparez-vous à laisser? Je ne parle pas ici d'héritage financier, mais bien de « traces positives »!

### Laisser des traces positives au quotidien dans notre façon de faire et notre façon d'être

En y pensant bien, nous laissons tous une trace dans la vie de chaque personne que nous rencontrons, qu'elle soit positive ou négative. La magie de notre sourire et de notre gentillesse peut marquer profondément la vie de la personne qui croise notre chemin. Tout comme notre «air bête» et notre indifférence peuvent lui laisser un goût amer! Ne laissez personne quitter votre route sans qu'il y ait gagné quelque chose, que ce soit un baume pour son cœur blessé, un conseil, une idée, une motivation vitaminée pour égayer sa journée, un rayon de votre soleil que vous aurez partagé!

Serez-vous magicien pour quelqu'un aujourd'hui? Peut-être qu'aujourd'hui, c'est vous qui en avez rencontré un? Nous sommes tous tôt ou tard marqués par un de ces magiciens!

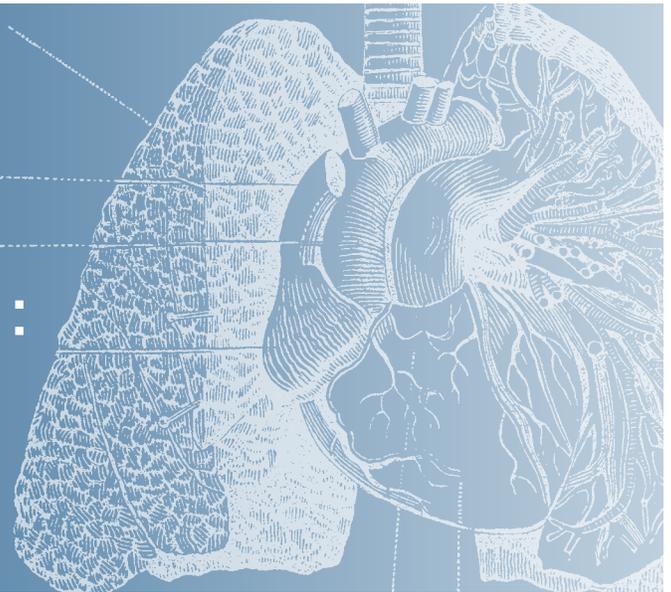
C'est dans les petits gestes et les petites attentions que nous utilisons notre pouvoir d'illuminer la vie des gens! Agir avec autrui en étant conscients de notre magie est l'une des bonnes façons de contribuer à un monde meilleur et de laisser des traces positives pour l'humanité. Soyez donc contagieux!

### L'art de laisser des traces positives, le plus bel héritage!

Selon moi, le plus bel héritage à laisser est celui de vivre à fond cette vie qui nous est offerte, sans avoir de regrets. C'est écouter la voix de notre cœur en nous demandant le soir avant de nous endormir: «Est-ce que la façon dont je vis actuellement me fera m'engager sur la voie du regret ou sur la route de la satisfaction?» Écouter son cœur, c'est demeurer fidèle à la vie que l'on a choisie et à la personne que l'on désire être. C'est vivre ses passions et réaliser pleinement sa mission de vie tout en inspirant les autres à faire de même. N'est-ce pas en rayonnant de bonheur que nous invitons les autres à suivre nos traces? ◀



# La fibrose kystique : une histoire vieille de 34 000 ans



**Richard Leboeuf-McGregor**

Basé sur un article :  
Mucoviscidose.  
(2 novembre 2014).  
Wikipédia,  
l'encyclopédie libre.

Montréal (Québec)  
Canada

Les origines de la fibrose kystique sont lointaines. Plusieurs chercheurs ont tenté de découvrir le moment de l'apparition des principales mutations responsables de la maladie, entre autres grâce à l'analyse génétique de différentes populations concernées. En 2001, une étude a estimé l'âge de la mutation  $\Delta F508$ , celle qui est la plus fréquente, entre 11 000 et 34 000 ans alors qu'une autre a estimé que l'apparition cette dernière pouvait même être antérieure à l'apparition des hommes modernes. Les autres mutations retrouvées dans la fibrose kystique sont légèrement plus récentes<sup>1</sup>.

La fibrose kystique, qui sera décrite scientifiquement pour la toute première fois comme une maladie à part entière en 1936, est observée depuis longtemps, du moins en ce qui a trait à ses effets et manifestations.

En 1595, une autopsie faite par le botaniste Pieter Pauw décrit une jeune fille rachitique de 11 ans, supposée ensorcelée par son entourage et présentant un pancréas élargi, dur et blanc. Puis, en 1606, le médecin espagnol Alonso Ruyzes de Fonteca rapporte que les doigts passés sur le front des enfants ensorcelés ont un goût salé<sup>5</sup>. Ce sont les premières traces officielles décrivant l'aspect de la maladie, bien qu'on ne la connaisse pas encore à l'époque et qu'on l'associe plutôt aux sorcières et au Diable. En effet, au Moyen Âge, on prédisait le sort funeste du nouveau-né dont la mère remarquait le « baiser salé », c'est-à-dire le goût salé laissé par un baiser sur le front de l'enfant<sup>2, 3, 4</sup>. Un ancien proverbe en provenance de l'Europe du Nord était tristement répandu : « *Malheur à l'enfant chez qui un baiser sur le front a un goût salé. Il est ensorcelé et doit mourir bientôt.* »

Ce n'est qu'au début du 20<sup>e</sup> siècle qu'apparaissent les premières vraies observations scientifiques : en 1912, un chercheur décrit qu'il a observé des familles dont plusieurs enfants présentent une diarrhée grasseuse et meurent d'infection pulmonaire. Les

descriptions de l'époque se concentrent le plus souvent sur les problèmes digestifs et les troubles pancréatiques. Les médecins et chercheurs concluent en une forme de maladie cœliaque même si les problèmes bronchopulmonaires sont également notés et observés<sup>6, 7, 8, 9</sup>.

La fibrose kystique ne sera considérée comme une maladie à part entière qu'en 1938 par la pédiatre américaine Dorothy Andersen, médecin à l'Hôpital pour enfants de New York, qui publia alors un article intitulé « Fibrose kystique du pancréas et ses relations avec la maladie cœliaque »<sup>6</sup>. C'est en pratiquant des autopsies sur des nourrissons qu'elle découvrit les caractéristiques cliniques de la maladie, notamment l'obstruction intestinale néonatale, les complications respiratoires et digestives ainsi que les lésions histologiques spécifiques du pancréas. Elle relia cette maladie à un déficit en vitamine A<sup>10</sup> et persista à soutenir cette théorie<sup>11, 12</sup> pendant de nombreuses années. Bien qu'elle ait eu tort sur les causes de la maladie, nous savons aujourd'hui que le système digestif des personnes atteintes n'absorbe pas efficacement certains nutriments essentiels, comme les vitamines A, D, E et K. L'alimentation seule n'assurant pas un apport de vitamines suffisant pour combler les besoins de base, la prise de suppléments vitaminiques est souvent prescrite. Une des problématiques avec la maladie est la sécrétion insuffisante de certaines enzymes du pancréas, qui sont nécessaires à une bonne digestion. Cette situation nuit à l'absorption des matières grasses, des glucides et des protéines par l'organisme des personnes atteintes. C'est pourquoi, depuis déjà plusieurs décennies, les personnes atteintes de la FK ont presque tous recours à des suppléments d'enzymes lors de leurs repas<sup>13</sup>.

À l'été de 1948, une vague de chaleur frappe le nord des États-Unis. Celle-ci provoque alors l'hospitalisation de plusieurs enfants, qui souffrent de déshydratation et qui sont dans un état de léthargie avancée. Un médecin de l'hôpital général de New York, le



Dr Paul di Sant'Agnesse, décide alors de comparer la composition de la sueur de ces enfants. En 1953, il découvre et explique les anomalies électrolytiques<sup>14, 15</sup> dans la sueur des malades, permettant d'envisager un diagnostic spécifique à la maladie, le test de la sueur. À cette époque, le diagnostic ne pouvait être fait que devant la combinaison de signes cliniques et de symptômes évocateurs d'insuffisance pancréatique et de malabsorption intestinale. Puis, on développe une technique au cours de laquelle les enfants étaient entièrement enveloppés dans des pansements, afin de stimuler la transpiration. Le test de la sueur devint le principal test pour établir clairement le diagnostic.

Dans les années 1950, le sort des enfants atteints est toujours considéré comme sans espoir, mais quelques centres spécialisés dans la prise en charge de la fibrose kystique voient le jour aux États-Unis et au Royaume-Uni. Le drainage postural est alors un des traitements traditionnels qui devient la norme. En 1955, on décrit de façon détaillée une méthode de prise en charge qui pose les fondements du traitement moderne : diagnostic précoce, traitement actif et précoce des infections pulmonaires, et surveillance et maintien de l'état nutritionnel<sup>16</sup>. Lors de cette décennie, de nouveaux antibiotiques apparaissent. Alors que le *Staphylococcus aureus* est la bactérie principalement retrouvée, on note l'augmentation de la fréquence du *Pseudomonas aeruginosa*, attribuée aux traitements antibiotiques prolongés<sup>17</sup>. Par contre, le bénéfice de traitements antibiotiques agressifs devient progressivement évident<sup>18</sup>.

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

Au courant des années 1970, on décrit le rôle pathogène du *Burkholderia cepacia*, dont la dangerosité et la contagiosité entraînent des changements radicaux dans la pratique clinique et les habitudes sociales des patients<sup>19</sup>. On se rend compte que la sévérité de l'infection par le *P. aeruginosa* et pronostic vital sont liés<sup>20</sup>. Les progrès seront importants : la vision des médecins concernant la prise en charge de la maladie change progressivement.

En 1989, la découverte du gène défectueux de la fibrose kystique par Lap-Chee Tsui et John R. Riordan, de l'Hospital for Sick Children de Toronto, conduit à l'avancement actuel du savoir et du traitement de la maladie. La progression est majeure : l'anomalie génétique à l'origine de la maladie est enfin découverte. Cette découverte permettra par la suite

d'ajouter le génotypage au protocole diagnostique et d'envisager la thérapie génique. Il s'agit d'ailleurs du traitement le plus prometteur que l'on puisse envisager encore aujourd'hui.

Lors du congrès nord-américain sur la fibrose kystique tenu en 2014 à Atlanta, les chercheurs ont annoncé qu'il était désormais possible de corriger le gène défectueux. Bien que plusieurs recherches doivent toujours être effectuées, un traitement pouvant être administré à des fibro-kystiques présentant quelques mutations particulières est un avancement considérable. Il s'agit de l'ivacafto, qui permet le transport d'une quantité accrue de chlorure dans les cellules. En 2015, nous estimons qu'environ 130 patients Canadiens présentent les mutations pouvant être corrigées par ce médicament.

Bien qu'aucun remède pour guérir totalement la fibrose kystique n'existe encore, des méthodes efficaces de traitements sont disponibles. Actuellement, de plus en plus de jeunes atteignent l'âge adulte sans avoir subi trop de dommages aux poumons. La découverte du gène responsable de la fibrose kystique en 1989 promet aussi des méthodes de traitement encore plus perfectionnées. Grâce à la découverte de ce gène, les chercheurs peuvent retracer les liens entre la cause de cette maladie et l'ensemble de ses signes et symptômes.

### Mucoviscidose ou fibrose kystique?

En 1938, suite à l'observation de ses jeunes patients malades, Dorothy Andersen utilise le terme *Cystic fibrosis of the pancreas*. Elle constate que ceux-ci développent un kyste au niveau du pancréas. À l'époque et durant les années qui suivirent, les spécialistes ne feront pas un lien direct avec une maladie. Ce ne sera que bien des années plus tard qu'on établira le lien avec les autres problèmes, comme ceux affectant le système respiratoire. Ce sera en 1943 que le terme de *mucoviscidosis*, créé à partir des termes « mucus » et « visqueux », sera utilisé par le docteur Sydney Farber<sup>21</sup>, un médecin américain, afin de corriger la dénomination employée par Dorothy Andersen, uniquement focalisée sur un organe, le pancréas. Farber étant alors persuadé que la maladie était plutôt due à une diffusion de mucus visqueux et épais dans plusieurs organes du corps : le terme de *mucoviscidosis* (mucoviscidose) se répandra rapidement dans le monde, particulièrement en Europe. Aux États-Unis et au Canada anglais, on utilise toujours le terme *cystic fibrosis*, alors qu'au Québec on préfère utiliser la première dénomination, soit *fibrose kystique du pancréas*. ◀

## DATES importantes

1960

Création de la Fondation canadienne de la fibrose kystique, désormais connu sous le nom de Fibrose kystique Canada. La fondation deviendra l'une des trois principales organisations au monde dont l'objectif est de guérir la maladie, principalement en finançant la recherche. En 1981, des parents créent l'Association québécoise de la fibrose kystique (Fibrose kystique Québec), qui deviendra plus tard une division de Fibrose kystique Canada.

2014

Grâce aux progrès de la recherche, l'âge médian de survie des fibro-kystiques du Québec et du Canada est maintenant de 50 ans.

2012

Au Canada, plus de la moitié des personnes atteintes ont dépassé l'âge adulte : près de 4000 personnes vivent avec la maladie.

1938

Pour la première fois, la FK est reconnue comme étant une maladie à part entière.

1900

1950

1975

L'espérance de vie est de 22 ans.

2000

1985

Création du Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK). Encore aujourd'hui, il s'agit du seul organisme québécois dédié exclusivement à la défense et à la promotion des droits des adultes fibro-kystiques.

1989

Des chercheurs réussissent à identifier le gène responsable de la maladie.

### Références bibliographiques

1. American Lung Association. Racial/Ethnic Differences. Repéré à <http://www.lungusa.org>.
2. Emmanuelle Girodon-Boulardet, Catherine Costa, « Génétique de la mucoviscidose », Médecine thérapeutique / Pédiatrie, vol. 8, no 3, mai-juin 2005, p. 126-34
3. Scotet V, Duguépéroux I, Saliou P, Rault G, Roussey M, Audrézet MP, Férec C. « Evidence for decline in the incidence of cystic fibrosis: a 35-year observational study in Brittany, France »
4. Dr Thierry Bienvenu Fiche « Absence congénitale bilatérale des canaux déferents » Repéré à [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=FR&Expert=48](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=48)
5. Alonso y de los Ruyzes de Fonteca, J. Diez Privilegios para Mgeres Preñadas. Henares, Spain: Alcalá de Henares, 1606, p. 212
6. Andersen DH, Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study. Am J Dis Child 1938; 56:344-399
7. Blackfan, K. D., and C. D. May. Inspissation of secretion, dilatations of the ducts and acini, atrophy and fibrosis of the pancreas in infants. J. Pediatr. 13: 627-634, 1938.
8. Harper, M. H.. Congenital steatorrhea due to pancreatic defect. Arch. Dis. Child. 13: 45-56, 1938. Résumé [archive]
9. Fanconi G, Uehlinger E, Knauer C, « Das coeliakiesyndrom bei angeborener zystischer pankreasfibromatose und bronchiektasien » Wien Med Wschr 1936; 86:753-756.
10. Andersen DH. Cystic fibrosis of the pancreas, vitamin A deficiency and bronchiectasis. J Pediatr 1939; 15:763-771.
11. Andersen, Dorothy H. The Present Diagnosis and Therapy of Cystic Fibrosis of the Pancreas. Proc R Soc Med. 1949 Jan;42(1):25-32
12. Andersen DH. Therapy and prognosis of fibrocystic disease of the pancreas. Pediatrics 1949; 3: 406-417
13. Brunet. (2014). Les traitements de la fibrose kystique. Repéré à <http://www.brunet.ca/fr/conseils/les-traitements-de-la-fibrose-kystique.html>
14. Darling RC, diSant'Agnese PA, Perera GA, Andersen DH. Electrolyte abnormalities of the sweat in fibrocystic disease of the pancreas. A J Med Sci 1953; 225:67-70
15. Di Sant' Agnese PA, Darling RC, Perera GA, et al. Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas: clinical implications and relationship to the disease. Pediatrics 1953; 12:549-563
16. Jim Littlewood, « The history of the development of cystic fibrosis care. Perspective of a general paediatrician at a provincial teaching hospital. » [archive], sur <http://www.cysticfibrosismedicine.com> [archive], The UK CFTrust, London, UK, 2002
17. Poncher, H Editor. Year Book of Pediatrics, 1951
18. Stoppelman MRH, Shwachman H. Effect of antibiotic therapy on mucoviscidosis: bacteriologic study. New Eng J Med 1954; 251:759-763.
19. Govan JR, Brown PH, Maddison J, Doherty CJ, Nelson JW, Dodd M, et al. Evidence for transmission of Pseudomonas cepacia by social contact in cystic fibrosis. Lancet 1993; 342:15-19
20. Hoiby N. Antibodies against Pseudomonas aeruginosa in serum from normal persons and patients colonised with mucoid or non-mucoid P. aeruginosa: results obtained by crossed immunoelectrophoresis. Acta Pathol Microbiol Immunol Scand 1977; 85:142-148
21. Farber S. Pancreatic insufficiency and the celiac syndrome. N Engl J Med 1943; 229:653-682



# La recherche en fibrose kystique 2014

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

Service de pneumologie  
Centre hospitalier  
de l'Université de  
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)  
Canada

La fibrose kystique est une maladie héréditaire affectant surtout les organes dans lesquels il y a une production de mucus. Les tissus les plus atteints sont les voies aériennes, les sinus, le pancréas, les canaux biliaires du foie, l'intestin et le canal *vas deferens* chez l'homme. La principale cause de morbidité et de décès prématuré chez les personnes fibro-kystiques est l'atteinte pulmonaire sous forme d'infections graves et chroniques des voies aériennes. La cause de la fibrose kystique est une absence de la fonction d'une protéine connue sous le nom de Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator ou CFTR. Une absence de la fonction du CFTR se produit lorsqu'un individu hérite de deux mutations, soit une du père et une de la mère, dans le gène du CFTR. Cette année marque le 25<sup>e</sup> anniversaire de la découverte de l'identité du gène responsable de la fibrose kystique. Lors du Congrès nord-américain de la fibrose kystique tenu à Atlanta, Géorgie, en octobre 2014, les chercheurs ont fait une mise au point du progrès accompli depuis les 25 dernières années et surtout des défis qu'il reste à relever pour que cette maladie puisse être traitée efficacement.

Après la découverte du gène défectueux, les chercheurs ont identifié cinq grandes classes de défauts de la protéine CFTR (Figure 1). L'identification de ces classes permet aux chercheurs de cibler leurs recherches selon le défaut génétique spécifique de chaque individu. Le premier succès majeur rapporté il y a deux ans comprend un défaut du CFTR de la classe III. Ce défaut fait en sorte que la protéine CFTR est de structure normale et s'insère adéquatement dans les membranes des cellules tapissant les membranes muqueuses. Par contre, lors d'une mutation de classe III, le CFTR est incapable de s'ouvrir pour laisser passer le chlorure et le bicarbonate. L'absence de sécrétion de chlorure produit un déficit de sécrétion de sel dans le mucus et rend le mucus beaucoup trop visqueux. Un nouveau médicament, l'ivacaftor (nom commercial Kalydeco<sup>®</sup>), a été mis sur le marché par la compagnie Vertex. Ce médicament redonne une fonction normale au CFTR mutant de la classe III. Les patients porteurs de mutations de classe III sur l'un de leurs deux gènes CFTR ont une très nette amélioration de leur état de santé respiratoire et digestif. De plus, les études présentées au

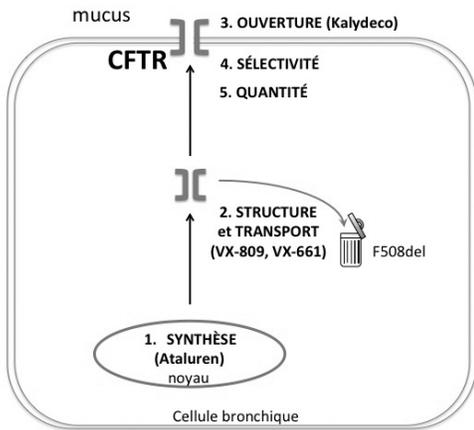


Figure 1

Cette figure résume les différentes classes de protéines provenant des mutations du gène CFTR. Il existe plus de 2 000 mutations différentes du gène CFTR, mais les conséquences de ses nombreuses mutations sur la protéine CFTR se résument en 5 cinq catégories. Les manifestations cliniques de la fibrose kystique sont surtout marquées pour les défauts de classes I, II et III. La présence d'une partie de la fonction du CFTR des classes IV et V protège souvent les individus contre certaines manifestations plus sévères de la fibrose kystique. Les médicaments spécifiques à chaque défaut sont entre parenthèses. Classe I : absence de synthèse de la protéine en raison d'un signal d'arrêt prématuré de la transcription du code d'ADN. L'Ataluren® permet la lecture du code défectueux et la synthèse du CFTR complet. Classe II : le CFTR est produit mais sa structure anormale fait que la protéine est étiquetée comme défectueuse et dégradée dans le protéasome («poubelle»). Le VX-809 et le VX-661 facilitent son transport vers la membrane. Classe III : le CFTR est de structure normale et s'insère normalement dans la membrane cellulaire mais reste fermé. L'ivacaftor (Kalydeco®) permet son ouverture. Classe IV : la sélectivité du CFTR fait défaut et ne permet pas le passage d'autant d'ions de chlorure et de bicarbonate. Classe V : tout est normal sauf la quantité de CFTR, qui est réduite. Souvent, les patients avec une mutation de classe V ont moins de symptômes.

congrès récent ont confirmé qu'il y a également une amélioration importante de la qualité de vie de ces individus. Les chercheurs ont constaté que l'ivacaftor est efficace pour l'ensemble des mutations de la classe III et peut également avoir une certaine efficacité pour certains types de mutations de la classe IV tels que le R117H. Bien que l'ensemble de ces mutations ne soit retrouvé que chez environ 2 à 3 % des patients, l'amélioration importante de leur santé confirme que même une correction partielle de la fonction du CFTR peut avoir un impact majeur sur la qualité de vie des personnes atteintes de fibrose kystique.

Plusieurs présentations au congrès portaient sur une mise à jour des études de correction du CFTR chez les patients porteurs de mutations de classe I. Dans la mutation de classe I, la transcription du message génétique ne se fait pas en raison d'un défaut dans le code génétique qui indique à la cellule d'arrêter la synthèse de la protéine CFTR avant qu'elle ne soit bien formée. Il en résulte une absence complète de la protéine CFTR aux membranes des cellules tapissant la muqueuse des différents tissus. Ce défaut donne une fibrose kystique avec des symptômes sévères. Depuis plusieurs années, nous savons qu'il est possible de déjouer cette classe de mutations en utilisant certains produits de la classe des antibiotiques aminoglycosides. Par contre, la dose d'aminoglycosides nécessaires pour corriger ce défaut chez les patients est trop élevée pour être sécuritaire. Il y a donc eu le développement d'une petite molécule moins toxique connue sous le nom d'Ataluren® de la compagnie PTC Therapeutics et qui a fait l'objet de plusieurs études cliniques en fibrose kystique. Les premières études cliniques avaient été très prometteuses, mais il s'agissait de petites études chez une population de patients ayant des mutations gé-

tiques particulières. Une étude à plus grande échelle a été effectuée en Amérique du Nord et les résultats démontrent un certain bénéfice sur plusieurs paramètres, mais les résultats sont beaucoup moins convaincants que lors des études précédentes. Lorsqu'une sous-analyse des patients est faite afin d'exclure ceux qui prenaient des médicaments du type aminoglycoside, le groupe traité à l'Ataluren® affichait une nette amélioration par rapport au groupe sous placebo. Les chercheurs croient qu'il pourrait y avoir de meilleurs résultats si l'Ataluren® était comparé à un placebo chez une population de patients qui ne prennent aucun aminoglycoside. Ces études sont toujours en cours et l'Ataluren® reste un médicament prometteur pour les personnes atteintes de fibrose kystique avec mutation du CFTR de classe I. Par contre, il y a un développement important à faire avant que ce médicament ne puisse être approuvé par Santé Canada pour le traitement de la fibrose kystique.

Enfin, 89 % des personnes atteintes de fibrose kystique ont au moins une mutation de classe II et la moitié de tous les patients porteurs de fibrose kystique au Québec ont deux mutations du gène CFTR dans la classe II. Des mutations de classe II (ex. F508del) font en sorte que le CFTR ne garde pas une structure normale et la protéine est dégradée rapidement avant qu'elle ne puisse se rendre à la membrane cellulaire pour permettre l'hydratation du mucus. Il est donc nécessaire d'administrer un médicament qui puisse permettre le transport du CFTR classe II vers la membrane et un deuxième médicament qui assurera son ouverture. Heureusement, nous avons déjà le deuxième médicament, l'ivacaftor. Il y a donc une concentration des efforts de recherche sur la découverte de nouvelles molécules pouvant



prévenir la dégradation du CFTR classe II et lui permettre d'accéder à la membrane cellulaire. Deux grandes études ont été faites sur près de 1 000 patients porteurs de fibrose kystique avec mutations de classe II. En résumé, il est clair que la combinaison d'un médicament permettant le transport du CFTR (correcteur, ex. VX-809) et du médicament pouvant permettre l'ouverture du CFTR (potentiateur, ex. ivacaftor) est une stratégie efficace. Il y a une amélioration statistiquement significative de la fonction respiratoire et du test à la sueur chez les patients traités avec cette combinaison de médicaments. Par contre, l'amélioration était seulement observée chez le groupe de patients ayant deux mutations de classe II. De plus, l'amélioration était modeste avec une amélioration de la fonction respiratoire (VEMS) variant de 2,6 à 4,0 % et une diminution du nombre d'exacerbations infectieuses respiratoires d'environ 30 à 39 %. Ces différences étaient nettement significatives. De plus, il y avait très peu d'effets indésirables chez le groupe sous médication active. En raison des améliorations cliniques chez cette population, la compagnie Vertex va de l'avant afin d'obtenir l'approbation des organismes réglementaires tels que Santé Canada pour cette nouvelle thérapie. Cette combinaison de médicaments n'est pas encore approuvée par Santé Canada. De plus, Vertex poursuit des études avec une deuxième

combinaison de correcteurs et de potentiateurs, soit le VX-661 avec ivacaftor, pour les personnes atteintes de fibrose kystique qui ont des mutations de la classe II. Certaines données préliminaires chez un petit nombre de patients et dans des études de courte durée démontrent des résultats prometteurs. De plus, cette nouvelle combinaison est également bien tolérée.

Nous avons donc appris au Congrès nord-américain de fibrose kystique de 2014 que 25 ans après la découverte du gène impliqué dans la fibrose kystique, il est possible de corriger, du moins partiellement, la fonction défectueuse de cette protéine. Plus important encore, nous avons appris que la correction du défaut du CFTR est associée à des améliorations de la qualité de vie des patients ainsi qu'à une diminution du nombre d'épisodes d'exacerbations respiratoires. Il reste beaucoup de travail de recherche clinique à faire afin de confirmer les résultats chez la majeure partie de la population des patients avec fibrose kystique, mais les avancées sont encourageantes pour l'ensemble des patients. Nous sommes au début d'une ère nouvelle, soit celle de la thérapie efficace de la fibrose kystique qui passe par la correction du défaut fondamental du CFTR. Il est à prévoir que l'efficacité de ces nouvelles molécules ira en s'améliorant au cours des prochaines années et que nous verrons apparaître ces médicaments dans nos pharmacies d'ici cinq ans. Par contre, il sera important de poursuivre les recherches afin d'améliorer l'efficacité de chacun de ces produits. Pour l'instant, il reste primordial que chaque personne atteinte de fibrose kystique fasse tout son possible pour maintenir sa santé afin qu'elle puisse bénéficier de ces nouvelles thérapies dès qu'elles seront disponibles. Il s'agit d'un grand défi qui passe par une excellente collaboration entre les patients, leurs familles et les professionnels de leurs cliniques de fibrose kystique. Ensemble, nous allons pouvoir atteindre notre but commun, soit de transformer la qualité de vie des personnes atteintes de fibrose kystique. ◀



**D<sup>r</sup> Michel Ruel**

**Joanie Bernier**

Inf., B.SC

Clinique de fibrose kystique du Centre universitaire de santé McGill (CUSM)  
Montréal (Québec) Canada

## SEXUALITÉ ET FIBROSE KYSTIQUE

### **Q:** *En quoi la fibrose kystique peut-elle influencer mes rapports sexuels?*

**R:** En général, la fibrose kystique (FK) n'empêche pas d'avoir des rapports sexuels normaux et satisfaisants. Elle n'affecte en rien le désir, ni la performance, ni l'épanouissement. Toutefois, certaines particularités sont à considérer afin de favoriser et d'optimiser la sexualité. La FK affecte plusieurs systèmes du corps et pourrait donc ainsi influencer l'acte sexuel.

Système reproducteur

Question fertilité: La grande majorité des hommes atteints de FK sont infertiles (à ne pas confondre avec stériles) en raison de l'absence ou du blocage du canal déférent. Chez les femmes, la viscosité des sécrétions vaginales et cervicales peut rendre la fécondation plus difficile, mais pas impossible. Il est donc important de discuter avec son équipe FK d'un moyen de contraception efficace. De plus, la pratique de relations sexuelles sécuritaires est de mise pour prévenir les infections transmissibles sexuellement.

Les femmes atteintes de FK sont plus sujettes à développer des infections vaginales. Ceci est en partie relié à la prise d'antibiotiques fréquente qui altère la flore bactérienne vaginale normale. Les symptômes les plus fréquents sont des démangeaisons et des pertes vaginales épaisses, ce qui peut causer de l'inconfort durant l'acte sexuel. Il est donc important de communiquer avec son équipe FK afin de recevoir un traitement adéquat.

Chez les hommes, la haute teneur en sel de la transpiration pourrait provoquer une irritation des organes génitaux et un inconfort pour leur partenaire durant les rapports sexuels. Une bonne hygiène est recommandée et parfois l'utilisation de lubrifiant peut être utile.

Système respiratoire

La toux est souvent accentuée lors d'un exercice physique. Il se pourrait donc que se déclenchent des quintes de toux lors de l'acte sexuel. Effectuer sa physiothérapie respiratoire avant un rapport pourrait ainsi diminuer la fréquence de la toux induite par l'effort.

La puissance de la toux en FK mène parfois à de l'incontinence urinaire chez la femme. Au mauvais moment, cela peut être embarrassant. Certains exercices favorisent le renforcement des muscles du plancher pelvien tels les exercices de Kegel.

Dépendamment de la sévérité de l'atteinte pulmonaire, certaines personnes pourraient ressentir de l'essoufflement. L'utilisation d'un bronchodilatateur (environ 15 à 30 minutes avant un rapport) peut soulager l'essoufflement lié à l'effort. Certaines positions peuvent aussi être favorisées: celles libérant la cage thoracique afin de ne pas gêner l'expansion pulmonaire optimale et celles demandant moins d'énergie. Pour ceux qui ont besoin d'oxygène, il peut être augmenté conséquemment durant l'acte, au même titre que lors de l'exercice physique.

L'image de soi est une composante importante de l'épanouissement lors des relations sexuelles. Elle peut être altérée au cours de la maladie. La pose d'un cathéter sous-cutané (Port-O-Cath®) ou d'une gastrostomie, la perte de poids, le thorax en tonneau, la déformation des doigts (clubbing), l'apport d'oxygène sont des exemples de situations qui peuvent défavoriser l'image de soi. Une discussion ouverte et franche avec son partenaire permet de verbaliser ses craintes et d'améliorer la compréhension de la FK. En discuter avec son équipe FK permet d'explorer des pistes de solution et d'être dirigé vers des ressources offrant du soutien au besoin.

Pour conclure, en dépit du fait qu'il existe certains aspects reliés à la FK qui peuvent influencer la vie sexuelle, il est tout de même possible d'en profiter au maximum en s'adaptant à ceux-ci.

## MÉDICATION INHALÉE

### **Q:** *Quelle est l'ordre recommandé de la prise des médicaments et traitements inhalés?*

**R:** Malgré qu'il n'existe pas encore de consensus clair sur l'ordre dans lequel prendre les médicaments inhalés, il est tout de même recommandé de le faire comme suit:

1. Bronchodilatateur (ouverture des bronches), ex. : Ventolin<sup>®</sup>, Bricanyl<sup>®</sup>
2. Mucolytique (liquéfaction des sécrétions), ex. : Pulmozyme<sup>®</sup>, salin hypertonique
3. Physiothérapie respiratoire (mobilisation des sécrétions), ex. : PEP, clapping
4. Autres médicaments inhalés (anti-inflammatoire ou bronchodilatateur de longue durée d'action), ex. : Pulmicort<sup>®</sup>, Oxeze<sup>®</sup>, Symbicort<sup>®</sup>
5. Antibiotiques inhalés, ex. : TOBI<sup>®</sup>, Cayston<sup>®</sup>, ColyMycin<sup>®</sup>

## PNEUMOTHORAX

### **Q:** *Qu'est-ce qu'un pneumothorax?*

**R:** Pour comprendre ce qu'est un pneumothorax, il faut s'imaginer les poumons logés à l'intérieur de la cage thoracique, entourés d'une enveloppe comportant deux feuillets. Cette membrane, qu'on appelle la plèvre, comporte un feuillet qui recouvre l'extérieur des poumons, alors que le second feuillet tapisse la cage thoracique. Le pneumothorax est un épanchement d'air qui se forme entre ces deux feuillets. Il peut être causé spontanément dans des poumons atteints d'emphysème, par la rupture d'une bulle d'emphysème. Il peut aussi être provoqué par un traumatisme, par exemple un accident d'automobile ou encore l'installation d'un cathéter veineux central par voie sous-clavière.

Chez les patients fibro-kystiques, la formation de ces bulles d'emphysème fait partie de l'histoire naturelle de la maladie. Le traitement optimal de la maladie pulmonaire devrait au moins retarder la formation de ces bulles.

Un pneumothorax est accompagné d'une douleur au thorax – habituellement subite – augmentée par l'inspiration et associée à une accentuation variable de l'essoufflement.

Le traitement d'un petit pneumothorax (moins de 20 % du volume pulmonaire, tel qu'observé sur une radiographie pulmonaire) peut se faire par le repos sous étroite surveillance, et le problème peut en fait disparaître spontanément. En cas d'échec ou d'un pneumothorax plus important, il est nécessaire d'insérer un drain dans la plèvre, par anesthésie locale, entre les côtes, afin d'aspirer l'air qui s'y est introduit. Dans le cas d'une récurrence de pneumothorax, le traitement habituel comporte deux possibilités. La première solution est la pleurodèse chimique. Elle consiste en l'administration d'une « substance irritante » dans la plèvre, ce qui crée une réaction inflammatoire. Cette réaction provoque la réunion des deux feuillets de la plèvre, ce qui empêche l'air de s'introduire entre les deux. L'autre solution est l'intervention chirurgicale.

Dans le cas particulier de patients fibro-kystiques pour qui on envisage une éventuelle transplantation pulmonaire, on préfère, dans les cas de récurrence, répéter le drainage simple plutôt que recourir à la pleurodèse chimique ou à la chirurgie. En effet, ces dernières solutions amènent toutes deux la formation d'adhérences, bandes fibreuses de tissus cicatriciels qui se forment entre la surface des poumons et l'intérieur de la cage thoracique. Les adhérences constituent des complications qui peuvent rendre plus difficile la transplantation pulmonaire.



## DANGERS DE L'ECSTASY

**Q:** *Je suis un amateur de «rave» et... d'ecstasy. Croyez-vous que l'ecstasy soit plus dommageable pour les personnes atteintes de fibrose kystique que pour la population en général? Ne surestime-t-on pas les dangers de cette drogue?*

**R:** Avant de répondre à votre question, expliquons d'abord en quoi consiste cette drogue. L'ecstasy est le nom courant pour désigner la MA (3, 4-méthylène-dioxy-métamphétamine). Il s'agit d'un dérivé de l'amphétamine qui fut synthétisé en 1914 et qui était alors utilisé comme médicament pour diminuer l'appétit. L'ecstasy a ensuite été utilisée dans les années 1970 et 1980 en psychothérapie; en effet, certains thérapeutes l'employaient alors parce qu'elle réduisait les inhibitions des patients et les amenait à parler plus ouvertement de leurs problèmes. L'ecstasy a connu un nouvel essor dans les années 80, lorsqu'elle a été adoptée comme drogue récréative au cours des « raves » dans les pays anglophones. Elle a ensuite été retirée du marché.

Aujourd'hui, on peut se procurer de l'ecstasy sur le marché noir sous forme de comprimés ou de capsules. L'action de l'ecstasy sur le cerveau se situe entre celle de l'amphétamine (stimulante) et celle de la mescaline (hallucinogène). Les consommateurs d'ecstasy adoptent également un comportement sensuel puisque la substance leur donne l'impression d'une proximité avec les autres. À faible dose, les effets indésirables sont plutôt bénins : baisse d'appétit, sécheresse de la bouche, palpitations, tension dans les mâchoires, insomnie, bouffées de chaleur et sudation. À la fin de la consommation, on peut avoir des symptômes de sevrage marqués par une certaine fatigue et un état dépressif variable. À plus forte dose toutefois, les conséquences peuvent être plus importantes. On peut en effet observer une fièvre importante, de l'hypertension artérielle ou, à l'inverse, une baisse de la tension artérielle, des troubles du rythme cardiaque, des hémorragies cérébrales ou digestives, des convulsions, une insuffisance hépatique ou rénale aiguë, complications potentiellement mortelles. Sur le plan psychiatrique, l'ecstasy peut provoquer de l'agitation accompagnée de panique, une psychose ou une dépression grave. Toutes ces complications peuvent survenir chez une personne saine. Enfin, une personne fibrokystique avec atteintes pulmonaire et digestive importantes m'apparaît plus à risque de développer des complications graves.

### Sept risques pour la santé\*

1. L'ecstasy provoque une déshydratation de l'organisme, souvent amplifiée par une atmosphère surchauffée et par un effort physique intense.
2. Lorsque l'ecstasy est associée à d'autres drogues (cocaïne, LSD, speed, kétamine, GHB) et à l'alcool, la toxicité des substances ingérées augmente.
3. Les personnes qui prennent déjà des médicaments s'exposent à une interaction médicamenteuse dangereuse, notamment avec l'aspirine, certains antidépresseurs et certains médicaments utilisés dans le traitement du VIH.
4. Les personnes qui souffrent d'asthme, de troubles circulatoires et cardiaques, d'épilepsie, de problèmes rénaux, de maladies du foie, de diabète, de fatigue chronique ou de problèmes psychologiques sont particulièrement vulnérables et devraient en tout temps s'abstenir de consommer de l'ecstasy.
5. Les usagers réguliers font face aux mêmes risques que les usagers de la cocaïne ou d'amphétamines : confusion, agressivité, instabilité de l'humeur, insomnie, anxiété sévère, paranoïa, amaigrissement et faiblesse.
6. Pour quelques-uns, la consommation peut entraîner ou révéler des troubles psychiques durables.
7. On ne constate pas de dépendance physique à l'ecstasy, bien que certains usagers chroniques puissent développer une dépendance psychologique.

\* Extrait de Coupdepouce.com





À l'aube de notre 30<sup>e</sup> anniversaire, nous tenons à remercier tous les adultes atteints de fibrose kystique qui ont siégé à notre conseil d'administration et travaillé à notre épanouissement au fil des ans. **Longue vie à vous tous, qui êtes notre raison d'être!**

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

**Changez d'air!** Renseignez-vous auprès de votre médecin.



Visitez [tobipodhaler.ca](http://tobipodhaler.ca)



Novartis Pharma Canada inc.  
Dorval (Québec) H9S 1A9

TOBI est une marque déposée de Novartis Vaccines and Diagnostics, Inc.  
utilisée sous permission par Novartis Pharma Canada inc.  
Podhaler est une marque déposée.  
14TOB014F  
© Novartis Pharma Canada inc. 2014



**TOBI**<sup>MD</sup>  
podhaler<sup>MD</sup>

**La Fondation l'air d'aller**  
offre la possibilité aux adultes fibro-kystiques  
qui vivent des difficultés sur le plan  
psychologique de rencontrer gratuitement  
un psychologue de leur région.

[www.fondationlairdaller.org](http://www.fondationlairdaller.org)



**Fondation  
l'air d'aller**

L'exercice n'enlève pas  
du temps à votre vie,  
**il ajoute de la vie  
à votre temps !**

