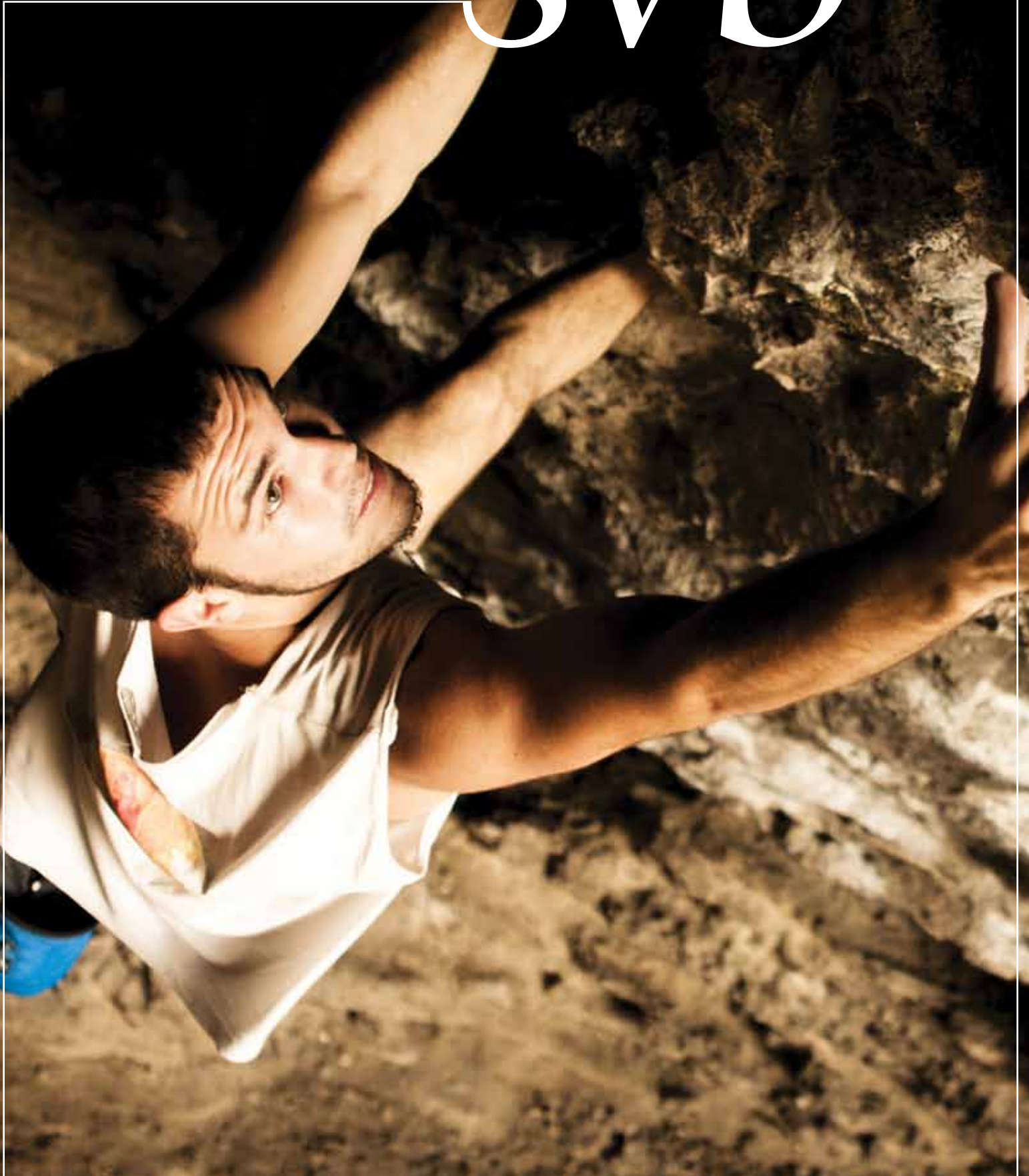


CPAFK

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

svb





LA SCIENCE *du* POSSIBLE

Le Comité provincial des adultes fibro-kystiques tient à remercier la compagnie VERTEX de sa généreuse contribution à la production de cette 38^e édition du *SVB*.

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

Également publié en format PDF sur notre site Web au www.cpafk.qc.ca

Rédactrice en chef (par intérim)

Andrée Delisle

Recherche

Laval de Launière

Rédaction

Stéphanie Wells

Traduction/révision

Vicky Bernard, traductrice/révisseuse
 Louise Delisle, réviseuse
 Madeleine Mercy, traductrice/révisseuse
 Lucie Ranger, traductrice
 Rachel Rouleau, réviseuse

Collaborateurs

Vanessa Anselmi
 D^r Nicolas Bergeron
 D^{re} Lara Bilodeau
 D^r André Cantin
 D^r Bruno-Pierre Dubé
 Manon Fontaine
 Alexandre Grégoire
 France Paquet
 Sophie Poirier

Concepteur graphique

François Jean

Photographies

Bigstockphoto
 Shutterstock

Impression

FJDG
 Montréal, Québec, Canada

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

CPAFK

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

Courriel
cpafk@videotron.ca

Site Web
www.cpafk.qc.ca

Facebook
www.facebook.com/cpafk

SOMMAIRE SVB 2014**Mot de la rédaction**

Une lutte de tous les instants... 03

Entrevue

Donner un organe, c'est donner une nouvelle vie! 04

Témoignages

Des obstacles qui paraissent insurmontables 10
 Être heureux ou cultiver le bonheur 13
 La promesse d'un avenir 15

Santé

Démystifier le VEMS 17
 Nouveaux pathogènes en fibrose kystique 20
 Les accès vasculaires dans le traitement de la fibrose kystique 23

Psychologie

Le rire, un outil précieux 27
 L'anxiété et la fibrose kystique 31

Recherche

Les plus récents développements en recherche 40

Chronique santé

Rhumes et gripes 42
 Fibrose kystique et procréation 42
 Hémoptysies, activité physique et régimes hypotoxiques 43
 Incontinence urinaire 43



Janvier 2014

Dépôt légal 1^{er} trimestre 2014
 Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
 Bibliothèque et Archives Canada, D411325D



Une lutte de tous les instants...

Le Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK) est fier de pouvoir vous offrir le 38^e numéro de son magazine officiel, le *Santé vous bien*. Un numéro produit – une fois de plus – grâce à l’inestimable contribution de ses collaborateurs émérites, sans lesquels cette publication ne saurait exister.

Fidèle à sa tradition, le SVB vous livre d’entrée de jeu le fruit d’une entrevue percutante avec l’âme dirigeante de Transplant Québec, l’organisme qui coordonne le processus de don et de transplantation d’organes au Québec. Son directeur général, Louis Beaulieu, y répond à des questions qui appellent le lecteur à prendre position et à consentir au don de ses organes à son décès. Il suffit de se rappeler que de trop nombreuses vies dépendent de cette décision cruciale!

Pendant que la recherche progresse, de son côté, vers la mise au point et la commercialisation de molécules qui viendront corriger les défauts génétiques responsables de la fibrose kystique, la lutte quotidienne des personnes atteintes se poursuit sur plusieurs fronts: nouveaux pathogènes à combattre, observance thérapeutique stricte à respecter, difficultés d’ordre psychosocial à surmonter, etc. Heureusement pour ces personnes, les équipes soignantes ne cessent de perfectionner leurs outils afin de les soulager et les soutenir. C’est en quelque sorte à un tour guidé des principales techniques conçues à cette fin que nous convient les articles du présent numéro, sans compter les témoignages poignants de ceux sans qui le SVB n’aurait pas de raison d’être.

Bénéficier des soins experts prodigués par les différents professionnels de la fibrose kystique est facile à apprécier, mais comprendre le pourquoi, le comment et l’étendue de l’arsenal thérapeutique déployé ne peut qu’ajouter à la prise en charge par chacun de son état de santé. D’où l’importance de démystifier l’incontournable VEMS, de saisir tout ce qui se cache derrière les techniques d’accès vasculaire et de bien comprendre les émotions qui nous habitent quand une telle maladie nous accable.

L’équipe de production du SVB tient à rendre hommage aux artisans bénévoles qui nourrissent les pages de son magazine et qui y consacrent gracieusement temps, énergie et expertise.

Que l’année 2014 soit pour tous source de bonheur, de qualité de vie et de confiance en l’avenir!

Bonne lecture !

Andrée Delisle

Rédactrice en chef (par intérim)



Donner un organe, c'est donner une nouvelle vie !

Entrevue avec Louis Beaulieu, directeur général
et secrétaire de Transplant Québec

Membre de l'Ordre des orthophonistes et audiologistes du Québec (OOAQ), Louis Beaulieu est directeur général et secrétaire du conseil d'administration de Transplant Québec depuis 2008. Il a de plus été nommé membre du conseil d'administration du Fonds de la recherche du Québec - Santé par le Conseil des ministres du Québec en janvier 2010.

Propos recueillis par
Stéphanie Wells

Pouvez-vous nous faire un bref historique de Transplant Québec ?

Transplant Québec existe depuis plus de 40 ans. L'organisme a été fondé par des chirurgiens spécialisés en transplantation au début des années 1970 sous le nom de Métro-Transplantation, avant même l'avènement des médicaments antirejet. À l'époque, on ne faisait que des transplantations de rein. Au fil des ans, les besoins ont augmenté. L'organisme, qui a pris le nom de Québec-Transplant il y a près de 25 ans, a commencé à bénéficier de subventions gouvernementales et il a étendu son action à l'ensemble du Québec. Au début des années 1980, la cyclosporine, un médicament immunosuppresseur, a permis de réaliser des greffes de cœur, de poumons et de foie en réduisant considérablement les problèmes de rejet. La cyclosporine a joué un rôle essentiel dans l'histoire de la transplantation à l'échelle mondiale. Ensuite, en 2011, dans le cadre d'une révision stratégique, on a adopté le nom de Transplant Québec, qui témoigne de nos racines tout en respectant davantage la langue française. Notre nouveau logo est associé à la devise « Ensemble pour le don d'organes, pour la vie », parce que les partenariats, la collaboration et la mobilisation sont essentiels à la réalisation du don et de la transplantation. Très souvent, deux ou même trois hôpitaux sont intégrés dans le processus, de l'identification du donneur à la transplantation, en passant par le prélèvement du greffon.

J'aimerais rappeler brièvement la mission de Transplant Québec, qui compte cinq grands volets. Depuis plus de 25 ans, l'organisme est mandaté par le

ministre de la Santé et des Services sociaux pour assurer la coordination du processus de don d'organes à travers le Québec et pour gérer une liste d'attente unique, qui garantit l'équité de l'attribution des organes. Le troisième volet porte sur la mobilisation des établissements et des partenaires pour la réalisation du don, d'où l'expression un peu savante « catalyser les interdépendances ». Vient ensuite le volet de l'enseignement et du développement hospitalier, qui concerne les activités de formation dans les hôpitaux pour garder les équipes éveillées à l'importance du don et à l'identification des donneurs potentiels. Finalement, le dernier volet porte sur l'éducation et la promotion des valeurs favorables au don d'organes auprès de la population en général et de l'importance d'exprimer son consentement.

De plus en plus de gens sont en attente d'une greffe, mais le nombre de donneurs n'augmente pas de façon proportionnelle. Selon les statistiques, le nombre de personnes en attente a considérablement augmenté entre 2004 et 2012, tandis que le nombre de personnes greffées est demeuré stable, et le nombre de donneurs a même légèrement diminué. L'attente est plus longue et il y a plus de décès de patients en attente. Est-ce un problème de logistique ou de sensibilisation du public au don ?

Je dirais les deux. Une organisation optimale de l'ensemble des services est essentielle à la réalisation du don. Selon les Espagnols, qui sont de loin les meilleurs au monde et qui forment une catégorie à part, mais aussi selon les Américains et les Fran-

« ... il faut accorder davantage d'importance à la réalisation du don dans les établissements de santé. On a entrepris plusieurs démarches pour favoriser la culture du don d'organes dans les hôpitaux. »

çais, il faut absolument organiser efficacement le système de don à chacune des étapes du processus. Il y a deux enjeux principaux. D'abord, il faut accorder davantage d'importance à la réalisation du don dans les établissements de santé. On a entrepris plusieurs démarches pour favoriser la culture du don d'organes dans les hôpitaux. Même dans les petits établissements où il n'y a qu'un ou deux donneurs par année, il est très important de les identifier et qu'ils nous soient référés. Transplant Québec doit également être plus présent dans les hôpitaux pour former le personnel des soins critiques – l'urgence et les soins intensifs –, où la majorité des donneurs sont identifiés. À la suite d'audits rétrospectifs du système, une étude du Collège des médecins a conclu que si les conditions optimales avaient été réunies chaque fois – une utopie, bien sûr, mais ça donne tout de même une idée -, il y aurait eu 320 donneurs d'organes en 2008.

Et combien y en a-t-il eu ?

En 2008, il y a eu 151 donneurs. On est bien loin du 320 ! 151 donneurs donnent une moyenne de 19,4 donneurs par million d'habitants. L'Espagne a déjà atteint 36 donneurs par million d'habitants. On a encore du pain sur la planche. J'aime bien nous comparer aux Américains et aux Français, dont la moyenne est d'environ 25 donneurs par million d'habitants. Il faut être capable d'arriver à de tels résultats au Québec. Même si on se réjouit de compter moins d'accidents de la route et moins de décès par balle qu'aux États-Unis et qu'on est fiers de procurer d'excellents soins aux patients victimes d'accidents vasculaires cérébraux, on ne peut pas se contenter de ces explications pour justifier notre nombre de donneurs. L'un des objectifs proposés aux établissements de santé, c'est d'abord de se rendre à 20, pour finalement atteindre les 25 donneurs par million d'habitants. 20, c'est ce que j'appelle notre plafond de verre au Québec : on n'y arrive pas et pourtant, on devrait être capables. En matière de sensibilisation et d'éducation du public, beaucoup d'efforts sont consentis pour faire comprendre aux gens l'importance d'exprimer leur consentement au don d'organes. Au Québec, on a la chance de pouvoir l'exprimer de trois façons : premièrement, la signature au dos de la carte d'assurance maladie ; deuxièmement, l'inscription au registre de la Régie de l'assurance maladie offerte depuis février 2011, et troisièmement, l'inscription au registre de la Chambre des notaires, offerte depuis bientôt huit ans.

Les gens s'inscrivent-ils en grand nombre ?

Dans le registre de la RAMQ, qui date d'environ deux ans et demi, on comptait 1 100 000 inscriptions au mois d'avril dernier sur un potentiel d'un peu moins de quatre millions. Ça se fait lors du re-

nouvellement de la carte d'assurance maladie, et la RAMQ en envoie environ deux millions par année. Ça représente un taux d'à peu près 27 % d'inscriptions, mais au cours de la dernière année, il a atteint 32 %. Un sur trois, c'est tout de même bon. Et le registre de la Chambre des notaires compte près de 900 000 inscriptions, sans oublier que ça demande un effort supplémentaire, parce qu'il faut consulter un notaire.

Est-ce que le consentement notarié a une plus grande valeur juridique ?

Il y aurait matière à débat, mais en principe, les deux registres ont une valeur équivalente. Concernant la question du refus de la famille, on a constaté que oui, ça arrive, on ne se le cachera pas, mais quand quelqu'un a fait connaître sa volonté par écrit et qu'il en a parlé à ses proches, il est très rare que la famille ne respecte pas la volonté du défunt. Généralement, les refus surviennent quand les gens n'ont pas fait connaître leur volonté par écrit et n'en ont pas parlé à leurs proches. Voilà pourquoi la sensibilisation et l'éducation du public sont des facteurs extrêmement importants. En ce moment, on consacre beaucoup d'efforts pour déployer un programme auprès des jeunes de quatrième secondaire, donc de 15 et 16 ans, dans toutes les écoles du Québec. On veut que les jeunes soient bien informés, tout en les faisant réfléchir sur l'importance du consentement. Je préférerais évidemment que tout le monde dise oui au don d'organes, mais il faut respecter la volonté de certains de le refuser. C'est intéressant de souligner que dans le registre de la Chambre des notaires, sur les 900 000 inscriptions, il y a 86 % de oui et 14 % de non. Ça reflète le résultat de nos sondages de 2008 et 2009, où 9 personnes sur 10 se disaient favorables au don d'organes. Alors oui, il faut faire des efforts sur les deux fronts, soit l'organisation des services dans les hôpitaux et la sensibilisation.

Il y a des choses qui bougent pour améliorer l'organisation du système. Par exemple, on a demandé de nommer des médecins coordonnateurs en don d'organes dans chaque hôpital, à temps partiel, qui auraient la responsabilité médicale d'assurer la réalisation de tout don potentiel. Ça se fera progressivement, et bientôt, je l'espère. Ce ne sont pas des décisions qui dépendent de nous, mais du ministère de la Santé et des Services sociaux. De concert avec l'Association québécoise d'établissements de santé et de services sociaux (AQESSS), qui regroupe tous les centres hospitaliers et les CSSS, on a institué une procédure type qui est en vigueur depuis l'an dernier. Du mois de décembre 2012 à aujourd'hui, on observe une activité soutenue d'à peu près 13 à 14 donneurs par mois. J'en serai bientôt à ma sixième année à Transplant Québec, et je n'avais jamais vu ça. Notre présence accrue dans les hôpitaux y est



« Actuellement, selon les derniers sondages, les Québécois seraient divisés à peu près à parts égales sur la question du consentement présumé. »

certainement pour quelque chose. Ce qui m'importe, c'est la durabilité dans le changement, y compris en période estivale, qui est souvent plus tranquille.

On offre aussi une formation en ligne depuis le mois de mai dernier sur la procédure type, que plus de 750 personnes ont suivie jusqu'à maintenant. Bientôt, on saura précisément qui l'a suivie, par hôpital et par type de profession, ce qui nous permettra de mieux cibler notre stratégie. En ce qui concerne l'éducation et la sensibilisation, il faut être présent toute l'année, pas seulement au cours de la Semaine nationale du don d'organes et de tissus. Par exemple, en février, on dévoile nos statistiques, en avril, c'est la Semaine nationale, le 17 octobre, il y a la Journée mondiale du don et de la greffe, sans oublier les différents congrès auxquels on participe au cours de l'année... L'une des initiatives dont je suis le plus fier, c'est la sollicitation des municipalités, amorcée il y a trois ans. À l'époque, 24 municipalités participaient à la Semaine nationale du don d'organes, et cette année, il y en a eu 82. Ça nous permet de rejoindre les citoyens sur une base municipale.

Revenons sur le modèle espagnol et sur son consentement présumé. Le taux de donneurs par million d'habitants y est plus de deux fois plus élevé qu'au Québec, et le nôtre est plus faible que celui des États-Unis et de la France. Comment fonctionne le consentement présumé, et pourquoi ne pas l'appliquer ici? Sur le plan juridique au Québec et au Canada, quelles seraient les modifications à la législation susceptibles d'augmenter le nombre de donneurs?

L'Assemblée nationale s'est repositionnée en décembre 2010 avec la Loi facilitant les dons d'organes et de tissus, et il a été décidé de maintenir un modèle de consentement explicite. C'est ainsi qu'est né le registre de la RAMQ, dans lequel on consigne seulement des «oui», c'est-à-dire des consentements au don d'organes. Ce choix semble davantage témoigner de l'esprit nord-américain. Les États-Unis ont aussi un consentement explicite, qu'on appelle le *first-person consent*, tandis que les Français et les Espagnols ont un consentement présumé. Il est important de savoir que ces lois ont été adoptées dans les années 1970. Le rapport entre le citoyen et l'État s'est considérablement modifié au cours des 30 dernières années. Les Britanniques ont publié une étude exhaustive en 2008; et ils ont décidé de ne pas adopter le modèle de consentement présumé pour deux raisons. D'abord, ils ont constaté que pour une partie importante de la population, il y a un certain déficit de légitimité des instances qui nous gouvernent à décider pour les citoyens des

dispositions relatives à l'intégrité du corps au moment du décès et tout ce qui s'ensuit. Deuxièmement, avec un modèle de consentement présumé, l'État a l'obligation d'informer les citoyens de leur droit de dire non. On se verrait donc obligés de faire de l'information sur le refus, ce qui est correct, sauf que la procédure peut s'avérer contre-productive: plutôt que d'éduquer à dire oui, on dit: «Vous avez le droit de dire non». Dans certains pays comme le Brésil, ç'a été très, très mal compris par la population, et ils sont finalement revenus sur leur décision.

Mais en Europe, les résultats sont concluants, n'est-ce pas?

Effectivement. Par contre, les Espagnols prétendent que ce n'est pas le consentement présumé qui fait leur succès. C'est plutôt l'organisation des services et l'étude des données, que ce soit celles de l'hôpital en temps réel ou les données rétrospectives des audits évaluant la performance du système. Selon eux, il s'agit là de la clé de leur succès, sans oublier l'importance d'affecter des médecins et des infirmières au don d'organes. Les Français ont un consentement présumé, mais ils engagent toujours une discussion avec la famille – comme les Espagnols d'ailleurs – et s'il y a une opposition ferme des proches, ils ne procéderont pas au don malgré le consentement présumé. Mais contrairement à nous, s'ils procèdent tout de même au don, ils ne pourront pas faire l'objet de poursuites, parce qu'ils ont le droit sur le plan juridique de procéder au prélèvement d'organes sans consentement explicite. Mais ils observent un pacte moral avec les familles des défunts. Et il faut savoir qu'on a besoin de l'aide de la famille pour obtenir des informations essentielles lors de l'évaluation du donneur.

Je n'oublierai jamais ce que la directrice générale de l'Agence de la biomédecine de France a dit lors d'un colloque: «Dans certains cas, le don peut faire plus de mal que de bien à une famille, et il faut l'accepter.» Dans le Code civil du Québec, il est écrit que l'on doit respecter la volonté du donneur, etc., sauf motif impérieux. Mais ça n'a jamais été clairement défini. On peut le comprendre d'un point de vue juridique, ou encore médical. Ce sont les équipes médicales qui sont en relation avec la famille qui doivent juger de la situation, en prenant la meilleure décision possible dans les circonstances.

Pouvez-vous nous donner un exemple de situation où le don peut faire plus de mal que de bien à une famille?

Prenons par exemple une famille qui exprime une opposition farouche et qui connaît une grande

détresse. On a beau expliquer de notre mieux, mais un dilemme moral peut se poser: «Oui, il l'a dit, mais est-ce vraiment ça qu'il aurait voulu?» Voilà pourquoi on ne cesse de répéter qu'il est extrêmement important d'exprimer clairement, de notre vivant, notre volonté à nos proches, qui pourront témoigner de notre souhait. Il ne faut pas oublier que la question du don survient le plus souvent à la suite d'une mort subite: une hémorragie cérébrale dans 50% des cas, et des traumatismes dans 25% des cas.

Les familles sont déjà très ébranlées.

Effectivement. D'ailleurs, on insiste beaucoup auprès des équipes sur l'importance du découplage, c'est-à-dire que le décès neurologique soit annoncé en premier lieu, et que l'option du don soit présentée à un moment ultérieur, préférablement par une autre personne, pour laisser à la famille le temps d'encaisser le choc. Elle sera plus ouverte à la discussion sur le don d'organes par la suite.

Il serait souhaitable que l'ensemble des données provenant des hôpitaux soient accessibles publiquement, et qu'on puisse les comparer efficacement. Je m'explique. Un hôpital comme le CHUM, qui traite des patients pour divers problèmes de santé, devrait avoir un nombre de donneurs et un nombre d'organes par donneur plus élevé que celui de l'Institut de cardiologie de Montréal, par exemple, dont les patients ont évidemment des cœurs impropres à la transplantation. Il faut donc comparer des comparables, si je puis dire, dans le but de susciter une émulation, mais aussi de sensibiliser encore plus les équipes médicales à l'importance du don. Elles le sont déjà, mais la publication de ces données pourrait éveiller davantage la conscience de l'importance de réaliser un don. On travaille de concert avec l'AQESSS pour convaincre les établissements de santé de publier ces données sur une base volontaire, mais une clarification légale permettrait probablement d'améliorer la performance du système en général.

Chez Transplant Québec, avez-vous été déçus par la décision du gouvernement de maintenir le consentement explicite en 2010?

Je vous dirais que non. On préconise depuis plusieurs années l'approche visant à améliorer l'organisation du système. Une loi de consentement présumé aurait pu donner la fausse impression que notre travail était terminé. Je comprends bien le point de vue d'une personne en attente d'une transplantation, et son intérêt envers le consentement présumé. Mais la France et les États-Unis, dont les deux modèles sont opposés en matière de

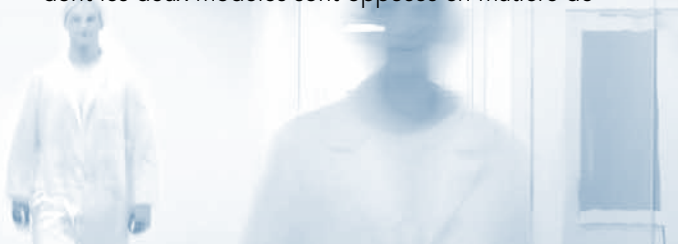
consentement, obtiennent les mêmes résultats. Ce n'est donc pas la solution miracle. Peut-être qu'on y arrivera dans quelques années, mais ce choix devra être plébiscité par la population. Actuellement, selon les derniers sondages, les Québécois seraient divisés à peu près à parts égales sur la question du consentement présumé. Selon moi, une réflexion touchant en profondeur les aspects du Code civil sur la notion de personne serait nécessaire et ouvrirait donc un débat plus large. Voilà pourquoi la décision du gouvernement ne nous a pas déçus. Pour le moment, il est essentiel de consacrer nos efforts à l'amélioration des performances dans les établissements de santé, et le temps venu, on pourra rouvrir la question du consentement.

Les établissements de plus petite taille ne sont pas toujours bien organisés pour favoriser le don d'organes. Or, il est essentiel de reconnaître rapidement les donneurs potentiels. La situation s'améliore-t-elle?

Je suis très enthousiaste devant les résultats observés depuis le mois de décembre 2012, mais le don d'organes connaît toujours d'importantes fluctuations, parce qu'on travaille sur de très petits nombres, avec 80 hôpitaux à travers le Québec. Dans les plus petits établissements, c'est vraiment un effort constant, parce que sur 200 décès, on a en moyenne deux donneurs potentiels, soit 1% des décès. Mais on est en train de lancer un projet pilote dans tous les établissements du Québec où il y a des soins critiques (soins intensifs et urgence). Il s'agit de compiler les statistiques de quatre variables: le taux d'identification de donneurs, le taux de référence, le taux de consentement des familles et le nombre d'organes prélevés par donneur. Chaque hôpital pourra identifier, à partir des dossiers des patients décédés, ceux qui auraient pu être des donneurs potentiels. L'hôpital disposera de ces données en temps presque réel, ce qui sera un facteur important d'amélioration.

Deux donneurs dans un hôpital, c'est peu, mais multipliés par plusieurs petits établissements, n'est-ce pas considérable?

Absolument. Avec 25 donneurs par million d'habitants, on aurait près de 200 donneurs par année sur un potentiel utopique de 320. Ça me paraît faisable, mais il faut y aller par étapes, en se félicitant de nos succès plutôt que de viser sans cesse trop haut et être déçus de ne pas atteindre nos objectifs. Il s'agit plutôt de viser un objectif de 20, ensuite de 21, pour finalement atteindre 25 donneurs par million d'habitants. Ensemble, collectivement.



Quel est l'impact de vos campagnes de promotion? Arrivez-vous à sensibiliser davantage le public? Est-ce que le message quant à la mort cérébrale parvient à atteindre sa cible?

La mort cérébrale est troublante à l'observation. Le corps est chaud et le patient respire, mais seulement grâce à la ventilation assistée. Il faut répéter que pour procéder au don d'organes, le décès doit être constaté par deux médecins qui ne participent ni au prélèvement ni à la transplantation, tandis que tous les autres décès sont constatés par un seul médecin. C'est un mécanisme de sécurité mis en place par le législateur. De notre côté, il s'agit de bien informer les gens au sujet de la mort cérébrale, et de leur rappeler que tous les efforts sont d'abord faits pour sauver la vie du patient. Ensuite, quand la mort cérébrale est constatée et que le donneur est identifié, on ne dispose que de quelques heures seulement avant le prélèvement des organes. Aux soins intensifs, un soutien particulier est nécessaire pour que le corps ne se désorganise pas trop vite. Il y a une image que j'aime bien, même si elle est imparfaite, celle de dire qu'on prend le «peu de fonction qui reste dans un organe, mais qui ne suffit plus à la vie dans le corps de la personne», et qu'on le met dans quelqu'un d'autre, pour que la vie puisse se poursuivre, parfois pendant 25 à 30 ans.

En ce qui concerne plus précisément les patients fibro-kystiques en attente de poumons, leur nombre augmente sans cesse. Peut-on espérer faire plus d'une trentaine de greffes pulmonaires par année au Québec? Pourquoi une telle différence avec le centre de transplantation de Toronto, qui en pratique une centaine par an? Pourtant, toutes proportions gardées, il devrait se faire une soixantaine de greffes par an à Montréal pour égaler la performance de Toronto.

Il faudrait effectivement parvenir à faire plus de 30 greffes pulmonaires par année, mais les donneurs doivent être au rendez-vous, avec des poumons de qualité. Ultimement, c'est toujours le chirurgien qui décide s'il prend les organes ou non, parce qu'il n'y a pas de retour en arrière possible quand on a commencé à retirer les poumons du receveur. À Toronto, ils ont l'un des meilleurs programmes au monde en transplantation pulmonaire, notamment grâce à la technologie de réhabilitation des greffons ex vivo, qui permet de récupérer 40% des poumons des donneurs potentiels au lieu des 15% habituels.

Est-ce que cette technique sera pratiquée à Montréal?

Elle ne l'est pas encore, mais ça s'en vient et c'est extrêmement prometteur. (Note de SVB: Les directeurs du programme de transplantation pulmonaire du CHUM, D^r Pasquale Ferraro et D^r Charles Poirier, nous ont appris qu'ils feront l'acquisition d'un appareil de perfusion ex vivo d'ici quelques mois, ce qui permettra de faire au moins 5 à 10 greffes pulmonaires de plus par année.)

En Ontario, combien y a-t-il de donneurs par million d'habitants?

Les résultats de l'Ontario ont été meilleurs que les nôtres l'an dernier. C'était une première. Cette année, il semble que ce soit plus difficile. Le gouvernement de l'Ontario a investi massivement au cours de la dernière décennie, et le don d'organes après le décès en Ontario a augmenté de manière substantielle. Quant aux dons provenant de donneurs vivants, notamment de rein et de foie, ils sont largement supérieurs à ceux du Québec. On est dans le peloton de queue en dons vivants, alors qu'en dons décédés, on est dans le peloton de tête depuis plus de dix ans. Pourquoi n'a-t-on pas davantage de donneurs vivants? C'est une très bonne question. On observe que les pays qui ont plus de succès en dons décédés sont souvent moins performants en dons vivants. Évidemment, il faut envisager l'aspect préjudiciable au donneur. Il y a toujours un risque pour le donneur, même s'il est minime. Il semble que dans les pays latins, le don vivant soit moins encouragé que le don après décès, peut-être à cause des législations.

De façon plus macroscopique, un article récent du journal *Transplantation* montre qu'aux États-Unis, il y a eu une augmentation du don vivant jusqu'en 2004, mais depuis, on observe une diminution. On essaie de comprendre pourquoi. Sans entrer dans les détails, sept ou huit facteurs sont évoqués pour expliquer cette diminution du don vivant. Cela dit, au Québec, on a à peu près six donneurs vivants par million d'habitants, alors qu'on devrait atteindre 15, voire 18. En Ontario, ils ont plus de 20 donneurs vivants par million d'habitants.

Des efforts sont-ils consentis pour le don vivant à Transplant Québec?

Notre mandat est flou et limité en matière de don vivant. On est prêts à en faire davantage, toujours dans le respect des programmes de don vivant ou de transplantation, et on estime qu'on pourrait

mobiliser les équipes vers des pratiques plus performantes, sans oublier le volet de l'éducation et de la sensibilisation. On a commencé à intégrer davantage le don vivant dans nos messages, mais on ignore encore quel en est l'impact.

Y a-t-il déjà eu des greffes de poumons à partir de donneurs vivants au Québec ?

À ma connaissance, ça ne s'est jamais fait.

En terminant, aimeriez-vous ajouter quelque chose ?

Je suis reconnaissant d'avoir la chance de communiquer de l'information à vos lecteurs par l'entremise de cette entrevue. On est très concernés par les patients qui attendent une transplantation pulmonaire, et on travaille vraiment très fort, tout en incitant tous les partenaires à se dépasser, parce qu'on sait que c'est une question de vie ou de mort. D'ailleurs, un argument invoqué pour l'implantation d'appareils ex vivo, qui permettront éventuellement une dizaine de greffes de poumons de plus par année, c'est que les coûts d'hospitalisation d'un seul patient en attente pendant des mois à l'hôpital en financeraient l'utilisation. Le MSSS y est très sensible, mais dans le contexte actuel, avec les compressions budgétaires, la démonstration des coûts-bénéfices est toujours à refaire. Il y a énormément de réceptivité pour la question du don et de la transplantation, mais il est important de rappeler sans cesse l'importance de la transplantation et son impact dans la vie des patients, à la fois d'un point de vue individuel et collectif. Les patients greffés retournent souvent au travail, paient des impôts, ont des amis, une famille, des proches... Leur vie était gravement menacée et tout à coup, ça y est, c'est reparti ! Il ne faut pas oublier que les dépenses dans le domaine du don et de la transplantation sont en fait des investissements. Oui, la greffe comporte des coûts, mais ils sont beaucoup moins élevés que ceux engendrés par des hospitalisations fréquentes. C'est un message important que l'on tient à véhiculer. Deux études publiées en 2012 - l'une de l'Institut national d'excellence en santé et en services sociaux du Québec (INESSS) et l'autre de la Fondation canadienne du rein -, révèlent que la greffe de rein génère des économies nettes au système. Selon l'INESSS, on pourrait économiser jusqu'à 20 millions sur 10 ans en augmentant le nombre de dons décédés et vivants en greffes de rein. Selon l'étude de la Fondation canadienne du rein, les économies pourraient atteindre 50 millions en prenant en considération qu'une personne greffée sur deux retourne sur le marché du travail.

C'est rare en santé de pouvoir dire qu'une intervention diminue les coûts. Voilà une source d'inspiration pour nos décideurs. J'aimerais ajouter qu'il est important que chaque personne greffée témoigne de son expérience. Par exemple, pourquoi ne pas aller en parler à son député, pour l'informer et le sensibiliser. La plupart des élus veulent sincèrement améliorer les choses, contrairement à ce que le cynisme ambiant nous laisse croire. Et il faut le dire: sept à huit personnes sur dix vivent au moins cinq ans après la greffe, tous organes confondus.

J'aimerais insister à nouveau sur un aspect dont j'ai déjà parlé: l'importance de faire connaître son consentement à ses proches. J'ajouterais qu'il ne faut jamais s'auto-exclure comme donneur potentiel. Même les personnes greffées peuvent parfois faire des dons à leur décès. Les gens sont souvent surpris d'apprendre que le plus vieux donneur avait 88 ans, et que le plus jeune avait deux jours - ce qui est bien triste, évidemment... Il ne faut pas non plus s'exclure parce qu'on souffre de telle ou telle maladie. Même si on a eu un cancer de la peau il y a sept ans, ça ne veut pas nécessairement dire qu'on est exclu. C'est à Transplant Québec et aux équipes médicales de qualifier les donneurs, et le risque acceptable est toujours évalué en fonction de l'état de santé du patient en attente. Voilà mon message: faites connaître votre volonté, parlez-en à vos proches, et ne vous excluez pas comme donneur potentiel.

Merci beaucoup, M. Beaulieu. ◀

www.transplantquebec.ca

Des obstacles qui paraissent insurmontables



Vanessa Anselmi

Sainte-Anne-des-Plaines
(Québec) Canada

C'est aux personnes qui en ont la force que la vie pose les obstacles les plus difficiles à surmonter!

Mon nom est Vanessa Anselmi et j'ai 32 ans. En avril 2009, alors que j'avais 28 ans, ma vie était le fruit d'un parcours tout à fait normal. J'exerçais un métier fait sur mesure pour moi dans le secteur de la construction – peintre en bâtiment –, j'étais propriétaire d'une maison, j'avais à mes côtés un conjoint que j'aimais, et j'étais en voie de devenir ce qu'il y a de plus beau au monde : une maman. C'est à ce moment-là que les étapes cruciales de ma vie allaient débiter.

Le début

Lors de mon accouchement, le pédiatre de l'hôpital a remarqué que j'étais essoufflée et que mes doigts étaient de forme arrondie, choses qui ont sonné l'alarme quant à mon état de santé. Après de multiples tests, le diagnostic est tombé : fibrose kystique.

Quoi? Moi? À mon âge?

Après les émotions fortes causées par le décès de mon père, quelques mois plus tôt, et celles liées à mon accouchement, il me fallait désormais faire face à ma propre maladie, qui n'en est pas une de tout repos. Au moment du diagnostic, mon VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) était de 56%. Tout s'est bousculé dans ma tête et la fameuse question est apparue : « pourquoi moi? »

Étant à une étape de ma vie où tout tournait autour de mon bébé, je me suis alors beaucoup questionnée sur mon rôle de mère. Serai-je capable de l'élever comme il se doit? Pendant combien de temps? Vivrai-je assez longtemps pour le voir grandir? Un vent de malchance s'était abattu sur mon petit nid parfait.

Durant les premiers mois suivant mon diagnostic, je me suis souvent réveillée la nuit en pensant : « Je ne veux pas mourir! ». J'ai beaucoup réfléchi au sujet de la mort. Ça me faisait extrêmement peur, surtout pour quelqu'un qui venait de vivre 28 ans de sa vie en pensant vieillir normalement et finir sa vie autour de 80 ans... D'ailleurs, étrangement, je ressentais une certaine haine envers les personnes âgées. Peut-être parce que je les enviais d'avoir pu se rendre si loin. Je ne les regardais même plus quand je marchais dans la rue ou au centre d'achats. Je faisais tout pour fuir leur regard. J'étais fâchée contre eux.

Il était difficile pour moi d'accepter la maladie, car j'avais eu une enfance tout à fait normale. Aucun symptôme, toujours en pleine forme, aucun épisode récurrent de prise d'antibiotiques et, surtout, du sport à plein temps. Aucun signe de cette maladie dans ma famille. Mes pensées se sont alors beaucoup tournées vers mon enfance, alors que j'étais à l'école primaire. Je me suis souvenu du petit garçon qui nous faisait des présentations sur sa maladie, la fibrose kystique. À ce moment précis, je trouvais que ce petit garçon était très courageux et j'étais loin de me douter que je subirais les mêmes étapes que lui plusieurs années plus tard. Aussi, avec mes amies, nous avons souvent ri de mes doigts un peu spéciaux, mais sans nous poser plus de questions. Ni les médecins d'ailleurs...

Aujourd'hui, je repense à cette année bousculée et je réalise que, comme mon diagnostic a été établi immédiatement après la venue de mon enfant, je n'ai qu'un vague souvenir des bons moments passés avec mon bébé. Mon esprit était obnubilé par la maladie. Que ce soit lorsque je berçais mon bébé, que je changeais sa couche, que je le mettais au lit ou que je lui donnais son bain, j'y pensais conti-

« Durant les premiers mois suivant mon diagnostic, je me suis souvent réveillée la nuit en pensant: " Je ne veux pas mourir! " »

nuellement. Je le regardais longtemps et j'éprouvais beaucoup de peine. J'étais heureuse et malheureuse en même temps.

Peu après, j'ai dû faire soumettre mon bébé au test de la sueur; ce fut un moment extrêmement difficile. Je ne voulais pas vivre dans le doute, sans savoir s'il était malade lui aussi. Je me souviendrai toujours des 15 minutes qu'il faut attendre avant d'obtenir les résultats. Ce furent les 15 plus longues minutes de toute ma vie. Je ne me voyais pas gérer mon état et les effets de la maladie en même temps que les soins à donner à mon bébé. L'attente et la pression sont finalement tombées quand nous avons obtenu le résultat du test: négatif.

En ce début de nouvelle vie, je me suis sentie extrêmement seule, même si tous mes proches étaient très présents pour moi. Je me disais qu'ils ne pouvaient pas comprendre. Ma vie changeait du tout au tout et je ne voulais pas que les gens me perçoivent comme quelqu'un à part, quelqu'un de différent. Je ne voulais pas non plus attirer la pitié des gens. Je me suis posée beaucoup de questions, je faisais de nombreuses recherches pour en savoir plus sur la maladie. Avant de travailler dans le secteur de la construction, j'ai étudié en santé animale. Nos cours de biologie étaient basés sur l'être vivant – qu'il soit animal ou humain –, car, à la base, animaux et humains se ressemblent. Ainsi, je comprends bien tous les termes médicaux utilisés par les médecins et dans la littérature scientifique. Étant une personne qui veut toujours en savoir plus, mon but était de récolter autant d'information que possible sur la maladie. Par contre, en faisant mes recherches, il m'est arrivé à plusieurs reprises d'éprouver de la peur et de l'inquiétude. La question qui me tracassait le plus souvent était: « Qu'est-ce qui va arriver le jour où mes bactéries vont résister aux antibiotiques? » Il y a beaucoup de sortes d'antibiotiques, mais certaines bactéries ne sont sensibles qu'à quelques-uns d'entre eux.

La tempête

Environ six mois après le diagnostic, je me suis retrouvée à l'hôpital avec un VEMS de 27%. Trois semaines plus tard, de retour à la maison, mon corps a mal réagi aux nouveaux antibiotiques et j'ai dû retourner à l'hôpital en raison d'une éruption cutanée

d'origine médicamenteuse nommée « DRESS » (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*), une allergie qui touche aussi d'autres organes vitaux. Dans mon cas, les reins et le foie étaient touchés.

Cette année-là, j'ai été hospitalisée cinq fois. On s'en doute, je l'ai trouvée très difficile. À ma première hospitalisation, mon bébé avait tout juste un an. J'ai beaucoup pleuré; je m'ennuyais de lui et j'avais peur qu'il m'oublie, qu'il ne me reconnaisse pas. La frustration, la peur que j'ai souvent cachée avec des blagues, et l'acceptation ont été une succession d'étapes que j'ai dû traverser durant ces séjours interminables. J'étais fâchée de devoir me rendre régulièrement à l'hôpital et raconter mon histoire au complet à chaque nouveau médecin que je voyais. De plus, j'avais toujours un peu peur de connaître le résultat de mes tests respiratoires.

Heureusement, je me considère comme une personne forte et je crois que c'est en grande partie ce qui m'a sauvée de ce cauchemar. Malgré tout ce que je vivais, j'ai toujours gardé le moral et essayé de rester positive autant que j'ai pu. Deux choix s'offraient à moi: soit être déprimée tous les jours, soit me relever et voir la maladie autrement. J'ai pris ma décision assez rapidement – il n'était pas question que cette maladie ruine tout ce que j'avais accompli jusqu'à maintenant! J'ai toujours été une personne souriante qui aime la vie, ce n'était pas là que ça allait changer! Une toute petite ouverture au découragement et ce serait la dérape, alors il n'en était pas question. Je me répétais sans cesse: « C'est pour mon bien, toutes ces hospitalisations ».

Tout est une question de point de vue. Les bons côtés de la maladie se font rares, mais par exemple, étant une personne qui adore la nourriture en abondance, manger à ma guise et le plus calorifique possible en est un! Au diable la diète! Moi qui avais toujours mangé plus que la normale tout en conservant une silhouette mince, tout s'expliquait. Aujourd'hui, je peux me goinfrer sans que personne ne pose de questions! De plus, durant ces hospitalisations, j'ai rencontré des personnes généreuses qui ont pris le temps de m'aider à mieux connaître la maladie. Elles ont en quelque sorte transformé le temps plus long en moments plus agréables.



Cependant, alors que je commençais à me faire à l'idée que j'étais malade, seulement un an après mon diagnostic, les médecins m'ont annoncé qu'il fallait songer à entamer les démarches nécessaires pour obtenir une greffe pulmonaire, car mes poumons ne voulaient pas remonter la pente. Ouf! La tempête continuait! Quand l'infirmière m'a apporté les documents sur la greffe, je me souviens avoir pensé: « Mon dieu, qu'est-ce qui m'arrive? ». J'étais sous le choc, mais je ne voulais pas le laisser paraître. Évidemment, je n'envisageais pas de refuser la greffe, mais d'un autre côté, je ne me sentais pas totalement prête à affronter tout cela. C'était quelque chose de gros et j'y pensais continuellement.

Un nouvel espoir

Entre-temps, avant d'avoir mon rendez-vous avec la clinique des greffés, les médecins ont changé mon cocktail d'antibiotiques. Lentement, mon VEMS remontait. Quand je me suis rendue à la clinique Notre-Dame, il était devenu trop élevé pour que je puisse y être inscrite sur la liste d'attente. Je suis donc ressortie de la clinique avec un nouvel espoir, celui de pouvoir repousser toutes ces étapes à plus tard. Et comme de fait, quelques mois plus tard, mon VEMS était remonté à ma valeur du début, soit à environ 55%. Après avoir renoncé à toutes mes activités sportives durant la dernière année, j'ai pu les reprendre progressivement. J'ai continué à être très rigoureuse dans mes traitements en aérosol et en physiothérapie. Mon moral est remonté en flèche et j'ai eu le temps de bien encaisser tous ces événements qui étaient survenus en l'espace d'un an.

Je suis consciente d'avoir eu la chance de vivre une jeunesse sans maladie, mais il est quand même difficile pour une personne qui se croit en santé de

devoir faire face subitement à une maladie grave et dégénérative comme la fibrose kystique. La plupart des autres personnes atteintes ont pu apprivoiser la maladie tout au long de leur vie tandis que moi, j'ai dû l'apprivoiser subitement et rapidement. À l'âge adulte, nous sommes beaucoup plus conscients des enjeux auxquels nous sommes confrontés. C'est dans de tels moments que l'on réalise beaucoup de choses. Quand je sortais de l'hôpital, entre deux traitements, je profitais de toutes les formes de beauté autour de moi. Je regardais intensément les arbres, le ciel, la pelouse ensoleillée. Je respirais à fond et ça me faisait du bien. Je trouve bien dommage que nous ne sachions apprécier vraiment la beauté de la vie que lorsque nous vivons des événements graves. La majorité des gens oublie de vivre le moment présent. Je faisais malheureusement partie de ces gens avant mon diagnostic et, aujourd'hui, je vois les choses tout à fait différemment. La maladie m'a ouvert les yeux sur beaucoup de choses.

Aujourd'hui, mes visites à l'hôpital deviennent de moins en moins pénibles; l'équipe est très généreuse, attentionnée et compréhensive. Je me sens privilégiée de côtoyer des gens qui nous offrent un si grand soutien. Il y a des jours où j'oublie la maladie et où je me dis que je suis toujours la même fille qu'avant. La plupart des gens que je rencontre me disent que je n'ai pas l'air malade et j'en suis très fière. Je suis très heureuse malgré mon état de santé. Quand j'entends mon garçon me dire « Maman, t'es la plus belle du monde entier! » ou « Maman, je t'aime! », ce sont les plus beaux moments de ma vie. Je veux continuer de vivre encore longtemps pour en connaître encore plus. J'ai confiance en la recherche et j'ai surtout confiance en la vie... ◀





Être heureux ou cultiver le bonheur

Manon Fontaine
Terrebonne (Québec)
Canada

Je me nomme Manon Fontaine et j'ai 58 ans. À l'âge de 43 ans, après quelques problèmes pulmonaires persistants et le diagnostic de fibrose kystique de ma sœur, j'ai moi aussi reçu le même diagnostic. En décembre 2005, c'est le cancer qui se manifeste. J'ai un cancer du sein avec métastases aux os et au foie. Il y a six ans, j'ai partagé cette situation en écrivant un article dans cette revue. Aujourd'hui, je vous fais part de ma situation de santé actuelle, mais aussi de mon état d'être et des moyens qui sont les miens pour composer avec tout cela, tout en étant heureuse.

Je suis suivie à l'hôpital Hôtel-Dieu pour la fibrose kystique et à l'hôpital Sacré-Cœur, en oncologie, pour le cancer. Heureusement, ma situation est assez stable quant à la fibrose kystique. Je développe une infection pulmonaire nécessitant la prise d'antibiotiques environ aux quinze mois et ma capacité respiratoire demeure satisfaisante. Depuis un peu plus de trois ans, je dois prendre des enzymes digestives. Compte tenu du diagnostic de cancer, le suivi médical s'est intensifié puisque le cancer du sein comporte des risques de métastases aux poumons. Concernant ma situation quant au cancer, les métastases au foie se sont totalement résorbées et ce, depuis novembre 2006. Les métastases dans le bassin et les vertèbres dorsales et lombaires ont quelque peu diminué durant les dix mois de traitements de chimiothérapie subis suite au diagnostic et demeurent relativement stables depuis. La tumeur dans mon sein n'a pas été retirée puisque la pratique ne privilégie pas l'opération lorsqu'il y a présence de métastases.

Cette situation, qui n'est pas toujours de tout repos, n'a pas diminué mon désir d'être heureuse. Bien au contraire, je suis devenue plus déterminée à prendre tous les moyens afin de profiter au maximum de la vie

et il semble que j'ai pris la bonne décision, puisque cela fait plus de sept ans que j'ai reçu ce diagnostic!

J'ai toujours été une personne énergique et positive. Cette énergie, je peux la sentir à l'intérieur de moi et elle a été mon phare durant les traitements de chimiothérapie, car je demeurais assez en forme malgré tout. D'ailleurs, avec une pointe d'humour, il m'arrive souvent de dire que si je suis en train de mourir, cela se fait à mon insu! J'avais d'ailleurs pris la décision que la maladie ne déciderait pas pour moi de ce que je voulais faire et j'ai continué de travailler durant les six premiers mois de chimiothérapie. Il faut dire que j'avais l'énergie pour le faire – je n'aurais pas mis ma santé en danger! J'ai eu la chance d'avoir un milieu de travail humain et accommodant. Je suis retournée au travail après quelques mois de congé maladie et j'ai finalement pris ma retraite en septembre 2009.

Même si j'ai une propension au bonheur, je vis parfois des périodes d'anxiété importantes, particulièrement lorsque j'attends les résultats d'examen concernant les os, le foie et le sein ou de tout autre examen qui vise à s'assurer qu'il n'y a pas de cellules cancéreuses qui se sont développées dans toute autre partie de mon corps. Par exemple, je n'avais jamais été inquiétée par le résultat d'une radiographie pulmonaire. Eh bien maintenant, ça m'arrive!

Il me fallait chercher et expérimenter différents moyens ou approches pour retrouver un équilibre. Dès le début de cette aventure, j'ai compris que je devais m'impliquer à fond. Il est très pertinent d'avoir un médecin compétent et que la relation de confiance s'établisse et je suis bien servie, tant en oncologie qu'en fibrose kystique, mais je dois faire le maximum pour moi-même. Ainsi, j'ai amélioré la

« J'aurai plutôt saisi l'occasion de vivre ma vie en pleine conscience. »

qualité de mon alimentation même si je considère avoir toujours eu de saines habitudes alimentaires. J'ai augmenté ma consommation de fruits et de légumes et diminué ma consommation de viande rouge et d'aliments sucrés. Bien que les métastases dans mes os me limitent quant à certaines activités physiques, je suis demeurée active: je marche, je joue au golf, je voyage plus souvent et je continue de jardiner. Mais ça, c'était la partie facile!

Il m'a fallu davantage de discipline pour introduire régulièrement dans ma vie la méditation, la visualisation et un état de conscience qui me permet de vivre le moment présent. Dans l'article que j'ai publié il y a six ans dans le SVB, je mentionnais que ces moyens me permettaient de discipliner mes pensées et, donc, de réduire mon anxiété. Mais je ne cesse de découvrir la force et la profondeur de l'état de bien-être que cela me procure. Par exemple, je fais régulièrement une méditation centrée sur le souffle ou la respiration. En prenant une bonne respiration abdominale et en expirant lentement, je me centre totalement sur le mouvement du souffle. C'est simple, efficace et met le « mental » au neutre, et lorsque ce dernier est au neutre, l'appréhension et la peur le sont aussi.

Je fais aussi de la méditation dirigée, grâce au visionnement de disques compacts, ce qui me procure une grande détente.

Au début de la manifestation du cancer, je faisais des séances de visualisation tous les jours. Je visualisais toutes les parties de mon corps touchées par la maladie se restaurer ou je me visualisais en pleine santé dans un endroit calme et serein avec quelques années de plus, donc vivante encore longtemps. C'est ma façon de rester positive et de garder le cap sur mon objectif: vivre le plus longtemps possible et heureuse. Enfin, pour moi, c'est l'exercice d'être totalement présente aux événements qui m'impressionne le plus, car son impact est puissant. Non seulement cela permet de diminuer l'anxiété ou la peur, mais il n'y a pas de jugement ou d'analyse qui se fait dans notre tête, il n'y a que la présence à soi.

Par exemple, nous habitons à quelques minutes d'un boisé et nous y sommes allés régulièrement durant toutes ces années, mon conjoint et moi, pour marcher, faire du vélo ou du ski de fond. Depuis que je prends plaisir à m'exercer à être totalement présente, ces marches dans le boisé avec notre chien sont devenues le remède le plus puissant que je connaisse pour trouver le calme et la sérénité. Nul besoin de parler. Il suffit simplement de contempler le ciel, la nature ou ce qui se présente à nous. Il y a une force incroyable de ressourcement qui m'éblouit dans le silence et la nature. Je n'ai jamais pris autant le temps de profiter de ce qui m'entoure; je demeure ancrée dans la réalité, mais je deviens contemplative. Le calme intérieur est plus grand et le bonheur m'est plus accessible. C'est si simple, mais combien puissant!

Enfin j'ai le privilège d'être bien entourée. Mon conjoint, notre fils, ma famille et mes amis ont toujours adopté une attitude positive face à mon état de santé, sans pour autant nier la réalité. J'ai le bonheur d'avoir une merveilleuse amie qui m'accompagne le plus souvent, depuis le début de cette aventure, à un traitement que je reçois à l'hôpital aux trois semaines. Bien que ce traitement ne soit pas inconfortable, c'est devenu pour nous l'occasion de passer du temps ensemble.

Je crois que lorsque cette épisode de ma vie prendra fin, je n'aurai ni gagné, ni perdu mon combat contre la maladie. J'aurai plutôt saisi l'occasion de vivre ma vie en pleine conscience! ◀



La promesse d'un avenir

Alexandre Grégoire

Montréal (Québec)
Canada

J'ai toujours été un gars très actif. Je mords quotidiennement dans la vie avec un optimisme à tout casser. J'ai pratiqué tous les sports en amateur en connaissant très bien mes limites. J'ai toujours désiré me dépasser en «suant» ma vie afin d'améliorer mon état de santé. À 25 ans, j'avais une vie pratiquement normale: conjointe, appartement, études, travail, sports quotidiens, implications sociales, etc. Le temps passa et la maladie laissa ses traces. En janvier 2010, à l'âge de 30 ans, un virus me terrassa pendant plusieurs semaines. C'est à ce moment-là que j'ai compris que je devrais passer par le même chemin que la plupart des personnes atteintes de fibrose kystique, c'est-à-dire la greffe. Mon état se dégradait rapidement et nous commençons à discuter de greffe avec mes pneumologues de l'Hôtel-Dieu de Montréal. Lorsqu'on se fait suivre par les mêmes professionnels de la santé depuis des années, des liens d'attachement forts se développent. Plusieurs pleurs et frustrations se sont passés à cette époque dans leurs bureaux. Je me croyais plus fort que tout à ce moment-là. Je pensais que cette fatalité n'atteignait que les autres. Que moi, j'étais au-dessus de tout cela. Que j'étais plus fort que la maladie. Non, la maladie faisait son chemin et savait me mettre à l'envers à en pleurer toutes les larmes de mon être.

Lorsque l'on commence à parler de greffe, techniquement, cela veut dire que le corps est encore assez fort pour supporter deux autres années de traitements intensifs. Cela signifie également que le corps n'est plus assez fort pour vivre plus de deux ans. Il y a toujours deux côtés à une médaille. Ça change une perspective de vie! Graduellement, dans les mois qui ont suivi, j'ai été dans l'obligation de quitter mon travail avec tous les problèmes que cela peut impliquer. Ma vie a changé du tout au tout en près de six mois. Les finances en ont pris un coup. Dans mon couple, nous

pensions bébé, nouvelle maison et promotions. Du jour au lendemain, je ne pensais qu'à moi, à mon avenir, un avenir qui ne serait peut-être pas. Pendant que mes collègues et amis continuaient d'avancer sur le plan professionnel, s'achetaient une maison et fondaient leur famille, je devais pour ma part mettre ma vie sur «pause» pendant quelque temps.

Je ne voulais pas imposer ma vie médicale à ma conjointe, toujours entre la maison et l'hôpital. Je l'ai quittée quelques mois plus tard. Une relation de sept ans qui prenait fin en raison de mon état de santé, état qui occupait désormais toute la place dans mon esprit. Du coup, ma vie sociale en a aussi souffert. J'ai perdu dans cette histoire beaucoup d'amis à qui je croyais pouvoir raconter mes peines, mes craintes et mes peurs. Tout malade vous le dira; nous sommes toujours seuls avec notre maladie. Personne ne pourra jamais vraiment comprendre ce que cela implique psychologiquement et physiquement de devoir se battre pendant près de deux ans pour notre vie. C'est un combat de tous les instants. «*La vie, c'est court, mais c'est long des p'tits bouts*». (Dédé Fortin)

L'attente d'une greffe est interminable. Chaque jour, on se demande si c'est le bon. Est-ce que la «pagette» sonnera? Est-ce qu'on m'appellera? Les hospitalisations se multipliaient depuis janvier 2010. Je devais recevoir des antibiotiques par voie intraveineuse aux deux ou trois mois pour m'assurer que mon état demeure stable. Il m'arrivait souvent, à l'hôpital, de marcher seul dans les corridors et de pleurer parce que je me sentais en marge du reste de la population. En marge de mon propre groupe d'âge. Je côtoyais des personnes 2-3 fois plus âgées que moi, plus en santé que moi. À cette période de ma vie, j'étais rendu oxygéno-dépendant. Avec ma

« Nous avons tous l'impression d'être seuls au monde avec nos histoires et nos expériences. »

canule nasale, je me promenais partout et défiais, jour après jour, les regards multiples qui semblaient tous dire: «Il est si jeune pour être malade», une phrase que j'ai trop souvent entendue. Pourtant, il n'y a pas d'âge pour être malade. La maladie frappe à tout âge, n'importe quand et n'importe qui. Je m'accrochais à

ma famille et à mes amis qui étaient toujours présents. Je vivais des hauts et des bas. Les hauts me poussaient à me reprendre en main physiquement, à profiter des petites choses positives que la vie me réservait et à garder contact avec les gens qui m'étaient chers.

Les hospitalisations se succédaient tous les deux ou trois mois pour des périodes variant de deux à quatre semaines à chaque fois. Paradoxalement, chaque hospitalisation était différente, mais toutes se ressemblaient. L'ambiance, toujours la même. Les nouvelles et la progression de la maladie, toujours différentes. J'ai tissé beaucoup de liens intenses pendant cette période avec des gens vivant la même chose que moi. Je rencontrais enfin des personnes avec les mêmes craintes, les mêmes peurs et les mêmes appréhensions de vie. Toujours les mêmes discours revenaient. Serons-nous capables physiquement d'attendre jusqu'à la greffe? Est-ce que seule la mort nous guette? Nous avons tous l'impression d'être seuls au monde avec nos histoires et nos expériences. Toutefois, la seule chose qui nous poussait tous à poursuivre notre combat quotidiennement était l'espoir de la greffe. Tous, nous étions obsédés par l'appel. Beaucoup d'entre eux, malheureusement, le sont encore, obsédés par cet appel, qu'ils ne recevront peut-être jamais. Moi, j'ai eu la chance de recevoir deux poumons et un foie en santé. Je compte bien en profiter au nom de la personne qui fit don de ses organes et au nom des personnes en attente qui n'auront pas la chance de connaître ce second souffle de vie.

Pendant notre jeunesse, ma mère s'occupait de faire tous nos traitements religieusement. Aucun traitement, jamais, n'était manqué. Pour elle, la bataille

contre cette maladie, pour sauver ses enfants, se menait au quotidien, dans notre routine de traitements et de prise de médicaments. Avant mes dix ans, il n'existait aucune clinique pour adultes fibro-kystiques. Ma mère prenait cela comme un message: «Vos enfants ne passeront pas l'âge de la maturité». Avec le temps, nous vîmes s'établir les équipes spécialisées et les cliniques pour la clientèle adulte fibro-kystique, ce qui donna un répit à l'imaginaire de ma mère, qui voulait à tout prix que ses enfants lui survivent.

Je me revois adolescent, à quinze ans, debout au centre de ma cour d'école secondaire, regardant les murs extérieurs et me demandant bien quoi faire de mes dix doigts pour les 35 prochaines années de ma vie. Je devais prendre une décision quant à mon orientation scolaire afin de choisir un travail qui saurait me combler et qui me permettrait de faire vivre femme et enfants. À cet âge-là, contrairement aux autres, je ne pensais pas du tout à ces choses-là. Les intervenants sociaux à l'hôpital nous faisaient bien comprendre que notre espérance de vie n'était alors que de 25 ans. À l'adolescence, mon frère et moi nous sommes posés les mêmes questions. À quoi sert toute cette bataille si, au final, nous ne pourrions que profiter maigrement de la vie qui se présente à nous? Les années ont passé et cette date d'expiration, étampée sur notre poitrine, s'est effacée lentement.

Les avancées médicales et le développement des programmes de greffe permettent aujourd'hui aux jeunes et moins jeunes patients atteints de fibrose kystique l'espoir d'un monde nouveau. Maintenant, nous pouvons espérer un futur lorsque nous pensons à la greffe pulmonaire et multi-organes. La greffe nous a sauvés. Elle nous a permis de voir l'aboutissement de nos rêves.

J'ai maintenant 33 ans et, debout au centre de la cour de mon école secondaire, regardant les murs extérieurs, je peux me dire que beaucoup d'eau a coulé sous les ponts depuis cette époque. Aujourd'hui, sans date d'expiration, je peux espérer le meilleur de la vie pour moi. Je suis seul devant mon avenir. Il n'en tient qu'à moi d'en profiter! ◀



Démystifier le VEMS

Bruno-Pierre Dubé
M.D., FRCPC
Pneumologue

Révision scientifique
Claude Poirier
M.D., FRCPC
Pneumologue

Maité Silviet-Carricart
M.D., FPDPC
Pneumologue

Centre hospitalier
universitaire de Montréal
(CHUM)

Montréal (Québec)
Canada

Pour tous les patients atteints de fibrose kystique, la mesure régulière du VEMS est une habitude bien ancrée. On commence à le mesurer dès l'âge pédiatrique et son évolution est scrutée de près tant par les médecins que par les patients.

Cet article se donne comme objectif de préciser la nature, l'utilité et la signification du VEMS chez les patients atteints de fibrose kystique.

Comment le VEMS est-il mesuré ?

VEMS signifie volume expiratoire maximal en 1 seconde (en anglais: FEV₁, c'est-à-dire *forced expiratory volume in 1 second*). Il s'agit donc de la quantité maximale d'air pouvant être expulsée des poumons en une seule seconde, mesurée au début d'une expiration forcée. Sa valeur est rapportée en litres (c'est la valeur dite « absolue »). À la base, plusieurs facteurs influencent la valeur absolue du VEMS: l'âge, le sexe, la taille et la race en sont des exemples. Une femme de 60 ans aura par exemple un VEMS moindre qu'un homme de 20 ans, même s'ils ne présentent aucune maladie pulmonaire.

Afin de faciliter la comparaison des valeurs de VEMS entre les patients et de suivre l'évolution de ces valeurs chez le même patient, le VEMS est le plus souvent rapporté en *pourcentage de la valeur prédite*, c'est-à-dire en faisant le ratio entre la valeur obtenue et la valeur théorique attendue pour un patient sain de même âge, sexe, taille et race. Un patient présentant un VEMS de 2 litres, mais chez qui la valeur normale attendue serait de 4 litres aura donc un VEMS à 50% de la valeur prédite ($2/4 = 50\%$).

Le VEMS est mesuré à l'aide d'un spiromètre, un appareil qui mesure le volume d'air expulsé des

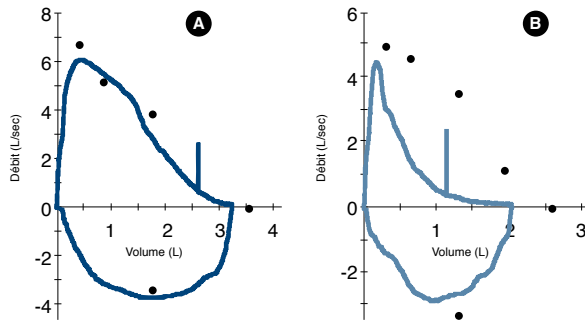
poumons lors d'une expiration maximale. Sa valeur est rapportée en valeur numérique (absolue et pourcentage de la valeur prédite), ainsi que sur une courbe débit-volume (image 1). Pour être fiable, la spirométrie doit être de bonne qualité, c'est-à-dire que l'expiration doit être brusque et rapide, sans toux et qu'au moins trois essais successifs donnent des résultats semblables. C'est pour cette raison que plusieurs essais sont réalisés chaque fois que le VEMS est mesuré.

Pourquoi se soucier de la valeur du VEMS en fibrose kystique ?

Le VEMS est un outil simple, non invasif et peu coûteux qui permet d'évaluer le contrôle et la sévérité de la maladie chez les patients atteints de fibrose kystique. En fait, de tous les tests disponibles, le VEMS est un de ceux qui corréleront le mieux avec le pronostic vital des patients. Plusieurs études longitudinales ont démontré qu'une valeur abaissée du VEMS (particulièrement en bas de 30% de la valeur prédite) était associée à un taux de mortalité plus élevé. C'est pour cette raison qu'un des critères de référence pour la greffe pulmonaire en fibrose kystique est un VEMS inférieur à ce seuil ou un VEMS qui diminue rapidement.

Le VEMS est aussi lié à la capacité d'effectuer un effort physique, et ceci est particulièrement vrai lorsque le VEMS est inférieur à 60% de sa valeur prédite. En général, à mesure que le VEMS baisse, la capacité de courir, de marcher ou d'effectuer une tâche requérant un effort physique diminue.

De la même manière, le VEMS est un indice sensible pour détecter et quantifier les exacerbations infectieuses et l'activité de la maladie. Chez certains

**Légende :**

Voici un exemple de deux courbes spirométriques. La partie supérieure de la courbe (au-dessus de l'axe des X) représente l'expiration.

A : une courbe normale. Notez que la courbe est proche des points noirs, qui représentent les valeurs prédites pour ce patient.

B : une courbe chez un patient atteint de fibrose kystique. Notez son apparence concave, et le débit maximal atteint qui est moindre. Ce sont des signes d'obstruction bronchique.

Dans les 2 cas, la ligne verticale placée sur la courbe expiratoire dénote qu'une seconde s'est écoulée depuis le début de l'expiration. Le volume atteint à ce moment est donc le VEMS.

patients, il est parfois le seul indice qu'une surinfection pulmonaire se prépare ou est déjà installée, et son amélioration après le traitement est un des signes d'une bonne évolution (d'autres marqueurs d'une bonne réponse au traitement incluent l'amélioration des symptômes, la prise de poids et l'amélioration des images radiologiques).

Sachant tout cela, il n'est pas surprenant de voir qu'un VEMS élevé est globalement associé à une meilleure qualité de vie chez les patients atteints de fibrose kystique. Cependant, il n'en est pas le seul déterminant. Ainsi, pour une même valeur de VEMS, deux patients pourraient avoir une qualité de vie différente selon les autres complications présentes (par exemple, le diabète ou une atteinte gastro-intestinale).

Comment interpréter la valeur du VEMS ?

Chez tous les humains, la fonction pulmonaire diminue légèrement d'année en année, après avoir atteint son maximum vers l'âge de 25 ans. Chez l'homme sain, cette diminution est d'environ 30 ml/an, alors qu'elle est d'environ 23 ml/an chez la femme. Ce déclin progressif est le reflet du vieillissement du poumon et des voies aériennes, et est considéré comme normal.

Il existe une grande quantité de maladies pouvant faire diminuer le VEMS en deçà de ses valeurs normales. Le plus souvent, il s'agit de maladies causant une obstruction des bronches. Cette obstruction augmente la résistance au flot d'air et diminue le VEMS. Un asthmatique en crise, par exemple, présente une obstruction des bronches causée par l'inflammation et des bouchons de sécrétions, ce qui réduit leur diamètre. Le VEMS sera donc abaissé durant la crise, mais se normalisera avec le traitement, qui devrait renverser l'obstruction des voies respiratoires.

Les patients atteints de fibrose kystique présentent également une atteinte de type obstructif, liée à l'inflammation chronique des voies aériennes, aux infections pulmonaires ou à la présence de sécrétions bronchiques épaisses. En raison de l'inflammation pulmonaire chez ces patients, le rythme de déclin annuel du VEMS est accéléré, même en l'absence d'exacerbations infectieuses. Dans une étude basée sur les dossiers des patients suivis à la clinique ambulatoire de pneumologie et de fibrose kystique

(CAPFK) de l'hôpital Hôtel-Dieu de Montréal, le déclin annuel moyen du VEMS était de 61 ml/an (soit environ 1,5% de la valeur prédite par an) pour les hommes et les femmes, soit plus du double du déclin du VEMS chez une population saine. Ces données sont comparables à celles d'autres études sur le sujet, ailleurs dans le monde.

Globalement, on considère le VEMS comme normal lorsqu'il est situé au-dessus de 80% de sa valeur prédite. Ceci étant dit, la mesure des débits expiratoires est un test imparfait, et il est possible que la valeur du VEMS fluctue dans le temps simplement en raison de petites modifications dans la performance du test. Chez un sujet sain, le VEMS peut varier d'environ 5% dans une même journée, sans que cela signifie nécessairement une atteinte pathologique. Chez les patients ayant une maladie pulmonaire, cette variation peut être encore plus grande. Il est donc primordial que la variation du VEMS, lorsqu'on compare une valeur à une autre prélevée à un autre moment, soit interprétée par un pneumologue, afin de tenter de différencier adéquatement la variation due au test de celle due à la maladie sous-jacente.

Chez les patients atteints de fibrose kystique, plusieurs événements sont associés à une diminution plus rapide du VEMS :

- l'acquisition d'une infection chronique à *Pseudomonas aeruginosa*;
- l'insuffisance pancréatique exocrine;
- le diabète secondaire à la FK;
- la malnutrition (IMC inférieur à deux déviations standards de la normale);
- les exacerbations infectieuses répétitives.

Dans l'étude sur les patients de la CAPFK mentionnée plus haut, on pouvait voir que les patients qui présentaient des exacerbations infectieuses nécessitant une hospitalisation affichaient une diminution plus prononcée et plus persistante du VEMS que les patients qui présentaient une exacerbation traitée en externe. Ceci est probablement dû au fait que les infections nécessitant une hospitalisation sont plus sévères, et risquent de causer davantage de dommage permanent au poumon.

Tableau 1

Âge	VEMS mesuré lors d'une spirométrie (L)	VEMS prédit (L)	Pourcentage de la valeur prédite (%)
17	3,50	3,56	98%
60	2,42	2,47	98%

Légende :

Voici un exemple de deux mesures de VEMS pour une patiente fictive en santé, effectuées à des âges différents (17 ans et 60 ans). Notez que, bien que les valeurs mesurées lors des tests soient différentes (3,50 litres contre 2,42), la valeur rapportée en pourcentage du VEMS prédit demeure la même. Il est normal que la valeur du VEMS diminue avec l'âge, et sa valeur devrait demeurer proche de la valeur prédite.

Comment améliorer le VEMS ?

Comme on l'a vu, le VEMS est un bon marqueur de la sévérité de la maladie en fibrose kystique. Il est donc normal qu'il soit souvent utilisé comme mesure de l'efficacité des traitements offerts aux patients.

Parmi les thérapies ayant permis de montrer une amélioration du VEMS, on retrouve :

- les bronchodilatateurs (salbutamol [Ventolin^{MD}], salmétérol [Serevent^{MD}], formotérol [Oxeze^{MD}], tiotropium [Spiriva^{MD}], etc.);
 - > En augmentant le diamètre des voies aériennes, ces médicaments diminuent la résistance au flot aérien et augmentent temporairement la fonction pulmonaire. Chez les patients présentant un asthme surajouté à la fibrose kystique, on privilégiera un traitement à base de corticostéroïdes inhalés, souvent en association avec un bronchodilatateur (Advair^{MD}, Symbicort^{MD}).
- le salin hypertonique et la dornase alfa (Pulmozyme^{MD});
 - > En diminuant la viscosité du mucus bronchique, cet agent permet une meilleure évacuation des sécrétions et une diminution de l'obstruction bronchique. Cet effet a été principalement étudié avec la dornase alfa, où l'amélioration du VEMS après six mois de traitement était de l'ordre de 6%.
- la physiothérapie respiratoire;
 - > L'effet des techniques de *clapping* et de drainage postural sur le VEMS est incertain, mais quelques études sur le sujet suggèrent des améliorations temporaires du VEMS variant entre 1 et 9%, lorsque celui-ci est mesuré immédiatement après la physiothérapie.
- l'exercice physique;
 - > Une étude réalisée auprès de patients porteurs de FK qui amorçaient un programme d'entraînement (musculaire et aérobie) montrait une augmentation de 6 à 7% du VEMS après six mois d'entraînement.
- l'azithromycine utilisée au long cours;
 - > En raison de son effet anti-inflammatoire et antimicrobien, cet antibiotique a suscité chez certains patients une augmentation du VEMS de l'ordre de 4%.
- l'ivacaftor (Kalydeco^{MD});
 - > Ce nouveau médicament, destiné aux patients présentant la mutation G551D, restaure la fonction du récepteur cellulaire CFTR, défectueux chez les patients atteints de fibrose kystique. Dans la principale étude faite sur ce produit, le VEMS des patients traités s'améliorait en moyenne de 10% après le début du traitement. Actuellement, l'ivacaftor n'est pas remboursé par le gouvernement au Canada.

À noter que l'oxygénothérapie au long cours de même que le traitement avec BiPAP^{MD} ne modifient pas le VEMS mais qu'ils peuvent aider à améliorer d'autres paramètres physiologiques, tels que la saturation en oxygène et la rétention de gaz carbonique. Ces traitements permettent aussi de diminuer la sensation d'essoufflement et d'augmenter la capacité d'exercice et la qualité de vie.

Conclusion

Le VEMS est un outil utile témoignant de la santé pulmonaire chez les patients atteints de fibrose kystique. Il doit cependant toujours être combiné aux autres moyens d'évaluer l'état global de santé des patients, comme le questionnaire clinique, l'examen physique et l'indice de masse corporelle.

Le VEMS est entre autres relié à la survie des patients, mais aussi à leur qualité de vie et à leur tolérance à l'effort. Le VEMS est diminué par les infections

respiratoires, et sa valeur tend à remonter lorsque l'infection disparaît.

Finalement, plusieurs médicaments peuvent avoir un effet positif sur le VEMS. Cet effet est toutefois léger, en général. Les recherches scientifiques et notre expérience nous disent que la pratique quotidienne de la physiothérapie respiratoire est une des façons les plus efficaces d'agir sur le VEMS. Enfin, la pratique de l'exercice physique semble aussi contribuer à prévenir le déclin de la fonction respiratoire. ◀





Nouveaux pathogènes en fibrose kystique

Lara Bilodeau

M.D., FRCPC
pneumologue

Institut universitaire
de cardiologie et de
pneumologie de Québec

Québec (Québec)
Canada

Introduction

Chez les personnes atteintes de fibrose kystique, l'accumulation de mucus visqueux dans les voies respiratoires favorise l'apparition d'infections bactériennes chroniques. Durant l'enfance, la bactérie que l'on retrouve le plus souvent dans les sécrétions bronchiques est *Staphylococcus aureus*, alors qu'à l'âge adulte, *Pseudomonas aeruginosa* est plus fréquent.

L'infection chronique par *P. aeruginosa* constitue la principale cause de morbidité en fibrose kystique. Elle contribue à accélérer le déclin de la fonction pulmonaire et augmente le risque de mortalité. C'est pourquoi dès que cette bactérie apparaît dans les voies respiratoires, on amorce un traitement visant à l'éradiquer. Lorsque l'infection par *P. aeruginosa* devient chronique, on instaure un traitement d'antibiotique inhalé au long cours, dans le but de préserver la fonction pulmonaire et de diminuer le risque d'exacerbations aiguës.

Dans les dernières années, d'autres bactéries sont devenues de plus en plus prévalentes chez les personnes fibro-kystiques. C'est le cas de *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM), de *Stenotrophomonas maltophilia* et d'*Achromobacter xylosoxidans*. L'arrivée de ces nouveaux pathogènes soulève beaucoup de questions auxquelles nous n'avons pas encore toutes les réponses. Voici ce qu'on connaît jusqu'à présent de ces trois pathogènes émergents.

Staphylococcus aureus résistant à la méthicilline (SARM)

Épidémiologie

SARM a été décrit pour la première fois au Royaume-Uni en 1961. Il fait partie de la famille des cocci Gram positifs et, comme son nom l'indique, il possède une résistance accrue aux antibiotiques comparativement au *Staphylococcus aureus* habituel.

SARM est un pathogène transmissible d'une personne à une autre et c'est pourquoi les personnes porteuses de cette bactérie doivent être isolées lorsqu'elles sont hospitalisées. La majorité des SARM sont acquis à l'hôpital, mais depuis les années 1990, on a assisté à l'émergence de SARM acquis en communauté (à l'extérieur de l'hôpital). Selon les études, 14 à 32% des SARM dans la population fibro-kystique seraient acquis en communauté. La prise fréquente d'antibiotiques constitue un autre facteur de risque d'infection par SARM.

Au cours des dernières années, la prévalence de SARM chez les gens atteints de fibrose kystique a augmenté constamment. Aux États-Unis, elle est passée de 0,1% en 1995 à 25% en 2011. Au Canada, SARM est beaucoup moins fréquent, mais sa prévalence augmente aussi d'année en année. En 2011, 5% des personnes fibro-kystiques au Canada étaient infectées par SARM.

Impact clinique

Plusieurs études de cohorte ont cherché à déterminer l'impact de SARM sur l'évolution de la maladie, avec des résultats qui sont parfois contradictoires. Dans une étude visant à déterminer l'impact de SARM sur la fonction pulmonaire, les résultats démontraient que les 593 patients porteurs de SARM présentaient à la base une maladie plus sévère que ceux qui n'étaient pas infectés par cette bactérie. Cependant, l'acquisition de SARM n'accélérait pas le déclin de la fonction pulmonaire. Une autre étude faite sur un plus grand nombre de patients (1732 patients porteurs de SARM) a démontré des résultats opposés. Les personnes qui sont devenues infectées par SARM avaient un VEMS de base plus élevé que le groupe SARM négatif, mais leur VEMS diminuait plus rapidement après l'acquisition de cette bactérie.

Qu'en est-il de l'impact de SARM sur la survie? Une autre étude de cohorte d'envergure s'est intéressée à cette question. Chez 5759 patients infectés par SARM, le taux de mortalité était plus élevé que chez ceux qui n'avaient pas de SARM (risque relatif 1,27).

On peut conclure, à la lumière de ces résultats, que l'infection par SARM chez les personnes fibro-kystiques semble associée à un déclin accéléré de la fonction pulmonaire (VEMS) et à un taux de mortalité plus élevé. Il faut être prudent dans l'interprétation de ces données, puisqu'elles démontrent une association et non pas un lien de causalité entre la présence de SARM et une aggravation de la maladie. L'infection par SARM pourrait constituer seulement un marqueur de gravité de la maladie.

Traitement

Contrairement au cas de *P. aeruginosa*, il n'y a pas de consensus dans la littérature sur la prise en charge thérapeutique de SARM. Aucune étude n'a démontré qu'un traitement d'éradication de SARM peut prévenir une infection chronique ou améliorer le cours de la maladie. Il n'y a pas non plus de recommandations concernant le traitement chronique de SARM et aucune médication n'a été mise au point à cet effet.

En cas d'exacerbation pulmonaire aiguë (surinfection pulmonaire) reliée à SARM, le choix d'antibiotiques est plus limité que pour le *Staphylococcus aureus*. Par voie orale, on peut utiliser le triméthoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim) ou la minocycline selon les sensibilités de la bactérie. Le zyvoxam est efficace dans

la majorité des cas, mais il est préférable de l'utiliser en deuxième ligne lorsque les autres traitements ne fonctionnent pas ou pour des infections plus sévères, afin d'éviter le développement de résistances. Par voie intraveineuse, les choix possibles sont la vancomycine ou la tygécycline.

Stenotrophomonas maltophilia

Épidémiologie

Tout comme *P. aeruginosa*, *S. maltophilia* fait partie de la famille des bacilles Gram négatifs et présente une résistance intrinsèque à plusieurs antibiotiques. Il se retrouve dans l'environnement, principalement dans les sources d'eau (lacs et rivières), les plantes et le sol. On peut aussi l'acquérir dans les milieux hospitaliers, mais il ne se transmet pas d'une personne à une autre. L'utilisation fréquente d'antibiotiques constitue un facteur de risque d'infection par cette bactérie.

La prévalence de *S. maltophilia* en fibrose kystique est variable d'un pays à l'autre, atteignant jusqu'à 30 % dans certaines cliniques d'Europe. En 2011, 14% des personnes fibro-kystiques aux États-Unis étaient porteuses de *S. maltophilia*. Tout comme pour SARM, la prévalence de *S. maltophilia* au Canada a augmenté progressivement dans les dernières années, atteignant 15% en 2011.

Impact clinique

Plusieurs études sur l'impact de l'infection par *S. maltophilia* en fibrose kystique ont été publiées, mais les résultats sont contradictoires. Dans une étude de cohorte, la présence de ce pathogène dans les cultures d'expectoration n'influçait pas le taux de survie à trois ans. On notait cependant que la bactérie se retrouvait chez des patients avec une maladie plus sévère comparativement au groupe témoin. Une autre étude a démontré que l'infection chronique par *S. maltophilia* était associée à un risque accru de mortalité et de transplantation pulmonaire. Toutefois, après ajustement des résultats en tenant compte de facteurs confondants, les résultats devenaient non significatifs.

En ce qui concerne l'impact de *S. maltophilia* sur la fonction pulmonaire (VEMS), deux études en sont venues à la même conclusion. Les personnes qui acquièrent *S. maltophilia* ont une maladie de base

plus sévère, mais l'apparition de ce micro-organisme n'accélère pas le déclin de la fonction pulmonaire. D'autres données indiquent que l'infection chronique par *S. maltophilia* est associée à une augmentation du risque d'exacerbations pulmonaires aiguës (risque relatif 1,63).

En résumé, ces données suggèrent que l'infection par *S. maltophilia* survient chez des personnes avec une maladie plus sévère et qu'elle est associée à une augmentation du risque d'exacerbations respiratoires. L'impact de ce pathogène sur la fonction pulmonaire et la survie n'a pas été clairement démontré jusqu'à maintenant.

Traitement

Il existe peu de données dans la littérature sur le traitement de *S. maltophilia* en fibrose kystique. Par conséquent, il n'y a pas de ligne directrice concernant l'éradication ou le traitement chronique de cette bactérie. En pratique, on traite *S. maltophilia* seulement lors d'une exacerbation. On choisit le traitement approprié en fonction de l'antibiogramme. Lorsque la bactérie est très résistante, on peut utiliser une combinaison d'antibiotiques. Les agents les plus actifs contre *S. maltophilia* sont le triméthoprime-sulfaméthoxazole, les tétracyclines (minocycline, doxycycline), les fluoroquinolones (lévofloxacine principalement), la ceftazidime, la ticarcilline-clavulanate (timentin) et la piperacilline-tazobactam (tazocin).

Achromobacter xylosoxidans

Épidémiologie

Achromobacter xylosoxidans appartient aussi à la famille des bacilles Gram négatifs. On le retrouve en milieu hospitalier, mais également dans le sol et les cours d'eau. Il ne se transmet pas d'une personne à l'autre.

A. xylosoxidans est moins fréquent que SARM et *S. maltophilia*. En 2011, seulement 3% des personnes fibro-kystiques au Canada étaient infectées par *A. xylosoxidans* alors qu'aux États-Unis, la prévalence était de 6%.

Impact clinique

Les études sur l'impact d'*A. xylosoxidans* en fibrose kystique sont peu nombreuses et se limitent à de petits groupes de patients. Une étude sur 13 patients infectés chroniquement par *Achromobacter* n'a démontré aucune différence entre leurs résultats aux tests de fonction pulmonaire, leur état nutritionnel et les traitements d'antibiotiques et ceux du groupe témoin (patients sans *Achromobacter*).

Dans une deuxième étude, 15 patients avec infection chronique par *A. xylosoxidans* ont été comparés à des cas témoins. Les résultats indiquaient un déclin plus rapide du VEMS chez le groupe infecté. Une troisième étude portant sur seulement huit patients avec infection chronique par *A. xylosoxidans* n'a démontré aucun impact de cette bactérie sur la fonction pulmonaire. Cependant, les patients infectés ont exigé plus d'antibiotiques intraveineux que le groupe témoin.

Il est difficile de tirer des conclusions à partir de données aussi limitées et contradictoires.

Traitement

Comme pour les autres pathogènes émergents, il n'y a pas de recommandations indiquant que l'on doit éradiquer *A. xylosoxidans* ou le traiter au long cours. En pratique, on le traite lors d'une exacerbation respiratoire, en se basant sur les sensibilités déterminées par l'antibiogramme. Les antibiotiques les plus actifs contre *A. xylosoxidans* sont la minocycline, le meropenem, la piperacilline-tazobactam et la colistine à concentration élevée.

CONCLUSION

L'infection bactérienne chronique des voies respiratoires joue un rôle prépondérant en fibrose kystique. *Pseudomonas aeruginosa* demeure le principal pathogène et son impact négatif sur le cours de la maladie est indéniable. Le rôle des bactéries émergentes n'est pas aussi bien défini et d'autres études sont nécessaires pour clarifier cette question. ◀

Références bibliographiques

1. WATERS, V., «New treatments for emerging cystic fibrosis pathogens other than Pseudomonas», *Current Pharmaceutical Design*, 2012, vol. 18, no 5, p. 696-725.
2. SAWICKI, G.S. et autres, «The impact of incident methicillin resistant Staphylococcus Aureus detection on pulmonary function in cystic fibrosis», *Pediatric Pulmonology*, 2008, vol. 43, no 11, p. 1117-1123.
3. DASENBROOK, E.C. et autres, «Persistent methicillin resistant Staphylococcus Aureus and rate of FEV1 decline in cystic fibrosis», *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2008, vol. 178, no 8, p. 814-821.
4. DASENBROOK, E.C. et autres, «Association between respiratory tract methicillin resistant Staphylococcus aureus and survival in cystic fibrosis», *Journal of the American Medical Association*, 2010, vol. 303, no 23, p. 2386-2392.
5. GOSS, C.H. et autres, «Detecting Stenotrophomonas maltophilia does not reduce survival of patients with cystic fibrosis», *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2002, vol. 166, no 3, p. 356-361.
6. WATERS, V. et autres, «Chronic Stenotrophomonas maltophilia infection and mortality or lung transplantation in cystic fibrosis patients», *Journal of Cystic Fibrosis*, 2013, vol. 12, no 5, p. 482-486.
7. GOSS, C.H. et autres, «Association between Stenotrophomonas maltophilia and lung function in cystic fibrosis», *Thorax*, 2004, vol. 59, no 11, p. 955-959.
8. DALBOGE, C.S. et autres, «Chronic pulmonary infection with Stenotrophomonas maltophilia and lung function in patients with cystic fibrosis», *Journal of Cystic Fibrosis*, 2011, vol. 10, no 5, p. 318-325.
9. WATERS, V. et autres, «Stenotrophomonas maltophilia in cystic fibrosis: Serologic response and effect on lung disease», *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2011, vol. 183, no 5, p. 635-640.
10. TAN, K. et autres, «Alcaligenes infection in cystic fibrosis», *Pediatric Pulmonology*, 2002, vol. 34, no 2, p. 101-104.
11. RONNE HANSEN, C. et autres, «Chronic infection with Achromobacter xylosoxidans in cystic fibrosis patients; a retrospective case control study», *Journal of Cystic Fibrosis*, 2006, vol. 5, no 4, p. 245-251.
12. DE BAETS, F. et autres, «Achromobacter xylosoxidans in cystic fibrosis: prevalence and clinical relevance», *Journal of Cystic Fibrosis*, 2007, vol. 6, no 1, p. 75-78.
13. FIBROSE KYSTIQUE CANADA, *Registre canadien sur la fibrose kystique: rapport annuel de 2011*.



Les accès vasculaires dans le traitement de la fibrose kystique

France Paquet
 inf. M.Sc. CVAA(C), VA-BC(TM)
 Consultante
 en pratique clinique –
 Accès vasculaires et
 thérapie intraveineuse

Bureau de soutien
 à la transition
 Centre universitaire
 de santé McGill

Montréal (Québec)
 Canada

Introduction

Le traitement de la fibrose kystique nécessite l'utilisation fréquente d'antibiotiques. Malheureusement, plusieurs antibiotiques ne peuvent être administrés que par voie intraveineuse. Alors que l'administration intraveineuse est perçue par certains comme un signe de la progression de la maladie, c'est en réalité la bactérie à traiter qui dirige le choix du mode d'administration. En effet, le visiteur indésirable des poumons des personnes atteintes de fibrose kystique, *Pseudomonas aeruginosa*, réagit à un petit nombre d'antibiotiques oraux mais à plusieurs intraveineux. D'où l'importance des cathéters, qui constituent un accès vasculaire fiable permettant l'administration de la totalité du traitement.

Un cathéter veineux central est un tube, inséré dans une veine périphérique (du bras par exemple) ou dans une grande veine (comme la veine jugulaire ou sous-clavière), dont l'extrémité distale est située à la jonction entre la veine cave supérieure et l'oreillette droite (**image 1**).

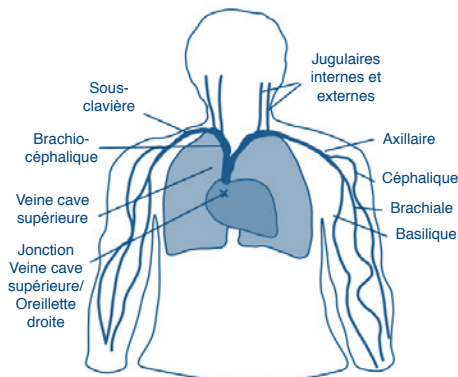


IMAGE 1

Ce type de cathéter permet d'administrer des solutions aux pH élevés ou bas – ce qui est irritant pour les veines – ou des solutions dont l'osmolarité pourrait endommager la paroi interne de la veine. Plusieurs antibiotiques entrent dans cette catégorie de médicaments que l'on appelle « irritants ».

Il existe plusieurs types de cathéters veineux centraux, mais certains sont mieux adaptés aux besoins des adultes fibro-kystiques. Le présent article porte sur ces différents types d'accès vasculaires, les risques associés à chacun, leurs avantages et les complications les plus fréquentes.

Types d'accès veineux central

Le cathéter central percutané (image 2)

est utilisé lorsqu'un accès central est nécessaire de façon urgente. Il est inséré rapidement et permet d'administrer un grand volume de liquide ou encore des solutions très irritantes pour les veines. Chez les adultes fibro-kystiques, il est habituellement inséré dans la veine jugulaire à cause du risque élevé de pneumothorax lors de l'accès à la veine sous-clavière. Il peut rester en place quelques jours jusqu'à ce que la condition médicale soit stabilisée. La complication la plus fréquente de ce type de cathéter est une infection qui survient lorsque l'insertion se fait dans un endroit fortement colonisé par les bactéries présentes dans la bouche ou les voies respiratoires.

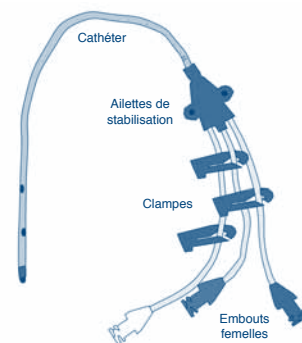


IMAGE 2

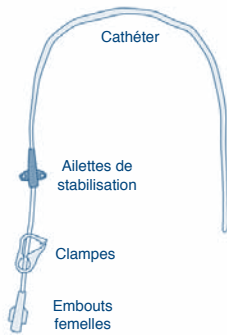


IMAGE 3

Le cathéter central inséré par voie périphérique (CCIVP) (image 3), communément appelé PICC ou PIC line pour *Peripherally Inserted Central Catheter*, est inséré dans une veine du bras (basilique, brachiale ou céphalique) pour un traitement de plus de quatre semaines ou de plus de cinq jours avec un médicament dont le pH ou l'osmolarité peuvent être irritants et dommageables pour les veines périphériques. Il est sans contredit devenu l'accès veineux

central le plus fréquemment utilisé ces dernières années parce qu'on le croyait sans risque et qu'il est relativement simple à insérer. Malheureusement, de plus en plus d'études font état des complications inhérentes à ce type d'accès vasculaire, notamment la thrombose associée au cathéter et l'infection du cathéter, les deux complications les plus sévères, et l'occlusion du cathéter, la complication la plus fréquente.

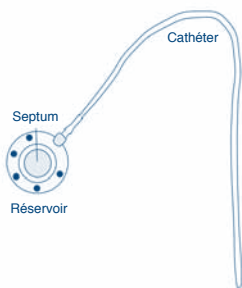


IMAGE 4

La chambre implantable (image 4), que l'on appelle également le *Port-O-Cath®*, *Infus-a-port®*, *POC*, *PAC*, ou simplement *Port...* Dans tous les cas, le terme désigne un cathéter totalement implanté sous la peau. Pour insérer une chambre implantable, le chirurgien ou le radiologiste d'intervention accède à la veine jugulaire, sous-clavière ou axillaire à l'aide de l'ultrason. Selon la veine choisie, il ménagera ou non un petit tunnel et une pochette dans laquelle sont placés une partie du cathéter et la chambre implantable.

Ce type de cathéter est idéal pour les patients qui auront besoin de médicaments intraveineux de façon répétée parce qu'une fois inséré, il est accessible en moins de deux minutes avec une aiguille spéciale. Il permet aux patients de se baigner lorsqu'il n'est pas utilisé et, selon le type de chambre et le type d'installation privilégiés, peut être plus facilement camouflé. En contrepartie, certains patients se plaignent que la ceinture de sécurité frotte sur la chambre. Les femmes rapportent également que, quelquefois, la

chambre frotte sur la bretelle du soutien-gorge ou encore qu'elle est visible dans le décolleté – ce qui nécessite un modèle différent de soutien-gorge ou un autre type de décolleté. Pour prévenir ces problèmes, le patient peut suggérer un endroit sur le thorax où l'insertion serait moins problématique. Une autre solution consiste à procéder à l'insertion dans l'avant-bras, lorsque les veines périphériques sont assez grosses ou qu'elles n'ont pas été endommagées par plusieurs CCIVP précédents et qu'il y a suffisamment de tissu pour recouvrir la chambre. De plus en plus de médecins acceptent de faire l'insertion à un endroit « non traditionnel ».

Le cathéter mi-long (midline) ressemble à s'y méprendre à un CCIVP, sauf qu'à l'intérieur, il est beaucoup plus court et se termine juste avant la veine axillaire. Il peut constituer un accès vasculaire acceptable si la solution à administrer n'est pas irritante pour les veines et si la thérapie doit durer moins de quatre semaines. Avec le temps, par contre, l'utilisation répétée de ce type de dispositif pourrait endommager la veine à un point tel qu'elle deviendrait inutilisable pour un CCIVP ou l'installation d'une chambre implantable au niveau du bras.

Complications possibles

Les accès vasculaires ne sont pas sans risques et sans complications. Les complications les plus fréquentes sont l'infection, la thrombose (un caillot dans une veine), l'occlusion ou le blocage du cathéter, la migration de l'extrémité du cathéter et les réactions cutanées. La section qui suit décrit ces complications et les interventions simples visant leur prévention.

L'infection reliée au cathéter central est une complication sévère qui peut mettre la vie des patients en danger. Le risque le plus élevé est associé au cathéter percutané, suivi du CCIVP puis du cathéter mi-long, alors que la chambre implantable représente le risque le moins élevé. L'infection survient lorsqu'un micro-organisme migre jusqu'au sang. Les micro-organismes peuvent voyager sur la surface externe du cathéter, à partir du site d'insertion, ou encore sur la surface interne du cathéter, à partir du capuchon d'injection ou de l'embout femelle du cathéter, lors



de l'injection dans le cathéter ou des changements de tubulures et de bouchons. Lorsque cela survient, la contamination peut devenir importante et causer l'infection du sang ou une bactériémie.

Pour prévenir l'infection, l'efficacité des mesures suivantes a été avérée par les plus récentes études :

- le lavage des mains avant toute manipulation du cathéter (changement du pansement et accès au bouchon);
- le changement de pansement lorsqu'il est souillé ou décollé et que le cathéter n'est pas suffisamment stabilisé;
- la désinfection du bouchon grâce à une friction vigoureuse d'au moins 15 secondes (c'est le temps nécessaire pour chanter *Bonne fête* deux fois!);
- l'utilisation d'un dispositif de stabilisation sans aiguille (pas de points de suture) pour stabiliser le CCIVP. Une étude a démontré le risque plus élevé d'infection lors de l'utilisation de points de suture. Ceci est probablement lié au fait que les points de suture ne peuvent être désinfectés efficacement lors du changement de pansement, qu'ils sont près du site d'insertion, qu'ils offrent une porte d'entrée supplémentaire aux bactéries et qu'ils favorisent l'inflammation;
- le retrait du cathéter lorsqu'il n'est plus nécessaire (on ne garde pas le cathéter « au cas où... »).

La thrombose liée au cathéter est une complication sévère pouvant entraîner des complications chroniques, comme le syndrome post-thrombotique ou la sténose veineuse, ou encore d'autres complications aiguës, comme l'embolie pulmonaire. On parle de thrombose liée au cathéter lorsque la veine est obstruée partiellement ou complètement par un caillot formé sur le cathéter. La thrombose survient lorsque les trois conditions suivantes sont réunies :

1. *l'hypercoagulabilité* – un facteur individuel qui ne peut être altéré;
2. *la stase veineuse*, fréquente lorsqu'une grande partie du flot sanguin est réduite dans un vaisseau sanguin;

3. *un dommage à la paroi interne (endothélium) de la veine*, qui survient lors des mouvements du cathéter à l'intérieur de la veine ou après le passage du cathéter au moment de l'insertion.

Le risque de thrombose est plus élevé avec le CCIVP parce que ce type de cathéter est souvent plus gros au site d'insertion, ce qui bloque le flot sanguin à l'endroit où la veine est la plus petite (**image 5**) et parce que le cathéter bouge lors de la toux ou lors de l'irrigation.

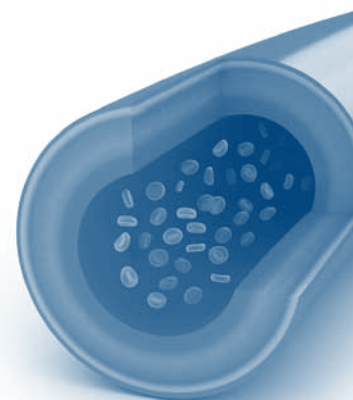


IMAGE 5

Certaines mesures permettent toutefois de réduire le risque de thrombose :

- faire des exercices légers du bras dans lequel le CCIVP a été inséré afin d'augmenter le flot sanguin dans la veine;
- assurer une hydratation suffisante;
- appliquer de la chaleur sur le bras, au-dessus du site d'insertion, pendant vingt minutes, toutes les quatre heures, la journée de l'insertion et le lendemain;
- éviter de prendre la tension artérielle du côté du cathéter;
- si un bandage est placé autour du bras pour éviter que la tubulure soit encombrante, il faut s'assurer qu'il ne réduit pas le flot sanguin et qu'il n'est pas trop serré.

L'occlusion du cathéter est une complication fréquente qui cause bien des soucis. On la reconnaît par l'impossibilité d'obtenir un retour veineux lors de l'aspiration, lorsque le retour veineux est hésitant ou encore qu'il n'est pas possible d'irriguer ou de perfuser dans le cathéter. L'occlusion survient lorsqu'un



caillot ou des cristaux de médicament bloquent la lumière interne du cathéter, lorsqu'un petit caillot recouvre l'extrémité du cathéter ou que l'extrémité du cathéter est sur la paroi de la veine. Dans tous les cas, l'occlusion doit être traitée parce qu'elle peut augmenter le risque d'infection, particulièrement si elle est causée par la présence d'un caillot. Pour prévenir l'occlusion du cathéter, on utilisera une technique d'irrigation pulsatile (c'est-à-dire en créant de la turbulence en faisant des pulsations sur le piston de la seringue lors de l'irrigation), un volume de solution adéquat (au moins 10 ml de solution saline suivi ou non d'une solution composée d'héparine) et une technique de fermeture adéquate. Il importe de valider avec l'infirmière la technique de fermeture à utiliser selon le type de bouchon (certains bouchons exigent que l'on clampé avant la déconnexion, d'autres après).

La migration du cathéter est décrite comme le déplacement de l'extrémité distale à l'extérieur de la veine cave supérieure. Elle peut survenir à la suite de changements de pression intrathoracique, par exemple lors d'une quinte de toux ou lors d'un effort, mais également parce que le cathéter est partiellement sorti du site d'insertion. Lors de la migration, l'extrémité du cathéter peut se déplacer dans la veine jugulaire ou encore dans la veine brachiocéphalique transversale. Un mauvais positionnement de l'extrémité distale est un facteur de risque très important pour la thrombose. Pour éviter la migration, lors de l'insertion, l'on veillera à positionner l'extrémité distale à la jonction entre la veine cave et l'oreillette droite. Parfois, un positionnement dans l'oreillette est même nécessaire pour éviter tout risque de migration dans la veine jugulaire. Comme autre moyen de prévention, une attention particulière sera portée à la portion externe au moment du changement de pansement afin que le cathéter ne sorte pas du site d'insertion. Si la portion externe venait à changer de plusieurs centimètres, c'est que le cathéter a migré. Aussi, en l'absence de changement de la portion externe, le patient pourrait entendre, au moment de l'irrigation, le son d'une rivière ou encore un flot du côté du cathéter. Si tel est le cas, le cathéter a fort probablement migré. Une radiographie du thorax s'impose alors et le cathéter ne devrait pas être utilisé jusqu'à ce qu'il y ait confirmation de son emplacement. On notera qu'il est normal de «goûter» ou de «sentir avec le nez» lorsque la solution saline est injectée. En effet, certains patients ont des sensations lors de l'irrigation du cathéter central lorsque des seringues préremplies sont utilisées. Cet effet secondaire est sans danger et «normal».

Réactions cutanées

L'érosion de la peau (seulement avec la chambre implantable) survient lorsque la peau devient tellement mince au-dessus de la chambre implantable qu'elle finit par se briser. Cette complication est souvent reliée à l'insertion, mais certains facteurs peuvent y contribuer tels qu'un pauvre apport nutritif et un poids insuffisant. Aussi, pour la prévenir, on remplacera l'aiguille tous les sept jours (lorsque la chambre est utilisée) et on variera l'endroit de l'injection en bougeant la peau sur le dessus de la chambre en évitant de repiquer dans le même site.

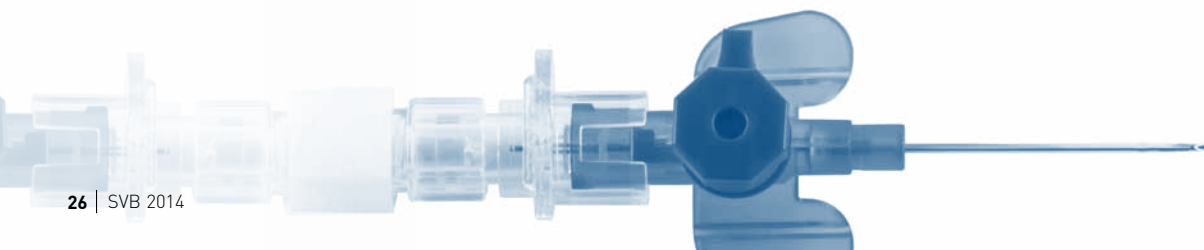
La dermatite de contact est une réaction cutanée causée par le pansement, le désinfectant ou la combinaison des deux, particulièrement lorsque le temps de séchage est insuffisant. Pour l'éviter, on prendra soin de laisser sécher complètement la solution désinfectante (sans faire de vent ni souffler!) avant d'appliquer le pansement transparent.

Les accès vasculaires font partie des outils nécessaires à l'administration des traitements intraveineux. Toutefois, ils ne sont pas sans risque. Le CCIVP peut sembler attrayant du fait qu'il est complètement retiré à la fin du traitement, mais il peut également être responsable de complications importantes. Lorsque la condition médicale nécessite l'utilisation répétée d'antibiotiques intraveineux, il est opportun de discuter avec son équipe soignante des différentes options afin de faire le meilleur choix et d'éviter d'endommager inutilement le réseau vasculaire, car cela peut réduire les options à long terme.

Une fois le choix fait et le cathéter en place, peu importe celui qui est en place, il faut en prendre grand soin et faire preuve de prudence afin de prévenir les complications évitables. ◀

Références bibliographiques

- CADMAN, A., LAWRENCE, J.A.L., FITZSIMMONS, L., SPENCER-SHAW, A. SWINDELL, R. (2004). «To clot or not to clot? That is the question in central venous catheters», *Clinical Radiology*, 59, p. 349-355.
- CHOPRA, V., ANAND, S., HICKNER, A., BUIST, M., ROGHER, M.A.M., SAINT, S., FLANDERS, S.A. (2013). «Risk of venous thromboembolism associated with peripherally inserted central catheters: a systematic review and meta-analysis», *The Lancet*, 20 mai, p. 1-15.
- DAL MOLIN, A. et autres (2012). «Totally implantable central venous access ports in patients with cystic fibrosis: a multicenter prospective cohort study», *Journal of Vascular Access*, 13, 3, p. 290-295.
- GUIFFANT, G., DURUSSEL, J.J., MERCKX, J., FLAUD, P., VIGIER, J.P., MOUSSET, P. (2012). «Flushing of intravascular access devices (IVADs) – Efficacy of pulsed and continuous infusions», *Journal of Vascular Access*, 13, 1, p. 75-78.
- INFUSION NURSING SOCIETY (2011). «Infusion Nursing Standards of Practice», *Journal of Infusion Nursing*, 34, 15.
- KONGSGAARD, U.E., ANDERSON, A., OIEN, M., OSWALD, I-A. Y., BRUUN, L.I. (2010). «Experience of unpleasant sensations in the mouth after injection of saline from prefilled syringes», *BMC Nursing*, 9, p. 1-6.
- O'GRADY, N.P. et al. (2011). «Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infection», Center for Disease Control, disponible au <http://www.cdc.gov/hicpac/pdf/guidelines/bsi-guidelines-2011.pdf>.
- YAMAMOTO, A.J., SOLOMON, J.A., SOULEN, M.C., et autres (2002). «Sutureless securement device reduces complications of peripherally inserted central venous catheters», *Journal of Vascular interventional radiology*, 13, p. 77-81.





Le rire, un outil précieux

Lise Lussier
Psychologue

Oncologie/soins palliatifs,
Hôpital de Verdun
CSSS du
Sud-Ouest-Verdun

Montréal (Québec)
Canada

Douleur et souffrance, un thème que l'on ne traite pas à la légère. Il s'agit d'une réalité souvent difficile à vivre, à laquelle on décide de s'adapter si l'on veut survivre et surtout vivre pleinement. Décider de s'adapter, c'est faire consciemment le choix de ne pas subir, de ne pas capituler devant cette douleur qui devient souffrance; c'est de ne pas laisser cette souffrance envahir toute notre vie et tenter de la circonscrire. Et même, d'apprendre de cette souffrance qui nous ouvre parfois à un autre niveau de conscience.

Le défi étant posé, la recherche de solutions s'amorce. Plusieurs pistes sont à explorer. Je vous invite ici à considérer le rire, un outil précieux qui nous offre beaucoup plus qu'un bon moment de plaisir, ce qui n'est tout de même déjà pas si mal...

Alors, parlons sérieusement du rire. Saviez-vous qu'une minute de rire équivaut à 45 minutes de relaxation? Attention, je parle ici du rire en tant qu'action, le rire dans son expression physique, «mécanique»; je ne parle pas de l'humour, phénomène complexe qui fait référence à l'interprétation de chacun: on aime ou on n'aime pas. Le rire, lui, existe; il est le résultat, le geste à l'état pur. Et c'est le rire qui nous intéresse et dont il sera principalement question ici.

Dans un premier temps, nous verrons comment les émotions, les attitudes, le stress se traduisent dans notre corps. Nous découvrirons ensuite que le rire peut nous aider à rééquilibrer notre système. Le rire devient un outil antistress, un élément d'hygiène de vie...

Impact des émotions et du stress

On sait depuis plusieurs années déjà qu'entre les émotions, les cellules et les organes de notre corps existe un lien chimique: les neuropeptides. Il s'agit d'une substance sécrétée par les neurones, sorte de messenger traduisant physiologiquement notre état émotif. Chaque émotion aurait son profil physiologique et la personnalité, les attitudes

seraient inscrites dans chaque cellule... Des cas frappants nous sont rapportés en psychiatrie. Par exemple, citons le cas d'une personne ayant des «personnalités multiples» qui souffre de diabète quand elle est habitée d'une personnalité et n'en souffre plus lorsqu'elle en revêt une autre. Comme si chaque cellule était imprégnée de la personnalité.

On sait aussi que le stress a un impact sur notre corps et sur le système immunitaire. Si on rappelle brièvement la notion de stress, on peut dire que c'est une pression de l'environnement qui induit une réaction physique et émotive et qui demande un réajustement, un changement. Quand nous percevons un stress, notre corps réagit, se prépare à l'action: fuir ou combattre. Notre corps réagit en sécrétant des hormones (entre autres l'adrénaline). À l'époque préhistorique, c'était une question de survie: face au danger, le corps mobilise toutes ses ressources. Aujourd'hui, nous réagissons à des événements qui, en fait, ne demandent pas (en général) une telle mobilisation des ressources de survie. Et même si le stress est nécessaire et positif (parce qu'il nous permet de réagir, de nous adapter et de donner le meilleur de nous-mêmes), il peut également s'avérer néfaste et négatif pour notre corps, selon les circonstances.

L'adrénaline aurait un impact sur le système immunitaire. En effet, les recherches sur l'humain montrent que si on injecte de petites doses d'adrénaline, le système immunitaire est touché. On a aussi noté que chez les étudiants en période d'examen (facteur de stress), le système immunitaire est légèrement affaibli. Il semble aussi que les personnes en deuil (étude sur les conjoints endeuillés) soient plus vulnérables à la maladie, ceci étant dû au système immunitaire affaibli. Par ailleurs, les animaux soumis au stress (décharges électriques, par exemple) sont plus fragiles aux infections. Une recherche a démontré, par exemple, que les rats ayant une diète riche en sucre et soumis au stress développent plus de caries. Parallèlement, chez des souris à qui on a injecté des cellules cancéreuses, on constate

que l'évolution du cancer est accélérée si elles sont soumises aussi au stress. De plus, si la possibilité de fuir le stress est inexistante (notion d'impuissance), l'évolution du cancer sera encore plus marquée. Il est ainsi possible de croire que le sentiment d'impuissance, de dépression influence la capacité du corps à se défendre. D'autres recherches chez les humains ont montré qu'une personne qui s'adapte bien au stress, qui considère une situation de crise comme un défi plutôt qu'une catastrophe, par exemple, verra son système immunitaire rester stable alors que la personne déprimée, anxieuse de façon démesurée verra son système immunitaire affaibli.

On retient de tout cela que l'attitude mentale a une importance certaine quant à l'impact du stress. Ce n'est donc pas le stress comme tel qui est nocif, mais plutôt son interprétation, le sens qu'on lui donne. Et il est en notre pouvoir de changer notre vision des choses. Nous ne sommes donc pas des victimes impuissantes.

Pour juger l'impact du stress, plusieurs facteurs sont à considérer dont l'ampleur, la durée et l'intensité du stress, la perception, l'interprétation, l'attitude, les capacités d'adaptation de la personne et son sentiment de contrôle et d'impuissance.

Conditionnement et système immunitaire

La recherche montre que l'on peut conditionner le système immunitaire. Le conditionnement est un apprentissage qui permet de « survivre ». Par exemple, si on met sa main dans l'eau bouillante, on ne l'y remettra pas une deuxième fois! On apprend vite. Au même titre, il semble possible de conditionner le système immunitaire. Par exemple, on donne à des rats du jus sucré additionné d'un immunosuppresseur. Naturellement, la fonction du système immunitaire est diminuée. Au bout d'un certain temps, le jus sucré seul provoque cette diminution: jus sucré égale baisse du système immunitaire. Notre système apprend, il généralise, il ne pense plus. Mais parfois il apprend de mauvaises informations... Un autre exemple: on peut dire que l'impuissance s'apprend. En effet, des rats en labyrinthe qui subissent des décharges sans pouvoir contrôler la situation (fuir) en viendront à s'immobiliser complètement et à ne plus bouger du tout.

Alors on pourrait dire qu'à la lumière de nos expériences de vie et de l'intégration que nous en faisons,

nous tirons nos propres conclusions, nous nous fixons un cadre de référence, des règles qui limitent nos possibilités d'adaptation. Et cela s'inscrit au cœur même de notre être physiologique. Lisez donc ce qui suit.

Deux navires de guerre en stage de formation étaient en mer depuis plusieurs jours, et ce, par très mauvais temps. Peu après la tombée de la nuit, alors que la visibilité était très réduite, on rapporta sur l'aile du pont: « Lumière à l'avant! »

— *Est-ce stable ou en mouvement?, demanda le capitaine.*

— *Stable, mon capitaine*

Celui signifiait que le navire était sur une ligne de collision avec ce bateau. Le capitaine s'adressa alors au responsable radio: « Envoie un message à ce bateau et dis-lui que nous sommes sur une ligne de collision. Suggère-lui de modifier sa trajectoire de 20 degrés. »

Un message leur parvint en retour: « Suggérons plutôt que vous changiez votre trajectoire de 20 degrés. »

Furieux, le capitaine s'écria: « Je suis un vaisseau de guerre, changez votre trajectoire de 20 degrés! »

Pour toute réponse, il reçut: « Je suis le phare. »

Le navire modifia alors sa trajectoire...

Le capitaine n'avait jamais imaginé avoir affaire à un phare! Vaut mieux essayer de rester ouvert à la vie, souple d'esprit...

Qu'est-ce qu'on fait ?

Tout d'abord, si le stress induit un état physiologique plus ou moins désirable, on peut, si on le décide, apprendre à induire une réponse de relaxation. Plusieurs techniques existent: méditation, yoga, relaxation et imagerie mentale. Il s'agit d'explorer ces techniques, de les apprendre et de les pratiquer régulièrement.

Par ailleurs, notre esprit est un outil de changement et de transformation. Pourquoi ne pas travailler et cheminer dans notre façon de percevoir les événements? Aiguiser notre désir de vivre, tout mettre en œuvre pour que la vie soit belle et agréable, voir les obstacles, les difficultés comme des défis, des occasions d'apprendre et aussi croire qu'il est possible de changer les choses: l'impuissance est paralysante. Et puis, il y a le rire...



Le rire, ça rapporte

Eh oui ! Le rire, ça rapporte. Peut-être pas de l'argent sonnante, mais il augmente le capital santé. Le rire peut nous apporter de grands bienfaits. De plus en plus de recherches le démontrent. Saviez-vous que le seul fait de mettre un sourire sur votre visage (même si vous n'avez pas le goût de rire) change les messages physiologiques dans votre corps ? Le corps ne fait pas la différence entre le vrai et le faux : un sourire, même sans raison, c'est un sourire et c'est bon.

Mais revenons aux bienfaits du rire. On dit souvent : « Eh que ça fait du bien de rire ! » Rien de plus vrai. Voici ce qui se passe quand on rit : les sourcils s'élèvent vers le milieu de l'œil et s'abaissent du côté du nez, les yeux se ferment presque complètement.

La bouche paraît entrouverte et fait voir les dents, les coins sont tirés vers l'arrière et s'élèvent vers le haut, ce qui fait faire un pli aux joues qui paraissent enflées et semblent surmonter les yeux. Le visage est rouge, les narines ouvertes. Les yeux peuvent s'embuer ou produire quelques larmes.

Les muscles du larynx et les cordes vocales sont responsables de la vocalisation « HA HA ! HI HI ! » provoquée par de profondes inspirations suivies de contractions courtes et spasmodiques du diaphragme et des muscles accessoires de la respiration.

Les muscles inspirateurs amplifient le thorax dans les trois directions : transversale, antéropostérieure et surtout verticale. Le contenu abdominal est abaissé par le diaphragme qui descend. En plus de l'action des muscles respiratoires se produisent des secousses des épaules et surtout un relâchement, une détente des autres territoires musculaires : la tête n'est plus fixée et se balance, les mains s'ouvrent jusqu'à lâcher des objets, les jambes se relâchent, pouvant obliger le rieur à s'asseoir. Ce relâchement musculaire peut devenir généralisé et intéresser les sphincters (on cherche alors la toilette !).

Parallèlement à ces effets sur la musculature volontaire, il se produit des modifications de la musculature involontaire : le rythme cardiaque augmente, pour diminuer ensuite de façon durable. Les muscles des artères se relâchent et augmentent le calibre des vaisseaux, ce qui diminue la pression artérielle.

De même, les bronches s'ouvrent plus largement et augmentent la ventilation pulmonaire, ce qui améliore l'oxygénation et l'expulsion de l'acide carbonique.

Plusieurs systèmes physiologiques bénéficient du rire.

Appareil respiratoire

On peut dire que le rire est à prédominance expiratoire. Cela nettoie et libère les voies respiratoires, en provoquant la toux, par exemple. De plus, le rire rééduque en quelque sorte notre respiration qui est souvent courte, superficielle et haletante, pouvant aller jusqu'à induire l'anxiété. En riant, on prend de grandes respirations, on expire à fond et s'ensuivent une relaxation, une détente et un calme intérieur.

Appareil cardiovasculaire

Le rire a un effet choc sur le système. Dans la phase initiale, le rythme cardiaque et la respiration s'accroissent. Cette phase brève est suivie d'un ralentissement et d'une longue phase de relaxation : le cœur continue de fonctionner au ralenti, la tension artérielle baisse et les muscles se détendent. Le rire a aussi un effet sur le métabolisme du cholestérol : brassage hépatique et augmentation des échanges pulmonaires.

Appareil digestif

Le rire est un des meilleurs moyens naturels pour lutter contre la constipation en provoquant une gymnastique abdominale, un brassage en profondeur du tube digestif. De plus, l'expiration forcée du rire expulse l'air contenu dans la partie haute du tube digestif. On note aussi l'augmentation de la sécrétion de salive et de sucs digestifs, ce qui facilite la digestion.

Douleur

Le rire aide à combattre la douleur, et ce, par le biais de quatre mécanismes :

1. le rire distrait l'attention ;
2. le rire réduit la tension musculaire grâce à son effet relaxant ;
3. le rire modifie l'attitude ;
4. le rire augmente la production d'endorphines (morphine du corps) et des catécholamines (qui influencent l'humeur).



À retenir

Les émotions, le stress, ont un langage chimique. Le rire peut à la fois rééquilibrer le système et changer notre façon de voir la vie.

De plus, on n'a pas besoin de raison pour rire, pas besoin d'être heureux ou que ce soit drôle; le rire, même forcé, procure des bienfaits. En fait, les poumons ne font pas la différence!

On apprend aussi dans les recherches qu'il y a une certaine congruence entre les émotions et la posture du corps, et inversement. Par exemple, une personne déprimée aura tendance à avoir une tenue lâche et se tiendra plus courbée, alors qu'une personne avec un meilleur moral aura plus de tonus et de vitalité. Donc, quand nous avons des pensées négatives, quand le stress nous tient, pourquoi ne pas faire une petite steppette? Cela enverra de nouveaux messages et contribuera possiblement à rééquilibrer les émotions.

La plus grande comédie est souvent la comédie humaine. L'être humain a tendance à prendre tout trop au sérieux. En fait, on s'impose des règles très précises à suivre, on développe un système de croyances souvent basé, au fond, sur des pensées irrationnelles: tout doit être facile, on doit toujours réussir, tout le monde doit nous aimer, sans compter



tous les « je dois, il faut ». Qui a dit, un jour, qu'on ne peut sortir si le lit n'est pas fait? C'est comme ça, on suit les règles même si on ne sait pas d'où elles viennent...

Même si la vie apporte son lot de joies mais aussi de peines (la vie n'est pas qu'un jardin de roses, dit-on), il est possible d'apprendre à dédramatiser, à lâcher prise, à briser la routine et à savoir rire de soi. On peut se faire une trousse de survie pour désamorcer le sérieux, se défouler un peu: faux nez, baguette magique, couronne de vainqueur, toutou, etc. On peut danser aussi, même seul chez soi. Il s'agit de laisser aller son imagination et de briser le grand sérieux qui nous habite. N'oubliez pas: accrochez un sourire à votre visage, ça rapporte!

«Telle une bouteille de champagne que l'on débouche, le rire permet le débordement du stress intérieur.» ◀

Références bibliographiques

COUSINS, NORMAN. « La biologie de l'espoir », Paris, Seuil, 1991.

JAFFE, DENNIS T. « La guérison est en soi », Paris, J'ai Lu, 1993.

RUBINSTEIN, HENRI. « Psychosomatique du rire », Paris, Laffont, 1983.



L'anxiété et la fibrose kystique



Sophie Poirier
Ph. D. (c)

Département
de psychologie
Université du Québec
à Montréal

Nicolas Bergeron
M.D., FRCPC
Professeur adjoint
de clinique

Département
de psychiatrie
Centre hospitalier de
l'Université de Montréal

Montréal (Québec)
Canada

La fibrose kystique est la maladie génétique mortelle la plus courante parmi la population caucasienne et 70 000 personnes à travers le monde en seraient atteintes (Hayes et al., 2011). Depuis les dernières décennies, le progrès considérable des connaissances et les traitements interdisciplinaires de la fibrose kystique font en sorte que la qualité et l'espérance de vie sont en constante augmentation. Néanmoins, des difficultés et de nouveaux besoins d'intervention ont émergé concernant l'adaptation à cette maladie grave et chronique (Glasscoe et Quitner, 2008).

Les principales perturbations qu'engendre la fibrose kystique, tant chez les enfants que chez les adultes, concernent le fonctionnement physique (p. ex. difficulté à pratiquer certaines activités physiques), les aspects émotionnels (p. ex. se sentir triste, inutile, seul, nerveux, irritable), l'énergie (p. ex. se sentir fatigué, faible) et la dimension sociale (p. ex. limitations dans les sorties) (Henry et al., 2003). Les diagnostics psychologiques les plus courants chez les enfants et les jeunes adolescents sont l'anxiété et le trouble oppositionnel, tandis que chez les individus de plus de 16 ans, ce sont l'anxiété et la dépression (Pearson, Pumariega et Seilheimer, 1991).

L'intensité de ces états psychologiques influence, à son tour, la perception positive de la condition physique, la qualité du fonctionnement respiratoire, le niveau d'énergie, le bien-être émotionnel et la satisfaction dans la sphère sociale (Havermans, Colpaert et Dupont, 2008). Dans cet article, nous discuterons spécifiquement de l'anxiété en abordant ses manifestations, ses déterminants et ses traitements.

Manifestations de l'anxiété

L'anxiété est un état psychologique et physiologique où les pensées sont orientées vers une appréhension du futur. L'intolérance à l'incertitude envers ce qui pourrait arriver serait au cœur de l'anxiété et un sentiment subjectif de menace ou d'impuissance devant les événements futurs est ressenti.

Elle se distingue de la peur qui, elle, est une réponse émotionnelle à une menace perçue, dans le présent. Dans le langage populaire, les termes « nervosité », « angoisse » ou « stress » sont souvent utilisés indifféremment pour rendre compte d'une réaction d'excitation, de malaises physiques ou même de situations générant des inquiétudes.

Les manifestations de l'anxiété peuvent être psychologiques (p. ex. inquiétude, crainte, tristesse), comportementales (p. ex. évitement de lieux ou de situations appréhendées comme l'hôpital ou une prise de sang) ou somatiques (voir tableau 1). Les manifestations physiques sont associées à une hyperactivation du système nerveux autonome sympathique. On peut les confondre avec des symptômes de la fibrose kystique ou des effets secondaires des traitements.

Tableau 1. Les symptômes physiques de l'anxiété

Hyperventilation	Engourdissements
Sensation de souffle coupé	Fatigue
Oppression thoracique	Bouche sèche
Palpitations	Perte d'appétit
Étourdissements	Douleurs abdominales
Maux de tête	Diarrhées
Nausées	Sudation
Tensions musculaires	Envie fréquente d'uriner
Tremblements	Absence de plaisir sexuel

L'anxiété peut s'avérer normale en cas d'événements « stressants », comme l'annonce d'une complication médicale ou d'une transplantation pulmonaire. Elle est considérée comme un trouble lorsqu'elle est excessive et persistante, qu'elle nuit au fonctionnement ou qu'elle entraîne une souffrance significative. Les différents syndromes anxieux sont décrits dans le tableau 2. En général, un diagnostic de trouble anxieux est posé lorsque les symptômes sont présents pendant au moins six mois, sauf pour le trouble panique et le trouble de stress post-traumatique où la durée minimale est d'un mois.

Les troubles anxieux sont fréquents chez la population générale. Par exemple, le trouble panique serait présent chez 2 à 3 % des adultes et des adolescents, le trouble d'anxiété sociale chez 7 % des enfants et des adultes et le trouble d'anxiété généralisée chez près de 3 % des adultes. On estime que les phobies spécifiques seraient présentes chez 7 à 9 % des adultes et chez 16 % des jeunes de 13 à 17 ans (American Psychiatric Association, 2013). Heureusement, l'anxiété n'est pas toujours un trouble persistant. Les symptômes anxieux, parfois intenses, sont souvent passagers ou présents sur une période définie.

Déterminants médicaux et psychosociaux

Ce que l'on appelle « adaptation » comprend l'ensemble des pensées et des comportements auxquels recourt une personne pour résoudre des problèmes et réduire le stress que ceux-ci génèrent. La perception de la maladie et des ressources disponibles ainsi que les apprentissages issus de l'expérience personnelle ou de celle d'autrui déterminent les capacités d'adaptation d'une personne. L'estime de soi et la perception de contrôle sur sa condition sont également intimement liées.

L'anxiété prend différentes formes, varie en fonction de l'âge, fluctue selon les événements de la vie et la façon dont ils surviennent. Elle témoigne souvent de capacités d'adaptation dépassées, d'un soutien social insuffisant ou d'une aggravation, réelle ou perçue, de la maladie. Nous aborderons ici les facteurs qui influencent son apparition, son maintien et sa résolution.

Chez les enfants

Les problèmes de comportement chez les enfants qui ont la fibrose kystique sont la plupart du temps en lien avec leur perception de la maladie, le suivi des traitements, le sentiment d'être différent, le soutien reçu et les états émotionnels comme la peur, l'anxiété ou la dépression (Duff, 2001).

Sur le plan développemental, les enfants d'âge scolaire apprennent à renforcer leur sens de l'autonomie afin de construire une estime de soi positive et d'établir des relations avec les pairs (Duff, 2001). Le développement des capacités d'adaptation d'un enfant à sa maladie implique qu'il ait la perception d'être efficace dans ce qu'il fait et qu'il ait un sentiment de contrôle (Thompson et al., 1998).

Le développement cognitif des enfants leur permet principalement de conceptualiser ce qui est concret. Les enfants qui ont la fibrose kystique ont ainsi une compréhension concrète de leur maladie, dans l'ici et le maintenant, et s'adaptent en conséquence; ils sont particulièrement conscients des contraintes physiques de la maladie et sont susceptibles de réagir fortement aux restrictions que leur condition de santé leur impose (Pearson, Pumariega et Seilheimer, 1991). Ils se perçoivent souvent comme étant différents des autres et ils peuvent être sensibles au regard d'autrui sur leurs symptômes ou leurs traitements (Duff, 2001).

HISTOIRE DE CAS

Les maladies imaginaires

Chloé est atteinte de fibrose kystique. Elle a 33 ans et est en couple depuis un an. Elle se dit anxieuse de nature, comme le reste de sa famille, d'ailleurs. Elle a commencé des études universitaires en communication. Bien qu'elle adore son domaine d'études, la rentrée scolaire est difficile. Elle ressent beaucoup de pression. Une de ses amies atteinte de fibrose kystique est décédée cet été. Sa tante préférée a appris qu'elle avait un cancer du pancréas.

Depuis quelques mois, elle se sent moins bien. Sa respiration est parfois plus laborieuse. Pourtant, sa fonction pulmonaire n'est pas détériorée. Chloé a parfois mal au ventre. Elle a pensé qu'elle avait un cancer, comme celui de sa tante. En présence d'étourdissements et de maux de tête, elle craignait une tumeur cérébrale. En fait, les préoccupations d'avoir une maladie grave sont devenues de plus en plus envahissantes. Elle est incapable de ne pas y penser. Elle retient parfois sa respiration pour observer son corps. Elle fait des recherches prolongées sur Internet sur les symptômes qu'elle ressent. Elle dort moins bien, manque d'appétit et a cessé de fréquenter son club de badminton. Elle pense que son copain devrait la laisser. Elle a de la peine.

Après une évaluation médicale soignée, aucune investigation supplémentaire n'est proposée. L'équipe médicale se fait rassurante. Chloé accepte de faire l'essai d'un antidépresseur. L'anxiété diminue et le sommeil s'améliore. Bien qu'elle ressente encore des tensions et des engourdissements aux bras ou aux jambes, elle reconnaît que ce sont peut-être des sensations normales. Elle leur accorde moins d'attention. Elle connaît maintenant les manifestations physiques de l'anxiété. Son trimestre s'est bien terminé. Elle a repris le badminton. Elle prend des « vacances » de ses inquiétudes pour passer du bon temps avec son copain.

Tableau 2. Les troubles mentaux associés à l'anxiété (DSM-5)

Troubles anxieux	Description clinique sommaire
Trouble panique	Attaques de panique, inattendues et récurrentes, suivies de préoccupations persistantes d'en faire de nouvelles ou changement de comportement en relation avec ces attaques <i>Attaque de panique</i> : poussée abrupte de peur ou d'inconfort physique intense
Trouble d'anxiété généralisée	Anxiété excessive sur de nombreuses situations ou activités avec une grande difficulté à contrôler les inquiétudes
Phobie spécifique	Peur excessive ou anxiété associée à un objet ou une situation spécifique (ex. : recevoir une injection, voir du sang, prendre l'avion, les araignées, etc.)
Trouble d'anxiété sociale (phobie sociale)	Crainte marquée et disproportionnée de se retrouver dans une situation sociale où l'on pourrait être exposé au regard des autres
Trouble d'anxiété de séparation	Crainte excessive associée à la séparation, réelle ou anticipée, de la maison ou des figures d'attachement importantes
Trouble d'adaptation avec humeur anxieuse	Anxiété marquée et disproportionnée en réaction à un événement stressant survenu il y a moins de 3 mois
Trouble de stress aigu (< 1 mois) Trouble de stress post-traumatique (> 1 mois)	Après un événement traumatique où la vie était menacée, présence de souvenirs répétés et intrusifs du trauma, d'évitement de ce qui rappelle le trauma, de pensées ou d'émotions négatives persistantes et d'un état d'alerte marqué
Trouble de symptôme somatique	Symptômes physiques (incluant la douleur), souvent multiples, non expliqués par un problème médical, qui causent des inquiétudes envahissantes, persistantes et disproportionnées
Trouble anxieux relié à la maladie	Préoccupation d'avoir ou d'acquérir une maladie grave en présence de symptômes physiques légers
Trouble obsessionnel-compulsif	Présence d'obsessions et/ou de compulsions, récurrentes et envahissantes (plus d'une heure par jour) <i>Obsessions</i> : pensées, impulsions, images perçues comme intrusives et indésirables <i>Compulsions</i> : comportements ou actes mentaux répétitifs produits pour diminuer l'anxiété
Trouble d'anxiété induit par une substance ou par un médicament	Anxiété ou attaques de panique liées aux effets (ou au sevrage) d'une substance (alcool ou drogue) ou d'un médicament
Trouble d'anxiété dû à une autre affection médicale	Anxiété ou attaques de panique produites par l'effet physiologique d'un problème de santé physique
Trouble d'anxiété non spécifié	Présence significative de symptômes anxieux sans que tous les critères (DSM-5) d'un trouble anxieux spécifique soient rencontrés, incluant le critère de durée

Source : adapté du DSM-5 2013

Chez les enfants, l'anxiété prend principalement racine dans la perception de la gravité de la maladie ainsi que dans la perte de contrôle sur leur personne et leur environnement immédiat.

Chez les adolescents

À l'adolescence, les enjeux développementaux importants sont l'acquisition de l'indépendance et l'établissement de relations sociales. Le besoin d'indépendance vis-à-vis des parents s'accroît, l'identification à d'autres individus est nécessaire pour l'affirmation de l'identité et des relations sociales, et la scolarité ainsi que l'orientation vers un travail occupent une place centrale. Alors que l'adolescent doit prendre des décisions de plus en plus importantes, une maladie, chronique et fatale, associée à des limitations physiques peut affliger différentes facettes de ce stade développemental (p. ex.

l'établissement de relations amoureuses, les choix de carrière, etc.) et avoir des répercussions émotionnelles et sociales (Sawyer et al., 1995). Somme toute, les difficultés psychologiques qui sont fréquentes chez les adolescents concernent les difficultés identitaires, le manque d'indépendance, les difficultés relationnelles avec les pairs, la perte d'espoir en l'avenir, les difficultés d'estime de soi et l'anxiété (Duff, 2001).

Par ailleurs, le développement cognitif de l'adolescent fait en sorte qu'il est de plus en plus en mesure de comprendre la portée de sa maladie. Des préoccupations sur la mort peuvent s'accroître et des difficultés émotionnelles peuvent émerger. Aussi, en plus des limitations physiques qui font que l'adolescent se sent différent des autres, les parents peuvent avoir de la difficulté à encourager son autonomie et vouloir le surprotéger afin qu'il ne compromette pas sa santé (Duff, 2001). Les besoins d'indépendance, d'autonomie et d'identification aux pairs vont parfois à l'encontre des exigences des traitements.

D'autre part, l'adolescent qui a la fibrose kystique est également soumis aux pressions de la société sur les standards de beauté, ce qui peut engendrer une insatisfaction de son image corporelle. De plus, son estime de soi peut être particulièrement perturbée par les retards de croissance et de puberté, qui sont des signes visibles de différence avec ses pairs et qui ont des répercussions immédiates (Sawyer et al., 1995). Une physionomie plus petite ou un retard de puberté peut engendrer une image corporelle négative, un retrait social, des difficultés d'intimité et même une dépression (Pfeffer, Pfeffer et Hodson, 2003).

À l'adolescence, l'anxiété se cristallise autour du développement de l'identité, de la socialisation et d'une conscience accrue de la fatalité de la maladie.

Dans la famille

Les répercussions émotionnelles de la fibrose kystique touchent ceux qui en souffrent, mais aussi leurs proches (Duff, 2001). Les familles qui prennent soin d'un enfant atteint de fibrose kystique ont de nombreuses inquiétudes pour sa santé, son développement physique, son bien-être psychologique et l'efficacité et l'application adéquate du plan de traitement. Les parents peuvent adopter une attitude surprotectrice, appréhender la perte de leur enfant ou se sentir désespérés face à la maladie (Quittner et al., 2008).

De plus, la culpabilité parentale participe à la réponse émotionnelle, particulièrement dans le cas d'un diagnostic tardif. Les parents ont souvent le sentiment qu'ils auraient pu faire quelque chose de plus afin de prévenir ou freiner la progression de la maladie. Cela engendre de la colère, de l'anxiété et parfois une perte de confiance à l'égard des professionnels de la santé.

L'adaptation des parents à la maladie et la façon dont ils expriment leurs émotions ont des répercussions majeures sur la santé de l'enfant, son adaptation à la maladie et son bien-être. L'enfance peut également être une période de latence de la maladie et les difficultés psychologiques peuvent émerger davantage du stress de l'environnement familial que de la maladie elle-même (Duff, 2001). La fratrie peut ressentir de la colère envers l'attention que requiert l'enfant. Ces tensions familiales donnent lieu à des difficultés de communication, une exacerbation du stress et des préoccupations, un isolement social et des difficultés d'adaptation. L'anxiété est contagieuse. Une communication respectueuse et efficace ainsi que la validation des compétences de chaque membre de la famille contribuent à une meilleure adaptation de tous (Pfeffer, Pfeffer et Hodson, 2003).

Chez les adultes

Les adultes atteints de fibrose kystique s'adaptent généralement bien à la maladie et l'apparition des troubles anxieux serait similaire à celle observée chez la population générale. L'adaptation à long terme qu'exige cette maladie chronique jusqu'à l'âge adulte permet de mettre au point des stratégies d'adaptation pour une qualité de vie satisfaisante. La durée ou la gravité de la maladie ne seraient pas associées à de plus grandes difficultés émotionnelles. C'est plutôt la dégradation rapide de l'état de santé



après une période stable qui perturberait davantage l'adaptation psychologique (Pfeffer, Pfeffer et Hodson, 2003).

Les adultes ont les capacités nécessaires pour comprendre ce qui est abstrait et tout ce qu'implique leur état de santé précaire, y compris les limitations de certains projets de vie. Cela les oblige souvent à penser à leur fin de vie (Pearson, Pumariega et Seilheimer, 1991). La décision d'avoir ou non des enfants peut être déchirante, puisqu'il peut y avoir une crainte de transmettre cette maladie héréditaire à sa progéniture ou de mourir avant que les enfants grandissent.

Dans la sphère du travail, la personne fibro-kystique peut craindre que le diagnostic de la maladie soit révélé et que l'emploi convoité soit refusé ou que la dynamique change au sein de l'équipe de travail. Avec l'avancée en âge et la progression de la maladie, des inquiétudes pour la nécessité de trouver un équilibre entre la santé et le travail peuvent émerger. Par ailleurs, l'incapacité d'occuper un emploi, ce qui est fréquent chez les personnes fibro-kystiques, peut engendrer une détresse psychologique en portant atteinte au sentiment de valeur personnelle.

Les effets secondaires de la maladie (p. ex. la toux, les expectorations, les nausées et vomissements) peuvent être embarrassants et la crainte qu'ils surviennent ou que se développent des complications de santé peut

amener la personne à ne plus fréquenter certains lieux publics, à restreindre ses activités et à s'isoler socialement. Une détérioration de l'état de santé ou la maladie d'une autre personne peuvent conduire un individu à porter une attention exagérée aux sensations physiques ressenties et à nourrir des préoccupations hypocondriaques ou des craintes envahissantes d'avoir une maladie grave. Par ailleurs, la survenue d'événements perçus comme indépendants de sa volonté et qui impliquent un risque pour la santé peut contribuer au développement d'un trouble obsessionnel-compulsif (TOC); la crainte que survienne à nouveau une menace (p. ex. une infection) peut engendrer des ruminations (p. ex. obsessions de contamination) et encourager des comportements visant à diminuer l'anxiété (p. ex. compulsions de lavage).

D'autre part, avec la progression de la maladie et les préoccupations concernant le contrôle de l'état de santé, il n'est pas rare que la sphère sociale soit négligée et que les passe-temps et les activités sociales soient moins satisfaisants (Besier et Goldbeck, 2012). Les traitements, qui ciblent le ralentissement ou la prévention des effets secondaires de la maladie et qui n'ont pas de visée curative, nécessitent une routine quotidienne, sont parfois complexes, prennent du temps et peuvent devenir invalidants et exigeants à mesure que la maladie progresse. À cet égard, plusieurs adultes craignent d'être éloignés de la maison et une proportion élevée demeureraient avec leurs parents (Pfeffer, Pfeffer et Hodson, 2003).

HISTOIRE DE CAS

Les fantômes du trauma

Léo a 27 ans. Atteint de fibrose kystique, il habite seul en appartement et travaille dans une épicerie. Il y a quatre mois, en pleine nuit, sa respiration est devenue subitement très laborieuse. Il a été conduit d'urgence à l'hôpital. On a diagnostiqué un pneumothorax (affaîssement du poumon). Un drain thoracique a été rapidement posé. La procédure a été douloureuse. Intubé, Léo est demeuré cinq jours aux soins intensifs. Il a de vagues souvenirs des événements. Il a eu l'impression d'avoir été dans un film d'horreur.

Depuis deux jours, Léo est hospitalisé pour le traitement de routine d'une surinfection pulmonaire. Il se sent angoissé. Il sursaute quand on entre dans sa chambre, est très nerveux à chaque prise de sang. Ses douleurs thoraciques sont mal soulagées et son sommeil, fragmenté. Il fait des cauchemars où il se sent prisonnier dans un lit. Il a la gorge nouée d'émotions quand il raconte le récit de sa dernière hospitalisation. Il refuse d'ailleurs d'aller sur l'étage des soins intensifs. Cela lui rappelle trop de mauvais souvenirs. Par contre, il appréhende aussi son congé de l'hôpital et souhaiterait aller chez ses parents pour quelque temps. Il s'inquiète qu'un autre problème pulmonaire grave puisse survenir, qu'il ne puisse réagir à temps et qu'il en meure.

Léo est informé des réactions suscitées par un événement traumatique. Il ne croyait pas qu'un pneumothorax pouvait avoir un impact comme la guerre ou un tremblement de terre. Il prend un somnifère pour quelques jours. Plus reposé, il accepte de parler davantage de ce qui s'est passé. Accompagné et préparé par une psychologue, il fait la visite des soins intensifs à trois reprises. Il a moins peur. Les cauchemars ont disparu. À son congé de l'hôpital, il passe quelques jours chez ses parents puis retourne chez lui, rassuré. Il reprend son travail. Il est plutôt content du suivi que lui propose la psychologue, car il souhaite dompter « les fantômes » des soins intensifs pour être prêt à une éventuelle transplantation pulmonaire. ◀



Attaques de panique

Une crise aiguë d'anxiété, communément appelée « attaque de panique », est un moment marqué par un sentiment soudain de grande détresse accompagné de sensations physiques qui s'apparentent à un grave malaise (p. ex. sensation d'étouffement, palpitations, douleurs à la poitrine, sueurs, tremblements, étourdissements) et d'intenses craintes (p. ex. peur de devenir fou ou de mourir). La personne en crise peut devenir agitée et complètement désorganisée.

L'état anxieux influence la respiration et vice versa. Les symptômes d'une attaque de panique surviennent principalement en raison d'une respiration rapide et thoracique, ce qui restreint le volume respiratoire et engendre une hyperventilation. On assiste alors à une diminution du gaz carbonique (CO₂) dans les poumons puis dans le sang et à une diminution de l'afflux de sang oxygéné au cerveau (par constriction des vaisseaux sanguins). Cela provoque des étourdissements, des sentiments de déréalisation (avoir la sensation que ce qui se passe est irréel) ou de dépersonnalisation (avoir des sensations corporelles étranges ou se sentir détaché de son corps).

La maladie pulmonaire est un facteur de risque de développement d'un trouble panique, puisque les difficultés respiratoires et les sensations de « manque d'oxygène » sont fréquentes (Smoller et al., 1996). Les symptômes de l'anxiété et ceux d'une maladie pulmonaire s'apparentent et ne sont pas mutuellement exclusifs. Il n'est pas facile de déterminer s'ils sont attribuables à une complication de la maladie ou à une détresse psychologique. De plus, les symptômes d'anxiété peuvent être causés par des médicaments comme les corticostéroïdes ou les bronchodilatateurs.

La crainte de vivre une nouvelle attaque de panique amène une hypervigilance sur les sensations physiques ressenties. De peur d'induire de nouvelles crises, la personne peut également être portée à éviter les efforts et les situations stressantes. L'arrêt d'activités physiques et l'isolement social ne favorisent certainement pas la santé et le bien-être. L'attention exagérée à sa respiration et les comportements d'évitement entretiennent le trouble panique.

Réactions à un trauma

La fibrose kystique est une maladie pulmonaire chronique dont les complications majeures peuvent être létales. La détérioration critique de l'état de santé peut entraîner des symptômes de stress post-traumatique comme les réactions éprouvées par un soldat exposé aux atrocités d'un conflit armé. La personne affectée aura une impression de menace permanente avec des pensées envahissantes

et perturbantes de l'événement où elle a cru sa vie en danger. De plus, tout ce qui rappelle l'événement traumatique (p. ex. les endroits où la détresse respiratoire a eu lieu, le récit du séjour aux soins intensifs, l'évaluation des fonctions pulmonaires, etc.) est systématiquement évité pour atténuer un état d'alerte.

Les facteurs de risque d'une réaction de stress post-traumatique après une hospitalisation aux soins intensifs sont l'intensité du bouleversement émotionnel initial, le prolongement du séjour à l'hôpital ou de la ventilation mécanique, les antécédents psychologiques ou psychiatriques et le délirium (état confusional) (Shanmugam et al., 2007).

Évitement

Les stratégies d'adaptation qui permettent de ne pas subir l'inconfort émotionnel d'une situation stressante sont comportementales (p. ex. l'évitement) ou psychologiques (p. ex. la distraction ou le déni). Dans le contexte d'une maladie, l'évitement peut permettre à la personne de mieux fonctionner face à d'autres exigences du quotidien en assurant un retrait temporaire des implications de sa maladie, de son pronostic et des situations qui génèrent de l'anxiété (Wargnies et al., 2002).

L'évitement serait l'une des stratégies d'adaptation privilégiées chez les adolescents et les adultes atteints de fibrose kystique lorsque leur état psychologique ne leur permet pas d'intégrer une réalité perçue comme menaçante et indépendante de leur volonté (Wargnies et al., 2002). Une telle stratégie serait adaptative lorsqu'utilisée de manière ponctuelle. Néanmoins, un évitement systématique ne permet pas de « digérer » ce qui est émotionnellement surchargé et ne favorise pas la désensibilisation aux situations anxieuses.

Traitements

Plusieurs facteurs contribuent à une qualité de vie satisfaisante chez les personnes qui ont la fibrose kystique, tous âges confondus : l'absence de douleur ou de complications de santé, une autonomie vis-à-vis des soins personnels, un soutien social adéquat, une intégration réussie des traitements dans la routine quotidienne, l'absence de psychopathologie et l'utilisation de stratégies d'adaptation efficaces (Besier et Goldbeck, 2012).

Pour chaque personne et à chaque étape de la maladie, il existe des stratégies permettant une meilleure adaptation à la maladie et aux difficultés psychologiques qui peuvent survenir. La transplantation pulmonaire constitue un autre défi de santé majeur et une source de grand stress (Duff, 2007). Certains traitements spécialisés peuvent atténuer les niveaux d'anxiété et permettre à une personne de s'outiller pour y faire face.



Tableau 3. Les médicaments couramment utilisés dans le traitement de l'anxiété

Médicament	Nom commercial	Dose orale (mg/jr)	Avantages	Inconvénients
<i>Benzodiazépine</i> Lorazépam Oxazépam Alprazolam Clonazépam	Ativan Sérox Xanax Rivotril	0,5-8 7,5-120 0,25-4 0,25-4	Action rapide, durée d'action courte (lorazépam, oxazépam, alprazolam), durée d'action longue (clonazépam)	Somnolence, dépression respiratoire, troubles de coordination, troubles de mémoire, potentiel élevé de dépendance
<i>ISRS</i> Citalopram Escitalopram Sertraline Paroxétine Fluoxétine	Celexa Cipralax Zoloft Paxil Prozac	10-40 10-20 50-200 20-50 10-80	En général bien tolérés, absence de dépendance, prise une fois par jour, dosage facilement ajustable	Anxiété, nausées, étourdissements, maux de tête, diarrhées diarrhées (surtout en début de traitement), bouche sèche, sudation, parfois fatigue ou insomnie, perturbations fréquentes de la fonction sexuelle, sevrage à l'arrêt brutal
<i>IRSN</i> Venlafaxine Desvenlafaxine Duloxétine	Effexor Pristiq Cymbalta	75-375 50-100 30-60	Effets sur la douleur neuropathique, dosage facile (desvenlafaxine)	Nausées, étourdissements, maux de tête, bouche sèche, parfois fatigue ou insomnie, perturbations de la fonction sexuelle
Mirtazapine	Remeron	15-45	Favorise un sommeil de qualité, absence de trouble sexuel	Somnolence, bouche sèche, gain de poids
Buspirone	Buspar	15-60	Bien toléré	Efficacité discrète, peu d'effet sur le trouble panique
<i>Antipsychotique</i> Quétiapine	Seroquel	12,5-300	Dosage flexible, libération prolongée disponible	Étourdissements, somnolence, hypotension, gain de poids, syndrome métabolique
Médicament pour la douleur chronique avec effet sur l'anxiété				
<i>Antidépresseur tricyclique</i> Amitriptyline Nortriptyline	Elavil Aventyl	5-150 10-75	Peu dispendieux	Étourdissements, somnolence, bouche sèche, constipation, hypotension, prudence pour arythmie cardiaque
Gabapentine Prégabaline	Neurontin Lyrica	100-3600 150-600	Bien tolérés	Étourdissements, somnolence
Médicament pour l'insomnie				
Zolpidem Zopiclone	Imovane Sublinox	5-15 10-20	Favorisent un sommeil de qualité	Goût amer (zolpidem), somnolence, utilisation à long terme moins recommandée
Trazodone	Desyrel	12,5-200	Dosage flexible	Étourdissements, somnolence, hypotension

Source: adapté de Rx Vigilance 2013 - Vigilance Santé

ISRS: Inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine (antidépresseur)

IRSN: Inhibiteur de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (antidépresseur)

L'anxiété peut être associée à d'autres problèmes de santé comme la dépression (Quittner et al., 2008), la douleur chronique (Hayes et al., 2011) et le trouble déficitaire de l'attention (avec ou sans hyperactivité). Chaque problème ne doit pas être traité de façon isolée. Une prise en charge globale est privilégiée.

Les traitements pharmacologiques

En général, l'anxiété légère à modérée répond bien aux interventions psychologiques. Néanmoins, lorsque son intensité est trop élevée, un usage avisé de médicaments est très utile (Smoller et al., 1996). La diminution des symptômes facilite aussi un meilleur engagement dans les traitements psychologiques. Les difficultés d'accès à des soins psychologiques et la faible motivation ou le malaise des personnes à s'engager dans une thérapie font que la médication est malencontreusement souvent la seule avenue thérapeutique proposée.

Les **benzodiazépines** sont fréquemment administrées pour soulager à court terme l'anxiété aiguë. Par contre, leur efficacité cache des effets importuns : un potentiel élevé de dépendance ainsi que des perturbations de l'attention et de la mémoire. À doses élevées, elles peuvent nuire aux fonctions respiratoires. Bien que les benzodiazépines facilitent l'endormissement et prolongent la durée du sommeil, elles affectent la qualité du sommeil en diminuant le sommeil profond et en augmentant le sommeil léger. L'usage prolongé des benzodiazépines n'est donc pas recommandé.

Les **antidépresseurs** sont nettement favorisés pour le traitement à moyen et long terme des troubles anxieux. Leur dosage habituel et leurs caractéristiques sont présentés dans le tableau 3. La buspirone s'avère utile pour traiter l'anxiété généralisée, mais elle est peu efficace pour le trouble panique (Smoller et al., 1996). Certains cliniciens administrent, sur de courtes périodes, des antipsychotiques dits atypiques comme la quétiapine. La prudence est de mise en raison des effets neurologiques (tensions musculaires, tremblements) et métaboliques (prise de poids, hyperglycémie, hypercholestérolémie, etc.) qu'ils entraînent. Certains analgésiques ont des effets bénéfiques à la fois sur la douleur chronique (souvent neuropathique) et sur l'anxiété. Le traitement pharmacologique de l'insomnie, intimement associée à l'anxiété, soulage également les tableaux symptomatiques.

Les personnes anxieuses sont souvent sensibles aux effets secondaires des médicaments. Il est recommandé de débuter par de faibles doses et de les augmenter lentement, tout en surveillant les effets secondaires. La discussion sur des objectifs de traitement facilite la collaboration entre le médecin et la personne aux prises avec de l'anxiété.

Les traitements psychologiques

D'abord, il importe de repérer les éléments qui génèrent de l'anxiété et d'être à l'écoute des réactions physiques, des comportements, des émotions et des pensées associées (Hayes et al., 2011). Une part cruciale du travail thérapeutique vise le développement d'un sentiment de contrôle sur les émotions perturbantes et l'adoption d'une vision plus juste de la réalité.

Une compréhension approfondie de la fibrose kystique, de ses effets et de ses traitements est une étape fondamentale. La **psychoéducation** consiste à donner de l'information sur la maladie et à conseiller avec empathie en permettant l'expression des inquiétudes et des interrogations. En général, elle est donnée par un soignant expert. De l'information pertinente et vulgarisée est également accessible sur les sites internet traitant de fibrose kystique. Les pairs (malades et famille) sont aussi d'excellentes ressources.

Diverses **techniques de relaxation** sont utilisées pour diminuer les états d'alerte (induits par l'activation du système nerveux autonome) et la détresse émotionnelle. Elles comprennent la relaxation musculaire progressive (technique de Jacobson), la respiration diaphragmatique et l'imagerie mentale. L'entraînement vise à apprivoiser ses sensations physiques et à contrôler les réactions de son corps, pour ainsi mieux interagir avec l'anxiété. Par exemple, l'enseignement d'une technique de respiration lente et abdominale permet de contrer l'hyperventilation.

L'**approche cognitive-comportementale** permet à la personne d'accroître sa compréhension d'une situation problématique en misant sur les liens entre ses pensées (ses cognitions), ses émotions et ses comportements. En utilisant des méthodes d'intervention directives comme l'activation comportementale et la désensibilisation, elle permet de développer des aptitudes de résolution de problèmes et des stratégies d'adaptation à diverses situations d'anxiété. Par exemple, l'activation comportementale favorise

la mobilisation et les activités plaisantes pour la personne. Par l'exposition graduelle et soutenue à des situations évitées, la désensibilisation progressive entraîne une diminution de l'anxiété. La restructuration cognitive propose également de réviser ses pensées, les nuancer ou les remplacer par de nouvelles, plus adaptées. La croyance que tout tourne inévitablement de façon négative pour soi (appelée « catastrophisation ») est un exemple de ces pensées à abandonner. La personne évalue ainsi l'utilité (et la futilité) de ses inquiétudes et prend une certaine distance par rapport à elles.

L'**approche psychodynamique** est une forme d'intervention psychologique non directive, centrée sur les conflits psychiques inconscients mis en relation avec les difficultés rencontrées, afin d'obtenir une meilleure compréhension de la situation.

L'**approche systémique** s'intéresse aux interactions entre les personnes et au sein de leur environnement pour résoudre les difficultés et améliorer les capacités d'adaptation. Elle permet une meilleure compréhension des comportements, émotions et

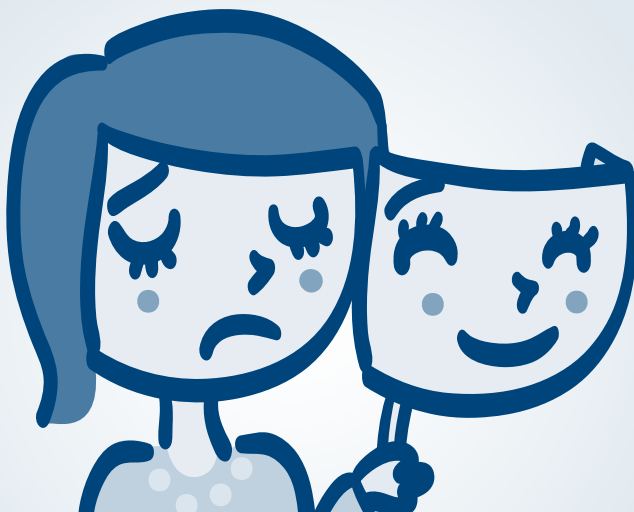
pensées d'une personne en relation avec les autres et ce type de thérapie, familiale ou de couple, encourage les échanges susceptibles de consolider les liens et de faciliter un changement.

Si l'on est moins à l'aise avec une thérapie verbale, basée sur la discussion, d'autres types d'intervention sont disponibles comme l'art thérapie, la musicothérapie, l'acupuncture, la thérapie de pleine conscience, le yoga, la massothérapie, l'activité physique, etc.

Dans le traitement de l'anxiété, les différents types d'intervention sont souvent combinés et jouent des rôles complémentaires. Par ailleurs, le soutien social et la participation des proches aux différentes facettes du traitement sont en général très bénéfiques (Glasscoe et Quittner, 2008). Il n'y a pas de santé sans santé mentale. Autrement dit, la santé physique et la santé mentale agissent en interdépendance et en synergie pour réaliser le bien-être d'une personne. ◀

Références bibliographiques

- American Psychiatric Association. (2013). « Diagnostic and statistical manual of mental disorders (5th ed.) ». Arlington, VA: American Psychiatric Publishing.
- BESIER, T., GOLDBECK, L. (2012). « Growing up with cystic fibrosis: achievement, life satisfaction, and mental health ». *Quality of Life Research*, 21, 1829-1835.
- DUFF, A.J.A. (2001). « Psychological interventions in cystic fibrosis and asthma ». *Pediatric Respiratory Reviews*, 2, 350-357.
- DUFF, A.J.A. (2007). « La transplantation pulmonaire: comment s'y préparer ». *Svb, Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK)*, 25(2), 32-35.
- GLASSCOE, C.A., QUITTNER, A.L. (2008). « Psychological interventions for people with cystic fibrosis and their families ». *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 3(CD003148).
- HAVERMANS, T., COLPAERT, K., DUPONT, L.J. (2008). « Quality of life in patients with cystic fibrosis: Association with anxiety and depression ». *Journal of Cystic Fibrosis*, 7, 581-584.
- HAYES, M., YASTER, M., HAYTHORNTHWAITE, J.A., RIEKERT, K.A., NELSON MCMILLAN, K., WHITE, E., MOGAYZEL, P.J., LECHTZIN, N. (2011). « Pain is a common problem affecting clinical outcomes in adults with cystic fibrosis ». *Chest*, 140(6), 1598-1603.
- HENRY, B., AUSSAGE, P., GROSSKOPF, C., GOEHRS, J.-M. (2003). « Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients ». *Quality of Life Research*, 12, 63-76.
- PEARSON, D.A., PUMARIEGA, A.J., SEILHEIMER, D.K. (1991). « The development of psychiatric symptomatology in patients with cystic fibrosis ». *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 30(2), 290-297.
- PFEFFER, P.E., PFEFFER, J.M., HODSON, M.E. (2003). « The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults ». *Journal of Cystic Fibrosis*, 2, 61-68.
- QUITTNER, A.L., BARKER, D.H., SNELL, C., GRIMLEY, M.E., MARCIEL, K., CRUZ, I. (2008). « Prevalence and impact of depression in cystic fibrosis ». *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 14, 582-588.
- SAWYER, S.M., ROSIER, M.J., PHELAN, P.D., BOWES, G. (1995). « The self-image of adolescents with cystic fibrosis ». *Journal of Adolescent Health*, 16, 204-208.
- SHANMUGAM, G., BHUTANI, S., KHAN, D.A., BROWN, E.S. (2007). « Psychiatric considerations in pulmonary disease ». *Psychiatric Clinics of North America*, 30, 761-780.
- SMOLLER, J.W., POLLACK, M.H., OTTO, M.W., ROSENBAUM, J.F., KRADIN, R.L. (1996). « Panic anxiety, dyspnea, and respiratory disease ». *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 154, 6-17.
- THOMPSON, R.J. JR, GUSTAFSON, K.E., GIL, K.M., GODFREY, J., BENNETT MURPHY, L.M. (1998). « Illness specific patterns of psychological adjustment and cognitive adaptational processes in children with cystic fibrosis and sickle cell disease ». *Journal of Clinical Psychology*, 54, 121-128.
- WARGNIES, E., HOUZÉ, L., VANNESTE, J., PEREZ, T., WALLAERT, B. (2002). « Dépression, anxiété et stratégies de « coping » chez les adultes atteints de mucoviscidose ». *Revue des Maladies Respiratoires*, 19, 39-43.





Les plus récents développements en recherche

D^r André Cantin
Pneumologue
Professeur titulaire

Service de pneumologie
Centre hospitalier
de l'Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

La fibrose kystique est une maladie génétique causée par la déficience d'une protéine connue sous le nom de Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator ou CFTR. Le CFTR est une protéine insérée dans la partie apicale des cellules à la jonction entre le tissu et le mucus. Les organes touchés par la déficience en CFTR comprennent les sinus, les bronches, le pancréas, le foie, les intestins et les canaux transportant les spermatozoïdes connus sous le nom de *vas deferens*. Le CFTR est également déficient dans les canaux de résorption de la sueur, ce qui permet de limiter les pertes de sel par temps chaud. La mesure de la concentration de chlorure (sel) dans la sueur est utilisée comme test diagnostique de cette maladie. La fonction du CFTR est de laisser passer des petites molécules chargées négativement qu'on appelle des anions. L'échange d'anions peut se faire de la cellule au mucus ou du liquide extérieur vers l'intérieur de la cellule. En facilitant le passage d'anions, et particulièrement du chlorure le CFTR assure une hydratation adéquate du mucus tapissant les sécrétions respiratoires et digestives. L'hydratation est assurée par la concentration de sel (NaCl) qui

est déterminée par l'efficacité de transport du chlorure à travers le CFTR. Une déficience de la fonction ou de l'abondance du CFTR entraîne un épaississement important du mucus et une obstruction des canaux contenant du mucus au niveau respiratoire, digestif et du système reproducteur.

Il existe plus de 2 000 mutations différentes du gène du CFTR pouvant être associées à un diagnostic de fibrose kystique. Par contre, toutes ces mutations peuvent être classées en cinq catégories dont seulement trois sont associées à une forme sévère de fibrose kystique. La classe I comprend des défauts de gènes qui font en sorte que l'ADN déformé évoque un signal d'arrêt de la transcription du message génétique. Cet arrêt de la transcription empêche la cellule de produire la protéine. L'arrêt prématuré de la fabrication de la protéine peut être renversé et corrigé dans des boîtes de Pétri par l'ajout de certains antibiotiques de la classe des aminoglycosides (ex. gentamicine, tobramycine). Il s'agit d'antibiotiques que les patients ayant des infections à *Pseudomonas aeruginosa* prennent déjà en inhalation. Par contre,

les concentrations nécessaires pour corriger le défaut de classe I seraient toxiques et un autre médicament est en développement pour corriger le défaut de classe I. Il s'agit du PTC124 ou Ataluren. Les études cliniques en Israël semblent démontrer des résultats positifs. Par contre, les études cliniques chez des patients de l'Amérique du Nord démontrent des résultats moins favorables, ce qui pourrait s'expliquer par des variations de la génétique de ces deux populations. Toujours est-il que nous savons maintenant qu'il sera possible de corriger le défaut génétique du CFTR de type classe I, ce qui représente un défaut retrouvé chez environ une personne atteinte de fibrose kystique sur 15.

Des progrès considérables ont été faits pour les personnes atteintes de fibrose kystique dont la mutation fait partie de la classe III. Il s'agit d'un défaut de la régulation de l'ouverture du CFTR. La protéine CFTR est présente en quantités normales, mais en raison d'un défaut de sa régulation, le passage des chlorures ne s'effectue pas. Un nouveau médicament, le Kalydeco® (ivacaftor) est sur le marché depuis moins d'un an. Le Kalydeco® permet l'ouverture du canal de chlorures et la normalisation de la fonction du CFTR dont la mutation fait partie de la classe III. Au Québec, il y a environ une personne sur cent sujets atteints de fibrose kystique qui pourrait bénéficier de ce traitement. Bien qu'il s'agisse d'une infime minorité des personnes atteintes de fibrose kystique, cette avancée de la recherche offre beaucoup d'espoir, car l'expérience clinique confirme que même chez les personnes avec une atteinte digestive et respiratoire très significative, il y a des améliorations significatives associées à la correction de la fonction du CFTR. Il est donc permis d'espérer que les personnes atteintes de fibrose kystique associée aux autres classes de mutation pourraient également bénéficier d'une correction éventuelle de leur CFTR. Le Kalydeco® a amélioré la fonction respiratoire d'environ 10% et la prise de ce médicament est également associée à une diminution du nombre d'exacerbations respiratoires et à un gain de poids de plus de 3 kg. De plus, les personnes atteintes de fibrose kystique avec défaut génétique de classe III ont rapporté une amélioration nette de leur qualité de vie lorsqu'ils prenaient le Kalydeco®. Pour l'instant, le Kalydeco® reste un médicament difficile à obtenir en raison de son prix élevé, mais chaque dossier de patient ayant une mutation de classe III peut être étudié dans le contexte du programme de patient d'exception à la Régie de l'Assurance-maladie du Québec.

Neuf personnes sur dix atteintes de fibrose kystique ont une mutation de la classe II sur au moins un de leurs deux gènes de CFTR. La moitié des personnes atteintes de fibrose kystique au Québec a deux copies du gène CFTR portant un défaut de classe II. Il est donc évident qu'une thérapie pouvant corriger un défaut de classe II comprendra une percée majeure dans la thérapie de la fibrose kystique. Le défaut de classe II du CFTR fait en sorte que la protéine est mal formée et en raison de sa déformation, elle est reconnue par le système de contrôle de la qualité des protéines comme défectueuse. Les protéines défectueuses sont rapidement détruites par les enzymes dans une organelle qui s'appelle protéosome. Les

chercheurs ont découvert de nouvelles petites molécules qui arrivent à stabiliser suffisamment la forme du CFTR pour laisser passer une partie de cette protéine jusqu'à la membrane cellulaire. Bien que le CFTR de classe II ait une fonction réduite, le passage de cette protéine mal formée à la membrane permet de restaurer une partie de la fonction du transport du sel et de l'eau. Par contre, la correction n'est pas suffisante pour observer des bénéfices cliniques et il est donc nécessaire de combiner ces nouvelles petites molécules avec le Kalydeco®. La molécule permettant la migration du CFTR déformé vers la membrane s'appelle le lumacaftor. La combinaison du lumacaftor avec le Kalydeco® a été étudiée dans un petit nombre de patients avec fibrose kystique et la mutation de classe II. Cette petite étude a démontré une amélioration significative, bien que modeste, de la fonction respiratoire. Il y a également eu une légère amélioration du test à la sueur confirmant que cette thérapie agit vraiment sur le défaut de base de la fibrose kystique. Ces résultats encourageants ont donc incité la compagnie Vertex à entreprendre deux grandes études de recherche clinique visant les personnes atteintes de fibrose kystique et porteuses du défaut génétique de classe II du CFTR chez qui une thérapie combinée sera utilisée pour une période d'un an. Les deux études comprennent 500 patients chacune, dont une partie recevra le placebo. Le recrutement pour ces deux études est maintenant terminé et nous attendons avec beaucoup d'anticipation les résultats de ces recherches cliniques visant à aider la vaste majorité des patients atteints de fibrose kystique.

Même si ces nouvelles molécules sont à l'essai clinique, il existe également plusieurs avancées en recherche fondamentale qui nous permettent de croire qu'il y aura de nouvelles molécules encore plus efficaces que celles actuellement à l'étude et qui pourront corriger les défauts du CFTR peu importe la classe de ces défauts. Il s'agit donc d'une période particulièrement encourageante pour les chercheurs en fibrose kystique et surtout pour les patients et leurs familles. Il est d'autant plus important que les personnes atteintes de fibrose kystique travaillent efficacement avec les professionnels de leurs cliniques afin de tout faire pour préserver au maximum leur santé en attendant la venue de ces nouvelles thérapies. Les chercheurs croient fermement qu'il sera possible de corriger le défaut de base de la fibrose kystique pour l'ensemble des personnes atteintes de cette maladie. Par contre, la mise en marché de ces nouveaux produits prendra probablement de deux à cinq ans, d'où l'importance de continuer à effectuer tous les traitements prescrits pour bénéficier au maximum de ces avancées en recherche.

Enfin, il est intéressant de noter que Fibrose kystique Québec et Fibrose kystique Canada contribuent largement au financement de plusieurs des recherches qui ont permis ces avancées et que ces succès sont le fruit des efforts des bénévoles des différentes sections de Fibrose kystique Québec. En tant que chercheur, je désire remercier tous ces bénévoles et les assurer que les chercheurs et professionnels de la santé associés aux cliniques de fibrose kystique du Québec sont plus motivés que jamais à convertir leurs efforts en résultats tangibles. ◀



D^{re} Lara Bilodeau

M.D., FRCPC
Pneumologue

Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec
Québec (Québec) Canada

RHUMES ET GRIPPES

Q: *Pouvez-vous m'expliquer pourquoi les gripes et les rhumes sont plus fréquents l'hiver que l'été?*

R: Le rhume correspond à une infection des voies respiratoires supérieures (nez et gorge) causée par un virus. Il se manifeste par un mal de gorge, de la congestion, de l'écoulement nasal et de la toux. Il cause rarement de la fièvre. Il n'y a pas de traitement spécifique pour le rhume. Comme le pathogène responsable n'est pas une bactérie, les antibiotiques sont inutiles. Cependant, il arrive fréquemment chez les personnes atteintes de fibrose kystique que le rhume se complique d'une surinfection bactérienne. Dans un tel cas, les antibiotiques deviennent nécessaires. Pour un rhume non compliqué, le traitement vise seulement à soulager les symptômes et c'est le système immunitaire qui va se charger d'éliminer le virus. Les symptômes se résorbent habituellement en quelques jours.

La grippe est une infection des voies respiratoires causée par le virus influenza. Elle se transmet très facilement d'une personne à l'autre. Elle se manifeste par de la fièvre, des douleurs musculaires, des maux de têtes, de la fatigue et de la toux. Les symptômes apparaissent subitement et peuvent être très intenses. La saison de l'influenza commence vers le mois de novembre et dure jusqu'au début du printemps. Le meilleur moyen de prévenir la grippe est de se faire vacciner annuellement.

Il est vrai que certains virus sont plus prévalents en hiver mais on peut aussi attraper un rhume en été. La raison pour laquelle les rhumes sont plus fréquents en hiver est probablement que plusieurs conditions favorisent la transmission des virus pendant cette saison. Nous sommes plus souvent à l'intérieur, en contact avec beaucoup de gens. Pas exemple, les virus se transmettent facilement chez les enfants en garderie ou à l'école.

Outre la vaccination contre la grippe, les mesures à prendre pour éviter la transmission des virus sont:

- se laver ses mains souvent;
- se couvrir sa bouche lorsqu'on tousse ou qu'on éternue;
- utiliser un mouchoir ou tousser et éternuer dans le pli de son coude;
- porter un masque lorsqu'on a de la toux.

FIBROSE KYSTIQUE ET PROCRÉATION

Q: *Ma conjointe et moi projetons d'avoir un enfant après ma greffe pulmonaire. Puisque je suis infertile et que je souhaite être le père biologique de cet enfant, je suis tout à fait disposé à ce qu'on prélève de mon sperme. Croyez-vous qu'il serait sage que le prélèvement se fasse avant la greffe? Je me suis laissé dire que certains médicaments destinés aux greffés peuvent altérer la qualité des spermatozoïdes et réduire ainsi mes chances de procréer.*

R: Plus de 98% des hommes atteints de fibrose kystique sont infertiles. Les testicules ont la capacité de produire des spermatozoïdes mais les canaux qui servent à les transporter (*vas deferens*) sont absents. Les hommes qui désirent avoir des enfants doivent choisir l'une des options suivantes: l'adoption, l'insémination artificielle avec du sperme provenant d'un donneur ou encore faire prélever leurs propres spermatozoïdes. Pour ceux qui choisissent la troisième option, il est fortement recommandé que leur conjointe fasse l'objet d'un dépistage pour savoir si elle est porteuse d'une mutation causant la fibrose kystique. Seules les mutations les plus fréquentes sont recherchées lors du dépistage. Si la conjointe est porteuse d'un gène défectueux, le bébé a une chance sur deux d'être atteint de la fibrose kystique. Si le dépistage chez la conjointe ne démontre pas de mutation, le risque est faible que le bébé soit atteint de fibrose kystique, mais il sera tout de même porteur d'un gène défectueux.

Il existe très peu de données sur la fertilité des hommes après une transplantation pulmonaire. Les médicaments immunosuppresseurs (qui diminuent le système immunitaire) utilisés pour éviter le rejet peuvent causer beaucoup d'effets secondaires, mais il semble qu'ils n'affectent pas les spermatozoïdes. Par conséquent, il n'est pas nécessaire de procéder au prélèvement des spermatozoïdes avant la transplantation pulmonaire.

HÉMOPTYSIES, ACTIVITÉ PHYSIQUE ET RÉGIMES HYPOTOXIQUES

Q: *Il m'arrive assez fréquemment d'avoir des hémoptysies (saignements pulmonaires). J'ai l'impression, peut-être à tort, qu'elles sont consécutives à la pratique de certains sports. D'après vous, existe-t-il un lien de cause à effet entre l'activité physique et les hémoptysies? Devrais-je envisager de ne plus pratiquer certains sports? Les régimes hypotoxiques, dits anti-inflammatoires (régimes sans gluten, alimentation vivante, etc.) et leurs bénéfices pour les personnes FK sont-ils pertinents?*

R: Les hémoptysies (expectorations de sang) légères surviennent fréquemment chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Elles sont secondaires à l'infection bactérienne chronique qui entraîne une réaction inflammatoire avec formation de vaisseaux sanguins. Les saignements proviennent d'artères bronchiques qui se rompent à la toux ou qui sont érodées en raison de l'inflammation. Les saignements très légers se résolvent souvent sans intervention. Un saignement persistant est un symptôme de surinfection pulmonaire et nécessite que vous consultiez votre équipe traitante pour savoir quoi faire. Le traitement consiste à prendre des antibiotiques pour combattre les bactéries présentes dans les poumons. Selon l'importance du saignement, il peut s'avérer nécessaire de modérer la physiothérapie respiratoire et de cesser temporairement certains médicaments qui stimulent la toux, comme par exemple le salin hypertonique.

Environ 4% des personnes atteintes de fibrose kystique vont présenter une hémoptysie massive (expectoration d'au moins 250 mL de sang en 24 heures) dans le cours de leur maladie. Les personnes qui présentent un tel saignement doivent être hospitalisées et vont souvent nécessiter une embolisation d'artères bronchiques, c'est-à-dire une intervention qui permet de bloquer les vaisseaux qui saignent.

Le meilleur moyen pour essayer de prévenir les hémoptysies est de traiter l'infection bactérienne chronique avec les antibiotiques appropriés. Il est également important de bien prendre ses enzymes et ses vitamines puisqu'un déficit en vitamine K affecte la coagulation, ce qui favorise les saignements. Il n'y a aucun régime reconnu pour prévenir ou guérir les hémoptysies. Il est plutôt important de maintenir un poids santé et de suivre les recommandations de votre nutritionniste. En ce qui a trait à l'activité physique, aucun sport n'est identifié comme étant une cause d'hémoptysies. Cependant, si vous remarquez qu'une activité en particulier semble déclencher des hémoptysies de façon récidivante, il est préférable de vous abstenir de faire cette activité. Il est aussi indiqué d'éviter les activités physiques intenses lorsque vous présentez des hémoptysies, le temps que les saignements soient résolus.

INCONTINENCE URINAIRE

Q: *J'ai un problème d'incontinence urinaire, surtout lorsque je tousse ou que je ris. Une amie fibro-kystique a subi une intervention chirurgicale toute simple (installation d'une espèce de grillage) qui semble donner de bons résultats pour éliminer les fuites. Pouvez-vous m'en dire plus sur cette technique? Recommanderiez-vous ce type d'intervention à vos patients?*

R: L'incontinence urinaire est un problème fréquent chez les femmes en général et encore plus chez celles atteintes de fibrose kystique. Les fuites sont habituellement de quelques gouttes et surviennent lorsqu'une personne tousse, rit ou fait de l'exercice. Ce type d'incontinence s'appelle l'incontinence de stress.

Chez les femmes atteintes de fibrose kystique, ce problème est causée par la toux chronique qui génère une pression intra-abdominale élevée. Les muscles du plancher pelvien, qui entourent l'urètre (canal qui conduit l'urine de la vessie à l'extérieur) et permettent la continence, deviennent moins efficaces pour résister à cette pression excessive.

Plusieurs traitements sont disponibles pour l'incontinence urinaire de stress. Le traitement de première ligne est l'entraînement des muscles du plancher pelvien. Pour ce faire, il existe des programmes d'exercices qui consistent à contracter à répétition les muscles du plancher pelvien. Ces exercices sont simples et se font à domicile. Ils peuvent vous être enseignés par un physiothérapeute. Il est aussi important de modifier certaines habitudes de vie qui peuvent contribuer au problème. Réduire sa consommation d'alcool et de caféine, vider régulièrement sa vessie et ajuster sa consommation de liquides sont toutes des mesures qui peuvent contribuer à réduire les fuites.

Si ces traitements ne sont pas efficaces, on peut alors considérer d'autres méthodes qui nécessitent l'avis d'un urologue. Une des alternatives consiste à insérer un dispositif dans le vagin (appelé pessaire) qui effectue une pression sur l'urètre et réduit ainsi les fuites. Il existe aussi diverses procédures chirurgicales pour corriger l'incontinence urinaire mais elles sont plutôt recommandées en dernier recours, lorsque les méthodes moins invasives ont échoué.

Ce masque
respire
la sagesse

Le CPAFK encourage les personnes fibro-kystiques à porter le masque en présence d'autres personnes atteintes de la maladie et à se laver les mains fréquemment.

Ensemble, réduisons les risques d'infection et de contamination croisée.



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



CPAFK



Agir maintenant pour l'avenir des patients


Nous sommes convaincus qu'il est urgent de proposer des solutions médicales dès aujourd'hui tout en innovant pour l'avenir. Améliorer la vie des patients est pour nous une passion. Nous décidons et agissons avec courage. Et nous croyons que de bonnes pratiques d'affaires contribuent à un monde meilleur.

C'est pourquoi nous venons travailler tous les jours. Rigueur scientifique, éthique exemplaire et accès à l'innovation médicale pour tous : voilà ce à quoi nous nous engageons. Nous le faisons aujourd'hui pour bâtir un meilleur avenir.

Nous sommes fiers de qui nous sommes, de ce que nous réalisons et de la manière dont nous le faisons. Partout dans le monde, dans chaque filiale, dans chaque équipe, nous travaillons ensemble pour la même raison d'être.

Nous sommes Roche.

www.roclicanada.com

 Marque déposée de Hoffmann-La Roche Limitée

Membre