

**CPAFK**

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

svb

**To receive this issue in English:**  
514-288-3157 / 1-800-315-3157  
E-mail : [cpafk@videotron.ca](mailto:cpafk@videotron.ca)

**Also available in PDF on our Web site:**  
[www.acfcq.qc.ca/e/information/svb](http://www.acfcq.qc.ca/e/information/svb)

## Rédacteur

Laval de Launière

## Révisseurs

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

## Traductrices

Vicky Bernard  
Madeleine Mercy  
Lucie Ranger

## Collaborateurs

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

## Concepteur graphique

François Jean

## Photographies

Dreamstime  
iStockphoto  
Gettyimages

## Impression

Imprimerie Dumaine  
St-Hyacinthe (Québec)  
Canada

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

## CPAFK

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

Montréal et ses environs

514 288-3157

Extérieur

1 800 315-3157

Courriel

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

Site Web

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

Forum de discussion

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

# SOMMAIRE SVB 2010

## Message du rédacteur

Maladie, pauvreté et exclusion sociale :  
le fléau silencieux 02

## Mot du président

Pour vous... avec vous 03

## Courrier du lecteur

Des messages percutants mais nécessaires 04

La « noyade », un message d'espoir 04

Quand les publicités blessent 05

Des publicités morbides qui coupent... le souffle de vie 05

## Entrevue

Le sommeil et ses troubles associés 06

## Réflexion

Tout commence en soi 12

Une fois devenus grands 14

## Santé

L'intestin, un organe à ne pas négliger 16

## Physiothérapie

L'importance de l'activité physique à tous  
les stades de la maladie 21

## Psychologie

L'art d'annoncer les mauvaises nouvelles 26

Hémoptysie : comment composer avec le stress 32

## Recherche

Recherche en fibrose kystique :  
comment apporter de l'eau au moulin 36

## Chronique santé

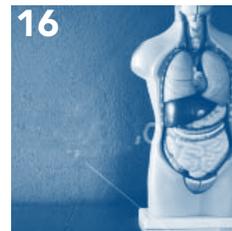
Le Diabeta 39

Antibiotiques et système immunitaire 39

Le sel et l'hypertension 39

Enzymes et calcium 40

Animaux et allergies 40



Janvier 2010

Dépôt légal 1<sup>er</sup> trimestre 2010  
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134  
Bibliothèque nationale du Canada, D411325D



## Maladie, pauvreté et exclusion sociale : le fléau silencieux

Vous tous qui vous intéressez aux activités du CPAFK savez que son équipe travaille à ce que les adultes fibro-kystiques du Québec soient le mieux outillés possible pour s'adapter efficacement à leur maladie et relever avec brio les défis de la vie adulte. À n'en point douter, l'action du CPAFK reflète un état d'esprit qui est essentiellement positif et tourné vers l'avenir.

Tout comme vous, le CPAFK s'encourage du fait que l'âge médian de survie des personnes atteintes de fibrose kystique ait désormais dépassé le cap de la quarantaine et qu'un nombre de plus en plus important d'entre elles jouent un rôle actif au sein de notre société. Pourtant, un constat s'impose : tôt ou tard, l'état de santé de nombreux adultes fibro-kystiques les plonge dans des conditions de réelle pauvreté. Évidemment, la pauvreté chez les adultes fibro-kystiques frappe à des degrés divers selon la situation personnelle de chacun : jeune ou plus âgé, vivant seul ou en couple, en ville ou en région, scolarisé ou non, etc.

Par ailleurs, travailler aujourd'hui ne met pas automatiquement à l'abri de potentielles conditions de pauvreté dans l'avenir. En effet, lorsque la maladie se fait plus présente ou plus insistante, le travailleur fibro-kystique peut devoir renoncer à son emploi. Il se trouve ainsi engagé dans une voie qui le mène souvent vers un appauvrissement progressif. Pour ceux qui bénéficient de l'assurance-emploi, la chute est juste un peu moins brutale. Les travailleurs plus âgés (c'est-à-dire ceux qui ont eu le temps de se constituer un petit patrimoine), ceux qui ont un conjoint qui gagne un bon salaire ou ceux qui bénéficient d'une assurance-invalidité longue durée peuvent être considérés comme les rescapés du système.

Naturellement, on peut comprendre la résistance de certains adultes fibro-kystiques à laisser leur emploi malgré l'insistance de leur médecin. En effet, la détresse de ceux et celles qui doivent se résigner à quitter le monde du travail nous interpelle, et pour cause. Abandonner son emploi, c'est bien plus que renoncer à un style de vie qui met en relation et qui est source de valorisation personnelle. Quitter son emploi, lorsqu'on y est contraint pour des raisons de santé, c'est faire le choix de la privation. C'est accepter d'être plus dépendant des autres et, en même temps, d'être un peu plus seul ou isolé socialement.

Dans un contexte de santé globale où tant d'efforts et d'énergie sont déployés pour que les personnes fibro-kystiques vivent de plus en plus vieilles, et ce, dans les meilleures conditions possible, il nous semble qu'il y aurait lieu, collectivement, de s'intéresser davantage à la question de la pauvreté chez les adultes fibro-kystiques. Comment? En lui donnant un nom et un visage. En la documentant. En élaborant des plans pour la contrer et la déjouer.

Et seul un tableau clair de la situation permettra à des organisations telles que le CPAFK et le Comité canadien des adultes fibro-kystiques de trouver des pistes de solution pour améliorer le sort des adultes fibro-kystiques qui se trouvent en situation de pauvreté. Pour l'instant, il faut reconnaître que la pauvreté chez les adultes fibro-kystiques est un problème réel qui fait des victimes. Un problème qu'on ne peut continuer à taire sous prétexte qu'il nous dépasse par sa complexité. ◀

*Laval de Launière*

## Pour vous... avec vous

Bonjour à tous et à toutes!

Bien que certaines situations puissent être extrêmement accaparantes sur le plan émotif, elles nous permettent souvent de découvrir ou de redécouvrir les personnes qui nous entourent, leurs forces et leurs faiblesses.

J'ai récemment perdu mon grand-père, lui qui avait si peur de devoir m'enterrer un jour. Son décès m'a permis de réaliser que notre famille était solidaire, impliquée, et que ses membres étaient attentionnés les uns envers les autres. Il est toujours agréable et rassurant de constater le courage et la capacité d'entraide de nos proches malgré un événement aussi douloureux.

Cette circonstance m'a ramené à ma maladie : la fibrose kystique. Heureusement, cette maladie n'est plus synonyme de décès prématuré. En effet, grâce aux avancées scientifiques des dernières années, un nombre croissant de personnes fibro-kystiques peuvent désormais atteindre l'âge adulte. Pour ma part, je m'apprête à célébrer mes trente et un ans et je ne suis toujours pas greffé. Il y aura bientôt trois ans que je suis retourné aux études, un peu grâce au CPAFK et à ses employés. Mes années d'engagement au sein du Comité ont été une source d'énergie qui n'a cessé de croître : le CPAFK m'insuffle de grandes bouffées d'air frais!

Pour moi, la fibrose kystique se traduit désormais par une vision différente de la vie. Elle m'oblige à faire preuve de plus de respect envers moi et les autres. Mes rêves et mes buts revêtent une importance souvent insoupçonnée des personnes non atteintes. Et c'est parce que ces horizons ne sont pas toujours faciles à voir dans une société toujours plus exigeante, axée sur la performance, que le CPAFK est une tribu qui s'agrandit d'année en année, comptant sans cesse de nouveaux membres dans ses rangs, prêts à partager leurs passions.

Son but est de toujours vous aider, de vous reconforter et de vous soutenir pour ainsi permettre à chacun de vous de s'épanouir pleinement malgré la maladie, d'être heureux et indépendant, actif et instruit – une personne pleine et entière. Le CPAFK aide chacun de ses membres à trouver sa place en fonction de ses désirs, et non en fonction des limites qui lui sont parfois imposées par la maladie. Le souci et la principale vocation du Comité depuis sa création, voire sa raison d'être, sont d'aider les adultes fibro-kystiques à surmonter les difficultés et à relever les défis que leur pose la maladie.

Bien des présidents ont tenu la barre de ce navire qui nous fait traverser des océans contre vents et marées. Je ferai de ce premier mandat une quête, afin de vous permettre d'explorer cette grande fratrie et de vous donner les moyens d'y participer activement et plus facilement. Face à la vie qui offre de plus en plus de perspectives nouvelles aux adultes fibro-kystiques, qui place sur leur chemin les mêmes obstacles que doivent surmonter les personnes qui ne sont pas atteintes de la maladie, le CPAFK prend toute sa dimension.

Avec le CPAFK, nous continuerons dans cette direction et, ensemble, nous nous permettrons d'aller plus loin. Si mon cheminement au sein du comité m'a amené à reprendre mes études, il m'a aussi conduit à la présidence du Comité. Je tiens à vous assurer de mon écoute et de ma volonté d'être là pour vous, avant tout! ◀

*Félix-Antoine Langevin*



Le Message du rédacteur publié dans le dernier numéro de SVB ayant suscité des réactions chez plusieurs de nos lecteurs, nous désirons partager avec vous leurs commentaires. Pour lire ou relire le texte en question, qui portait sur les répercussions des publicités de la Fondation canadienne de la fibrose kystique, nous vous invitons à vous rendre à l'adresse suivante : [www.cpaik.qc.ca/f/pdf/SVB33\\_2009.pdf](http://www.cpaik.qc.ca/f/pdf/SVB33_2009.pdf)

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

## Des messages percutants mais nécessaires

Je vous écris en réponse à votre article « Pubs et dommages collatéraux » paru dans le numéro 33, 2009, de SVB. Je peux seulement parler de deux des campagnes nationales de publicité de la Fondation dont il est question dans l'article. (La campagne « Expiration 35 ans » a été créée séparément par notre association au Québec et est distribuée uniquement au Québec.)

Les messages sur la réalité de la fibrose kystique sont toujours troublants pour les membres de la communauté FK. Cependant, la campagne publicitaire est conçue pour les personnes qui en savent très peu sur la maladie, et son but est d'aider le public à comprendre une simple vérité : la fibrose kystique est toujours une maladie mortelle.

Avant de lancer une campagne de publicité, la Fondation travaille avec un comité représentant les membres de la communauté FK, dont des adultes atteints de la maladie et des membres de la famille de personnes fibro-kystiques. Le comité participe à l'élaboration de la campagne, de son concept jusqu'à l'approbation finale. Du début à la fin, les justifications et les images font l'objet d'un examen et d'une discussion approfondis.

Même si les membres du comité trouvent les images pénibles, ils conviennent que des messages percutants sont nécessaires pour accroître la sensibilisation du public à la maladie, ainsi qu'à la cause que nous défendons.

Les membres du comité chargé des campagnes publicitaires sont fort conscients des répercussions que les campagnes peuvent avoir sur les personnes fibro-kystiques et leur famille. En organisant des activités de lancement destinées à la communauté FK, la Fondation s'est efforcée d'atténuer tout impact négatif éventuel sur les membres de cette communauté tout en s'assurant de poursuivre ses objectifs.

En 2005, avant de lancer la campagne « L'enfant vidé de son air », les cliniques de fibrose kystique du pays ont accepté d'envoyer à leurs patients et à leur famille des lettres explicatives écrites par la mère d'une fillette atteinte de fibrose kystique, un adolescent fibro-kystique et des membres du Comité des adultes fibro-kystiques de la FCFK. En 2008, avant de lancer la campagne « Se noyer de l'intérieur », nous vous avons fait parvenir la brochure *Campagne nationale de publicité – Renseignements destinés à la communauté FK*, qui a également été distribuée aux personnes qui fréquentent les cliniques. En outre, la brochure est affichée sur le site Web de la Fondation, au [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Le but de la Fondation est de trouver un moyen de guérir ou de maîtriser efficacement la fibrose kystique. Notre plus grand espoir est que toutes les personnes atteintes de fibrose kystique puissent vivre plus longtemps et en meilleure santé. Il existe un besoin urgent d'accroître la sensibilisation à la fibrose kystique afin de transformer cet espoir en réalité.

### June Pierotti

Directrice des communications,  
Fondation canadienne de la fibrose kystique  
Toronto (Ontario) Canada

## La « noyade », un message d'espoir

Je vous écris en réponse à l'article « Pubs et dommages collatéraux » publié dans le numéro de janvier 2009 de SVB. En tant qu'adulte atteinte de fibrose kystique, j'aimerais réfuter plusieurs des arguments évoqués contre la plus récente campagne publicitaire de la FCFK. Comme le message du rédacteur suggère que ces publicités auraient des répercussions négatives sur les personnes fibro-kystiques, je désire exprimer ici mon désaccord.

Tout d'abord, je crois qu'il ne faut pas perdre de vue l'objectif de ces publicités : sen-

sibiliser la population et recueillir des fonds. Même si je suis certainement d'accord avec le fait que les publicités devraient préserver un équilibre entre le besoin d'amasser des fonds et la nécessité de faire preuve de sensibilité à l'égard des personnes fibro-kystiques, il ne faut pas oublier que les personnes qui connaissent la maladie sont déjà susceptibles de faire des dons; les publicités doivent donc cibler les gens qui ignorent ce qu'est la fibrose kystique. Malheureusement, cela signifie représenter le côté le plus terrible de la maladie. La vérité, c'est que la fibrose kystique est une maladie très complexe présentant des atteintes très variables d'une personne à l'autre. Je crois donc qu'il est impossible d'en broser le portrait complet dans le cadre d'une publicité de 30 secondes ou d'une simple affiche. Et, en toute honnêteté, contrairement aux campagnes publicitaires précédentes qui me coupaient le souffle chaque fois que je les voyais, la plus récente campagne présente le concept de l'espoir... L'espoir que la « noyade » cesse un jour. Je crois qu'il s'agit d'un message très fort, qui est d'une très grande portée pour ceux d'entre nous qui sont atteints de la maladie ou qui connaissent une personne qui en est atteinte.

Ensuite, je suis tout à fait en désaccord avec les affirmations suggérant que cette publicité contribuerait à stigmatiser les personnes fibro-kystiques et les empêcherait de s'ouvrir sur la réalité de leur maladie. Je crois au contraire que cette campagne nous donne une excellente occasion de nous ouvrir et de dire à tous que, oui, nous avons des espoirs, des rêves et des projets d'avenir et que, oui, la fibrose kystique complique parfois les choses. Je suis stupéfaite du nombre de personnes qui n'ont jamais entendu parler de la fibrose kystique, sans compter celles qui ne comprennent pas du tout ce qu'elle est réellement. Je crois que ces publicités représentent un excellent point de départ pour mieux informer le grand public. Avec un peu de chance, elles inciteront les gens à vouloir en savoir davantage au sujet de la fibrose kystique et, peut-être, à faire un

don pour ce qu'ils jugeront être une bonne cause.

Enfin, j'ai peine à croire que ces campagnes publicitaires puissent nuire à nos relations avec les autres. Ayant moi-même vécu toute ma vie avec la maladie et en ayant toujours discuté librement, je peux témoigner du ridicule de cet argument. Mes amis, ma famille, mes connaissances, mes patrons et les autres personnes que j'ai côtoyées ont toujours été d'un soutien extraordinaire. Honnêtement, je n'arrive pas à trouver un seul exemple où la fibrose kystique ou les campagnes publicitaires ont nui à mes relations interpersonnelles.

Pour conclure, j'aimerais réitérer n'avoir subi aucun tort, moi, adulte fibro-kystique, par la plus récente campagne de publicité de la FCFK. Au contraire, je suis ravie par la perspective que d'autres personnes soient sensibilisées à ma maladie et puissent faire un don afin qu'on puisse la guérir ou mieux la maîtriser.

**Megan Parker**  
Edmonton (Alberta)  
Canada

## Quand les publicités blessent

Je viens tout juste de lire votre message du rédacteur. Vous exprimez très clairement ce que j'aurais été incapable de faire avec autant de pertinence et d'éloquence. J'ai pourtant déjà essayé, mais la colère et la peine m'ont empêchée de trouver les mots justes.

Comment peut-on tenter d'informer la population (je dis « tenter » parce que je crois qu'on ne peut pas réussir à informer la population si l'on présente une information qui n'est pas rigoureusement juste et nuancée) et l'inciter à contribuer financièrement à la recherche sur la FK en heurtant, de plein fouet, les personnes atteintes de la maladie et leurs proches qui sont parfois tout aussi vulnérables (par rapport à la FK) que le sont les personnes atteintes?

Je vous explique. Ma fille Marika, atteinte de FK, a maintenant 22 ans. Sa soeur a 21

ans. Les filles de mon conjoint ont le même âge, 23 et 20 ans. Les quatre filles ont grandi ensemble. Vous dire la peine qu'elles ont portée, parfois très, très péniblement, à en avoir les larmes aux yeux, devant tout le monde, en prenant le métro, m'est impossible. Je les ai vues, à tour de rôle, détourner les yeux, faire semblant que les trop troublantes affiches n'existaient pas et pleurer de rage parce qu'elles ne comprenaient pas pourquoi elles recevaient en plein visage ce qu'elles ont mis tant de temps à apprivoiser doucement.

Ces messages publicitaires très percutants (j'en conviens), mais aussi profondément perturbants, ont fait beaucoup plus de mal aux miens (à Marika, bien sûr, mais aussi à ses soeurs) que ce que je ne pourrai jamais imaginer ou soupçonner qu'ils ont apporté de bienfaits et de résultats concluants. Je ne prétends pas que ces publicités étaient inefficaces, mais je dis simplement, et très franchement, que ces publicités-chocs m'ont totalement écoeurée. J'ai fait de nombreuses activités de sensibilisation et de collecte de fonds pour la FK, mais je n'ai jamais pensé le faire (et ne l'aurais jamais fait) d'une manière qui blesse et heurte mes enfants.

Ces pubs nous ont donné, à jamais, une image bien concrète de la mort de Marika. Nous n'en avons pas besoin.

**Marie Archambault**  
Montréal (Québec)  
Canada

## Des publicités morbides qui coupent... le souffle de vie

Votre message du rédacteur « Pubs et dommages collatéraux » et le mot du président « Dialogue au subjectif imparfait » m'ont profondément touchée.

L'introduction de votre message reflète bien toute l'estime que nous avons pour la Fondation. Sa force, son efficacité et la constance de son engagement se révèlent dans l'amélioration concrète de la qualité de vie des personnes atteintes et de celle de leurs proches. Il est d'autant plus

difficile de comprendre pourquoi la Fondation utilise, depuis quelques années, des publicités morbides qui coupent... le souffle de vie. Il y a là une étonnante contradiction.

Mon fils, Luc Dagenais (36 ans), est atteint de la fibrose kystique. Bien qu'il ait largement dépassé l'âge de l'enfant catastrophe, je ne suis certainement pas la seule à avoir fui la vision de ces jeunes agonisants. Devant l'affiche « L'enfant au bord de la noyade », j'ai été envahie de sentiments d'impuissance, d'angoisse et de souffrance. Il n'est pas souhaitable de passer sous silence ou de nier les malaises que ces publicités provoquent. Elles sont trop percutantes.

Confrontés à ces affiches :

- Comment les enfants pourront-ils être guidés vers un avenir prometteur?
- Comment les adolescents auront-ils foi en leurs capacités de réussir?
- Comment les adultes peuvent-ils ne pas les considérer comme déloyales à leur égard?

Je crois qu'effectivement il serait justifié qu'une étude indépendante soit réalisée sur ces publicités et sur leurs répercussions sur la communauté FK. Je désire appuyer toute démarche en ce sens.

Les comités d'éthique font partie intégrante des établissements de santé depuis de nombreuses années. Faisant preuve d'une préoccupation du respect de la dignité de la personne, la Fondation pourrait bénéficier de consultations auprès de l'un de ces comités. Elle pourrait être soutenue dans sa démarche et se voir proposer une orientation éthique sur cette problématique.

En terminant, je désire vous remercier de votre professionnalisme, de la générosité de vos propos et de la place importante que vous accordez aux personnes atteintes que nous aimons. Vous êtes un bonheur à lire.

**Renée Cousineau**  
Gatineau (Québec)  
Canada

# Le sommeil et ses troubles associés

Entrevue avec le  
D<sup>r</sup> Pierre Mayer et Annie Mathieu

Le D<sup>r</sup> Pierre Mayer est pneumologue, directeur de la Clinique du sommeil de l'Hôtel-Dieu du Centre hospitalier de l'Université de Montréal (CHUM) et professeur agrégé de clinique à l'Université de Montréal. Annie Mathieu, Ph. D., est chercheuse en troubles du sommeil à la Clinique du sommeil de l'Hôtel-Dieu du CHUM.

Propos recueillis par  
Stéphanie Wells

## **D<sup>r</sup> Mayer, pouvez-vous nous décrire brièvement les différents types d'insomnie?**

D<sup>r</sup> Mayer : On distingue d'abord l'insomnie primaire, sans cause connue, et l'insomnie secondaire, découlant d'une autre maladie comme la dépression, la douleur ou un problème respiratoire, par exemple. Qu'elle soit primaire ou secondaire, l'insomnie peut se présenter de trois façons : l'insomnie d'induction – la difficulté à s'endormir –, l'insomnie de maintien – la difficulté à maintenir le sommeil pendant la nuit – et, finalement, l'insomnie terminale, qui est l'insomnie d'éveil précoce. Ces trois types d'insomnie peuvent parfois coexister chez une même personne. Environ 40 % des patients fibro-kystiques se plaignent de troubles du sommeil, soit à la fois de difficultés à amorcer le sommeil et à le maintenir. L'insomnie terminale touche davantage les personnes âgées ou dépressives. Quand quelqu'un nous consulte parce qu'il dort mal, la première étape consiste à comprendre de quel type d'insomnie il s'agit.

## **Quels sont les effets à long terme sur la santé des patients qui souffrent de troubles du sommeil?**

D<sup>r</sup> Mayer : Le manque de sommeil a des répercussions sur tous les aspects de notre vie. Les gens qui dorment mal se plaignent de fatigue et de problèmes de concentration. Une étude récente réalisée par le D<sup>r</sup> Charles Morin montre que les insomniaques souffrent de ce qu'on appelle le présentisme. Ils sont présents au travail, mais sans être totalement là. Leur manque de productivité a un impact certain, mais beaucoup plus difficile à

évaluer que lorsqu'une personne s'absente. De plus, comme la personne n'est pas remplacée, c'est toute l'entreprise qui en souffre. Ainsi, les conséquences d'un mauvais sommeil perturbent à la fois la qualité de vie et la productivité au travail. Par contre, lors de l'évaluation d'un patient qui se plaint de troubles du sommeil ou d'insomnie, il est important de remettre les choses en perspective, parce que les insomniaques ont tendance à surestimer les répercussions de leur manque de sommeil.

## **En raison de l'anxiété qui s'en mêle?**

D<sup>r</sup> Mayer : Oui. Les personnes souffrant d'insomnie font souvent de l'anxiété, qui s'exprime par de l'inquiétude persistante ou des croyances erronées quant à leur sommeil. En conséquence, elles ont l'impression de ne pas avoir fermé l'œil de la nuit, alors qu'elles ont dormi trois, quatre, voire cinq heures. Et c'est là qu'elles se disent : « Je ne serai pas capable de fonctionner, ma journée est à l'eau, c'est catastrophique! »

## **Et je présume que ça nuit au sommeil par la suite?**

D<sup>r</sup> Mayer : C'est un cercle vicieux, en effet. Mais lorsqu'on leur demande : « Combien de fois avez-vous raté le travail, subi des échecs scolaires ou reçu des réprimandes de votre patron? », ils se rendent compte que ce n'est pas si mal. Mais il y a un coût social indéniable à l'insomnie, parce que ceux qui en souffrent sont globalement moins productifs. Quand on aborde la question des troubles du



« ...les insomniaques ont tendance à surestimer les répercussions de leur manque de sommeil. »

sommeil chez un patient, il est essentiel d'en dédramatiser les conséquences et de remettre le problème en perspective grâce à une évaluation objective de la situation.

#### **Certaines études suggèrent que le manque de sommeil serait même dangereux pour la santé. Qu'en dites-vous?**

D<sup>r</sup> Mayer : Les conclusions les plus convaincantes concernent l'immunité et le diabète. Il est clair que quelqu'un qui manque de sommeil verra son système immunitaire s'affaiblir. Il court plus de risques d'attraper un rhume ou une grippe, ou d'avoir des exacerbations. De plus, le manque de sommeil augmente la résistance à l'insuline et nuit au contrôle du diabète. On conseille donc aux patients fibro-kystiques, tout comme aux patients souffrant d'autres maladies respiratoires, de prendre autant soin de leur sommeil que de leur alimentation. On insiste pour qu'ils maintiennent leur poids corporel, parce qu'il joue un rôle sur l'immunité et sur le diabète, mais profiter d'un nombre suffisant d'heures de sommeil est tout aussi important pour le système immunitaire et le métabolisme. Il faut donc s'assurer d'avoir un nombre adéquat d'heures de sommeil.

#### **Et quel est-il, ce nombre adéquat?**

D<sup>r</sup> Mayer : En moyenne, les gens dorment 7,5 heures par nuit. Mais c'est une moyenne. Moins de 5 % des gens dorment moins de 4 heures tout en étant en forme, tandis qu'un autre 5 % de la population aura besoin de dormir plus de 10 heures par nuit pour se sentir énergique. Il faut donc trouver notre propre recette, celle qui nous permet d'être fonctionnels et vigilants toute la journée. En résumé, le nombre adéquat d'heures de sommeil est celui qui nous apporte un sommeil réparateur et suffisamment d'énergie tout au long de la journée.

Annie Mathieu : Il faut toutefois souligner que les gens qui dorment moins de quatre heures ou plus de dix heures souffrent davantage de problèmes cardiovasculaires et de dépression.

D<sup>r</sup> Mayer : C'est vrai, mais il est difficile de dire si ces gens respectent leurs besoins physiologiques ou non.

#### **Hormis l'insomnie, quels sont les troubles du sommeil les plus fréquents?**

D<sup>r</sup> Mayer : Il existe effectivement d'autres troubles du sommeil. Parmi eux, il y a ce qu'on appelle les parasomnies, comme le somnambulisme, par exemple. À ma connaissance, ce n'est pas plus fréquent chez les patients fibro-kystiques que dans la population en général. Un autre trouble du sommeil s'appelle le syndrome des jambes sans repos. Au coucher, on ressent de l'inconfort dans les jambes et le besoin irrésistible de bouger. C'est un syndrome qui cause de l'insomnie d'induction : les gens ne sont pas capables de s'endormir, ils ont des fourmis dans les jambes et sont obligés de se lever pour marcher avant de retourner au lit. Ce syndrome, le plus souvent génétique, toucherait jusqu'à 15 % de la population québécoise. Il peut aussi être causé par un manque de fer et l'anémie. Nous avons également observé des cas causés par des hémoptysies chroniques chez des patients fibro-kystiques.

#### **Qu'est-ce que l'apnée du sommeil?**

D<sup>r</sup> Mayer : L'apnée du sommeil se caractérise par un arrêt de la respiration. Elle peut avoir une cause centrale, quand le cerveau n'envoie plus l'ordre de respirer. Il y a également l'apnée obstructive, qui consiste en un blocage du passage de l'air causé par une obstruction des voies aériennes supérieures. L'apnée obstructive est beaucoup plus fréquente chez les gens obèses et chez ceux qui ont une petite mâchoire basculée vers l'arrière, qu'on appelle une rétrognathie. L'apnée centrale est souvent associée à la prise de morphine ou à l'insuffisance cardiaque.

#### **Quels sont les troubles du sommeil dont souffrent les patients fibro-kystiques? Est-ce que l'apnée du sommeil en fait partie?**

D<sup>r</sup> Mayer : À la Clinique du sommeil du CHUM, on évalue plusieurs patients fibro-kystiques, et l'apnée du sommeil – qu'elle soit centrale ou obstructive – est rarement un problème. Le principal trouble du sommeil des patients fibro-kystiques se nomme l'hypoventilation alvéolaire. Normalement, on maintient un certain volume d'air qui entre dans nos poumons et qui en sort, à la fois pour absorber l'oxygène et pour rejeter le gaz carbonique. Quand on dort, on

traverse plusieurs stades de sommeil : le sommeil lent léger et le sommeil lent profond, qui est particulièrement important pour la croissance. Ensuite, il y a la phase du sommeil REM, aussi appelé le sommeil paradoxal, qui correspond aux périodes de rêve. L'une des particularités du sommeil paradoxal, c'est que nos muscles sont paralysés pour éviter que l'on « joue » nos rêves.

Pour en revenir à la respiration, si un patient fibro-kystique a une obstruction importante des voies aériennes, donc un VEMS très bas, notamment sous la barre des 35 %, il a besoin de ses muscles accessoires pour respirer. Normalement, on respire avec notre diaphragme, mais quand nos capacités respiratoires sont diminuées, on sollicite les muscles du cou et du thorax, qui sont des muscles accessoires. Or, ils sont paralysés pendant le rêve. Le patient fibro-kystique a besoin de ses muscles accessoires. Il aura donc tendance à retenir du gaz carbonique. Comme le gaz carbonique qui s'accumule dans les poumons chasse l'oxygène, la saturation va donc diminuer. Au début, les rêves ne provoquent que de brèves augmentations du taux de gaz carbonique et de brèves chutes du taux d'oxygène, mais, peu à peu, le gaz carbonique intoxique le cerveau, qui s'habitue à des concentrations de plus en plus élevées de gaz carbonique. Avec le temps, comme ses capacités respiratoires diminuent, le patient fibro-kystique développe ce qu'on appelle une hypercapnie, ou une rétention chronique de gaz carbonique.



## « ...il y a un coût social indéniable à l'insomnie... »

C'est ce qui explique pourquoi l'hypoventilation survient d'abord la nuit avant de se manifester aussi le jour, d'où l'importance de dépister le problème à l'aide d'un examen, la saturométrie nocturne, qui vérifie le taux d'oxygène dans le sang pendant toute la nuit. De cette façon, on peut intervenir rapidement avec la ventilation non invasive, le BiPAP. Au début, l'oxygène seul est suffisant pour contrecarrer les baisses d'oxygène nocturnes, mais il n'empêchera pas l'augmentation de la concentration de gaz carbonique. Dès qu'on se rend compte, avec un gaz artériel, que le gaz carbonique est trop élevé le jour, on propose l'utilisation du BiPAP, car il aide le patient à évacuer l'excès de gaz carbonique. Chez les personnes fibro-kystiques, la baisse de l'efficacité du sommeil est proportionnelle au déclin des fonctions respiratoires. Des études récentes montrent que le BiPAP améliore la qualité du som-

meil et la qualité de vie des patients. Souvent, quand un patient fibro-kystique voit l'appareil, il est craintif : « Mon Dieu, comment vais-je faire pour dormir avec ça? » C'est un dispositif intrusif. Mais dès que l'ajustement de l'appareil est fait et que le patient s'habitue à l'appareil, les études montrent qu'il a un impact bénéfique.

Bien sûr, ces études en sont à leurs premiers balbutiements, mais c'est un pas dans la bonne direction. Il faut que ce soit vu comme quelque chose de positif. Quand le BiPAP fait son apparition dans la vie d'un patient atteint de fibrose kystique, c'est important que celui-ci soit conscient qu'en plus de le conduire vers la transplantation, l'appareil va améliorer non seulement sa biologie, ses gaz du sang, son gaz carbonique, mais aussi la qualité de son sommeil et sa qualité de vie. Une concentration trop élevée de gaz carbonique est l'un des facteurs qui brisent la continuité du sommeil chez un patient fibro-kystique.

### Cette augmentation de la concentration du gaz carbonique provoque le réveil?

D<sup>r</sup> Mayer : Exactement. Quand le gaz carbonique est trop élevé, combiné à un manque d'oxygène, le cerveau détecte le problème et se réveille, ce qui fragmente le sommeil. Et le patient se réveille souvent avec un mal de tête, parce que le gaz carbonique entraîne une dilatation des vaisseaux dans le cerveau. Le sang qui afflue crée un genre de migraine pendant la nuit ou au petit matin. Plus la maladie progresse, plus le sommeil du patient fibro-kystique est perturbé. D'ailleurs, la qualité du sommeil des patients est directement liée au VEMS. Plus le VEMS est bas, moins le sommeil est de qualité et moins il est efficace. L'efficacité du sommeil est le temps qu'on dort pendant qu'on est au lit. Normalement, un jeune adulte dort 95 % du temps qu'il passe au lit. Le 5 % qui reste, ce sont les 10 minutes qu'il met pour s'endormir et les 5 minutes qu'il prend pour se réveiller le matin. Les patients qui ont un VEMS d'environ 35 % ont une efficacité du sommeil de 80 %. Ils sont donc éveillés 20 % du temps qu'ils passent au lit, que ce soit au début, au milieu ou à la fin de la nuit. La rétention de gaz carbonique et la baisse du taux d'oxygène brisent le sommeil pendant la nuit, mais il ne faut pas oublier la toux, qui est également un facteur très important.

### Même quand le VEMS est encore assez élevé?

D<sup>r</sup> Mayer : Oui. Surtout en période d'exacerbation, la toux nocturne fragmente le sommeil. Un cerveau qui dort ne peut tousser. On dort moins bien, donc on est plus fatigué, on a moins d'énergie pour faire sa physiothérapie, etc. Et le système immunitaire n'est pas épargné. C'est un cercle vicieux.

### Quelles sont les solutions?

D<sup>r</sup> Mayer : Il faut traiter l'exacerbation de façon précoce. Il ne faut surtout pas prendre d'antitussifs, qui nuisent à l'expectoration. Par contre, on en vient parfois à la décision de privilégier un bon sommeil et de prescrire un antitussif, quitte à récupérer le lendemain, mais c'est préférable de l'éviter. La douleur peut également troubler le sommeil la nuit. À un stade avancé de la maladie, les patients fibrokystiques sont réveillés la nuit par des douleurs, surtout thoraciques.

**Dans ce cas, les médicaments antidouleur sont-ils recommandés?**

le temps de se préparer à se coucher. Il ne faut pas faire d'activités qui augmentent notre température corporelle; par exemple, l'exercice physique, en soirée, provoque souvent de l'insomnie. Quand on nous consulte pour des difficultés à trouver le sommeil, la plupart du temps, le problème se règle en corrigeant les mauvaises habitudes, tout simplement. La difficulté à s'endormir résulte très souvent de ces mauvaises habitudes de sommeil, ou encore de l'anxiété. Dans ce cas, il est important d'apprendre des techniques de relaxation-méditation.

**Quand on parle d'anxiété, on a souvent l'impres-**



« ...la qualité du sommeil des patients est directement liée au VEMS. »

D<sup>r</sup> Mayer : Oui. À un stade avancé de la maladie, on privilégie le soulagement de la douleur, à la fois pour protéger le sommeil et pour favoriser la toilette bronchique.

**Expliquez-nous ce que vous faites concrètement à la Clinique du sommeil.**

D<sup>r</sup> Mayer : À la Clinique du sommeil, on fait essentiellement deux choses. D'abord l'évaluation clinique : on rencontre le patient et on discute de ses troubles de sommeil. Quand ce sont des problèmes d'insomnie, il est très rare que l'on fasse une étude de sommeil. On va plutôt analyser ce qu'on appelle son hygiène du sommeil. Est-ce que le patient pose les bons gestes pour bien dormir? Est-ce qu'il sait reconnaître les signes annonciateurs du sommeil? Est-ce qu'il les respecte? Par exemple, il est typique d'avoir un petit frisson environ une heure avant de se coucher. La baisse de la température corporelle conditionne le sommeil, et c'est important d'y être attentif. Ce n'est pas le moment de boire un café; c'est plutôt

**sion que les personnes anxieuses se réveillent au milieu de la nuit. Est-ce vrai?**

Annie Mathieu : Oui. Mais leurs inquiétudes face à leur sommeil peuvent aussi contribuer à interférer avec leur endormissement. Par exemple, au moment d'aller se coucher, elles se mettront à tout analyser : « Est-ce le bon moment pour aller me coucher? Comment expliquer que je ne m'endors pas maintenant? » Certaines personnes faisant de l'insomnie doivent apprendre à réviser leurs pensées, croyances et attitudes face à leur sommeil. Un psychologue peut les aider à ce sujet.

**Qu'est-ce que fait le psychologue en sommeil, au juste?**

Annie Mathieu : Quand il s'agit d'insomnie chronique, les gens peuvent consulter un psychologue utilisant la thérapie cognitive comportementale (TCC), qui dure généralement de six à dix séances. Le but de la TTC est d'aider les personnes aux prises avec de l'insomnie à cerner leurs pensées intrusives ou erronées au sujet de leur sommeil et à les remplacer



par des pensées plus appropriées à la réalité et à leur condition. L'application d'une bonne hygiène du sommeil, ou encore la relaxation sont des méthodes qui peuvent être enseignées.

Le psychologue travaille aussi le conditionnement : le lit devient souvent un élément négatif. Les gens arrivent dans leur chambre en se disant déjà : « Ah! Je ne peux pas dormir, ce n'est pas le bon moment. » L'inquiétude les gagne, et là c'est un cercle vicieux. Le psychologue les aide à se déconditionner, pour qu'ils apprennent que le lit est un objet neutre qui sert à se reposer. C'est ainsi qu'ils en arrivent à modifier leur perception des choses.

### **Comment fait-on pour déconditionner quelqu'un qui souffre d'insomnie?**

Annie Mathieu : Quand une personne s'éveille durant la nuit sans raison apparente, on lui propose d'essayer de se détendre pendant une vingtaine de minutes. Si le sommeil ne vient toujours pas, on lui suggère de sortir du lit et de faire une activité qui occupe l'esprit sans trop exciter, comme écouter de la musique ou faire de la lecture – mais le livre ne doit pas être trop captivant! Le but, c'est de se fatiguer et de retourner au lit quand on reconnaît les signes avant-coureurs du sommeil.

D<sup>r</sup> Mayer : Par exemple, pour les étudiants, la mémorisation est une excellente activité. Si on apprend quelque chose par cœur, ça fatigue le cerveau. Ou encore faire des mots croisés, des sudokus, mais toujours avec une lumière tamisée. Et après 20 h, si possible, on éteint la télé et l'ordinateur, parce qu'ils stimulent la rétine et nuisent à la sécrétion de la mélatonine, qui est l'hormone du sommeil. Parmi les autres choses qui peuvent provoquer de l'insomnie de maintien se trouvent les médicaments, la nourriture et le liquide qu'on absorbe avant de se coucher. Le fait de manger ou de boire favorise l'endormissement, mais crée le besoin d'uriner, sans compter que ça augmente la température corporelle, tout comme l'alcool. Il nous endort, mais il cause une insomnie de milieu de nuit par la suite. On se réveille et, si on est un tant soit peu anxieux, on aura du mal à se rendormir. Parlant d'anxiété, le patient atteint de fibrose kystique chez qui la maladie devient plus sévère peut développer de l'appréhension en pensant à la nuit qui s'en vient. Il peut avoir l'impression d'étouffer ou de manquer d'air, ou encore, il peut avoir peur de mourir. À ce moment-là, on demande la collaboration d'un psychologue, ici, à l'hôpital.

### **Et c'est bénéfique pour les patients?**

D<sup>r</sup> Mayer : Oui, certainement. Puis, à l'occasion, il y a des médicaments qui peuvent aider à gérer les périodes de grande anxiété.

### **Quel type de médicaments?**

D<sup>r</sup> Mayer : Ce sont des antidépresseurs qui agissent surtout sur l'anxiété. On emploie rarement des pilules dites « pour dormir », comme du Valium ou de l'Ativan. On préfère s'attaquer au problème de base. Quand l'anxiété est très forte, on préconise l'approche psychologique combinée à l'usage de certains antidépresseurs, comme le Celexa, par exemple, et on obtient d'excellents résultats.

### **Et ces médicaments ne nuisent pas au sommeil?**

D<sup>r</sup> Mayer : Ils nuisent légèrement au sommeil. Ça diminue les rêves, ce qui est plutôt bénéfique pour le patient fibro-kystique, qui respire moins quand il rêve. Voilà qui résume notre approche : il s'agit davantage de comprendre que de prescrire. Parce que quand on comprend bien quel est le problème de base, on peut intervenir de façon adéquate, tant sur le plan médical que psychologique.

### **Vous dites que, comme société, on ne s'est pas suffisamment intéressé aux troubles du sommeil et qu'on a beaucoup de retard sur le sujet. Que devrait-on faire?**

D<sup>r</sup> Mayer : Les ressources allouées aux troubles du sommeil ne sont pas suffisantes dans notre système de santé. Effectivement, au Canada, cette prise de conscience a du retard sur celle réalisée aux États-Unis, et les États-Unis ont du retard sur l'Europe. Il est temps de reconnaître que le sommeil est quelque chose d'essentiel, presque aussi essentiel que l'alimentation. Il est important de dormir, et de bien dormir. En fait, il faut que le système de santé prenne en charge les troubles du sommeil. Il y a encore très peu de cliniques qui se consacrent aux troubles du sommeil, et l'attente est longue pour les patients. C'est en prenant conscience de l'importance du sommeil qu'on va rattraper notre retard, en lui allouant davantage de ressources dans le système de santé.

### **Quand on souffre d'un trouble du sommeil, on hésite souvent à en parler parce qu'on se dit que ce n'est pas important. C'est une erreur, d'après vous?**

D<sup>r</sup> Mayer : Tout à fait. Il ne faut pas hésiter à parler à son médecin des troubles du sommeil, parce que plus on intervient tôt, plus le problème est facile à régler. Si l'on attend dix ans avant d'en parler, les choses se compliquent. Et les gens font trop souvent

## CONSEILS

du Dr Mayer et  
d'Annie Mathieu

l'erreur de prendre des médicaments sans ordonnance, notamment le Gravol, qui est très populaire dans la population en général et chez les patients fibro-kystiques. C'est le principal médicament que l'on prend pour dormir.

### Alors que ce n'est pas son rôle?

Dr Mayer : Non, il n'est pas fait pour ça. Il ne procure pas un sommeil réparateur et il fait effet longtemps dans l'organisme. Il nous amortit encore le lendemain. Les antihistaminiques sont également utilisés de façon inadéquate : ils favorisent l'endormissement, mais ils demeurent longtemps dans l'organisme. C'est même l'une des principales causes d'accidents de la route chez les gens qui souffrent d'insomnie.

### À quoi les véritables somnifères servent-ils? À qui sont-ils destinés?

Dr Mayer : Il y a trois circonstances où l'usage de médicaments pour dormir est recommandé. D'abord, pour traiter les troubles anxieux et, dans ce cas, on privilégie les antidépresseurs. Deuxièmement, pour l'insomnie aiguë causée par un stress, qu'il soit associé à la douleur ou seulement au fait d'être hospitalisé. Il y a des patients fibro-kystiques qui sont incapables de dormir à l'hôpital. Je ne vois aucun problème à leur prescrire de l'Ativan ou du Serax pour dix jours. Ce sont de vraies pilules pour dormir, qu'on appelle des hypnotiques. Mais on hésite à les prescrire pendant des mois et des années, parce que le corps s'y habitue, et le patient développe de la tolérance et de la dépendance. Ils sont seulement utiles à court terme. Finalement, les antidépresseurs ou les hypnotiques peuvent aider les gens qui souffrent d'insomnie dite primaire et qui n'arrivent toujours pas à dormir après une thérapie comportementale et de bonnes règles d'hygiène du sommeil. À ce moment-là, on ne les utilise que cinq jours sur sept pour éviter la dépendance.

### Si je comprends bien, il n'est pas conseillé de prendre la moitié d'un comprimé d'Ativan tous les soirs?

Dr Mayer : Le corps s'y habitue et, quand on cesse de prendre l'Ativan, on a du mal à dormir, non pas parce qu'on en a besoin, mais parce qu'on est en sevrage. Il faut se sevrer progressivement de l'Ativan, et on y arrive chez la grande majorité des gens. Chez les personnes âgées, ce type de médicament est fortement déconseillé, parce qu'il entraîne de la confusion, des troubles d'équilibre, des chutes et des fractures.

**Merci beaucoup,  
Dr Pierre Mayer et Annie Mathieu. ◀**

### Hygiène du sommeil

L'hygiène du sommeil regroupe des mesures élémentaires pouvant prévenir ou minimiser les difficultés du sommeil. Une bonne hygiène de sommeil est la première étape d'une bonne qualité de sommeil, et elle assure un sommeil de qualité et une bonne vigilance ou performance le lendemain. Voici quelques conseils pratiques :

#### Juste avant l'heure du coucher

Choses à éviter :

- Le café, la nicotine et l'exercice intense : des stimulants du système nerveux central;
- L'alcool : un déprimeur du système nerveux central qui peut favoriser l'endormissement, mais également provoquer des éveils en milieu de nuit et réduire l'efficacité du sommeil;
- Un repas copieux : il prolonge la digestion et empêche la température corporelle de baisser. Une légère collation peut prévenir la sensation d'avoir faim durant la nuit;
- L'exposition à la lumière (télévision, ordinateur) : elle supprime la sécrétion de mélatonine, l'hormone du sommeil, surtout si vous avez de la difficulté à vous endormir.

Choses à favoriser :

- La détente : lire, écouter de la musique, prendre un bain, pratiquer la technique de Jacobson, le yoga, etc.;
- Une routine de sommeil : mettre son pyjama, faire ensuite de la lecture et se brosser les dents, etc.

Quand aller se coucher

- Lorsque vous ressentez le besoin de dormir (sommolence), et non pas lorsque vous avez envie de dormir (fatigue ou parce qu'il est l'heure de dormir).
- Apprenez à reconnaître les signes du sommeil : baisse de température (frisson) ou de vigilance, ou même une vision embrouillée sont des exemples de la signature du sommeil.
- Si vous ne dormez pas au bout de 30 minutes : levez-vous et faites une activité monotone ou répétitive demandant peu d'efforts physiques, mais fatiguant votre cerveau (mots croisés, sudoku, lecture, etc.). Relaxez et détendez-vous.

- Dès l'apparition des signes du sommeil, retournez vous coucher dans votre lit (et non sur le sofa).

Dans la chambre

- Utilisez le lit pour le sommeil et les activités sexuelles;
- Gardez l'environnement de votre chambre frais, sombre, calme et confortable;
- Évitez de faire de la résolution de problèmes au lit.

Adoptez une heure régulière de lever

- Pour le bon fonctionnement de l'horloge biologique : celle-ci règle la vigilance, la température, la sensation de faim, la production d'hormone, etc.

Ces paramètres biologiques varient selon l'heure de la journée et suivent un rythme régulier. Une heure régulière de coucher et, surtout, de lever (y compris la fin de semaine) permet de maintenir son bon fonctionnement.

- Exposez-vous à la lumière du jour : la lumière est un puissant régulateur externe de notre horloge biologique; elle permet de conserver les rythmes exacts. Elle influence aussi l'humeur : transmise depuis la rétine jusqu'au cerveau, elle se transforme en signaux électriques qui agissent sur des neurotransmetteurs, dont la mélatonine et la sérotonine, l'hormone du bonheur.

Sieste

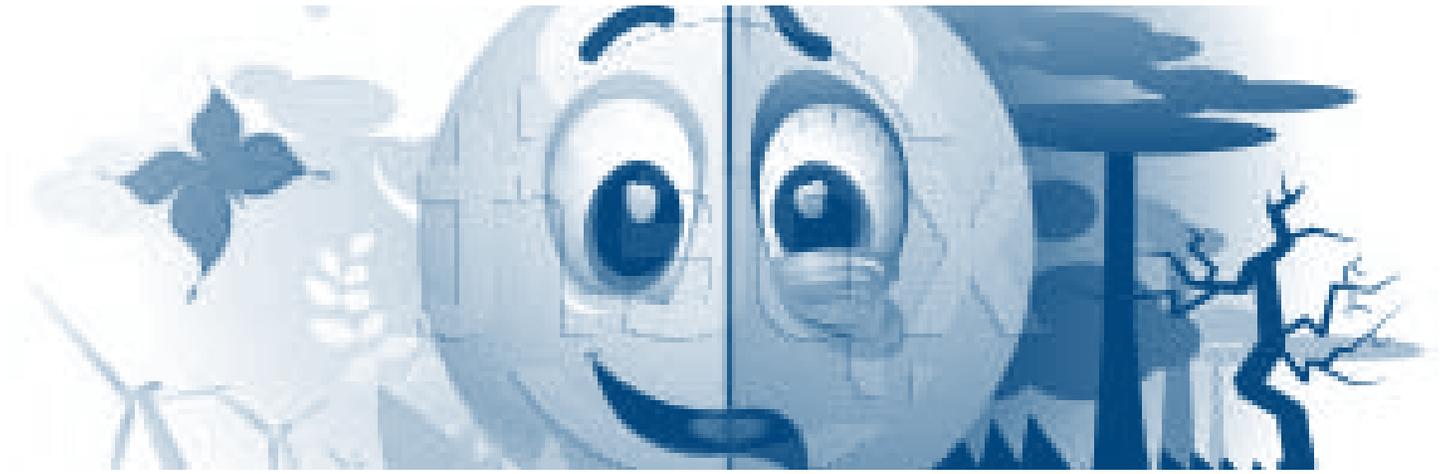
- Si votre besoin de sommeil devient trop important, limitez votre sieste à une période de moins d'une heure, avant 15 h l'après-midi.
- En cas d'insomnie importante : évitez la sieste et laissez plutôt s'accumuler votre dette de sommeil.

Technique de la restriction du sommeil : décidez de l'heure du lever et limitez d'abord votre nuit à cinq heures. Au fur et à mesure que les jours passeront, vous arriverez à dormir au moins 80 % des cinq heures de votre nuit. Vous pourrez alors vous coucher de 15 à 20 minutes plus tôt, et ainsi de suite jusqu'au temps optimal de sommeil.

Lecture suggérée :

MORIN, Charles. *Vaincre les ennemis du sommeil*, Éditions de l'Homme, 2009.

© Clinique du sommeil, CHUM-Hôtel-Dieu, 2009



## Tout commence en soi

**Marie-France Denis**

La Prairie (Québec)  
Canada

Je me prénomme Marie-France, je vis avec la fibrose kystique depuis 24 ans. Au début, mes symptômes étaient légers, j'étais une enfant comme les autres. Au fil du temps, comme pour toute personne fibro-kystique, ma vie a changé au rythme de l'évolution de la maladie. Maintenant âgée de 32 ans, je ne me porte pas trop mal. Je mène une vie relativement normale. J'ai une vie amoureuse stable, une famille aimante, un bon cercle d'amies, un travail que j'aime. Pour moi, la maladie est comme la vie – ponctuée de hauts et de bas, de bonnes et de moins bonnes journées. Il est vrai qu'avec les années, les moins bonnes journées se font plus nombreuses, mais elles me permettent d'apprécier davantage les bonnes.

### Relations interpersonnelles

Vivre avec la fibrose kystique ne fut pas problématique dans mon enfance. Je me considérais même chanceuse dans ma malchance, car ma vie d'enfant ne s'en trouvait pas vraiment affectée. C'est à l'âge adulte que la situation a changé. Longtemps, j'ai voulu suivre le rythme de mes amies, surtout celui des personnes qui ont partagé ma vie amoureuse. Quand je n'arrivais plus à suivre le rythme de la personne aimée, celle-ci perdait de l'intérêt pour moi. D'innombrables fois j'ai caché mon état réel alors que je me sentais moins bien, de peur de perdre l'autre.

« ...vous avez autant de valeur que quiconque, la maladie ne vous enlève rien... »

Avant, je faisais tout pour rester dans une relation; à présent, ma philosophie est la suivante : la fibrose kystique fait partie intégrante de ma vie – c'est à prendre ou à laisser. En début de relation, on cherche à plaire et on retarde souvent le moment où il nous faut parler des « vices cachés ». En l'occurrence, je considérais que la fibrose kystique faisait

partie de mes défauts. Dans une de mes relations passées, on m'avait dit que ce n'était pas un problème; pourtant, la maladie a été à la base de la rupture. Quoi qu'il en soit, j'ai compris que, si une personne m'aime vraiment, elle saura vivre avec ma maladie et tout ce qui s'ensuit. Si j'avais un conseil à donner aux jeunes filles atteintes de fibrose kystique, ce serait le suivant : vous avez autant de valeur que quiconque, la maladie ne vous enlève rien; ne laissez personne dire le contraire et rappelez-vous que tout commence en soi.

### Établir ses priorités

La mi-vingtaine m'a trouvée aux prises avec un dilemme intérieur constant, un conflit entre la tête et le corps. En effet, la tête est toujours pleine d'idées, de propositions d'activités et de sorties; par contre, le corps réclame du repos, de la détente et des petits soins. Comment trancher? La prise de décision n'a jamais été pour moi une chose facile. Cependant, avec l'expérience, j'ai appris à respecter davantage mes besoins et mes limites physiques et, par le fait même, à les faire respecter par mon entourage.

Être à l'écoute de mon corps et dire « non » font partie de mes nouvelles priorités. Je dis bien « nouvelles », car c'est tout récemment que j'ai ressenti le besoin de m'affirmer à ce niveau et dans ma vie en général. Épuisée par ce tiraillement intérieur, j'ai décidé de faire un choix santé, peu importe ce qui se présente.

Désormais, si j'annule une sortie avec des amies, celles-ci ne s'en formalisent pas et si je reporte une activité prévue, mon entourage accepte de la faire à un autre moment plus approprié pour ma condition physique. D'ailleurs, dans la vie, il y a toujours moyen de concilier les éléments en jeu. La santé et le bien-être doivent primer sur tout le reste; une fois qu'on applique ce principe au quotidien, on ne s'en porte que mieux, autant sur le plan physique que sur le plan émotif.



### Communiquer et partager

Autre changement récent : malgré le fait que je fréquente la clinique de fibrose kystique pour mes rendez-vous de routine, je n'ai pas beaucoup de contacts avec le milieu. Or, cette année, avec l'aggravation de mes symptômes et le besoin d'être mieux comprise de l'intérieur (les amies sont empathiques, mais n'éprouvent pas les symptômes physiques de la maladie), je suis entrée en contact avec une fille qui vit la même chose que moi au quotidien. Ainsi, nous discutons régulièrement sur Internet. Parler avec elle me fait du bien et me donne le sentiment d'être comprise.

### S'impliquer

Depuis quelques années, je contribue à la cause de la fibrose kystique par la vente de billets de tirage et par la participation à des soirées-bénéfices. En 2009, j'ai décidé de prendre part à la marche annuelle « Destination guérison ». J'en avais déjà entendu parler, mais c'est ma sœur cadette, qui y participait à

« Être à l'écoute de mon corps et dire « non » font partie de mes nouvelles priorités. »

titre de bénévole, qui m'en a informée. J'ai donc formé une équipe composée d'amies et de membres de ma famille, et nous avons sollicité les gens pour des dons. Grâce à mon entourage, nous avons atteint notre objectif de collecte de fonds.

Avec le temps, je continue à m'impliquer à ma façon et je dirais que je me suis responsabilisée davantage face à la maladie. Je fais également preuve d'une nouvelle ouverture d'esprit, autant envers les gens atteints qu'envers la fibrose kystique, tout comme je lis davantage à ce sujet.

En conclusion, vivre avec la fibrose kystique, c'est vivre au jour le jour, mais c'est aussi une quête d'équilibre qui passe par le plan physique et qui touche les aspects émotif et social. ◀





# Une fois devenus grands

## Annie et Vincent d'Auteuil

Repentigny (Québec)  
Canada

Bonjour!

Quand on nous a demandé de rendre un témoignage à titre de fils et de fille adultes d'une mère fibro-kystique, une réflexion s'est imposée : que pourrions-nous dire? Pas question pour nous de tomber dans le mélodramatique, car ce n'est pas ainsi que nous avons vécu. Au fond, la fibrose kystique a fait partie de notre famille comme une normalité. Elle était là, point.

Pour débiter, nous vous présentons notre maman, Sylvie d'Auteuil. Elle est âgée de 46 ans. Elle a fait ses études en tant qu'infirmière et évolué dans le domaine de la psychiatrie pendant 14 ans. En 1997, notre mère a dû cesser de travailler en raison de l'instabilité de la fibrose kystique. Les périodes d'exacerbation étaient de plus en plus fréquentes, prolongées et donc problématiques dans sa vie quotidienne. Elle a alors été déclarée invalide. Pour nous, ce fut le plaisir de retrouver une maman à temps plein à la maison. Nous, c'est Vincent, 24 ans, et Annie, 19 ans.

## VINCENT

Moi, Vincent d'Auteuil-Lepage, je suis pompier à la Ville de Montréal. Je suis papa de deux magnifiques enfants : Coralie, 21 mois, et Matteo, 5 mois. Mes enfants ne sont pas atteints de la fibrose kystique. Même si je me sais porteur du gène, je ne me suis pas vraiment inquiété du facteur de risque. Par l'exemple de persévérance et de ténacité donné par ma mère au quotidien, je sais que la maladie demeure un élément surmontable. Ma mère devenue grand-mère, ou plutôt mamie, vit un grand rêve. Elle a souvent dit de nous, ses enfants, que nous étions ses meilleurs remèdes à la maladie. Aujourd'hui, elle a renouvelé sa prescription avec ses petits-enfants. Et elle répond bien au traitement!

## ANNIE

À mon tour, je me présente : Annie d'Auteuil-Lepage, fille de Sylvie. J'ai maintenant 19 ans et j'étudie à l'Université du Québec à Montréal, en enseignement du français au secondaire. Tout au long de ma vie scolaire, professionnelle et personnelle, ma mère a toujours été là pour moi. Elle m'aidait dans mes travaux scolaires et m'encourageait à chaque instant à persévérer et à ne pas abandonner ce que j'entreprenais. Je pense que la force et le courage que lui a apportés le fait de vivre avec une maladie m'ont été transmis et se sont ancrés en moi. Le fait de me savoir porteuse de la maladie ne suscite pas de crainte particulière. Si je devais être maman d'un enfant fibro-kystique, je n'aurais qu'à me rappeler la bravoure, la hardiesse et la détermination dont fait preuve ma mère.

« Elle a souvent dit de nous, ses enfants, que nous étions ses meilleurs remèdes à la maladie. Aujourd’hui, elle a renouvelé sa prescription avec ses petits-enfants. »

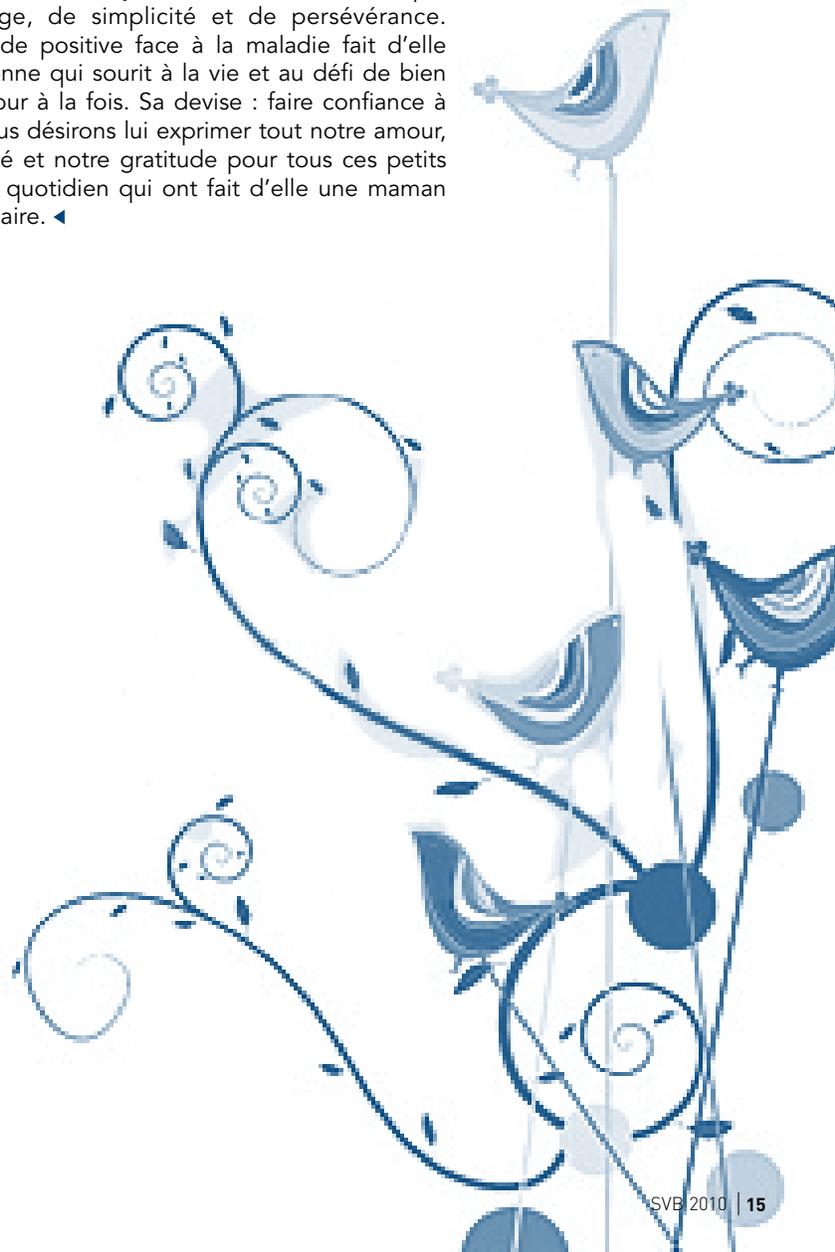
Tout petits, nous entendions et voyions notre mère tousser et expectorer à la salle de bain. À tour de rôle, nous prenions plaisir à imiter notre mère dans ce geste – ce qui la faisait bien rire. Il arrivait aussi que notre père nous demande de taper dans le dos de maman pour l’aider à dégager ses voies respiratoires (*clapping*). La maladie montrait son visage au moment où maman prenait ses aérosols et ses traitements d’antibiotiques intraveineux dans les périodes plus critiques. Comme nous grandissions, elle a pris soin de nous expliquer ce qu’était la fibrose kystique. À quelques reprises, nous avons fait des travaux de recherche scolaire sur cette maladie, et notre maman devenait alors le sujet invité en classe.

Mais il nous faut avouer, en toute humilité, que nous n’avons jamais réalisé la gravité de cette maladie. Notre mère a tellement été « active » avec nous que nous avons oublié la maladie. Pour nous, elle n’était pas différente des autres mamans. Même maintenant, en vieillissant, sa maladie n’a jamais été plus visible que par la prise de médicaments. Il est vrai qu’elle a dû cesser de travailler parce qu’elle n’y arrivait plus, mais, pour nous, cela signifiait simplement qu’elle était plus présente dans notre quotidien – et elle l’est encore. Le cœur sur la main, sans aucune plainte, elle est là et reste là pour nous.

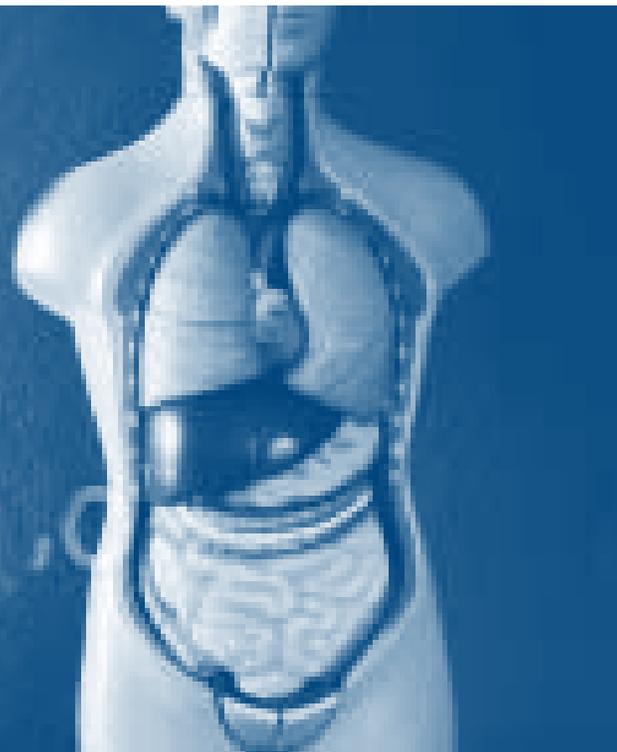
Si la maladie n’a pas créé chez nous de grandes périodes d’inquiétude, c’est que maman s’évertuait à se montrer forte et pleine d’énergie. L’an dernier, par contre, la vie a été plus difficile et elle n’a pu cacher sa grande faiblesse. Nous avions confiance que le temps, notre énergie et notre aide allaient la remettre sur pied. Et ce fut le cas. Son état s’est stabilisé et la vie a repris son cours normal. La maladie n’est pas un sujet tabou. Elle fait simplement partie de nos vies comme l’air que l’on respire.

Notre mère a toujours tenu à ce que nos rêves se réalisent et à ce que nous y consacrons l’énergie nécessaire pour y arriver. Elle a su user de sa détermination pour nous apprendre à sortir de notre zone de confort. Est-ce que la maladie a joué un rôle important dans notre apprentissage de l’autonomie, du sens des responsabilités et de l’indépendance? Peut-être. L’important, c’est de se rappeler que, pour chacun de nous, maladie ou pas, la vie est fragile et qu’il faut profiter au maximum de ce qu’elle a de bon à nous apporter.

En bref, notre mère, Sylvie d’Auteuil, est un exemple de courage, de simplicité et de persévérance. Son attitude positive face à la maladie fait d’elle une personne qui sourit à la vie et au défi de bien vivre un jour à la fois. Sa devise : faire confiance à la vie! Nous désirons lui exprimer tout notre amour, notre fierté et notre gratitude pour tous ces petits gestes au quotidien qui ont fait d’elle une maman extraordinaire. ◀



# L'INTESTIN, un organe à ne pas négliger



**Geneviève Mailhot,**  
Ph. D., Dt. P.

**Émile Levy,**  
M.D., Ph. D.

Unité de  
gastroentérologie et  
nutrition  
Centre de recherche  
Centre hospitalier  
universitaire  
Sainte-Justine  
Département de  
nutrition  
Université de Montréal

Montréal (Québec)  
Canada

## Qu'est-ce que l'appareil digestif et quelle est son importance chez les patients fibro-kystiques?

L'appareil digestif comprend divers organes allant de la bouche à l'anus. Il est assisté dans ses fonctions de digestion et d'absorption des nutriments par des organes annexes : les glandes salivaires, le foie, la vésicule biliaire et le pancréas. L'intestin représente la frontière entre notre organisme et le monde extérieur. Il est constitué de deux grands segments : le petit intestin ou intestin grêle (qui comprend le duodénum, le jéjunum et l'iléon) et le gros intestin (qui englobe le caecum, le côlon et le rectum). Les cellules qui tapissent la paroi du petit intestin s'appellent les entérocytes et celles du gros intestin, les colonocytes. Ces cellules sont polarisées, ce qui signifie qu'elles possèdent deux pôles aux fonctions très distinctes : un pôle apical, qui borde le tube digestif et par où s'effectue l'absorption des nutriments, et un pôle basolatéral, qui permet le transfert des nutriments vers la circulation lymphatique et sanguine.

Le « cystic fibrosis transmembrane conductance regulator » (CFTR) est un canal ionique abondamment présent sur la portion apicale des entérocytes. Il est présent tant au niveau de l'intestin grêle que du côlon, où il est en partie responsable de la sécrétion du chlore dans le tube digestif.

Contrairement au pancréas et aux voies respiratoires où l'atteinte est plus répandue, les troubles intestinaux touchent une plus faible proportion de sujets fibro-kystiques et demeurent plus prévalents chez les individus présentant des mutations du CFTR des classes I, II et III. Leur pénétrance est toutefois incomplète, ce qui signifie qu'être porteur d'une

mutation appartenant à l'une ou l'autre de ces classes ne garantit pas la survenue de troubles affectant l'intestin. La présence concomitante de facteurs prédisposants, liés au bagage génétique de l'individu (gènes modifiants) ou à son environnement (nutrition, milieu socio-économique), expliquerait pourquoi seule une certaine proportion d'individus fibro-kystiques est atteinte de ces troubles<sup>6</sup>.

## D'où proviennent ces complications?

Le CFTR permet la sécrétion de chlore dans le tube digestif. Ce phénomène entraîne 1) une sécrétion concomitante de sodium et d'eau et 2) une sécrétion de bicarbonates dans le tube digestif permettant la neutralisation de l'acidité gastrique et le maintien d'un pH intestinal moins acide et plus favorable à l'intégrité et au bon fonctionnement de la muqueuse intestinale.

Conséquemment, une mutation du CFTR peut altérer la sécrétion de chlore, de sodium et d'eau, modifiant ainsi la consistance du mucus sécrété dans le tube digestif par les cellules voisines des entérocytes, les cellules de Goblet. Le mucus épais et déshydraté qui en résulte peut bloquer le tube digestif et causer des troubles intestinaux dits obstructifs. De plus, l'absence de sécrétion de bicarbonates contribue à maintenir un pH intestinal acide peu favorable, capable de provoquer la précipitation des sels biliaires et l'inactivation des enzymes pancréatiques essentielles à la bonne digestion des graisses. Finalement, il a été postulé récemment que l'état inflammatoire chronique propre à la fibrose kystique pourrait aussi avoir un impact sur l'intestin en engendrant des troubles liés à l'inflammation que l'on trouve dans la maladie de Crohn.

De plus, des complications secondaires à la fibrose kystique ou à son traitement peuvent aussi altérer l'intestin. Par exemple, l'usage chronique d'antibiotiques par voie orale peut affecter, voire détruire la flore bactérienne de l'intestin ou microbiote, occasionnant ainsi des troubles intestinaux dits secondaires. Enfin, l'insuffisance pancréatique modifie le métabolisme intestinal de plusieurs nutriments, causant ainsi une malabsorption importante avec une forte stéatorrhée (perte de graisses dans les selles), culminant en des carences nutritionnelles sévères.

### Quels sont ces troubles intestinaux ?

La douleur abdominale est un symptôme fréquent chez l'individu atteint de fibrose kystique. La localisation de cette douleur peut en elle-même se révéler un signe diagnostique. La douleur épigastrique (région supérieure de l'abdomen) annonce le reflux gastro-œsophagien et la présence d'ulcères, de pancréatite ou de calculs biliaires. La douleur péri-ombilicale (autour du nombril) est plutôt associée à l'obstruction intestinale distale (OID) et à l'appendicite. Finalement, la douleur hypogastrique (région inférieure de l'abdomen) et les ballonnements sont des symptômes de malabsorption intestinale, d'infection à *Clostridium difficile*, de maladies inflammatoires, voire de cancers intestinaux.

Seuls l'iléus méconial, l'OID et la colopathie fibrosante sont des désordres exclusivement associés à la fibrose kystique. Quant aux autres anomalies mentionnées, leur fréquence demeure souvent supérieure chez les sujets fibro-kystiques à celle observée dans la population générale.

#### *Iléus méconial et syndrome de l'obstruction intestinale distale*

L'une de ces complications survient très précocement. En effet, l'iléus méconial peut être présent chez de 20 à 25 % des nouveau-nés fibro-kystiques. Le méconium représente les premières pertes fécales d'un nouveau-né et est normalement constitué de mucus, de bile, de liquide amniotique et d'eau. Inodore et de couleur très foncée, le méconium est normalement évacué lors des premières heures de vie. Chez le nouveau-né fibro-kystique, la production d'un mucus épais modifie la consistance du méconium, ce qui peut alors obstruer l'intestin du nouveau-né. Comme le transit intestinal est bloqué, il s'ensuit une distension abdominale et des vomissements. Avant l'ère du diagnostic prénatal, l'iléus méconial permettait de diagnostiquer les enfants atteints de fibrose kystique. Cette complication peut conduire à une résection partielle de la partie atteinte de l'intestin. Finalement, le pronostic des enfants fibro-kystiques ayant eu un iléus méconial à la naissance n'est pas différent de ceux qui en sont dépourvus.

Similaire à l'iléus méconial, particulièrement chez les adultes fibro-kystiques, le syndrome de l'obstruction intestinale distale est fréquemment, quoique à tort, confondu avec la constipation chronique. Ce trouble récurrent touche environ 20 % des adultes fibro-kystiques et est caractérisé par l'accumulation dans l'iléon et le côlon d'un contenu intestinal (mucus et sécrétions) épais et adhérent qui conduit rarement jusqu'à l'obstruction complète de l'intestin. Il peut s'accompagner de périodes intermittentes de douleur abdominale et diffère de la constipation par le passage de selles de consistance normale à fréquence régulière. Cette affection survient presque exclusivement chez les patients fibro-kystiques ayant une insuffisance de fonctionnement du pancréas exocrine et est associée à un historique d'iléus méconial.

#### *Constipation*

La constipation se définit par trois critères : 1) la présence de douleur ou de distension abdominales; 2) une réduction de la fréquence des selles et une augmentation de la consistance de celles-ci; et 3) l'usage de laxatifs qui contribuent à corriger ces symptômes. Le degré de constipation présent chez les individus fibro-kystiques demeure à ce jour très mal défini et explique certainement l'absence de recommandations ciblant cette population en particulier. Une étude récente rapporte une prévalence globale de 20 % chez l'enfant fibro-kystique, alors qu'elle varie de 32 à 70 % chez les plus de 30 ans<sup>2</sup>. La constipation semble également plus fréquente chez les individus ayant déjà eu un iléus méconial et chez ceux qui présentent un degré plus élevé de malabsorption des graisses<sup>3</sup>. Devant l'ampleur de la prévalence de la constipation au sein de la population fibro-kystique, un travail visant une meilleure caractérisation de ce trouble et l'émission de recommandations ciblées doit être entrepris.

#### *Appendicite*

L'appendicite représente l'inflammation de l'appendice, une structure anatomique en forme de tube qui se trouve près de la jonction du petit et du gros intestin. Par la sécrétion d'immunoglobulines, elle contribue au fonctionnement du système immunitaire. Lorsqu'un amas de selles ou de mucus vient bloquer l'ouverture de l'appendice et que celui-ci se gonfle, il en résulte une inflammation aiguë appelée appendicite. La prévalence de l'appendicite chez les patients fibro-kystiques est de l'ordre de 1,2 %, soit largement inférieure à la prévalence normalement retrouvée dans la population générale (7 %). On explique cette différence par l'usage chronique d'antibiotiques qui peut toutefois masquer les symptômes. En effet, ces chiffres sont trompeurs, car l'appendicite est souvent diagnostiquée à retardement chez les patients fibro-kystiques. L'accumulation de mucus



au sein de l'appendice, la prise d'antibiotiques et un diagnostic erroné d'OID contribuent à retarder le diagnostic, qui peut alors évoluer vers un abcès et la perforation de l'appendice, deux complications majeures.

#### *Ulcères duodénaux*

L'acidification intra-duodénale persistante prédisposerait les individus fibro-kystiques à l'apparition d'ulcères duodénaux. En réalité, il n'en est rien puisque la prévalence d'ulcères duodénaux n'est pas plus élevée dans la population fibro-kystique que dans la population générale. En réponse à la diminution de la sécrétion des bicarbonates par la cellule intestinale, cette dernière développerait une capacité accrue à neutraliser l'acidité duodénale, ce qui expliquerait ce paradoxe clinique.

#### *Infections intestinales*

*C. difficile* est une bactérie qui colonise les intestins et dont les toxines sont responsables de la diarrhée. En effet, *C. difficile* est souvent responsable de la diarrhée secondaire à la prise d'antibiotiques. Environ 5 % de la population générale est porteuse de cette bactérie tout en ne présentant aucun problème de santé. Chez les patients fibro-kystiques, 50 % sont porteurs de *C. difficile* mais demeurent, dans la plupart des cas, asymptomatiques. Comment expliquer cette différence? La prise chronique d'antibiotiques pourrait induire une réponse immunitaire qui protégerait l'intestin des patients fibro-kystiques contre les toxines produites par *C. difficile*. De plus, l'environnement intestinal unique et l'absence du CFTR pourraient altérer la croissance, la production et l'action des toxines produites par cette bactérie.

#### *Cancers gastro-intestinaux*

L'accroissement de l'espérance de vie des gens atteints de fibrose kystique a contribué à l'augmen-

tation de l'incidence des cancers gastro-intestinaux, principalement du foie, du pancréas et de l'intestin. En effet, ces cancers touchent particulièrement la population fibro-kystique adulte, puisque leur incidence atteint un sommet vers la fin de la trentaine. Malgré un risque de cancers équivalant à celui de la population générale, la population fibro-kystique se démarque par une prévalence particulièrement élevée de cancers de l'appareil digestif<sup>5</sup>. L'absence du CFTR dans le système gastro-intestinal pourrait expliquer ces observations. Toutefois, le CFTR est également très abondant au sein des poumons et de l'appareil reproducteur mâle sans que l'on constate pour autant une hausse des cas de cancer dans ces systèmes en cas de déficience du CFTR.

#### *Impact de l'insuffisance pancréatique sur la fonction intestinale*

Le pancréas exocrine est l'organe sécréteur de plusieurs enzymes nécessaires à la bonne assimilation des nutriments. Ainsi, la lipase pancréatique est essentielle à l'absorption optimale des graisses et les protéases facilitent la digestion des protéines. L'insuffisance pancréatique entraîne donc une sécrétion pauvre en ces enzymes, ce qui a pour effet de réduire l'absorption des graisses, des vitamines liposolubles (vitamines A, D, E et K) et des protéines, en plus de causer une carence énergétique. Les nutriments non absorbés poursuivent leur route vers le gros intestin où ils sont métabolisés par la flore bactérienne locale. Ceci résulte en la production de gaz et en l'apparition de selles volumineuses, nauséabondes et d'apparence grasseuse. Ces symptômes peuvent être accompagnés de diarrhée chronique, de douleurs abdominales et d'un retard de croissance chez l'enfant fibro-kystique.

La supplémentation d'enzymes pancréatiques et de vitamines liposolubles permet de restaurer



partiellement l'absorption des graisses, protéines et vitamines. Malheureusement, la correction n'est pas complète et, malgré la prise quotidienne d'enzymes pancréatiques, les deux tiers des sujets fibro-kystiques maintiennent un certain degré de malabsorption qui laisse présager que d'autres facteurs (absence ou dysfonctionnement du CFTR, acidification intra-duodénale, intégrité de la paroi/cellule intestinale) joueraient également un rôle dans l'absorption des nutriments.

#### *Autres troubles intestinaux*

La maladie de Crohn est une maladie inflammatoire chronique de l'intestin qui est surreprésentée chez les individus fibro-kystiques, exhibant une prévalence 17 fois plus élevée que celle observée dans la population générale. On pense que cette association relève de l'inflammation chronique des poumons, ce qui entraîne souvent la libération dans la circulation de facteurs inflammatoires appelés cytokines qui peuvent, à leur tour, entraîner une inflammation de l'intestin. La modification de l'environnement intestinal (présence de mucus épais et déshydraté, stéatorrhée, prise d'antibiotiques, surcroissance bactérienne) et l'amplification de la perméabilité intestinale peuvent également provoquer des épisodes d'inflammation.

La colopathie fibrosante est un trouble intestinal qui a été signalé pour la première fois en 1994 chez des enfants fibro-kystiques ayant reçu de fortes doses d'enzymes pancréatiques. La colopathie fibrosante touche le côlon et entraîne un rétrécissement de certaines portions de celui-ci pouvant conduire à son obstruction complète. Les fortes doses d'enzymes pancréatiques ont été incriminées comme étant l'élément à l'origine de ce trouble intestinal. La formulation de recommandations visant l'administration d'enzymes pancréatiques à doses raisonnables

a contribué à faire de la colopathie fibrosante une complication quasi inexistante aujourd'hui.

#### **Autres troubles touchant l'appareil digestif**

##### *Gastroparésie*

La gastroparésie est un désordre dans lequel l'estomac prend trop de temps à se vider. Elle consiste en un ralentissement et en une diminution des mouvements de l'estomac, et peut causer certains problèmes secondaires. Ce trouble peut survenir chez les personnes fibro-kystiques et nuire à l'efficacité de la supplémentation pancréatique. En effet, les enzymes pancréatiques peuvent être inactivées si elles sont en contact prolongé avec le pH très acide de l'estomac. De plus, lorsqu'aliments et enzymes sont ingérés simultanément, ces dernières précèdent quelque peu les aliments lors du passage dans l'intestin. Si le transit gastrique est ralenti, les aliments progresseront plus lentement. Conséquemment, les enzymes auront le temps d'être inactivées par le pH acide de l'intestin caractéristique à la fibrose kystique ou encore de cheminer plus loin dans le tube digestif, là où l'absorption des nutriments est minime, réduisant ainsi fortement leur efficacité.

##### *Reflux gastro-œsophagien*

Le reflux gastro-œsophagien se définit par le passage dans l'œsophage du contenu acide de l'estomac. Appelé communément brûlures d'estomac, sa prévalence est de l'ordre de 29 % dans la population générale. Toutefois, elle atteint 80 % chez les adultes fibro-kystiques. Les facteurs en cause incluent l'accroissement de l'acidité gastrique, la gastroparésie et une relaxation inappropriée du sphincter œsophagien inférieur qui sépare l'œsophage de l'estomac. Dans des circonstances normales, le sphincter agit comme une valve protectrice empêchant le contenu de l'estomac de remonter dans l'œsophage. Lors de reflux, le sphincter se relâche à des moments inappropriés.

#### **Qu'en est-il des sujets présentant la forme atypique de la fibrose kystique?**

À l'heure actuelle, peu d'études ont porté sur les troubles intestinaux chez les patients présentant la forme atypique de la fibrose kystique. On sait toutefois que les troubles intestinaux sont moins fréquents chez ce sous-groupe d'individus, puisque la forme atypique est généralement associée à un fonctionnement partiel du CFTR. On constate cependant une prévalence plus élevée de constipation chronique, d'occlusions intestinales, de relâchement du rectum – appelé prolapsus rectal –, de pancréatite récurrente, de cancers gastro-intestinaux et de maladies inflammatoires de l'intestin.

## Qu'en est-il des sujets ayant subi une transplantation pulmonaire?

Le trouble intestinal le plus fréquemment observé à la suite d'une transplantation pulmonaire est l'OID, qui survient chez 20 % des patients opérés. Ce désordre est causé par plusieurs facteurs associés à la phase postopératoire : l'adynamie de l'intestin, la déshydratation et les effets secondaires de certains médicaments. Une chirurgie abdominale antérieure représente néanmoins le facteur causal le plus fortement associé à la survenue de l'OID

## Nouvelles tendances en santé intestinale : les probiotiques

Notre intestin possède sa propre flore de bactéries, qui compte pas moins de 100 000 milliards de bactéries appartenant à plus de 400 espèces différentes. Le maintien de l'équilibre de la flore intestinale est nécessaire à la conservation de l'intégrité et de la bonne fonction intestinale. Une infection, l'usage chronique d'antibiotiques et une diminution de la défense du système immunitaire peuvent venir briser cet équilibre et causer des symptômes intestinaux dont la diarrhée est certainement le plus fréquemment signalé.

Les probiotiques sont des microorganismes qui sont ajoutés aux aliments et aux suppléments. Une fois ingérés en quantité suffisante et sur une base régulière, ils colonisent la flore bactérienne. Les probiotiques exercent trois actions distinctes : 1) ils peuvent moduler le système immunitaire, soit en l'améliorant, soit en prévenant sa suractivation; 2) ils peuvent protéger la muqueuse intestinale contre les agressions extérieures; et 3) ils peuvent avoir des effets antimicrobiens en prévenant l'invasion de bactéries pathogènes. À l'heure actuelle, il n'existe aucune règle précise concernant l'usage des probiotiques, mais des preuves scientifiques de plus en plus solides encouragent leur utilisation dans la prévention et le traitement de la diarrhée chronique et de la diarrhée associée à la prise d'antibiotiques, ainsi que dans la prévention de la récurrence des infections à *C. difficile*.

Dernièrement, des études à très petite échelle ont été réalisées sur les effets d'une supplémentation de probiotiques sur la fonction intestinale de patients fibro-kystiques<sup>2, 4</sup>. La première, parue en 2004, a

été étudié, chez seulement dix enfants fibro-kystiques, l'effet de l'administration d'un probiotique pendant un mois (5 x 9 UFC de *Lactobacillus rhamnosus* GG par jour) sur deux paramètres de l'inflammation intestinale. Les auteurs ont conclu que la prise de probiotiques causait une diminution de ces deux paramètres chez 80 % des enfants ayant reçu les probiotiques. La deuxième étude publiée en 2008 s'est intéressée à l'effet du même probiotique (10<sup>11</sup> UFC, deux fois par jour pendant un mois) sur la fonction d'absorption de 20 enfants fibro-kystiques. Les résultats mettent en évidence l'amélioration de cette fonction principalement en ce qui a trait à l'absorption des graisses et des sucres. Le nombre restreint et les caractéristiques (enfants seulement) des sujets fibro-kystiques ayant fait l'objet de ces études, de même que la durée de l'intervention (un mois) ne permettent pas d'émettre de recommandations particulières sur l'usage des probiotiques au sein de la population fibro-kystique en général. Beaucoup de travail reste à faire pour conclure à l'efficacité et à l'innocuité des probiotiques sur la fonction intestinale de l'enfant et de l'adulte fibro-kystiques.

## Conclusion

La douleur abdominale demeure le lot de plusieurs individus atteints de fibrose kystique et sa localisation peut s'avérer un indicateur utile pour diagnostiquer le trouble sous-jacent. La présence du CFTR sur la muqueuse intestinale rend cet organe particulièrement vulnérable aux situations où une mutation génétique du CFTR cause sa dégradation ou nuit à son fonctionnement. Toutefois, l'absence du CFTR semble aussi conférer certains avantages non négligeables dans la défense contre les infections intestinales. L'état inflammatoire chronique dans la fibrose kystique de même que la médication que les patients doivent prendre peuvent également venir affaiblir l'appareil digestif et expliquer plusieurs des troubles intestinaux observés.

La médecine moderne est aujourd'hui mieux armée pour faire face à la plupart de ces désordres, que ce soit par le recours à des conseils nutritionnels, à une médication appropriée ou à la chirurgie. Toutefois, l'individu fibro-kystique doit demeurer vigilant devant les solutions non traditionnelles qui lui sont proposées. À l'heure actuelle, leur efficacité dans la prévention et l'éradication des troubles intestinaux n'a pu être prouvée de façon rigoureuse. ◀

## Références bibliographiques

1. BRUZZESE, E. et autres. « Intestinal inflammation is a frequent feature of cystic fibrosis and is reduced by probiotic administration », *Aliment Pharmacol Ther*, n° 20, 2004, p. 813-819.
2. DRAY, X. et autres. « Digestive complications in adults with cystic fibrosis », *Gastroenterol Clin Biol*, n° 29, 2005, p. 1279-1285.
3. H. P. VAN DOER, J. W. W. et R. H. Houwen. « Constipation in pediatric cystic fibrosis patients: an underestimated medical condition », *Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 7, n° 57, 2008.
4. INFANTE PINA, D. et autres. « Improvement of intestinal function in cystic fibrosis patients using probiotics », *An Pediatr (Barc)*, n° 69, 2008, p. 501-505.
5. NEGLIA, J. P. et autres. « The risk of cancer among patients with cystic fibrosis », *Cystic Fibrosis and Cancer Study Group, N Engl J Med*, n° 332, 1995, p. 494-499.
6. WILSCHANSKI, M. « Patterns of gastrointestinal disease associated with mutations of CFTR », *Curr Gastroenterol Rep*, n° 10, 2008, p. 316-323.



# L'importance de l'activité physique à tous les stades de la maladie

**Bart Vrijzen,**

Physiothérapeute, M.Sc.

**Thierry Troosters,**

Physiothérapeute, Ph.D.

**Lieven Joseph Dupont,**

M.D., Ph.D.

Clinique pour  
les adultes  
fibro-kystiques  
Département  
de réadaptation  
respiratoire,  
UZ Leuven  
Centre hospitalier  
universitaire  
Gasthuisberg

Leuven, Belgique

Au sein de la population générale, l'activité physique joue un rôle fondamental dans le maintien d'une bonne santé. En effet, la pratique régulière d'activités physiques contribue à préserver ou à améliorer l'état de santé et à réduire le risque de maladie chronique et de décès prématuré.

Avant de développer plus avant la question de l'importance de l'exercice, distinguons tout d'abord l'exercice de type aérobie et l'exercice de type anaérobie. L'exercice aérobie (le jogging, par exemple) désigne les activités comportant une consommation d'oxygène par le métabolisme afin de produire de l'énergie. Ces exercices renforcent le système cardiovasculaire; les personnes qui les pratiquent sont donc aptes à exercer un effort plus longtemps et avec plus de vigueur, et récupèrent plus rapidement après un effort physique. Quant à l'exercice de type anaérobie (l'haltérophilie, par exemple), il regroupe les activités qui sont suffisamment intenses pour activer le métabolisme anaérobie de l'organisme. Ces exercices augmentent la masse et la force musculaires; les personnes qui les pratiquent sont ainsi en mesure de réaliser de meilleures performances dans le cadre d'activités intenses et de courte durée.

Selon les recommandations établies par les Centers for Disease Control and Prevention (CDC) et l'American College of Sports Medicine (ACSM), les adultes devraient faire 30 minutes d'activité physique aérobie d'intensité modérée (soit l'équivalent d'une marche rapide), cinq fois par semaine. Une autre solution consiste à faire une activité physique aérobie vigoureuse (d'une intensité équivalant au jogging) pendant 20 minutes, 3 fois par semaine. Bien sûr, il est également possible de combiner des

activités physiques modérées et vigoureuses. Outre l'exercice aérobie, il est possible de pratiquer des activités qui préserveront ou augmenteront la force et l'endurance musculaires. De plus, les adultes dont la pratique d'activités physiques excède les recommandations minimales en retireront des bienfaits supplémentaires pour leur santé et seront en meilleure condition physique<sup>1</sup>.

Plusieurs études ont été consacrées à l'importance de l'activité physique pour les patients fibro-kystiques. Le fait de pratiquer des activités physiques présente plusieurs avantages : meilleure capacité aérobie<sup>2</sup>, meilleure capacité anaérobie<sup>3</sup>, amélioration de la densité minérale osseuse<sup>4</sup>, ralentissement du déclin de la fonction pulmonaire, meilleure qualité de vie liée à la santé (QVLS)<sup>5</sup> et augmentation des expectorations (bien que l'exercice physique ne puisse remplacer la physiothérapie respiratoire)<sup>6</sup>.

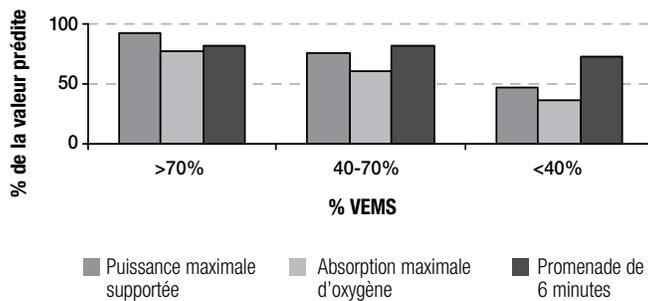
Lorsque s'aggrave la maladie pulmonaire liée à la fibrose kystique, il devient plus difficile pour le patient de faire de l'exercice à cause des limites ventilatoires et de l'aggravation de la dyspnée. De plus, les symptômes d'ordre respiratoire rendent peu agréable la pratique d'activités physiques dans les derniers stades de la maladie. La question qui se pose alors est d'établir si les patients fibro-kystiques au stade terminal de la maladie devraient éviter de faire de l'exercice avant de subir une transplantation ou si, au contraire, ils devraient s'entraîner au cours de cette période.

Aux fins de ce bref survol de la question, et afin d'illustrer la compréhension que nous avons actuellement du rôle de l'exercice dans le stade



terminal de la fibrose kystique, nous avons recueilli des données portant sur 58 patients fibro-kystiques suivis à notre clinique. Nous sommes parti du principe qu'une atteinte légère correspondait à un VEMS > à 70 % de la valeur prédite, une atteinte modérée à un VEMS > à 40 % de la valeur prédite et < à 70 % de la valeur prédite et une atteinte sévère à un VEMS < à 40 % de la valeur prédite. La Figure 1 illustre la diminution de la capacité d'exercice maximale selon le degré d'atteinte. Chez les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave, la capacité d'exercice fonctionnel (illustrée par la promenade de six minutes) est mieux préservée que la puissance maximale supportée.

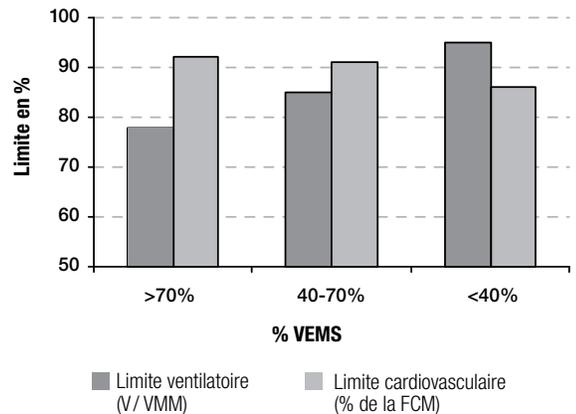
**FIGURE 1**



Les limites physiologiques à l'exercice se présentent sous différentes formes. Chez les personnes en bonne santé, la capacité maximale d'exercice est limitée par le système cardiovasculaire, et non par la ventilation pulmonaire. Normalement, on n'observe aucune limite dans les échanges gazeux pulmonaires (limite pulmonaire) pendant l'exercice, mais plutôt une capacité réduite de transfert de l'oxygène vers les tissus (limite cardiovasculaire). Cette limite cardiovasculaire s'observe lorsque la fréquence cardiaque au stade d'exercice maximal est égale ou supérieure à la fréquence cardiaque maximale prédite (FCM = 220 - âge). Chez les individus en bonne santé, la fréquence cardiaque lors d'un exercice maximal est égale ou supérieure à la fréquence cardiaque maximale prédite. Cependant, les patients fibro-kystiques dont l'atteinte est grave n'atteignent pas toujours cette limite cardiovasculaire, en raison des limites pulmonaires causées par la faiblesse des muscles inspiratoires, une obstruction importante des voies respiratoires et des dommages aux poumons. Par conséquent, la fréquence cardiaque maximale

n'est généralement pas atteinte chez ces patients. La Figure 2 illustre les limites physiologiques à l'exercice des patients fibro-kystiques lors d'un test mesurant leur capacité maximale d'exercice. Les patients ayant une atteinte légère ou modérée atteignent la limite cardiovasculaire (c.-à-d. dans le cas d'une atteinte légère :  $93 \pm 7\%$  de la FCM; d'une atteinte modérée :  $91 \pm 8\%$  de la FCM), alors que les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave présentent une réserve cardiovasculaire considérable (seulement  $86 \pm 9\%$  de la FCM). Les patients ayant une atteinte légère présentent une réserve ventilatoire appréciable à la fin de l'exercice et sont donc peu susceptibles de connaître des limites ventilatoires au cours du test mesurant leur capacité maximale d'exercice (V/VMM  $76 \pm 15\%$  de la valeur prédite). En revanche, les patients ayant une atteinte modérée ou grave s'approchent des limites du système ventilatoire (ratios V/VMM respectifs de  $85 \pm 13\%$  de la valeur prédite et de  $95 \pm 7\%$  de la valeur prédite).

**FIGURE 2**

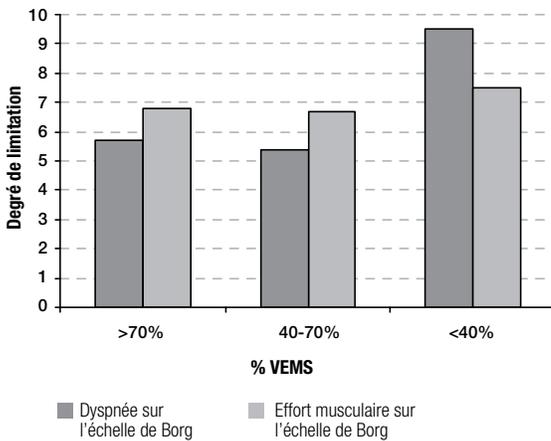


L'expérience subjective vécue par les patients fibro-kystiques lors du test de capacité maximale d'exercice se transforme à mesure qu'évolue la maladie (Figure 3). En effet, si les patients fibro-kystiques dont l'atteinte est légère ou modérée sont limités surtout par l'effort musculaire et la fatigue, la dyspnée limite davantage les patients gravement atteints.

Plusieurs facteurs contribuent au déclin de la capacité d'exercice chez les patients fibro-kystiques. Plusieurs appareils pouvant être affectés, il serait préférable de considérer la fibrose kystique comme

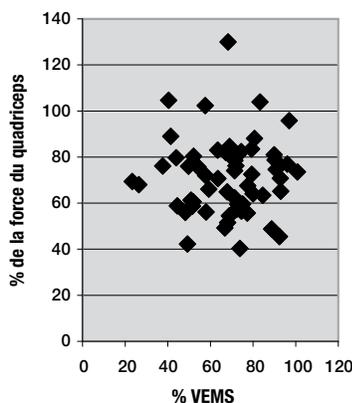


FIGURE 3



une maladie touchant l'ensemble de l'organisme. Infections et inflammations à répétitions, hypoxémie, activités quotidiennes réduites, utilisation de corticoïdes et détérioration de l'état nutritionnel : ces facteurs contribuent tous à l'affaiblissement de la fonction musculaire, de même qu'à la détérioration de la densité minérale osseuse et des fonctions cardiovasculaire et métabolique. Curieusement, une diminution de la force des muscles périphériques est observée dans les cas d'atteinte légère (Figure 4). La force musculaire concourt à la capacité d'exercice chez ces patients.

FIGURE 4



L'ostéoporose constitue un autre problème important au stade terminal de la fibrose kystique. En effet, la densité minérale osseuse des patients fibro-kystique au stade terminal de la maladie diminue en raison de leur faible état nutritionnel, de la réduction de leurs activités quotidiennes et, chez certains patients atteints d'aspergillose pulmonaire allergique, de l'utilisation de stéroïdes généraux. En fait, 10 % des patients fibro-kystiques souffrent d'ostéoporose, et ce pourcentage peut grimper à 60 % chez les patients au stade terminal de la maladie. Une fracture des vertèbres causée par l'ostéoporose nuira à la qualité de la toilette bronchique, et une déformation thoracique nuira à la fonction pulmonaire. En outre, on doit s'attendre à une réduction supplémentaire de la densité minérale osseuse chez ces patients après une transplantation pulmonaire.

La question qui se pose alors est de savoir quel rôle l'entraînement physique pourrait jouer chez les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave. Si l'entraînement physique ne contribue pas à améliorer la fonction pulmonaire des patients fibro-kystiques, Schneiderman-Walker<sup>5</sup> a cependant démontré que la pratique régulière d'activités physiques entraîne un ralentissement du déclin de la fonction pulmonaire.

Compte tenu du fait que la force des muscles périphériques constitue un facteur important de la capacité d'exercice (Vrijnsen, ECFS 2007, Belek, Turkey), l'amélioration de la force musculaire devrait être l'un des objectifs de l'entraînement physique du patient afin d'accroître sa tolérance à l'exercice. Comme nous l'avons mentionné précédemment, des activités quotidiennes réduites, l'emploi de corticoïdes et un faible état nutritionnel auront un effet indésirable sur la force des muscles périphériques, effet encore plus marqué dans le cas d'une maladie pulmonaire grave. Les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave sont plus susceptibles de vivre des épisodes de maladie où ils doivent être alités à la suite d'exacerbations récurrentes. En outre, la réduction des activités physiques au cours de la période initiale suivant immédiatement une transplantation pulmonaire affaiblira encore davantage la fonction musculaire<sup>8</sup>. Par conséquent, il semble donc essentiel de maximiser la fonction musculaire avant la transplantation.

L'entraînement anaérobie (entraînement de la force musculaire, entraînement par intervalles à intensité élevée ou jeux nécessitant des exercices



de courte durée à intensité élevée<sup>9</sup>) et l'entraînement aérobique (entraînement d'endurance) peuvent améliorer la force musculaire et la capacité d'exercice et ont prouvé leur efficacité chez les patients fibro-kystiques<sup>3</sup>.

Dans le but de prévenir les risques de fractures causées par l'ostéoporose et leurs conséquences, il est important que l'entraînement débute le plus tôt possible dans la vie du patient et qu'il comprenne des exercices stimulant la formation des os (c.-à-d. des exercices de port de poids), comme la marche, la corde à danser, les escaliers et des exercices de résistance précis. Une densité minérale osseuse bien préservée permettra aux patients de bénéficier d'une réserve au moment de la transplantation. Il a été démontré que l'entraînement de la force musculaire et les exercices de port de poids revêtent une importance capitale dans l'amélioration ou le ralentissement du déclin de la densité minérale osseuse. Les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave peuvent également améliorer leur densité minérale osseuse au moyen de l'entraînement physique; les caractéristiques de l'entraînement devront toutefois être adaptées aux capacités de chaque patient. Si les exercices de port de poids peuvent s'avérer difficiles pour les patients fibro-kystiques au stade terminal de la maladie, l'entraînement de la force musculaire est quant à lui possible. À ce jour, aucune étude n'a été réalisée sur l'effet de la plateforme vibrante sur les patients fibro-kystiques; cependant, des résultats prometteurs ont été obtenus chez les personnes âgées<sup>10</sup> et pourraient ouvrir la voie à des recherches pour les patients fibro-kystiques ayant une atteinte grave.

Enfin, la mobilité thoracique revêt également une importance fondamentale dans la période précédant la transplantation. Bien entendu, la mobilité thoracique devrait être maintenue depuis l'enfance, mais, dans un contexte de stade terminal de la maladie et de transplantation, un thorax flexible facilitera le travail du mécanisme de la respiration. On peut également émettre l'hypothèse qu'une mobilité optimale de la paroi de la cage thoracique pourrait faciliter l'intervention chirurgicale, réduire la douleur articulaire postopératoire et aider le patient à regagner une bonne posture au cours de la période suivant la transplantation.

Pour toutes ces raisons, il semble donc avisé de commencer l'entraînement physique dès l'enfance. Il est important que l'exercice physique fasse partie du mode de vie des enfants fibro-kystiques. En effet, la pratique d'exercices physiques tôt dans la vie permettrait de prévenir dans une large mesure les comorbidités telles que l'ostéoporose<sup>11</sup> et l'affaiblissement de la fonction musculaire<sup>12</sup>. Par ailleurs, l'effet de la pratique régulière d'activités physiques sur le développement du diabète lié à la fibrose kystique demeure encore incertain. Enfin, au stade terminal de la fibrose kystique, l'entraînement physique doit tenir compte des limites ventilatoires du patient. Pour ces cas plus complexes, de l'oxygène d'appoint, un entraînement musculaire et peut-être une ventilation artificielle pourraient faciliter la mise en place d'un entraînement physique approprié. L'objectif de tels programmes doit être de faire en sorte que le patient se trouve dans la meilleure forme physique possible au moment où il sera confié aux soins de l'équipe de transplantation pulmonaire. ◀

#### Références bibliographiques

1. PATE et autres. « Physical activity and public health: a recommendation from the Centers for disease Control and Prevention and the American College of Sports Medicine », *Journal of American Medical Association*, n° 275, 1995, p. 402-407.
2. SELVADURALI et autres. « Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis », *Pediatric Pulmonology*, n° 33, 2002, p. 194-200.
3. ORENSTEIN et autres. « Strength vs. aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial », *Chest*, n° 126, 2004, p. 1204-1214.
4. FRANGOLIAS et autres. « Role of exercise and nutrition status on bone mineral density in cystic fibrosis », *Journal of Cystic Fibrosis*, n° 2, 2003, p. 163-170.
5. SCHNEIDERMAN-WALKER et autres. « A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis », *Journal of Pediatrics*, n° 136, 2000, p. 304-310.
6. SALH et autres. « Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis », *Thorax*, n° 44, 1989, p. 1006-1008.
7. MOORCROFT et autres. « Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis », *Thorax*, n° 52, 1997, p. 291-293.
8. MAURY et autres. « Skeletal muscle force and functional exercise tolerance before and after lung transplantation: a cohort study », *American Journal of Transplantation*, n° 8, 2008, p. 1275-1281.
9. KLIJN et autres. « Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study », *Chest*, n° 125, 2004, p. 1299-1305.
10. BOGAERTS et autres. « Effects of whole body vibration training on cardio-respiratory fitness and muscle strength in older individuals (a 1-year randomized controlled trial) », *Age and Ageing*, vol. 38, n° 4, 2009, p. 448-454.
11. NERI et autres. « Bone mineral density in cystic fibrosis patients under the age of 18 years », *Minerva Pediatrica*, vol. 60, n° 2, 2008, p. 147-154.
12. GULMANS et autres. « Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: physiological effects, perceived competence, and acceptability », *Pediatric Pulmonology*, vol. 28, n° 1, 1999, p. 39-46.

# Énergie Cardio

Conditionnement physique et aérobique



*Votre mieux-être au coeur de nos préoccupations !*

Plus de 70 centres au Québec

**1 877-ÉNERGIE (363-7443) [www.energiecardio.com](http://www.energiecardio.com)**

# L'art d'annoncer les mauvaises nouvelles\*



« En fait, la plupart des praticiens en clinique ont reçu peu de formation (voire aucune) sur les techniques à utiliser pour annoncer les mauvaises nouvelles. En outre, les psychologues et les spécialistes des sciences sociales qui effectuent des recherches sur le sujet et disposent du plus grand nombre de données sur cette question n'ont pas à effectuer cette tâche dans leur pratique quotidienne. Par conséquent, l'art d'annoncer les mauvaises nouvelles se trouve être un domaine quelque peu délaissé. » (R. Buckman, 1992, p. 5)

**D<sup>r</sup> Gerald Ultrich**  
Psychologue et  
psychothérapeute

Rédacteur  
indépendant

Schwerin, Allemagne

Lorsque le rédacteur de SVB m'a invité à soumettre un article inspiré de ma conférence portant sur l'art d'annoncer les mauvaises nouvelles, j'ai hésité : comment une allocution destinée exclusivement aux dispensateurs de soins de santé pourrait-elle intéresser les patients et leurs proches? Finalement, nous nous sommes mis d'accord sur un article portant sur l'annonce des mauvaises nouvelles du point de vue des patients. Nous avons également convenu que mon allocution sur les normes d'excellence pour l'annonce des mauvaises nouvelles serait sans doute utile aux lecteurs de SVB. En effet, en sachant comment cette tâche délicate doit être effectuée, ils seront peut-être enclins à rehausser leurs exigences, si leur expérience personnelle s'est avérée insatisfaisante.

## Qu'entend-on par « mauvaises nouvelles »?

Cette question n'est en rien purement théorique, dans la mesure où la réponse pourrait avoir des répercussions importantes. Selon Robert Buckman<sup>1</sup>, expert renommé en oncologie et en communication avec les patients, une mauvaise nouvelle consiste en toute nouvelle qui affecte de façon radicale et négative les perspectives que le patient entrevoit quant à son avenir. Fait important à souligner, cette définition signifie qu'il n'est pas possible d'évaluer les répercussions d'une mauvaise nouvelle tant que l'on ignore ce que le patient sait déjà et quelles sont ses attentes. L'énoncé d'un diagnostic ne constitue pas une communication à sens unique, mais un dialogue. De plus, l'annonce de mauvaises nouvelles ne se limite pas exclusivement à l'énoncé d'un diagnostic. Il s'agit d'une nuance particulièrement importante, compte tenu du fait que la vaste majorité des articles s'intéressant à l'annonce des mauvaises nouvelles portent exclusivement sur la communication du diagnostic. Malheureusement, cette orientation risque de détourner l'attention des dispensateurs de soins de santé de l'annonce d'autres mauvaises nouvelles au cours de la maladie, y compris :

- la présence de *Pseudomonas aeruginosa* (il s'agit souvent d'un choc pour les parents de tout-petits ou de jeunes enfants);
- la nécessité d'une antibiothérapie intraveineuse à l'hôpital (une nouvelle qui peut atteindre le patient de plein fouet la première fois ou l'inquiéter s'il ne s'y attendait pas);
- l'antibiorésistance d'une bactérie ou la présence d'une bactérie dangereuse, comme *Burkholderia cepacia*;
- la nécessité de recourir à des traitements effrayants, tels que le gavage et l'oxygénothérapie, ou à la ventilation non invasive la nuit.

Enfin, le fait d'apprendre que le moment est venu d'envisager une transplantation se trouve également en tête de liste des nouvelles provoquant de l'anxiété chez le patient.

En 2001, nous avons procédé de façon rétrospective à la cueillette de données portant sur l'expérience de transplantation pulmonaire vécue par de jeunes adultes : sur 45 participants, 27 étaient des patients fibro-kystiques. Cette enquête par entrevues<sup>2</sup> visait à dresser un portrait détaillé de la transplantation pulmonaire double et à décrire les diverses façons

\* Cet article s'inspire d'une allocution prononcée par l'auteur lors du colloque « Comment communiquer avec vos patients » qui s'est tenu dans le cadre de la 31<sup>e</sup> édition de l'European Cystic Fibrosis Conference à Prague, en juin 2008.

dont les patients y faisaient face. L'âge moyen des patients interviewés était de 27 ans au moment de la transplantation et de 32 ans au moment de l'entrevue. Au cours des entrevues, nous nous intéressions à l'information que les patients avaient reçue ou qui leur avait fait défaut avant de prendre leur décision relative à la transplantation.

### **Souvenirs des patients sur l'information reçue au sujet des transplantations pulmonaires\***

Selon l'évaluation rétrospective de l'information reçue au sujet de la transplantation, 17 patients interviewés considéraient que l'information était adéquate, bien que nous ignorions l'étendue des explications données et des informations demandées dans le cas de chacun. Parmi les autres personnes interviewées, sept étaient satisfaites, mais avec des réserves, et dix étaient insatisfaites, comme l'illustre brièvement le commentaire suivant :

*Disons les choses comme ça : c'était adéquat dans la mesure où j'ai pris les choses en charge moi-même. Mais je n'avais pas l'impression que l'information transmise par l'hôpital était suffisante, surtout de la part des chirurgiens et des médecins... Je ne peux pas généraliser, mais je peux simplement affirmer qu'à mon avis, le soutien était plutôt superficiel. Je pense que tout ça est un peu ardu – du moins, c'est ce que j'ai trouvé. Comment les chirurgiens nous parlent et tout, et j'ai remarqué que lorsqu'on nous renvoie à la maison, c'est comme si rien ne s'était passé... c'est plutôt étrange.*

Quelle information ou aide ces patients n'ont-ils pas reçue? Nous avons observé plusieurs indications d'un manque de contact avec les autres patients et d'une insuffisance ou d'une absence d'information portant sur les effets secondaires des médicaments, en particulier sur l'état de confusion après le réveil dans l'unité de soins intensifs.

*Oui, c'était un problème. J'ai été sous anesthésiques pendant plus de quatre jours et, lorsque je me suis réveillé, j'ai vu des trucs vraiment étranges. Au début, je me suis dit : « Ça y est, je suis devenu fou. Qu'est-ce qu'ils m'ont fait? » Cela a suscité énormément d'inquiétudes au début. Je crois que si on m'en avait averti, cette situation aurait pu être évitée.*

Le commentaire suivant illustre clairement comment les peurs inexprimées et les malentendus peuvent nuire à la prise de décision (ou comment le fait d'offrir au patient des conseils personnalisés peut être utile).

*Par exemple, j'avais toujours eu peur de la façon dont je serais intubé dans l'unité de soins intensifs. Je pensais que lorsqu'on se réveillait, on avait un tube et qu'on avait l'impression d'étouffer tout le temps. Ça me faisait extrêmement peur. Et toutes les bronchoscopies. Et lorsqu'on a peur comme ça, on se dit : « Mon Dieu, pas une bronchoscopie! » C'est vraiment l'enfer pour quelqu'un qui n'a jamais eu de transplantation. Mais je dois dire que c'est moins difficile pour une personne qui a subi une transplantation, puisque les nerfs du tractus respiratoire ne sont plus fonctionnels. C'est désagréable, mais ce n'est pas si mal. Et l'intubation ne provoque pas du tout de sensation d'étouffement, parce que le tube est inséré dans la bronche, et non dans l'œsophage. Et toutes ces peurs que j'avais... J'avais aussi peur de ne jamais me réveiller ou de rester dans un semi-coma et de devenir légume. C'était une très grande crainte pour moi. Si quelqu'un m'avait dit dès le départ, avant que je prenne la décision : « OK, si tu tombes dans le coma, premièrement, tu ne t'en rendras pas compte et, deuxièmement, si nous voyons qu'il n'y a aucune chance de t'en sortir, nous allons te débrancher », eh bien, j'aurais accepté de subir une transplantation sans hésiter.*

Par contre, le fait d'avoir reçu une information inadéquate a aidé une autre patiente à donner son accord pour la transplantation. Lorsque l'intervieweur a demandé à la patiente si elle avait trouvé l'information utile, elle a répondu :

*Non, pas particulièrement utile. Parce que je dois dire qu'ils ne sont pas entrés dans les détails. Ils me disaient toujours : « Tu dois le faire », mais ne me disaient jamais ce qui se passerait ensuite... Je crois que si j'avais été davantage informée, je n'aurais peut-être pas accepté de subir une transplantation, je ne sais pas.*

Dans de nombreuses entrevues, comme dans une citation précédente, les patients se plaignaient

\* Cette section est extraite de G. E. ULRICH et autres (2008), p. 33 à 36.

souvent du fait qu'au final, l'information était superficielle. Voici une autre réponse qui a été faite lorsqu'on a demandé si l'information donnée avait été suffisante :

*Non, pas du tout! En tout cas, pas de la part des médecins. J'avais l'impression que je devais obtenir l'information par mes propres moyens, ce qui exigeait beaucoup d'efforts. Même si je connaissais la procédure chirurgicale, j'ignorais ce qui m'arriverait après dans l'unité de soins intensifs et combien de temps ça me prendrait, dans les semaines et les mois après la transplantation, pour me remettre sur pied. Je ne savais rien de tout cela. Je l'ai appris en discutant avec d'autres patients.*

*Je ne crois pas que ce soit une bonne chose de se faire dire avant la transplantation : « Tu vas avoir une vie normale après » et, après l'intervention, de se faire dire : « Oui, tu as eu une transplantation et, bien sûr, tu ne peux pas faire telle et telle chose maintenant! »*

C'est un fait bien connu<sup>1</sup> que, lorsqu'on demande aux patients le type et l'étendue des explications médicales qu'ils ont reçues, il faut faire preuve de prudence dans les conclusions que l'on en tire. En effet, l'attitude défensive et le processus de refoulement du patient peuvent facilement donner l'impression trompeuse que le patient n'a pas obtenu l'information indispensable. Souvent, cette information leur a été transmise, mais ils n'ont pas saisi ce qui leur a été dit. La remarque suivante illustre que même les patients peuvent être conscients de cette dynamique :

*Ils m'ont peut-être dit plus que ce dont je me souviens. Parce que, d'après moi, lorsqu'on a cette conversation, on ne saisit pas vraiment tout... On est nerveux aussi, bien entendu, et il est possible qu'on écoute tout ce qui nous est dit, mais qu'on ne retienne pas grand-chose.*

Bien entendu, ça ne signifie pas que la personne qui dispense le traitement au patient ne doit pas faire tout en son pouvoir pour offrir les précisions et le soutien appropriés qui répondront aux besoins du patient.

#### **« Normes d'excellence » pour l'annonce des mauvaises nouvelles**

Comme le révèlent les entrevues réalisées auprès de personnes ayant subi une transplantation pulmonaire, on pourrait faire mieux en ce qui a trait à l'annonce des mauvaises nouvelles. Et comme le souligne la citation présentée en début d'article, les

psychologues doivent faire preuve de précaution lorsqu'ils parlent d'une tâche qu'ils n'effectuent pas réellement dans le cadre de leur pratique. Sinon, ils pourraient facilement être perçus comme des « je-sais-tout » (et être rejetés en conséquence). Ainsi, pour faire en sorte que le lecteur trouve une information de qualité sur ce sujet sensible, j'aimerais suggérer quelques lectures très intéressantes\*.

L'ouvrage le plus détaillé sur la question est le livre de Robert Buckman que nous avons cité<sup>1</sup>. Il regorge de conseils pratiques, notamment de très bons exemples illustrant l'importance de bien formuler le message. Avec son « Protocole en six étapes » (voir Tableau 1), Buckman<sup>1</sup> a été l'un des premiers à souligner l'importance d'adapter notre façon d'annoncer les mauvaises nouvelles aux besoins d'information du patient, c'est-à-dire de créer une approche véritablement axée sur le patient.

#### **TABLEAU 1**

##### **Protocole en six étapes**

(voir Robert Buckman, 1992)

Étape 1 : Entamer le processus

Étape 2 : Découvrir ce que le patient sait déjà

Étape 3 : Découvrir ce que le patient désire savoir

Étape 4 : Partager l'information

Étape 5 : Réagir aux émotions du patient

Étape 6 : Planifier et faire un suivi

Ma deuxième suggestion porte sur le chapitre d'Andrew Bush dans un recueil de textes intitulé *Psychosocial Aspects in Cystic Fibrosis*<sup>3</sup>. À ma connaissance, il s'agit de l'article le plus complet portant spécialement sur la fibrose kystique. Il existe une version abrégée de ce texte qui est également très instructive<sup>4</sup>.

Enfin, je recommande fortement la lecture des lignes directrices de pratique clinique pour la communication des pronostics et des questions de fin de vie chez les adultes<sup>5</sup> qui ont été compilées dernièrement par un panel d'experts de l'Australie et de la Nouvelle-Zélande. Comme le livre de Buckman, cet article offre de nombreux exemples détaillés de la façon de communiquer des messages difficiles. Le panel d'experts a également élaboré l'acronyme PREPARER (PREPARED) afin de faciliter la tâche aux dispensateurs de soins chargés d'annoncer de mauvaises nouvelles (voir Figure 1).

\* À vrai dire, ces suggestions s'adressent plus particulièrement aux professionnels de la santé parmi les lecteurs de SVB.

## FIGURE 1

### Lignes directrices de pratique clinique pour la communication des pronostics et des questions de fin de vie chez les adultes

(voir Clayton et autres, 2007).

#### Acronyme pour « PREPARED » (PRÉPARER)

- P** - (se) Préparer pour la discussion
- R** - (établir un) Rapport avec la personne
- É** - Établir les préférences du patient et de l'aidant
- P** - Présenter l'information
- A** - Accepter les émotions et les préoccupations
- R** - Refléter des espoirs réalistes
- E** - Encourager les questions
- R** - Rédiger des notes

Les médecins doivent, dans la mesure du possible, se préparer aux discussions. Cette préparation doit comprendre la confirmation du diagnostic et l'étude des résultats avant la discussion. Il faut également veiller à la confidentialité de la discussion et négocier afin d'admettre ou de refuser la présence de certaines personnes à ce moment. Les médecins doivent également établir un lien avec le patient en faisant preuve d'empathie, d'attention et de compassion au cours de la consultation. Les préférences du patient et de l'aidant doivent également être précisées. Il s'agit d'un point majeur à souligner, car son importance est trop souvent minimisée ou complètement occultée. Ce processus consiste à découvrir les attentes du patient, à clarifier sa compréhension ou celle de l'aidant à l'égard de la situation et à établir ce qu'ils désirent savoir et jusqu'à quel point ils veulent entrer dans les détails. Le médecin doit fournir une information adaptée aux besoins particuliers des patients et de leur famille. Il doit également leur offrir de discuter des scénarios possibles, de manière ouverte, tout en leur laissant l'option de ne pas en discuter, s'ils le préfèrent. Il va sans dire que l'information doit être transmise dans un langage clair et compréhensible, exempt de jargon. Un autre point souvent occulté est le fait de tenir compte des émotions et des inquiétudes. Le médecin doit tenter de découvrir les peurs et préoccupations du patient et du soignant, tenir compte de leurs réactions émotionnelles à la discussion et réagir à leur détresse, le cas échéant. En outre, il est important de nourrir des espoirs réalistes, c'est-à-dire d'être honnête sans être brutal ni donner plus de précisions que ce que le patient désire connaître. Le médecin doit résister à la tentation de donner des renseignements faux ou susceptibles d'induire en erreur afin de soulever les espoirs du patient. Comme l'annonce des mauvaises nouvelles doit être réalisée dans le cadre d'un dialogue, il est crucial d'encourager les questions et la discussion. Pour ce faire, le médecin doit vérifier si le patient et l'aidant comprennent ce dont il a été question et si l'information fournie

répond à leurs besoins. Enfin, compte tenu du fait que les maladies chroniques sont habituellement prises en charge par des équipes multidisciplinaires, il est essentiel de consigner les discussions et d'informer brièvement les principaux professionnels dispensant des soins de santé à ce patient.

### Discussion

Si des améliorations considérables ont été apportées aux enjeux moins « capitaux », tels que la communication et les relations médecin-patients, la tâche consistant à annoncer les mauvaises nouvelles semble être encore un domaine délaissé, comme le mentionnait Robert Buckman<sup>1</sup> il y a plusieurs années.

qu'il existe des études sur la question importante de savoir ce que les parents disent à leur enfant atteint de cancer<sup>7</sup>, je n'ai trouvé aucun article similaire concernant les enfants fibro-kystiques. Les articles portant sur le cancer indiquaient que les parents hésitaient à dévoiler à leur enfant des informations liées à la maladie.

La situation des adolescents, étroitement liée à la situation précédente, constitue un enjeu encore plus crucial. Le Committee on Pediatric AIDS de l'American Academy of Pediatrics<sup>8</sup> a clairement établi que les professionnels de la santé ont l'obligation éthique d'offrir des services-conseils afin de répondre aux besoins des patients adolescents et



Plusieurs autres sujets liés à l'annonce de mauvaises nouvelles accaparent plus d'attention et font l'objet d'un consensus. À mon avis, certains des enjeux les plus importants ont trait aux patients mineurs. En effet, l'information doit également être transmise aux enfants et aux adolescents et les messages doivent être adaptés au chapitre du développement<sup>6</sup>. Cette affirmation est excellente en principe, mais en pratique, qu'en est-il? Au moment du diagnostic, la très grande majorité des enfants atteints de fibrose kystique ne sont pas en mesure de comprendre le diagnostic. Mais alors, qui s'occupe de cette tâche lorsque l'enfant grandit? Je soupçonne que, compte tenu du fait que la plupart des enfants sont trop jeunes pour comprendre le diagnostic au moment où il est posé, la tâche d'annoncer la mauvaise nouvelle d'une manière appropriée à l'âge de l'enfant est déléguée aux parents, même si les dispensateurs de soins de santé devraient également y jouer un rôle. Bien

de veiller à ce qu'ils aient la possibilité de bénéficier d'examen et de services-conseils sans la présence de leurs parents. Le comité a également établi que « même si les médecins peuvent écouter les parents et discuter avec eux de leur hésitation possible à informer leur enfant, les pédiatres ne doivent en aucun cas accepter les requêtes de parents ou de tuteurs visant à taire le diagnostic. Les pédiatres doivent informer les parents que, si des enfants plus âgés leur posent des questions au sujet de leur infection au VIH, ils leur répondront en toute franchise. » Qu'en est-il dans le cas de la fibrose kystique? Est-ce que nous abordons vraiment les nombreux aspects embarrassants de la maladie, comme l'infertilité masculine et le pronostic à long terme peu favorable? En fait, j'en connais peu sur la pratique au quotidien à ce sujet, mais le fait qu'il n'y ait presque pas d'articles publiés sur ces questions n'inspire guère confiance.

La transplantation est certainement l'un de ces sujets controversés. J'aimerais aborder brièvement deux aspects de la question. Premièrement, qui discute de la transplantation avec la famille? À quel moment? De quelle façon? Un seul article<sup>9</sup> a abordé le problème sous-jacent à cette question, à savoir que l'équipe de transplantation ne devrait certainement pas être la première à discuter de la transplantation avec la famille. Il s'agit de la responsabilité de l'équipe de la clinique de fibrose kystique, au moins jusqu'à ce que la famille soit suffisamment convaincue et encouragée pour prendre rendez-vous dans un centre de transplantation. Fait intéressant, la question de savoir qui lui dit quoi, quand et de quelle façon ne suscite pratiquement aucune discussion. Deuxièmement, si la famille rencontre une équipe de transplantation, que lui dit-on au sujet de la transplantation? Comme l'a déjà fait remarquer Mallory<sup>10</sup>, les chirurgiens spécialistes des transplantations peuvent miser grandement sur l'optimisme et la répression de l'incertitude chez le patient. Ils parlent d'une « deuxième chance » donnée au patient, ce qui laisse croire à une vie normale sans restriction après la transplantation. Cette approche contraste cependant avec une démarche plus réaliste ayant dernièrement fait l'objet d'une publication par Ford et autres, et portant sur l'incidence de la transplantation sur l'endroit du décès<sup>11</sup>. Ces auteurs en sont venus à la conclusion suivante : « si nous présumons que nos observations sont représentatives des autres cliniques de fibrose kystique, la moitié des patients fibro-kystiques dont la maladie pulmonaire est avancée ne recevront pas de transplantation pulmonaire, et la moitié de ceux qui en recevront une décéderont dans les cinq ans suivant l'intervention; ce qui indiquerait qu'environ 75 % des patients fibro-kystiques dont la maladie pulmonaire est à un stade avancé mourraient se trouver dans les cinq dernières années de leur vie, et ce, à une époque où la transplantation

pulmonaire est possible. Par conséquent, nous ne pouvons échapper à la réalité de fin de vie chez nos patients, et cette question très importante doit être abordée ». Vous conviendrez avec moi que la situation décrite est plutôt éloignée de l'idée d'une « seconde chance »...

Que les patients subissent ou non une transplantation, les questions de fin de vie font assurément partie des mauvaises nouvelles qui doivent être abordées au cours de la maladie. Pour ma part, je crois qu'il est plus difficile d'aborder ces questions que de communiquer le diagnostic initial. En effet, même lorsque le diagnostic inclut la probabilité d'un décès précoce, comme c'est le cas avec la fibrose kystique, tout le monde sait que cet événement terrible est loin dans le temps. Ce qui n'est pas le cas lors de l'annonce de mauvaises nouvelles ayant trait à des questions de fin de vie. Bref, annoncer de mauvaises nouvelles sera toujours une expérience provoquant beaucoup d'émotions pour les personnes qui reçoivent l'information et une tâche extrêmement difficile pour les professionnels. ◀

## Références bibliographiques

1. BUCKMAN, R. *How to Break Bad News: A Guide for Health Care Professionals*, Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1992.
2. ULLRICH, G. et autres. *Lung transplants through the patient's eyes: results of interviews with young adults*, Norderstedt, Allemagne, Books on Demand, 2008.
3. BUSH, A. « Giving the diagnosis », dans BLUEBOND-LANGNER, M., B. LASK et D. B. ANGST, éd. *Psychosocial Aspects of Cystic Fibrosis*, Londres, Arnold, 2001, p. 97–109.
4. BUSH, A. « Giving the bad news – your child has cystic fibrosis », *Pediatr Pulmonol*, suppl. 14, 1997, p. 206–208.
5. CLAYTON, J. M., et autres. « Clinical practice guidelines for communicating prognosis and end-of-life issues with adults in the advanced stages of a life-limiting illness, and their caregivers », *The Medical Journal of Australia*, n° 186, 2007, p. 77–108.
6. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS: COMMITTEE ON BIOETHICS. « Informed consent, parental permission and assent in pediatric practice », *Pediatrics*, n° 95, 1995, p. 314–317.
7. CHESLER, M. A., J. PARIS et O. A. BARBARIN. « Telling the child with cancer: Parental choices to share information with ill children », *J Pediatr Psychol*, n° 11, 1986, p. 497–516.
8. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS: COMMITTEE ON PEDIATRIC AIDS. « Disclosure of illness status to children and adolescents with HIV infection », *Pediatrics*, n° 103, 1999, p. 164–166.
9. LANG, L., A. J. DUFF et K. G. BROWNLEE. « Introducing the need for lung transplantation in children with cystic fibrosis: Parental experiences », *J Cyst Fibros*, n° 4, 2005, p. 259–262.
10. MALLORY, G. B. « Lung Transplantation and Cystic Fibrosis », *Pediatr Pulmonol*, suppl. 12, 1995, p. 143–144.
11. FORD, D., P. A. FLUME. « Impact of lung transplantation on site of death in cystic fibrosis », *J Cyst Fibros*, n° 6, 2007, p. 391–395.



# Hémoptysie : comment composer avec le stress

## Helen Oxley

Consultante et  
psychologue  
clinicienne

Clinique pour adultes  
fibro-kystiques de  
Manchester  
Hôpital Wythenshawe

Manchester,  
Royaume-Uni

## Introduction

Je travaille à titre de psychologue clinicienne auprès d'adultes fibro-kystiques du Royaume-Uni depuis de nombreuses années. Dans le cadre de mon travail, il m'arrive souvent d'être impressionnée par la façon dont les patients fibro-kystiques s'adaptent à tous les événements de la vie. Mais je rencontre aussi fréquemment des patients qui se sentent, du moins temporairement, dépassés par les difficultés qui se présentent à eux. Au fil des ans, j'ai été amenée à aider plusieurs patients à composer avec l'hémoptysie (de même qu'avec d'autres événements médicaux stressants). Je suis donc heureuse de partager mes réflexions à ce sujet et de vous faire part de quelques idées pour vous aider à surmonter la situation, si l'hémoptysie constitue un problème pour vous ou votre famille. Comme mon expérience porte sur les adultes fibro-kystiques, cet article est rédigé principalement en tenant compte de cette clientèle. J'espère toutefois que ces quelques réflexions seront également utiles aux parents et aux membres de la famille de personnes fibro-kystiques, et pourront les aider à surmonter cette situation, de même que d'autres problèmes qui y sont associés.

## Contexte

Grâce aux avancées réalisées dans le domaine des traitements médicaux et de la prestation de soins multidisciplinaires efficaces, le taux de survie des personnes atteintes de fibrose kystique ne cesse de s'améliorer. De maladie infantile mortelle qu'elle était, dont peu de patients survivaient au-delà de l'enfance, la fibrose kystique présente désormais le visage d'une affection complexe touchant plusieurs systèmes, et nécessitant une prise en charge

jusqu'à un âge avancé de la vie adulte. Aujourd'hui, dans de nombreux pays, la majorité des personnes fibro-kystiques sont adultes. Par exemple, en 2003, 50,8 % des patients fibro-kystiques au Royaume-Uni étaient âgés de plus de 16 ans. Ces changements très encourageants signifient qu'un nombre considérable de personnes fibro-kystiques profitent désormais, pendant de nombreuses années, d'une meilleure santé et d'une meilleure qualité de vie. Ils sont ainsi en mesure de réaliser les objectifs habituels de la vie adulte, autrefois hors de leur atteinte. Cependant, ces améliorations se trouvent également accompagnées de difficultés supplémentaires pour ceux qui tentent d'atteindre un juste équilibre entre, d'un côté, la prise en charge d'une affection complexe dont les traitements demandent beaucoup de temps et, de l'autre, les exigences de la « vie ordinaire ».

Cette amélioration du taux de survie a également pour conséquence une augmentation de l'incidence des « complications » de la fibrose kystique, telles que l'hémoptysie, qui peut avoir des répercussions importantes sur la vie quotidienne. De plus en plus d'adultes fibro-kystiques se trouvent donc devant la nécessité de découvrir des façons de composer avec cette complication susceptible d'engendrer du stress, afin qu'elle nuise le moins possible à leur qualité de vie. Règle générale, on retrouve un psychologue au sein des équipes soignantes des cliniques de fibrose kystique. Le travail de celui-ci consiste à aider les patients à adopter les meilleures stratégies possible afin de pouvoir surmonter toutes les difficultés que présente la fibrose kystique, notamment des événements de nature médicale tels que l'hémoptysie.

## Qu'est-ce que l'hémoptysie?

« Hémoptysie » est le terme médical qui désigne le rejet par la bouche de sang provenant des voies respiratoires. On qualifie habituellement l'hémoptysie de légère, modérée ou grave. Dans le cas de la fibrose kystique, plusieurs causes peuvent concourir à un tel saignement des poumons, notamment l'infection chronique, des dommages aux vaisseaux sanguins et une déficience en vitamines. **L'hémoptysie légère ou mineure** (présence de filets de sang dans le crachat) est courante en fibrose kystique. En fait, elle aurait été signalée chez plus de 60 % des patients fibro-kystiques âgés de plus de 18 ans. **L'hémoptysie modérée** se définit, quant à elle, par une quantité de sang plus importante que des filets dans le crachat, mais représentant moins de 250 ml en 24 heures, alors que **l'hémoptysie grave ou majeure** désigne un saignement plus sérieux, c'est-à-dire une quantité de sang de plus de 250 ml en 24 heures, ou de 100 ml par jour pendant une période de trois à sept jours. L'hémoptysie majeure est rarement observée chez les enfants de moins de dix ans. On la retrouve plutôt chez les patients plus âgés et dont l'atteinte de fibrose kystique est plus grave, soit chez environ 7 % des patients plus âgés.

L'équipe soignante de votre clinique de fibrose kystique est en mesure de vous prodiguer les conseils nécessaires pour la prise en charge de l'hémoptysie, conseils qui peuvent varier d'une clinique à l'autre. Même si on considère souvent que l'hémoptysie légère n'exige pas de traitement, il est toutefois essentiel d'en informer l'équipe de la clinique. Quant aux cas d'hémoptysie modérée ou grave, ils risquent de nécessiter l'admission du patient à l'hôpital, parfois même à l'urgence. En plus des traitements médicamenteux, on recommande souvent aux patients de boire de l'eau glacée ou de sucer des cubes de glace, afin de favoriser la constriction des vaisseaux sanguins et de réduire ou de stopper l'hémorragie. Dans le cas de saignements graves, il est possible que l'on procède à un examen plus approfondi et, si nécessaire, à une embolisation bronchique, procédure consistant à obstruer un vaisseau sanguin afin de mettre fin à l'hémorragie.

Bref, il est possible que l'hémoptysie légère touche de nombreux patients fibro-kystiques, et certains patients (généralement des adultes plus âgés souffrant de problèmes pulmonaires plus graves) présenteront des problèmes plus sérieux d'hémoptysie. Il va de soi que des saignements provenant des voies respiratoires, quelle qu'en soit la gravité, peuvent se révéler une expérience troublante, voire terrifiante. Bien que nous ne disposions pas de données de recherches portant sur les effets psychologiques de l'hémoptysie, il nous semble évident que, du moins pour certains patients, il s'agit d'un événement parfois difficile à surmonter.

## Effets psychologiques possibles de l'hémoptysie

Pour certains, l'hémoptysie représentera simplement un inconfort ou un tracas avec lequel ils devront composer, tracas qui s'ajoute aux autres difficultés que présente la fibrose kystique. Mais pour d'autres, le fait de traverser un épisode d'hémoptysie pourra s'avérer un événement traumatisant. Enfin, pour quelques-uns, l'expérience pourra être très difficile à surmonter et nuire considérablement à leur qualité de vie. Les effets psychologiques de l'hémoptysie ne dépendront pas uniquement de la gravité de l'hémorragie, mais également de nombreux autres facteurs, dont :

- La signification que revêt cet événement aux yeux de la personne (par exemple, pour sa santé future);
- Les autres événements en cours dans sa vie (vitelle d'autres stress ou préoccupations en même temps?);
- La réaction de son entourage;
- Sa personnalité (par exemple, la personne est-elle du genre à s'inquiéter pour un rien ou, au contraire, à ne pas se laisser arrêter par les problèmes?).

Par conséquent, certaines personnes trouveront plus difficile que d'autres de composer avec l'hémoptysie. Quelle que soit la situation de la personne, si l'hémoptysie constitue un stress permanent ou si elle a représenté un événement traumatisant, il est tout à fait normal qu'elle soit accompagnée de réactions émotionnelles; notre corps et notre esprit sont conçus pour réagir ainsi.

De nombreux événements stressants ou traumatisants – de nature médicale ou non – peuvent provoquer des réactions similaires. Ces réactions peuvent comprendre :

- Des sentiments de peur, de panique, d'anxiété ou de perpétuelle inquiétude;
- Des symptômes physiques de stress ou d'anxiété, tels que tension, palpitations, difficultés respiratoires, vertiges, « papillons dans l'estomac », etc.;
- Le désir d'éviter les situations problématiques et de rester dans sa zone de confort;
- De l'irritabilité et des sautes d'humeur;
- Une difficulté à se concentrer ou des trous de mémoire;
- Des cauchemars ou des pensées/images non désirées relatives aux événements traumatiques;
- De la difficulté à dormir ou à se détendre;
- Une hypervigilance à l'égard du danger (par exemple, la personne procède à des vérifications fréquentes pour s'assurer qu'elle ne présente pas de symptômes d'hémoptysie ou d'un autre problème de santé);



- Le sentiment que la fibrose kystique « prend le dessus » ou qu'elle ne peut plus être ignorée;
- Un sentiment de gêne, d'embarras ou d'inquiétude à l'égard de la réaction des autres à l'hémoptysie.

Toutes les réactions décrites ci-dessus constituent des **réponses normales au stress** et des réactions compréhensibles devant des épreuves difficiles. Néanmoins, le fait que la personne concernée ne reconnaisse pas ces signes de stress pourrait entraîner d'autres difficultés; par exemple, si elle interprète les symptômes du stress comme le signe d'une détérioration de son état physique, son anxiété s'aggravera. Un cercle vicieux d'anxiété peut ainsi se créer au fil du temps et entraîner d'importantes répercussions sur la vie du patient.

Il arrive parfois qu'à la suite d'une expérience particulièrement difficile d'hémoptysie apparaissent des symptômes de **stress post-traumatique**. Pouvant prendre la forme de rappels d'images ou de cauchemars au sujet de l'événement, ces symptômes occasionnent un degré élevé d'anxiété et une perturbation de la vie normale. Les stress et les inquiétudes à répétition causés par l'hémoptysie, particulièrement si la personne vit d'autres problèmes au même moment, pourraient également entraîner un épisode de **dépression**, caractérisé par des changements d'humeur, une perte d'intérêt et de motivation, de même qu'un retrait social.

Les réactions émotives face à l'hémoptysie peuvent donc revêtir plusieurs aspects. Ces réactions, que l'on peut observer chez quiconque, pourraient toutefois provoquer des problèmes supplémentaires chez les personnes fibro-kystiques. En effet, si un patient serait avisé d'éviter, sur recommandation de son médecin, les activités pouvant provoquer l'hémoptysie, cette précaution pourrait toutefois nuire à sa santé s'il la poussait trop loin, c'est-à-dire s'il évitait toute activité et ne sortait jamais. Certaines personnes trouveront peut-être que leur vie se voit grandement limitée par la peur d'une autre hémorragie, ce qui risque d'affecter leur humeur et leurs relations sociales. De toute évidence, la ligne est mince entre prendre bien soin de soi après avoir vécu une expérience d'hémoptysie et continuer le plus possible à mener une vie normale. C'est cette difficulté à trouver le juste équilibre que semblent souvent vivre les personnes fibro-kystiques.

Malgré tout ce que nous venons de mentionner, pour de nombreuses personnes, l'hémoptysie n'engendrera qu'un impact minimal sur leur qualité de vie et aucune réaction émotionnelle majeure.

Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réactions. Cependant, si une personne éprouve de la difficulté à vivre l'expérience de l'hémoptysie, plusieurs trucs pourront faciliter son adaptation à ce stress particulier.

### Composer avec l'hémoptysie

Les techniques visant à composer avec l'hémoptysie, de même qu'avec tout autre symptôme médical ou stress difficile à surmonter, peuvent se révéler très utiles. À mon avis, ces techniques devraient être enseignées à tout le monde à l'école, mais il est peu probable que ça se produise un jour! Les conseils suivants peuvent également s'avérer utiles pour surmonter tout événement stressant, qu'il soit ou non lié à la fibrose kystique.

- Si vous êtes le genre de personnes qui aiment être bien informées (ce qui n'est pas le cas de tout le monde), le fait d'obtenir plus d'information peut vous aider. Des explications claires au sujet de l'hémoptysie prodiguées par votre équipe soignante de la clinique de fibrose kystique vous permettront peut-être de vous sentir un peu plus en maîtrise de la situation ou, à tout le moins, vous donneront l'impression de connaître ce à quoi vous devez faire face.
- D'autres personnes se sentiront mieux en évitant toute information détaillée. Tentez d'en savoir plus ou moins, selon ce qui vous convient le mieux.
- Le fait de disposer d'un plan détaillé de prise en charge de l'hémoptysie aidera de nombreuses personnes à surmonter cette épreuve. Un tel plan par écrit, comprenant une explication de la situation et des conseils pour l'entourage, a permis à certaines personnes fibro-kystiques ayant déjà vécu des épisodes d'hémoptysie en public de se sentir plus en confiance pour sortir.
- Allez chercher du soutien et partagez vos inquiétudes, si ça vous aide. Parlez de ce que vous ressentez à un membre de la clinique de fibrose kystique; il se sera déjà trouvé devant une telle situation et sera peut-être en meilleure position pour vous offrir du soutien que les membres de votre famille, qui peuvent avoir à votre sujet des inquiétudes qui leur sont propres. Partager ces expériences avec d'autres personnes fibro-kystiques sur des forums de discussion en ligne ou autres peut également être d'un grand soutien pour certains.
- Essayez de faire contrepoids aux plus grands stress que vous vivez en ajoutant, chaque fois que



vous le pouvez, des choses relaxantes ou agréables dans votre vie. Cette stratégie vous aidera à refaire le plein d'énergie et pourra rendre ces stress inévitables un peu plus faciles à gérer.

- Les techniques de relaxation peuvent être utiles. En les ayant apprises d'avance, vous pourrez facilement y avoir recours lorsqu'un événement stressant se produira. Il existe de nombreux disques qui enseignent les techniques de relaxation. Il est possible que votre équipe soignante puisse également vous accompagner dans cette démarche.
- L'apprentissage de techniques de gestion de l'anxiété peut permettre de mieux composer avec l'hémoptysie et faire en sorte que les sentiments de panique soient plus facilement maîtrisables. En plus des trucs pour relaxer le corps, des techniques permettant de déjouer les pensées angoissantes et tout autre comportement nuisible peuvent être d'une grande aide. Cette approche porte le nom de « thérapie cognitivo-comportementale » et constitue le traitement de choix de l'anxiété au Royaume-Uni. Si vous avez besoin d'autres conseils sur la gestion de l'anxiété, demandez à votre équipe soignante de quelle façon en obtenir. Votre médecin pourra également vous remettre des dépliants portant sur la gestion du stress et de l'anxiété.
- Pensez à ce qui vous a aidé à traverser d'autres épreuves; de nombreuses personnes fibro-kystiques semblent très résilientes et disposer d'une grande faculté d'adaptation, peut-être parce qu'elles ont eu plusieurs occasions de mettre en pratique cette faculté. Les stratégies qui vous ont aidé à surmonter d'autres difficultés pourraient également être utiles maintenant.
- Il arrive parfois qu'une nouvelle complication de la fibrose kystique soit ressentie comme un choc majeur et déclenche de nombreuses émotions et pensées au sujet de la fibrose kystique, de l'avenir et de la vie en général. Si c'est le cas, il peut s'avérer nécessaire de parler de ces émotions avec un psychologue, un conseiller, un travailleur social ou un autre membre de l'équipe soignante de la clinique de fibrose kystique.

Si l'hémoptysie ou d'autres problèmes personnels vous causent des troubles importants d'anxiété ou d'humeur, ou encore des symptômes de stress traumatique, vous pourriez avoir besoin d'obtenir de l'aide auprès d'un psychologue ou d'un autre thérapeute. Le fait de demander de l'aide ne signifie pas que vous êtes incapable de composer avec la

situation; cela signifie simplement que des conseils supplémentaires vous aideraient à mieux surmonter cette nouvelle difficulté.

## Conclusion

Pour certains, l'hémoptysie fera partie intégrante de leur vie d'adulte fibro-kystique, alors que pour d'autres, elle ne sera jamais un problème. Pour ceux qui font l'expérience de l'hémoptysie, il est possible qu'elle représente simplement un autre tracas de la vie quotidienne avec la maladie. Mais elle peut également se révéler une inquiétude majeure ayant des répercussions non seulement sur leur bien-être, mais également sur celui des personnes qui les entourent. Il est peut-être irréaliste de s'attendre à ce que l'hémoptysie ne cause aucun stress chez la personne atteinte, particulièrement si l'hémoptysie est grave ou s'accompagne de nombreux autres problèmes. Cependant, l'application de bonnes stratégies peut aider cette personne à affronter toute situation difficile et faire en sorte qu'un problème lui semble un peu plus facile à surmonter. Les personnes fibro-kystiques (et souvent les êtres qui leur sont chers) sont généralement soumises à des stress plus importants que ceux de la vie quotidienne, et elles s'en sortent très bien. Si vous avez l'impression que composer avec l'hémoptysie s'avère une épreuve trop grande à surmonter, n'ayez pas peur de demander de l'aide – vous n'êtes certainement pas seul dans cette situation. ◀

## Remerciements

Nous désirons remercier le professeur A. K. Webb pour la vérification des données médicales mentionnées dans le présent article.

## Références bibliographiques

1. Cystic Fibrosis Trust. UK CF Database Annual Report Data, Bromley, CF Trust, 2003.
2. HODSON, M. et A. BUSH. « Respiratory Disease: non infectious complications », *Cystic fibrosis* (3<sup>e</sup> éd.), sous la direction de M. Hodson, D. Geddes, A. Bush, London Hodder Arnold, 2007.
3. BARBEN, J.U. et autres. « Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study », *Journal of Cystic Fibrosis* 2, 2003, p. 105-111.
4. Cystic fibrosis Trust. Growing Older with CF: a handbook for adults, UK Edition, 2000. FIN 15-12-08





## Recherche en fibrose kystique : comment apporter de l'eau au moulin

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

Département de  
pharmacologie  
Université de  
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)  
Canada

Le défaut fondamental responsable des symptômes associés à la fibrose kystique (mucoviscidose) est un manque d'eau à la surface des muqueuses. Ce problème est particulièrement aigu dans les sinus et les voies respiratoires où l'accumulation de mucus déshydraté favorise la nidification et la croissance de bactéries dommageables. L'absence d'une protéine CFTR fonctionnelle fait en sorte que le mécanisme de transport de l'eau dans le mucus est défectueux. On peut faire une analogie avec un moulin à scie ou un moulin pour le grain, l'eau sert à actionner les lames pour scier le bois ou à faire tourner la meule pour transformer les grains en farine. Dans les bronches, le battement des cils qui se retrouvent à la surface de l'épithélium respiratoire est en quelque sorte l'équivalent du moulin. En effet, le battement de ces cils permet de déplacer le mucus ainsi que les particules de poussière et les microbes vers la gorge, afin de maintenir un milieu propre et le plus stérile possible en dessous des cordes vocales. Le CFTR a quant à lui la fonction d'assurer une provision d'eau au « moulin ».

Il y a vingt ans, un groupe de chercheurs canadiens dirigé par le D<sup>r</sup> Lap Chee Tsui en collaboration avec le D<sup>r</sup> Jack Riordan a découvert le gène défectueux codant pour la protéine CFTR. Cette découverte nous a permis de comprendre l'importance capitale du CFTR dans le transport du chlorure et la régulation de l'absorption du sodium et de l'eau par les membranes muqueuses. Nous avons longtemps pensé que la thérapie génique allait apporter une solution facile et corriger le gène défectueux. Plusieurs embûches, dont particulièrement la réaction immunitaire de l'organisme contre un corps étranger, ont nui à la réalisation de ce

rêve thérapeutique. Malgré ces difficultés énormes, des recherches sérieuses et prometteuses se poursuivent toujours dans le domaine de la thérapie génique de la fibrose kystique. Le groupe du D<sup>r</sup> Eric Alton de Londres, au Royaume-Uni, a amorcé des études cliniques préliminaires de la thérapie génique en utilisant des liposomes chez des patients atteints de fibrose kystique. Cette approche permet d'éviter la réaction inflammatoire du système immunitaire, car les liposomes sont des particules de gras relativement inertes qui n'induisent pas d'inflammation. Un deuxième groupe de chercheurs, dirigé par le D<sup>r</sup> Terry Flotte de l'Université du Massachusetts, travaille sur la thérapie génique en utilisant un vecteur viral adapté pour réduire les réactions inflammatoires. Cette deuxième approche semble avoir beaucoup de succès in vitro et chez l'animal. Il est possible que cette démarche débouche sur des études cliniques chez les patients fibro-kystiques, mais cette route sera nécessairement longue.

Une deuxième voie possible et plus accessible pour corriger le manque d'eau dans le mucus des patients atteints de fibrose kystique est l'approche pharmacologique. Au congrès North American Cystic Fibrosis Conference tenu en octobre dernier à Minneapolis au Minnesota, plusieurs communications portaient sur des études cliniques très prometteuses chez des patients atteints de cette maladie. Il existe trois catégories de médicaments en développement pour la correction du CFTR. Si un médicament fonctionne dans chacune des trois catégories, tous les patients atteints de fibrose kystique auront accès à un traitement visant à corriger le défaut fondamental du CFTR. Il y a présentement des études cliniques de médicaments dans chacune de ces catégories, ce qui constitue une avancée majeure.

La première catégorie de médicaments aide à corriger le défaut de lecture du gène, soit un défaut qui se retrouve chez environ 5 % des patients atteints de la fibrose kystique. Des études cliniques préliminaires effectuées en 2008 ont donné des résultats très prometteurs avec certaines améliorations de la fonction respiratoire, de la quantité de chlorure dans la sueur et des enzymes hépatiques. Comme c'est souvent le cas, des études subséquentes n'ont pas réussi à reproduire des résultats aussi intéressants en utilisant les mêmes molécules dans des études cliniques chez des patients fibro-kystiques. Par contre, il existe plusieurs explications possibles pour cette divergence et il a été décidé de poursuivre cette voie de recherche dans des études cliniques plus substantielles avec le produit PTC124.

La deuxième catégorie de médicaments concerne la mutation  $\Delta F508$ , le défaut retrouvé dans le CFTR de 89 % des patients atteints de cette maladie au Québec. Un défaut de ce type fait en sorte que le CFTR est mal construit. En raison du défaut de construction de la protéine, la cellule épithéliale a tendance à la détruire avant qu'elle ne puisse se rendre à la membrane où elle pourrait être fonctionnelle. Plusieurs groupes, dont celui du Dr John Henrhan de l'Université McGill, travaillent sur de petites molécules pouvant tromper la cellule et permettre l'apparition du  $\Delta F508$  dans la membrane. La compagnie Vertex a mis au point une petite molécule connue sous le nom de VX-809 qui semble permettre la correction partielle de ce défaut. Les études in vitro avec des cellules en culture ont permis de confirmer une certaine efficacité de cette approche. La compagnie Vertex a maintenant entrepris des études de phase II, c'est-à-dire des études d'innocuité chez les patients atteints de fibrose kystique, afin de pouvoir passer à une étude plus substantielle sur l'efficacité du VX-809. On espère que ce médicament dotera la membrane de la cellule d'une quantité modeste de CFTR  $\Delta F508$ . Cette forme de CFTR a une fonction réduite, mais il sera vraisemblablement possible avec les médicaments de la catégorie III d'augmenter la fonction de ce CFTR.

La troisième catégorie de médicaments pour corriger le défaut du CFTR vise à augmenter la fonction des molécules de CFTR défectueuses. Chez 5 % des patients fibro-kystiques, le CFTR se trouve à sa place normale dans la membrane, mais est incapable de s'ouvrir pour laisser passer les molécules de chlorure. Cette fermeture du CFTR provoque un défaut sévère d'hydratation du mucus et les symptômes de la fibrose kystique. La compagnie Vertex a mis au point une molécule connue sous le nom

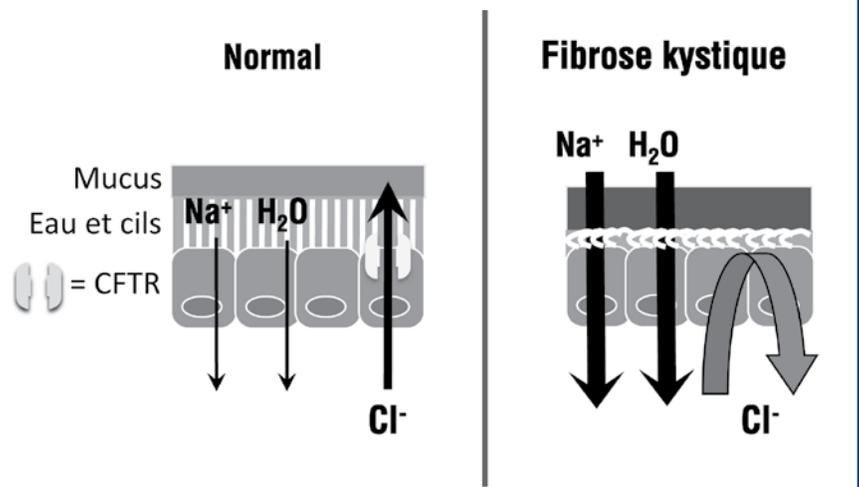
de VX-770 qui s'est avérée extrêmement efficace dans des études in vitro sur des lignées cellulaires portant un défaut de catégorie III. Le VX-770 permet de maintenir le canal CFTR ouvert à 50 % du niveau du CFTR normal. Ce résultat est très encourageant, car on juge qu'une correction de seulement 5 % du CFTR défectueux pourrait être suffisante pour avoir un impact positif en clinique. De plus, en étudiant cette molécule dans un modèle de cellules bronchiques en culture portant un défaut du CFTR de catégorie III, on a observé une augmentation considérable de la quantité d'eau à la surface muqueuse et un battement ciliaire qui était absent auparavant. Il y a donc une possibilité avec ce médicament de corriger la fibrose kystique dans les boîtes de culture. Enfin, les données de l'étude de phase II sur l'innocuité du VX-770 ont donné des résultats très encourageants, ce qui a permis à la compagnie d'amorcer une étude de phase III visant à déterminer l'efficacité de ce produit pour corriger les symptômes de la fibrose kystique chez les patients porteurs d'un défaut de CFTR de catégorie III. Bien qu'il s'agisse d'une approche spécifique pour les défauts de catégorie III, il est important de noter que si cette étude confirme les espoirs, la molécule VX-770 sera également utile pour traiter les patients porteurs du défaut le plus répandu, soit le  $\Delta F508$ . En effet, une approche avec un médicament pouvant apporter le CFTR  $\Delta F508$  à la membrane pourrait être beaucoup plus efficace en présence du VX-770, qui stimulerait davantage l'ouverture de ce CFTR à la membrane muqueuse.

Une autre approche pharmacologique permettant d'apporter de l'eau dans le mucus est celle qui touche à l'osmolarité du mucus. L'ajout de sel ou de sucre dans le mucus augmente son osmolarité. L'augmentation de l'osmolarité fait l'effet d'une éponge et attire de l'eau dans le mucus. Le sel (NaCl) hypertonique administré par nébulisation dans les voies respiratoires des patients fibro-kystiques augmente la capacité d'hydratation du mucus et permet, chez plusieurs patients, d'améliorer le dégagement de leurs bronches et d'augmenter leur fonction respiratoire. Il s'agit d'un traitement efficace, présentant toutefois quelques inconvénients, particulièrement l'effet irritant du sel chez certaines personnes ayant une moins bonne fonction respiratoire et le mauvais goût du sel concentré. De plus, il s'agit d'un autre traitement par nébulisation, ce qui alourdit le traitement déjà très exigeant que reçoivent la majorité des patients. Une autre solution en développement est une molécule de sucre connue sous le nom de Mannitol et dont le système d'administration



## LÉGENDES DE LA FIGURE 1 :

Transport du sel et de l'eau à la surface des bronches. L'image de gauche représente la situation normale dans laquelle les molécules de chlorure passent par le CFTR et permettent de retenir le sodium ainsi que de l'eau dans le mucus. La fonction des cils dans ce milieu riche en eau est normale. L'image de droite représente l'absence de CFTR caractéristique de la fibrose kystique. Les molécules de chlorure ne peuvent pas passer dans le mucus et restent prises dans la région sous-muqueuse, ce qui attire le sodium afin de neutraliser la charge et former des molécules de sel (NaCl). L'accumulation de sel dans la sous-muqueuse attire de l'eau de façon excessive et entraîne une déshydratation du mucus ainsi qu'un arrêt du battement des cils.



permet d'éviter la nébulisation. En effet, le Mannitol est administré sous forme de poudre sèche, ce qui simplifie nettement les traitements. Les études cliniques chez des patients atteints de fibrose kystique ont confirmé une bonne tolérance au traitement et des effets bénéfiques semblables à ceux du salin hypertonique. Le Mannitol en poudre sèche n'est pas encore offert sur le marché, mais pourrait l'être bientôt. Les deux approches, le salin hypertonique et le Mannitol, ont non seulement la propriété d'attirer de l'eau dans le mucus, mais, selon des études récentes, ont également la propriété d'inhiber l'absorption excessive de sodium par le canal ENaC. L'absorption excessive de sodium de la muqueuse est un des problèmes fondamentaux associés à la déshydratation du mucus chez les patients atteints de fibrose kystique.

Enfin, une donnée importante d'un groupe de chercheurs canadiens de l'Université de Toronto dirigé par le Dr Shaf Keshavjee, un chirurgien responsable des greffes pulmonaires, vient tout juste d'être publiée dans la nouvelle revue *Science Translational Medicine*. Les chercheurs ont réussi à transférer un gène (IL-10) dans les poumons de donneurs d'organes et à améliorer ainsi de façon importante la fonction d'échanges gazeux de ce poumon. Cette recherche peut sembler ésotérique, mais elle démontre pour la première fois une approche permettant de récupérer une meilleure fonction de tissus pulmonaires provenant de donneurs qui, autrement, n'auraient pas été considérés comme de bons candidats. Si cette nouvelle technologie est appliquée en clinique, elle pourra augmenter le nombre de poumons disponibles pour effectuer des greffes pulmonaires. Étant donné que la disponibilité des poumons constitue un frein majeur à la greffe pulmonaire, cette percée a d'importantes répercussions pour les patients fibro-kystiques à un stade avancé de la maladie. Il s'agit de travaux subventionnés par la Fondation canadienne de la fibrose kystique.

Il arrive parfois que nous ayons l'impression que la recherche n'avance pas et il est alors facile de se décourager. Cette impression provient en partie des nombreux échecs de la recherche dans des pistes qui semblaient autrefois prometteuses. Lorsque le but d'une recherche est d'améliorer le traitement des patients, il y a nécessairement plus d'échecs que de réussites. Ce constat peut mener à deux conclusions possibles : soit que la recherche est inutile et que nous devrions investir ailleurs, soit qu'en raison du grand nombre d'échecs pour chaque réussite, il faut investir davantage afin de générer plus d'occasions de réussites. Toute la communauté médicale et scientifique appuyée par l'Association québécoise de la fibrose kystique et la Fondation canadienne de la fibrose kystique a adopté cette dernière attitude. L'augmentation spectaculaire de l'âge médian de survie des patients depuis les dernières années témoigne de cette attitude combative et positive. Nous commençons à voir les fruits de ces investissements et pouvons espérer, en mettant l'épaule à la roue, que nos efforts apporteront beaucoup d'eau au moulin. ◀

## Références bibliographiques

1. GRIESENBACH, U. et E. W. ALTON. « Gene transfer to the lung: lessons learned from more than 2 decades of CF gene therapy », *Adv Drug Deliv Rev*, vol. 61, n° 2, 27 février 2009, p. 128-139.
2. MUELLER, C. et T. R. FLOTTE. « Gene therapy for cystic fibrosis », *Clin Rev Allergy Immunol*, vol. 35, n° 3, décembre 2008, p. 164-178.
3. GOODIER, J. L. et J. MAYER. « J. PTC124 for cystic fibrosis », *Lancet*, vol. 373, n° 9673, 25 avril 2009, p. 1426.
4. Site WEB : [www.vrtx.com/current-projects/drug-candidates/vx-809.html](http://www.vrtx.com/current-projects/drug-candidates/vx-809.html)
5. VAN GOOR, F. et autres. « Rescue of CF airway epithelial cell function in vitro by a CFTR potentiator, VX-770 », *Proc Natl Acad Sci, Etats-Unis*, vol. 106, n° 44, 3 novembre 2009, p. 18825-18830.
6. O'SULLIVAN, B. P. et S. D. FREEDMAN. « Cystic fibrosis », *Lancet*, vol. 373, n° 9678, 30 mai 2009, p. 1891-1904.
7. DAVISKA, E., et autres. « Inhaled Mannitol improves the hydration and surface properties of sputum in patients with cystic fibrosis », *Chest*, 21 octobre 2009 [article publié en ligne avant impression]
8. CYPEL, M., et autres. « Functional repair of human donor lungs by IL-10 gene therapy », *Science Translational Med*, vol. 1, n° 4, 28 octobre 2009. [article publié en ligne avant impression]



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

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

## LE DIABETA

**Q :** *À mon grand désespoir, les premiers symptômes du diabète commencent à se manifester. Pour l'instant, mon médecin croit possible que je maîtrise mon taux de glycémie sans que j'aie à me piquer à l'insuline. Un ami non fibro-kystique s'accommode très bien des comprimés de Diabeta. Comment ce médicament agit-il? Croyez-vous que ce médicament pourrait m'éviter d'avoir à me piquer à l'insuline un jour? Est-ce que le Diabeta entraîne des effets indésirables? Si oui, existe-t-il des produits aux propriétés similaires, mais sans effets indésirables?*

**R :** Le diabète associé à la fibrose kystique résulte principalement d'une diminution de la sécrétion d'insuline par le pancréas. L'insuline est une hormone qui permet aux cellules de notre corps de transformer le glucose en énergie.

Pour pallier ce déficit en insuline, le traitement de choix consiste à administrer de l'insuline par injection sous-cutanée, en ajustant la dose selon les glycémies (taux de sucre dans le sang) et la consommation de glucides. Chez une minorité de patients, on peut arriver à obtenir un bon contrôle des glycémies avec des hypoglycémifiants oraux. Il existe plusieurs catégories d'hypoglycémifiants oraux, lesquels sont classés selon leur mécanisme d'action. Ceux qui peuvent être utiles en fibrose kystique agissent en stimulant la sécrétion d'insuline par les cellules du pancréas qui sont toujours fonctionnelles. Le glyburide (Diabeta) fait partie de ces médicaments. Son principal effet indésirable est qu'il peut causer des hypoglycémies. L'autre médicament qu'on utilise parfois en fibrose kystique est le repaglinide (Gluconorm). Il a aussi pour effet d'augmenter la sécrétion d'insuline, mais peut également causer des hypoglycémies. Lorsque les dosages sont ajustés adéquatement, ces deux médicaments sont en général bien tolérés.

## ANTIBIOTIQUES ET SYSTÈME IMMUNITAIRE

**Q :** *Ma question est toute simple : la prise régulière ou répétée d'antibiotiques nuit-elle à la robustesse du système immunitaire?*

**R :** Les personnes atteintes de fibrose kystique ont un bon système immunitaire, et celui-ci n'est pas altéré par la prise régulière d'antibiotiques. Il est vrai, par contre, que la prise d'antibiotiques par voie systémique (orale ou intraveineuse) a pour effet de modifier les bactéries de la flore normale au niveau oral, digestif et vaginal. Ceci peut entraîner un changement des selles, qui sont souvent plus molles ou diarrhéiques, et favoriser les infections à champignons au niveau oral ou vaginal.

## LE SEL ET L'HYPERTENSION

**Q :** *En plus d'être fibro-kystique, je souffre d'hypertension. J'avoue ne plus savoir quelle attitude adopter face au sel. D'un côté, on me dit que les personnes atteintes de fibrose kystique doivent composer avec une diète généreuse en sel; de l'autre, on me dit que les personnes souffrant d'hypertension doivent éliminer le sel de leur alimentation. Que faire?*

**R :** Il est vrai que l'on recommande aux personnes qui souffrent d'hypertension artérielle de limiter leur consommation de sel. Cependant, les personnes atteintes de fibrose kystique perdent plus de sel dans leur sueur que les personnes non atteintes. Elles sont également plus à risque par temps chaud de développer un déficit en sel et de se déshydrater. C'est pourquoi une personne fibro-kystique qui souffre d'hypertension artérielle doit tout de même consommer des aliments salés et bien s'hydrater, surtout lorsqu'elle est exposée à la chaleur. L'hypertension est habituellement contrôlable par une médication adéquate.

## ENZYMES ET CALCIUM

**Q :** *L'autre jour, j'ai été témoin d'une conversation entre deux patients fibro-kystiques où l'un déconseillait à l'autre de prendre des suppléments de calcium avec ses enzymes pancréatiques. Y aurait-il effectivement des contre-indications à prendre simultanément ces deux substances?*

**R :** Les personnes fibro-kystiques doivent consommer suffisamment de calcium dans leur alimentation, car elles sont plus à risque que la population générale de développer de l'ostéoporose (un affaiblissement des os qui les rend plus susceptibles aux fractures). Certains patients ont même besoin de suppléments de calcium.

Il n'y a aucune contre-indication à prendre des enzymes et du calcium simultanément. La seule donnée qui existe à ce sujet provient d'une vieille étude réalisée sur des animaux. Cette étude avait démontré que les antiacides à base de calcium et de magnésium pouvaient augmenter la perte de graisse dans les selles. On ne dispose cependant d'aucune donnée de ce genre chez l'humain.

Il est important de savoir que le calcium peut diminuer l'absorption de certains antibiotiques oraux, soit les quinolones (cipro) et les tétracyclines (doxycycline). Il faut donc s'abstenir de prendre du calcium pendant la prise de ces antibiotiques ou encore respecter un intervalle d'au moins deux heures entre la prise de calcium et les doses d'antibiotiques.

## ANIMAUX ET ALLERGIES

**Q :** *J'ai deux chats et un chien que j'adore. Malheureusement, mes derniers tests d'allergie m'indiquent que je suis allergique aux chats. Ne pouvant me résigner à m'en départir, j'ai choisi de les tondre. J'avoue que l'opération a été assez coûteuse et que mes petites bêtes semblent me trouver bien étrange. Est-il vrai que l'allergie n'est pas provoquée par le poil comme tel, mais plutôt par la salive de l'animal? Dans ce cas, pourquoi serais-je allergique à la salive de mes chats et non à celle de mon chien? Ai-je d'autres solutions que de me défaire de mes chats?*

**R :** Il existe plusieurs allergènes chez les chats, le principal étant les particules de peau morte (l'équivalent des pellicules chez l'humain). La solution la plus efficace pour résoudre un problème d'allergie aux chats est évidemment de sortir l'animal de la maison. Empêcher l'animal d'accéder à certaines pièces de la maison n'est pas une mesure suffisante, puisque les allergènes sont facilement transportés dans l'air et sur les vêtements.

Il est à noter que, même après le retrait du chat de la maison, les allergènes persistent dans l'environnement pour plusieurs semaines, voire des mois. Un nettoyage en profondeur peut aider à l'élimination plus rapide des allergènes.

Pour les personnes qui ne peuvent se résoudre à se départir de leur chat, certaines méthodes peuvent contribuer à réduire la quantité d'allergènes dans la maison, mais leur efficacité reste à prouver :

- Empêcher le chat d'entrer dans la chambre à coucher;
- Éviter les tapis, qui sont des réservoirs d'allergènes;
- Utiliser des housses antiacariens pour les matelas et oreillers, afin d'empêcher l'accumulation des allergènes;
- Utiliser un purificateur d'air avec filtre HEPA (High Efficiency Particulate Air) dans la chambre de la personne allergique;
- Passer fréquemment l'aspirateur doté d'un filtre HEPA sur les meubles rembourrés;
- Laver le chat deux fois par semaine – cette tâche ne doit pas être effectuée par la personne allergique.



# Bolduc



JÉRÔME BOLDUC, médecin

## DESJARDINS APPUIE DE GRANDES CAUSES.

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

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

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



# Desjardins

Conjuguer avoirs et êtres

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



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