

**CPAFK**

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

# svb





Le Comité provincial des adultes fibro-kystiques tient à remercier la compagnie pharmaceutique Merck de sa généreuse contribution à la production de cette 36<sup>e</sup> édition de SVB.

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

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

---

**Également publiée en format PDF sur notre site Web :**  
[www.cpafk.qc.ca/f/information/svb](http://www.cpafk.qc.ca/f/information/svb)

**Rédacteur en chef**

Laval de Launière

**Rédactrice adjointe**

Andrée Delisle

**Réviseurs**

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

**Traductrices**

Vicky Bernard  
 Madeleine Mercy  
 Lucie Ranger  
 Rachel Rouleau

**Collaborateurs**

D<sup>re</sup> Lara Bilodeau  
 Claire Boulerice  
 D<sup>r</sup> André Cantin  
 Marc-André Côté  
 Anna Gravelle  
 Jacinthe Huard  
 D<sup>re</sup> Louise Labrecque  
 D<sup>r</sup> Christian Lavallée  
 D<sup>r</sup> Jean-Michel Leduc  
 D<sup>r</sup> Élias Matouk  
 Gemma Morgan  
 D<sup>r</sup> Charles Poirier  
 Manuel Legault Roy  
 Stéphanie Wells

**Concepteur graphique**

François Jean

**Photographies**

depositphotos  
 gettyimages  
 iStockphoto

**Impression**

Imprimerie Dumaine  
 St-Hyacinthe (Québec)  
 Canada

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

**CPAFK**

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

Montréal et ses environs

**514 288-3157**

Extérieur

**1 800 315-3157**

Courriel  
**cpafk@videotron.ca**

Site Web  
**www.cpafk.qc.ca**

Facebook  
**www.facebook.com/cpafk**



Janvier 2012

Dépôt légal 1<sup>er</sup> trimestre 2012  
 Bibliothèque nationale du Québec, D9150134  
 Bibliothèque et Archives Canada, D411325D

**SOMMAIRE** SVB 2012**Mot de la rédaction**

Développements prometteurs en recherche clinique, 02  
 mais divisions concernant la prévention des infections

**Opinion**

Prévenir les infections chez les adultes fibro-kystiques 04  
 Un équilibre à trouver, des droits à respecter

**Entrevue**

Les greffes pulmonaires au Québec : où en sommes-nous? 08

**Témoignages**

Je suis un imposteur 14

J'aurais voulu être *superwoman* 16

Cheveux blancs et relativité du temps 19

**Santé**

*Ralstonia* et cie 22

L'émergence des nouvelles bactéries en fibrose kystique :  
 doit-on s'en inquiéter?

**Physiothérapie**

L'importance de la posture chez les 25  
 personnes fibro-kystiques

**Psychologie**

Le transfert des adolescents fibro-kystiques 30

**Recherche**

Percée majeure en fibrose kystique 33

**Chronique santé**

Hypoxie 37

Immunosupprimé versus Immunodéprimé 37

Vitamines chez les femmes enceintes 38

Ostéoporose 38

Rhinite chronique 39



08



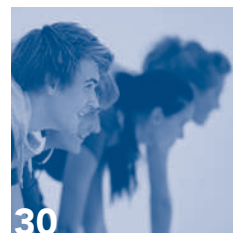
16



22



25



30



33

## Développements prometteurs en recherche clinique, mais divisions en matière de prévention des infections

Cette édition de votre *SVB* est décidément placée sous le signe de l'espoir, grâce aux progrès réalisés du côté de la génétique et de la pharmacologie. Ce bilan positif ne nous soustrait toutefois pas à l'obligation d'exercer la plus grande vigilance en matière de prévention des infections, et de poursuivre sans relâche notre œuvre d'éducation à cet égard, comme vous pourrez le constater à la lecture des textes de nos collaborateurs.

De retour du dernier congrès nord-américain sur la fibrose kystique, qui s'est tenu en Californie en novembre 2011, le D<sup>r</sup> Cantin, directeur de la clinique de fibrose kystique du Centre hospitalier de l'Université de Sherbrooke, nous rapporte en effet dans sa chronique *Recherche* qu'un nouveau médicament, connu sous le nom de VX-770 ou d'Ivacaftor, risque de révolutionner la vie d'environ 7 % des personnes atteintes de fibrose kystique au Québec. Ce médicament corrigerait le défaut fondamental associé à la maladie, soit le transport anormal du sel par la protéine CFTR. D'autres avancées majeures sont à signaler, dont les recherches plus que prometteuses concernant la production de la protéine CFTR, malgré l'erreur contenue dans le code génétique, et qui toucherait près de 4 % des personnes atteintes.

Au Québec, la recherche médicale n'est pas en reste, comme en fait foi l'encart spécial inséré au présent numéro du *SVB*, qui fait le point sur deux importants projets de recherche en cours à l'Institut thoracique de Montréal, sous la gouverne du D<sup>r</sup> Elias Matouk, directeur de la clinique des adultes fibro-kystiques. Le premier a pour objectif d'étudier l'effet des exacerbations pulmonaires sur les biomarqueurs inflammatoires présents dans le sérum sanguin et les expectorations, alors que le second vise à évaluer l'innocuité, la tolérabilité et l'efficacité clinique du fenrétinide – un médicament mis à l'essai dans les cas de cancer et de nombreuses autres maladies – chez les adultes fibro-kystiques.

Alors que la recherche progresse et que l'espérance de vie des personnes atteintes de fibrose kystique continue de s'allonger, un débat divise toutefois la communauté FK en ce qui a trait aux mesures à prendre pour éviter la propagation des infections et réduire les risques de contamination croisée. L'opinion de Claire Bouterice, depuis longtemps active au sein du CPAFK, fait habilement le tour des enjeux et des points de vue qui entourent ces questions, tout en expliquant les arguments des tenants des mesures dites « de précaution » et ceux des défenseurs des droits de la personne. À lire absolument pour bien comprendre la nouvelle politique de Fibrose kystique Canada concernant la prévention des infections, d'une part, et celle du CPAFK, d'autre part, qui privilégie la responsabilisation, l'éducation et la sensibilisation plutôt que l'exclusion.

En matière de greffe pulmonaire, l'entrevue avec le docteur Charles Poirier, pneumologue et directeur médical du programme de transplantation pulmonaire du Centre hospitalier universitaire de Montréal, trace l'histoire de cette technique chirurgicale et fait le point sur les progrès auxquels il a lui-même contribué à titre d'expert, depuis la réalisation de la première greffe au Canada, en 1986. Il évoque notamment les améliorations touchant la prise en charge et le suivi des patients, l'efficacité des ressources médicales mises à leur disposition avant et après la greffe, la normalisation des approches, la survie moyenne après une greffe qui a doublé en 14 ans, ainsi que les défis que représentent la prévention du rejet chronique et la nécessité d'augmenter le nombre de donneurs. Prenant la peine de mentionner que les patients fibro-kystiques sont ceux, parmi toutes les personnes souffrant de pathologies pulmonaires, qui voient la plus grande amélioration de leur qualité de vie après une greffe de poumons, le D<sup>r</sup> Poirier n'est pas sans rappeler que les études prouvent que la greffe augmente considérablement la survie de ceux qui y ont recours.

L'article de Gemma Morgan, physiothérapeute travaillant auprès d'adultes fibro-kystiques au Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, à Londres, nous enseigne de son côté l'importance d'une bonne posture, particulièrement pour les personnes atteintes de la maladie, chez qui le risque de développer de mauvaises postures et les complications qui y sont associées, ainsi que de souffrir d'ostéoporose ou d'ostéopénie, est très élevé. Grâce à un plan d'action en quatre points, la spécialiste nous apprend comment réduire ce risque et prévenir les blessures musculosquelettiques. Un plan d'action pour adopter une posture optimale, que tous devraient mettre en œuvre.

Quant aux bactéries qui menacent constamment le système respiratoire affaibli des personnes fibro-kystiques, un collectif de quatre experts de divers horizons professionnels lève le voile sur l'émergence de nouveaux genres, tels *Ralstonia*, et leur impact sur l'évolution de la maladie. À lire dans la section « Santé ».

Notre tour d'horizon ne serait pas complet sans inviter le lecteur à accorder la plus grande attention au très intéressant texte d'Anna Gravelle, infirmière clinicienne en fibrose kystique attachée à l'Hôpital pour enfants de la Colombie-Britannique, portant sur l'accompagnement des patients atteints de la maladie vers l'âge adulte et les différentes mesures prises par les établissements hospitaliers au Canada pour les amener à réaliser efficacement cette transition vers l'univers des soins pour adultes.

Enfin, ne manquez surtout pas la chronique de la docteure Lara Bilodeau, toujours aussi pertinente et indispensable pour tous ceux qui veulent enrichir leurs connaissances sur une foule de sujets relatifs à leur santé et à l'amélioration de leur qualité de vie.

Un grand merci aussi à Manuel, Marc-André et Jacinthe, nos trois collaborateurs spéciaux, pour leurs touchants témoignages, sans lesquels votre SVB n'atteindrait pas sa pleine humanité en permettant au lecteur de mieux comprendre la réalité des personnes atteintes de fibrose kystique!

Bonne lecture!

*Andrée Delisle*  
Rédactrice adjointe



## PRÉVENIR LES INFECTIONS CHEZ LES ADULTES FIBRO-KYSTIQUES

# UN ÉQUILIBRE À TROUVER, DES DROITS À RESPECTER

– Claire Boulerice

---

L'auteure est conseillère spéciale au conseil d'administration du Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK). Pendant plus de trois ans, et ce jusqu'en septembre dernier, elle a occupé le poste de déléguée adjointe du CPAFK auprès du Comité des adultes fibro-kystiques de Fibrose kystique Canada (FKC). Elle habite Montréal.

---

*La nouvelle Politique de prévention des infections de Fibrose kystique Canada (auparavant nommée Fondation canadienne de la fibrose kystique) a provoqué une véritable onde de choc chez les adultes fibro-kystiques activement impliqués dans la lutte à la maladie. Au Comité des adultes fibro-kystiques de la fondation (CAFK), dans les sections régionales, à Fibrose kystique Québec et, bien sûr, au CPAFK, tous sont directement interpellés par les récents changements<sup>1</sup>.*

*Plus que toute autre mesure, c'est la décision d'interdire les rencontres entre personnes fibro-kystiques qui fait réagir. En suspendant d'autorité les échanges autres que téléphoniques ou virtuels au sein de son comité des adultes, en demandant aux délégués atteints de la maladie de s'abstenir de participer au Congrès annuel, en les enjoignant d'éviter les réunions et autres activités qui se déroulent à l'intérieur et en annulant la Journée des adultes pour la remplacer par une formule web, FKC fait le choix douloureux de tenir à l'écart les plus vulnérables parmi ses membres : ceux-là mêmes qui sont non seulement sa raison d'être mais possiblement les mieux informés, conscients de la précarité de leur condition et bien outillés pour faire de la prévention des infections un mode de vie. Des adultes, faut-il le rappeler.*

*La mise au point d'octobre dernier sur les modalités d'application de cette Politique<sup>2</sup> témoigne avec éloquence du malaise : les personnes fibro-kystiques sont encore invitées aux réunions et assemblées de FKC, mais on leur demande de ne pas y assister ; si elles choisissent quand même d'y participer à leurs risques, leurs frais sont remboursés conformément à la politique de l'organisation ; par contre, les « rencontres » entre les membres du Comité des adultes doivent continuer de se faire autrement qu'en personne. Nous voici donc en présence de deux catégories de bénévoles fibro-kystiques : ceux qui peuvent exercer leur jugement et choisir de participer ou non aux événements de la fondation, et ceux qui n'ont pas cette possibilité parce qu'ils siègent au CAFK. Or ces derniers ne sont-ils pas les mieux placés pour faire preuve de discernement ? Où est la logique ? Et la justice ?*

### Le CPAFK et la prévention

Le CPAFK comprend que FKC, après diverses consultations, n'a pas fait ces choix de gaieté de cœur. Elle a agi sur recommandation de son comité consultatif médical/scientifique. Le processus de révision de la Politique fut enclenché à la suite de la publication, en novembre 2010, des résultats d'une recherche réalisée dans les cliniques ontariennes de fibrose kystique sous la direction du Dr Shawn Aaron, sur deux souches transmissibles de *Pseudomonas aeruginosa* (voir le texte en page 6).

Le CPAFK ne s'oppose aucunement à une révision de la Politique de prévention des infections à FKC. Il a même fait figure de pionnier en adoptant sa propre Politique sur l'hygiène et la contamination croisée qui encadre, depuis bientôt vingt ans, la tenue de ses réunions avec les précautions d'usage : distance réglementaire entre participants; désinfection fréquente des mains; port du masque au besoin; locaux suffisamment grands et bien ventilés; participation à distance lorsque souhaitée ou requise, etc. Certaines dispositions ont été périodiquement révisées et le Comité a récemment greffé à sa Politique un *Formulaire d'engagement personnel* que signent les participants, convenant ainsi d'en respecter les modalités<sup>3</sup>. Chaque assemblée commence par la lecture des deux documents et, munie d'un sifflet, une « gardienne » rigolote rappelle gentiment à l'ordre d'éventuels contrevenants!

**Conférences, table ronde, publication d'articles:** le CPAFK poursuit sans relâche son travail d'éducation sur cette thématique à l'intention de ses membres et de leur entourage. Aussi n'entend-il nullement minimiser la portée de l'étude Aaron, non plus que les bonnes intentions des personnes ayant contribué à l'élaboration de la nouvelle Politique de la fondation. D'autant que ce branle-bas vise un objectif louable auquel il souscrit pleinement: protéger la santé des adultes fibro-kystiques et limiter les risques de contagion entre ceux qui sont actifs au sein de la fondation.

### Le doute

Mais avant d'en arriver à une position aussi drastique que l'exclusion, n'y avait-il pas d'autres options? FKC a certes l'obligation légale d'assurer la sécurité de ses participants et se protège légitimement contre d'éventuels recours. Cependant, nulle organisation ne peut, en vertu des chartes des droits et libertés, exclure des personnes en raison de leur handicap. La fondation s'est-elle acquittée adéquatement de ses obligations d'accommodement de façon à assurer l'intégration aussi sécuritaire que possible des adultes fibro-kystiques à ses activités? Aurait-elle plutôt péché par excès de prudence en voulant les protéger?

Ce qui est difficile à comprendre dans le contexte actuel, c'est le peu de place laissé à la sensibilisation et à l'éducation comme outils de prévention: il nous semble vraiment que l'on passe plutôt d'un extrême à l'autre. Voici pourquoi.

- Les rencontres du Comité des adultes fibro-kystiques de la fondation se tenaient dans de grandes salles bien ventilées et la majorité de ses membres prenaient les précautions d'usage. Mais lors du Congrès annuel de la fondation, en dehors des réunions du CAFK, toute mesure de prudence semblait lever le camp. Aucune mise en garde formelle ou séance d'information obligatoire à l'intention des congressistes sur les précautions à prendre en présence de personnes fibro-kystiques. On assistait plutôt aux poignées de mains et embrassades généralisées, certains prenant même d'assaut, très affectueusement, des participants fibro-kystiques.
- Lors des repas inscrits au programme, les membres du CAFK se retrouvaient parfois assis directement les uns à côté des autres à une table qui leur était assignée.
- Autre exemple frappant, bien que pénible à soulever: le président de FKC, lors de l'émouvante cérémonie d'ouverture du 50<sup>e</sup> anniversaire, a embrassé à tour de rôle, sur l'estrade, tous les conférenciers, incluant les trois atteints de fibrose kystique...
- Manifestement, ces participants, nos amis, bénévoles pour la plupart, engagés comme nous dans la lutte à la maladie, manquent d'information: s'ils savaient qu'en posant certains gestes, en négligeant quelques précautions élémentaires, ils nous mettent à risque, tous modifieraient immédiatement et sans se faire prier ces pratiques.

**Qu'est-ce qui est le plus dangereux: une réunion entre adultes fibro-kystiques bien informés et prenant toutes les précautions requises, ou une rencontre avec une foule de gens bien intentionnés mais ignorant tout, manifestement, du mode de propagation des infections? Ou pire, un séjour à l'hôpital? Poser la question c'est y répondre. L'ignorance est notre pire ennemi.**

### Former, éduquer, prévenir

FKC peut remédier à cette lacune. Elle peut sans tarder se doter d'un solide programme d'éducation sur la prévention et les risques de contamination croisée, tant à l'intention des personnes fibro-kystiques que des gestionnaires et bénévoles. C'est d'autant plus nécessaire qu'une étude récente, citée

dans le rapport Aaron, fait état d'une personne fibrokystique ayant transmis la bactérie *P. aeruginosa* de souche A à ses deux parents non atteints, ceux-ci servant ainsi de réservoirs temporaires et pouvant contribuer à sa propagation. Comment FKC intègrera-t-elle cette donnée à sa *Politique de prévention des infections*? Pour éviter de rapporter ces bestioles à la maison, les proches des personnes atteintes devront-ils aussi se contenter d'internet et du téléphone lors des événements qu'elle parraine?

C'est dans un tout autre contexte que fut adoptée une précédente modification à sa Politique visant à exclure de ses activités les membres porteurs du complexe *B. cepacia*: après l'éclosion de la bactérie dans certains camps de vacances pour enfants fibrokystiques et à l'Hôpital St. Michael de Toronto, le danger paraissait bien réel et documenté. L'approche semble différente cette fois-ci. La fondation suspend les rencontres entre personnes fibrokystiques « au cas où », en attendant d'en savoir davantage sur les dangers potentiels de la satanée souche A; elle alloue des fonds pour approfondir et élargir la recherche et, dans quelques années, lorsqu'on aura les résultats, elle avisera.

**Cette mesure se défend sûrement aux plans clinique et scientifique: appliquée en milieu hospitalier, elle ferait des miracles et suscite notre adhésion enthousiaste et sans réserve!**

#### Le juste milieu

Il en va tout autrement d'un point de vue humain, communautaire et même juridique: l'exclusion ne doit être envisagée qu'en dernier recours, lorsque toute autre option est impraticable. Nous sommes des adultes responsables, capables de faire des choix éclairés et de les assumer. La fibrose kystique n'affecte heureusement ni le cerveau, ni le jugement. Elle ne fait pas de nous des citoyens de seconde zone dont les décisions, les fréquentations, les choix de vie ou d'engagement communautaire doivent être supervisés par des tiers.

Quiconque a participé aux congrès de la fondation, à ses journées pour adultes ou aux rencontres annuelles de planification du CAFK vous le confirmera. La plupart des participants sortent de ces événements avec des ailes: motivés, mieux informés, enrichis de l'expérience des autres et du savoir des experts, déterminés à poursuivre la lutte à la fibrose kystique au quotidien. Ce trésor d'informations vaut largement le déplacement, la concentration et le travail requis pour suivre les discussions, et les inconvénients de la vie d'hôtel qui n'a rien d'un camp de vacances...

Certes, les conférences téléphoniques, courriels, webcams ou autres médias technologiques sont devenus indispensables au fonctionnement des grandes organisations et une somme importante de travail peut se faire par leur intermédiaire. Mais penser qu'ils puissent remplacer les discussions de vive voix, l'efficacité des échanges directs, la chaleur humaine, tout ce qui permet d'apprendre à se connaître et se comprendre, à développer un sentiment d'appartenance et à se battre

## La recherche Aaron : des conclusions et des questions

La recherche effectuée sous la direction du Dr Shawn Aaron s'est échelonnée de 2006 à 2009: une étude d'envergure, mais limitée à l'Ontario<sup>1</sup>. Pas moins de 446 adultes fibrokystiques y ont pris part, issus des sept cliniques spécialisées de la province. Au cœur de l'étude, deux souches transmissibles de la bactérie *Pseudomonas aeruginosa*. Sans entrer dans les détails, voici un aperçu des conclusions et des questions qu'elles soulèvent.

- Sur les 446 sujets participants, 50 sont décédés ou ont subi une transplantation pulmonaire pendant la période mentionnée. De ce nombre, 13 étaient porteurs de la souche A de *P. aeruginosa* et 4 de la souche B (deux souches transmissibles d'une personne à l'autre), 19 d'une souche unique (d'origine environnementale, non transmissible entre les personnes), et 14 d'aucune de ces souches.
- Toujours parmi ces 446 patients fibrokystiques, 7 nouveaux cas de *P. aeruginosa* transmissibles sont apparus pendant cette période: 3 de souche A et 4 de souche B (souches transmissibles). C'est la souche A (génétiquement identique à la « Liverpool epidemic strain ») qui semble la plus problématique, puisque l'auteur l'associe à un risque plus élevé de décès ou de transplantation pulmonaire. Donc 3 cas sur 446 en 3 ans. Un par année. C'est un de trop, mais on est tout de même loin de la pandémie.



- Parmi ces 7 nouveaux cas, AUCUN n'est décédé ou n'a subi de transplantation durant les trois années de l'étude. De plus, dans 6 de ces cas, AUCUN n'avait été en contact avec d'autres personnes fibro-kystiques; le septième avait participé à une activité de financement et avait alors peut-être été en relation avec d'autres personnes fibro-kystiques. Un sur 7 donc, et le rapport ne précise pas si le sujet était porteur de la souche A ou B. Pourquoi alors ne cibler que les rencontres entre personnes fibro-kystiques comme source potentielle de contamination? Où donc les six autres ont-ils attrapé ces bestioles?
- On sait que les 13 personnes fibro-kystiques décédées ou ayant subi une transplantation pulmonaire, porteuses de la souche A, étaient déjà aux prises avec cette bactérie AVANT le début de la recherche en 2006; cependant, on n'a aucune idée depuis combien de temps: 5 ans? 10 ans? 20 ans?
- Au cours des trois années de l'étude, les chercheurs ont été surpris de constater que la fonction pulmonaire des patients infectés par l'une ou l'autre souche transmissible de *P. aeruginosa* n'a pas décliné davantage que celle des personnes atteintes d'une souche unique de la bactérie (non transmissible), elle-même à l'origine de 19 décès ou transplantations pulmonaires pendant la même période.

Ces données, recueillies exclusivement en Ontario, sont à l'origine des restrictions pancanadiennes apportées par Fibrose kystique Canada à sa Politique de prévention des infections, qui limitent sérieusement la participation des adultes fibro-kystiques à ses activités.

<sup>1</sup> Le texte intégral du rapport de recherche a été publié par l'American Medical Association, JAMA, 17 novembre 2010, vol. 304, n° 19. Un résumé (en anglais) est disponible à l'adresse suivante: <http://jama.ama-assn.org/cgi/content/abstract/304/19/2145>

pour une même cause? Non, aucun outil virtuel, aussi perfectionné soit-il, ne peut faire cela. À ce constat se greffe, au Québec, une problématique linguistique qui complique drôlement la participation à distance.

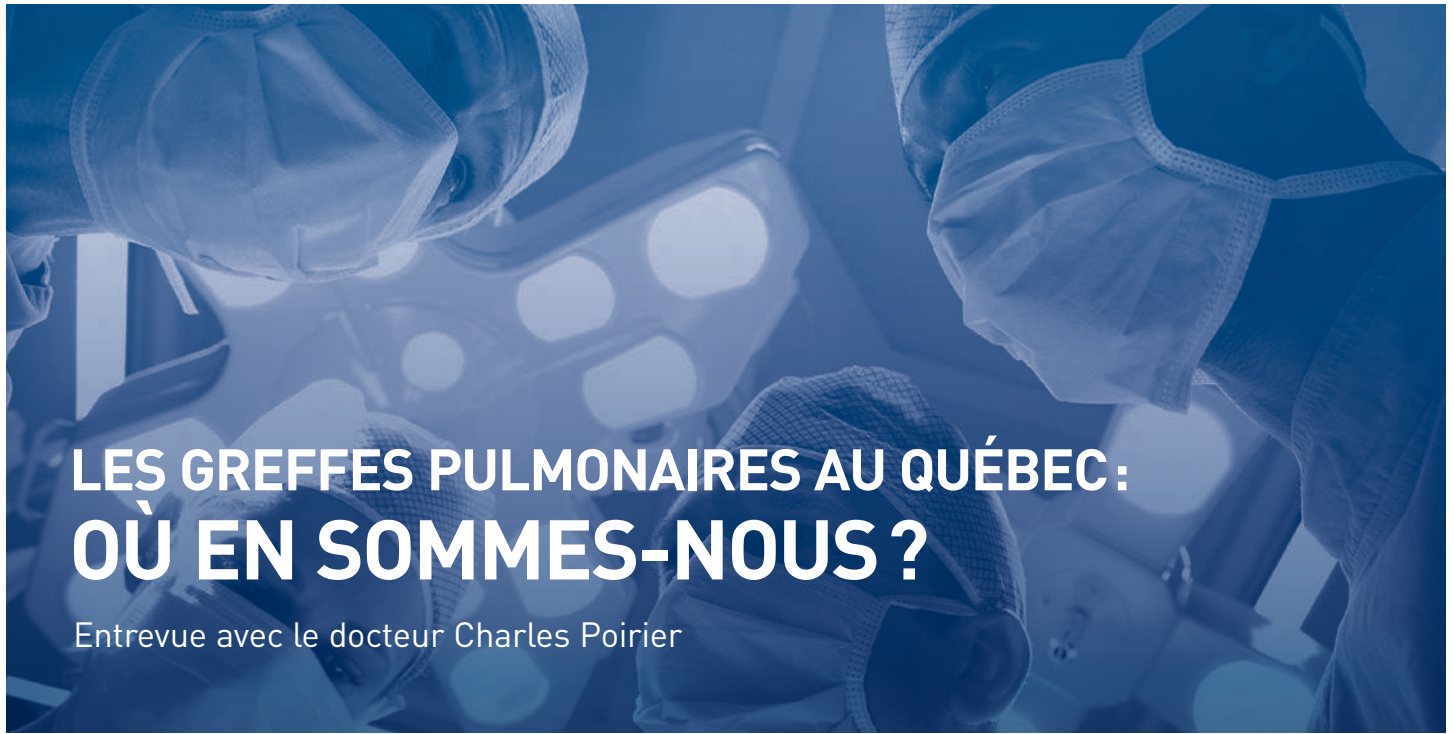
Nous partageons tous le même rêve: que l'on puisse un jour guérir de la fibrose kystique. Mais en attendant, visons le juste milieu: encourageons la participation des adultes fibro-kystiques aux activités les concernant; soutenons leur contribution à distance lorsque requis par les principaux intéressés ou les circonstances; et, surtout, élaborons une politique d'encadrement des événements intérieurs de la fondation pour éduquer ses membres et protéger ses participants fibro-kystiques au lieu de les exclure. Bref, soyons tout aussi créatifs que prudents.

### Vivre, partager, guérir

Dans un contexte où les adultes sont non seulement majoritaires mais en nombre croissant au sein de la communauté fibro-kystique, où ils se battent au quotidien pour que leurs droits au travail et à des soins de qualité soient respectés, où ils aspirent à une vie aussi normale que possible en dépit de leur handicap, ils ont vraiment besoin que leur fondation les soutienne dans tout cela, qu'elle leur fasse confiance au lieu de les surprotéger.

Celle-ci peut faire preuve de leadership différemment en matière de prévention des infections. Si elle n'encourage pas – tel qu'on l'exige des employeurs en vertu des chartes des droits – l'intégration sécuritaire des personnes fibro-kystiques à ses activités et aux divers paliers de son organisation, qui le fera? Quel message envoie-t-elle ainsi au reste de la société? Qu'il faut nous mettre à l'écart? Ce n'est certainement pas son but! Oui, le monde fourmille de dangers pour nous qui vivons avec la fibrose kystique, mais ce n'est pas en s'enfermant dans un placard qu'on les surmontera. ◀

1. La *Politique de prévention des infections*, les Lignes directrices guidant sa mise en œuvre et la *Mise à jour* d'octobre 2011 en précisant les modalités d'application sont disponibles sur le site Web de Fibrose kystique Canada: <http://www.cysticfibrosis.ca/fr/aboutUs/infectionControlPolicy.php>
2. *Idem*
3. Les textes de la *Politique de prévention des infections* du CPAFK et du *Formulaire d'engagement personnel en faveur de la prévention des infections* peuvent être consultés au [www.cpaqk.qc.ca](http://www.cpaqk.qc.ca)



# LES GREFFES PULMONAIRES AU QUÉBEC : OÙ EN SOMMES-NOUS ?

Entrevue avec le docteur Charles Poirier

Le docteur Charles Poirier est pneumologue, professeur agrégé de clinique, chef du service de pneumologie et directeur médical du programme de transplantation pulmonaire du Centre hospitalier universitaire de Montréal (CHUM).

Propos recueillis par  
Stéphanie Wells

## **Pouvez-vous nous faire un bref historique de la greffe pulmonaire ?**

La toute première greffe d'un seul poumon a été réalisée à Toronto en 1983, suivie de la première greffe de deux poumons trois ans plus tard, en 1986. Par contre, la greffe cœur-poumons se pratiquait à l'Hôpital Stanford (Californie, États-Unis) depuis 1981. Auparavant, il se faisait déjà des greffes rénales, cardiaques et hépatiques, qui nécessitent une immunosuppression moins forte que la greffe pulmonaire. La difficulté n'était donc pas d'ordre chirurgical. Les patients à qui l'on greffait des poumons décédaient de rejet aigu très rapidement, faute d'immunosuppresseurs efficaces. En 1981, grâce aux médicaments permettant de prévenir les rejets, la greffe pulmonaire a enfin pu démarrer.

## **Et au Québec ? Comment la clinique de transplantation pulmonaire du CHUM est-elle née ?**

Initialement, trois hôpitaux offraient un programme de greffe pulmonaire au Québec : l'Hôpital Notre-Dame, l'Hôpital Royal Victoria et l'Hôpital général de Montréal. Après de longues discussions et un bref transfert du programme à Québec, un consensus s'est dégagé en faveur de la clinique du CHUM, qui a été créée au mois d'octobre 1997. Le Dr Pasquale Ferraro et moi-même étions les seuls spécialistes formés spécifiquement en greffe pulmonaire ; c'est l'une des principales raisons pour lesquelles le programme a été attribué au CHUM. Nous sommes repartis de zéro. Il fallait former l'équipe d'intervenants et définir les nouveaux protocoles. Depuis le début des années 1990, il s'était fait environ huit greffes pulmonaires

par année au Québec. Une trentaine de patients déjà greffés nous ont été transférés en 1997.

## **Sur le plan personnel, pourquoi avez-vous choisi cette spécialité ? Et pourquoi avoir étudié à Stanford ?**

La transplantation pulmonaire était un domaine nouveau, encore méconnu, et le défi m'a attiré. J'avais touché ce domaine au cours de ma formation en médecine à l'Université McGill. Les patients greffés nécessitent une prise en charge médicale complexe. Les nouvelles thérapies et les nouvelles approches se multipliaient. Tout était encore à développer. Sans compter que j'avais fait une maîtrise en épidémiologie, et l'association épidémiologie-transplantation demeurait plutôt rare. Autant la pathologie que les patients étaient très stimulants pour un jeune médecin. C'était un beau défi. Et pourquoi Stanford ? Très peu de centres formaient des pneumologues en greffe pulmonaire médicale. Il y en avait seulement quelques-uns dans le monde. Et comme la première greffe cœur-poumons a été réalisée à Stanford, c'est là que travaillait James Theodore, le premier pneumologue à se spécialiser dans le domaine. Il était en quelque sorte un gourou de la greffe pulmonaire.

## **La clinique du CHUM a maintenant 14 ans. De quels progrès avez-vous été témoin au fil des ans ?**

Il y a eu énormément de progrès, à plusieurs égards. La prise en charge et le suivi des patients sont beaucoup plus structurés grâce à notre équipe multidisciplinaire, qui regroupe infirmières, travailleuse



sociale, physiothérapeute, nutritionniste, inhalothérapeutes, psychologues, psychiatre, pharmaciens, pneumologue et chirurgien. Les différents intervenants ont pris beaucoup d'expérience avec les années. Il y a eu une évolution fantastique au sein de notre équipe depuis 14 ans, et il ne faut pas oublier tous les consultants, comme l'ORL, le gastroentérologue, l'endocrinologue, etc. Dès la fondation de la clinique, j'ai ciblé des spécialistes qui sont devenus eux aussi des experts en transplantation pulmonaire dans leurs domaines respectifs, dans le but d'avoir des fondations solides pour bâtir un programme efficace. À présent, les patients bénéficient de ressources diversifiées et expérimentées.

Une autre amélioration notable du programme concerne la normalisation des approches. Par exemple, les patients ont un spiromètre à la maison, pour surveiller eux-mêmes leur fonction respiratoire. Ceux qui habitent à l'extérieur de Montréal peuvent donc le faire à distance. Bien des efforts ont été mis en oeuvre pour que le patient se responsabilise. Nous avons également établi des contacts dans différentes villes, pour que les patients puissent rester dans leur région le plus longtemps possible avant la greffe et y retourner plus rapidement après la greffe.

Le traitement des patients a lui aussi évolué. Il faut admettre que dans le secteur de la recherche, la greffe pulmonaire fait figure de parent pauvre dans l'ensemble des greffes, parce que les patients sont moins nombreux. Par conséquent, les chercheurs font d'abord des études en greffe rénale et en greffe cardiaque, et s'ils obtiennent de bons résultats, ils font ensuite des études en greffe pulmonaire. Nous sommes souvent les derniers à bénéficier d'une nouvelle approche thérapeutique, que ce soit en infectiologie ou en immunosuppression. Par contre, depuis les 14 dernières années, nous avons constaté une amélioration considérable grâce à notre implication toujours croissante.

Comme notre centre est désormais reconnu partout dans le monde, nous participons à des protocoles de recherche multicentriques. Lorsqu'une compagnie pharmaceutique fait l'essai d'un nouveau médicament dans le cadre d'une vaste étude, elle privilégie les

grands centres internationaux pour avoir le plus grand nombre de sujets possible. Aujourd'hui, nos patients ont souvent accès à un nouveau médicament sans devoir attendre qu'un projet de recherche soit terminé. Ils bénéficient donc plus rapidement de nouvelles thérapies, que ce soit dans le traitement du rejet ou de l'infection.

Par conséquent, la survie moyenne à différentes pathologies pulmonaires a considérablement augmenté, notamment en fibrose kystique, où elle est passée de 5 ans à près de 10 ans. En résumé, des progrès notoires ont été accomplis en 14 ans. Le patient est mieux traité. Il a accès à un médecin 24 heures sur 24, sept jours par semaine, ce qui permet d'éviter des visites à l'urgence ou la détérioration de son état alors qu'il aurait pu être traité deux ou trois jours plus tôt. Le but de tout cela est toujours que le patient ait le moins de complications possible et une meilleure qualité de vie.

#### **Quelle est la proportion de vos patients greffés qui sont atteints de fibrose kystique ?**

Environ 25 à 30 %.

#### **Quels sont les défis qui leur sont propres ? Comment se distinguent vos patients fibro-kystiques ?**

Ils ont évidemment l'atout de la jeunesse. Plus on est jeune, plus on récupère rapidement. C'est un avantage incontestable. Ils ont également une bonne connaissance de la médication et du système médical. Pour un patient fibro-kystique, prendre un médicament ou recevoir des antibiotiques intraveineux à domicile, c'est la routine. La transition se fait donc plus facilement après la chirurgie. Le plus grand défi des patients fibro-kystiques concerne l'aspect infectieux. Ils souffrent d'infection chronique aux poumons, mais aussi aux sinus, qu'on ne greffe pas!

Le traitement des patients fibro-kystiques avant la greffe a énormément évolué, et leur survie moyenne est bien meilleure, mais le revers de la médaille, c'est que les patients sont traités avec de fortes doses d'antibiotiques sur une période beaucoup plus longue. Quand ils se présentent à l'évaluation

pour une transplantation pulmonaire, ils ont souvent développé une résistance aux antibiotiques. Ils ont des bronchiectasies, et parfois, ils sont colonisés par des champignons, des mycobactéries ou d'autres types d'organismes qui peuvent causer une infection. Or, après la greffe, ce sont des infections plus difficiles à traiter en raison de l'immunosuppression. Elles peuvent causer des complications majeures, allant parfois jusqu'au décès. L'infection est l'aspect le plus inquiétant chez les patients fibro-kystiques. Mais avec de nouveaux antibiotiques et avec ce qu'on appelle la synergie, qui consiste à combiner différents antibiotiques pour détruire la bactérie, on obtient de bons résultats. Nous devons nous montrer proactifs et très agressifs, notamment dans le traitement des sinus avant et après la greffe. Il ne faut pas oublier que le patient atteint de fibrose kystique le demeure malgré la greffe, et que d'autres organes sont touchés, comme le pancréas et les intestins. Il s'agit donc d'être très vigilants et de rester à l'affût des nouvelles thérapies en fibrose kystique, ce qui contribue à prévenir la mortalité chez ces patients.

**Qu'est-ce que ça exige, pour un médecin, de soigner les patients greffés ?  
Qu'enseignez-vous à vos étudiants ?**

Il faut se montrer très minutieux et très patient, avoir de l'empathie, mais surtout, il ne faut absolument rien négliger. Ce sont des patients qui demandent des soins complexes. Rien ne doit nous échapper. Il ne faut pas tourner les coins ronds, comme on dit. Parfois, un petit détail peut avoir de graves répercussions. Selon moi, le plus important est d'être proactif: au moindre doute, il faut passer rapidement à l'action. Attendre deux jours ou trois jours avant de réagir peut faire toute la différence. Si l'on néglige de faire un test pour diagnostiquer rapidement un problème, si on manque le bateau, les conséquences peuvent être catastrophiques. C'est ce que j'explique à mes étudiants. Et je leur conseille également d'être très attentifs à ce que dit le patient, parce qu'il se connaît bien. Il faut savoir écouter. Un petit détail en apparence banal peut se révéler très important. Le petit mot, la petite phrase ou le symptôme anodin peuvent tout changer.

**Les patients atteints de fibrose kystique ont-ils plus de facilité à s'adapter après la greffe en raison de leur connaissance de la maladie et du milieu hospitalier ?**

Oui, mais il faut se montrer prudent, parce que la greffe demeure tout de même une nouvelle situation pour eux. Quand on est habitué à un même traitement depuis des années et qu'on découvre de nouveaux médicaments et une nouvelle approche,



il faut faire attention. Je préviens le patient, en lui disant de se donner le temps d'apprivoiser ce nouvel univers. Évidemment, nous le surveillons de très près au début pour nous assurer qu'il n'y a pas d'erreurs ou de complications, mais ensuite, nous le laissons se prendre en main. Ça exige un certain temps. Le patient est fatigué et se sent plus faible, il a des nausées, il est souffrant... Après la chirurgie, ce n'est pas toujours facile de remonter la pente, et encore moins de se faire pousser dans le dos et de se faire dire quoi faire. Mais l'équipe médicale s'efforce de développer une bonne relation avec le patient, ce qui facilite son adaptation. Ça ne fait aucun doute: plus la récupération est rapide, plus les risques de complications diminuent, et meilleure est la qualité de vie.

**Il n'y a jamais eu de greffe avec donneur vivant au CHUM. Est-ce que vous l'envisagez ?**

Effectivement, il n'y en a jamais eu au CHUM. Est-ce que nous l'envisageons? Oui, depuis longtemps, mais nous n'avons jamais eu de patient ayant deux donneurs potentiels. Il y en a eu quatre ou cinq au Canada jusqu'à maintenant, avec des résultats inégaux, pour diverses raisons. Il se fait de moins en moins de greffes avec donneurs vivants en transplantation pulmonaire, parce qu'aux États-Unis, notamment, ils ont restructuré l'attribution des

« Il faut admettre que dans le secteur de la recherche, la greffe pulmonaire fait figure de parent pauvre dans l'ensemble des greffes... »



organes, et à Montréal, nous avons désormais des listes d'urgence. Le besoin de greffes avec donneurs vivants est donc devenu moins criant.

Deux raisons principales étaient à l'origine de ce type de greffe. D'abord, elle offre une meilleure compatibilité, parce que ce sont souvent des donneurs ayant un lien de parenté avec le receveur, ce qui diminue le rejet chronique. Deuxièmement, c'est une chirurgie électorale, que l'on peut planifier au moment opportun. Mais il ne faut pas oublier que même s'il y a un donneur vivant compatible, il faut que ce soit un bon donneur, qui n'a jamais fumé, qui est en excellente santé et qui a des fonctions respiratoires normales. Il faut également que la taille des lobes concorde avec le physique du receveur. Et évidemment, comme il est illégal d'acheter un organe, il faut s'assurer que le donneur agit par générosité. En raison de cette logistique complexe, il est rare que toutes les conditions soient réunies pour pratiquer ce type de greffe.

**Donc, vous l'envisagez, mais selon vous, il ne s'agit pas d'une solution miracle.**

Si l'occasion se présente, nous le ferons, mais ce n'est pas encore arrivé. Sur les plans chirurgical et médical, ça ne fait aucune différence pour nous.

**Auparavant, les patients fibro-kystiques porteurs de la bactérie *B. cepacia* ne pouvaient pas subir de greffe à Montréal. Ils devaient se faire opérer à Toronto. Est-ce encore le cas ?**

Non. Comme il y avait peu de patients atteints de fibrose kystique infectés avec la bactérie *B. cepacia* à travers le Québec, il fallait éviter de la propager. Voilà pourquoi nous avons d'abord pris la décision de ne pas faire ces greffes à Montréal, sans compter que nous n'avions pas la même expérience que Toronto en la matière. Comme 80 % des patients fibro-kystiques de Toronto étaient déjà porteurs de la bactérie *B. cepacia*, les spécialistes torontois s'y connaissaient mieux que nous. Mais depuis quelques années au Québec, il y a un plus grand nombre de patients qui en sont porteurs, notamment parce que les patients fibro-kystiques vivent plus vieux. Depuis environ deux ans, nous avons donc décidé de greffer ces patients ici, à Montréal, et nous avons obtenu de bons résultats. Mais il y a des précautions à prendre. Les patients sont vus à la sortie de la clinique, dans des salles distinctes, et ils sont isolés de façon plus rigoureuse lorsqu'ils sont hospitalisés. Même si le patient n'a plus la bactérie *cepacia* après la greffe, il ne côtoie pas d'autres patients greffés pendant un an. Nous sommes très pointilleux quant aux risques de transmission, et nous travaillons en collaboration avec les associations québécoises et canadienne de la fibrose kystique.

**Quels sont les principaux domaines de recherche en greffe pulmonaire ? À quoi peut-on s'attendre au cours des prochaines années et des prochaines décennies ?**

À court terme, il n'y a pas de changements majeurs en vue. Il y a toujours de nouveaux médicaments, mais pas d'innovations importantes quant à l'immunosuppression. Notre plus grand défi, sur lequel nous travaillons très fort, demeure la prévention du rejet chronique. C'est la cause de décès la plus importante après une transplantation pulmonaire chez tous les patients. Nous tentons d'identifier les marqueurs des multiples mécanismes de développement du rejet. Nous savons maintenant qu'il y a plusieurs mécanismes responsables du rejet chronique. Différentes études se font sur les plans moléculaire et cellulaire, de même que sur la thérapie médicamenteuse, afin d'en arriver à prévenir, ou au moins à retarder le plus longtemps possible, le rejet chronique, parce qu'il ne se guérit pas. Quand la cicatrice causée par le rejet chronique apparaît dans le poumon, le processus est irréversible. Mais les études se poursuivent et nous y arriverons à moyen ou long terme, selon moi. Avec l'informatisation, il devient beaucoup plus facile de constituer d'importantes banques de données et de mener des études

« Après la chirurgie, ce n'est pas facile de remonter la pente, et encore moins de se faire pousser dans le dos et de se faire dire quoi faire. »



multicentriques, qui ont plus de poids en raison du plus grand nombre de sujets. Les résultats sont plus concluants.

#### **Et à Montréal, vous y participez ?**

Absolument. Et, évidemment, la recherche porte non seulement sur les rejets aigus ou chroniques, mais également sur la qualité de vie des patients, notamment sur la douleur et sur les effets secondaires de certains médicaments. De nombreuses études ont pour objectif de diminuer les complications et les effets secondaires liés à la chirurgie ou à la médication.

#### **On sait que les patients fibro-kystiques vivent de plus en plus vieux. Cela se traduit-il par un allongement de la liste d'attente pour la greffe ?**

Oui, mais ce ne sont pas seulement les patients fibro-kystiques qui sont plus nombreux. Tous les patients en général sont plus informés grâce à la télévision et à Internet. J'ai aussi donné beaucoup de conférences à travers le Québec pour sensibiliser les médecins. Ils ont été témoins de beaux succès en greffe depuis quelques années, et ils sont maintenant plus enclins à en parler à leurs patients. Les gens se rendent compte que la greffe donne de bons résultats et qu'elle permet à plusieurs patients atteints de maladies parfois incurables de mener une belle vie. Les patients nous sont donc recommandés plus tôt qu'avant par leur médecin traitant. L'enseignement se fait auprès du corps médical, mais également auprès des patients. J'ai été invité à en parler dans plusieurs congrès. Les intervenants, les médecins et les patients sont de plus en plus sensibilisés. Nous demeurons en contact constant avec les cliniques de fibrose kystique au sujet du suivi de nos patients respectifs. De plus, tous les résidents en pneumologie des différentes universités du Québec viennent faire un stage d'un mois ou deux en greffe pulmonaire. Donc, depuis 14 ans, tous les nouveaux pneumologues ont été sensibilisés à la greffe. C'est pour toutes ces raisons que notre liste d'attente a augmenté de façon quasi exponentielle. Elle compte plus de 130 patients, alors qu'en 1997, elle en comptait 30 ou 35.

#### **Et, malheureusement, vous n'en faites pas nécessairement un plus grand nombre par année.**

Non. Nous faisons une trentaine de greffes par année à l'époque, tandis qu'aujourd'hui, nous en faisons environ 35. Ce n'est pas une véritable amélioration, considérant le nombre beaucoup plus élevé de candidats.

#### **Par conséquent, le temps d'attente moyen a certainement augmenté ?**

Il est d'un an et demi ou deux ans. Comme le nombre de patients sur la liste d'attente a augmenté

considérablement sans que le nombre de donneurs augmente, une liste d'urgence a été établie depuis près d'un an. Si l'état du patient sur la liste d'attente se détériore plus rapidement que prévu, nous le plaçons sur la liste d'urgence. Il n'en demeure pas moins qu'il faut avoir un donneur, et au Québec, il arrive parfois que plusieurs semaines passent sans que nous en ayons. Si le patient devient très malade, il n'obtiendra pas nécessairement de poumons même s'il est sur la liste d'urgence.

#### **Avec seulement 35 greffes pulmonaires par année, la solution passe inévitablement par un plus grand nombre de donneurs. Avez-vous des suggestions pour y arriver ? Entre autres, on cite souvent en exemple le consentement présumé qui donne d'excellents résultats en Espagne; qu'en dites-vous ?**

Il y a différentes approches possibles. Il y a effectivement celle voulant que si un patient n'a rien signé, on le considère automatiquement comme un donneur. C'est encore tabou au Québec. Ce n'est pas que les gens refusent de donner leurs organes; c'est plutôt qu'ils n'en parlent pas, parce qu'ils n'ont pas l'impression que ça peut leur arriver. Et je comprends très bien. Les gens sont davantage sensibilisés lorsqu'un proche a besoin d'un don d'organe. Sur le plan gouvernemental, que ce soit au provincial ou au fédéral, il y a une réelle volonté d'augmenter le nombre de donneurs. Modifier la législation est essentiel, mais il ne faut pas oublier les dimensions éthique et religieuse. L'une des solutions consiste à reconnaître rapidement les donneurs potentiels et à les prendre en charge sans attendre. Au Québec, on perd encore des organes faute de mécanismes de réaction rapide dans les hôpitaux.

#### **Des processus ont-ils été mis en place ?**

Oui. Des fonds ont été injectés et de nouveaux programmes ont été implantés dans différents hôpitaux pour identifier rapidement tout donneur potentiel, et pour qu'une équipe le prenne en charge rapidement pour libérer le médecin, qui a souvent trop de travail pour s'occuper adéquatement du donneur. Voilà comment ça fonctionne en Espagne: une équipe spécialisée se rend dans chaque hôpital, ou encore le donneur est rapidement transféré dans l'hôpital responsable des dons d'organes, pour éviter de perdre des organes.

#### **De façon réaliste, quel est le nombre de greffes que vous aimeriez atteindre par année ?**

Il n'y a pas de chiffre magique, mais au moins 50. Selon moi, c'est possible. La liste d'attente diminuerait considérablement. Idéalement, dès que l'on inscrit un patient sur la liste d'urgence, il faudrait avoir un

donneur dans la prochaine semaine. Avec une greffe par semaine, ou même deux comme à Toronto, je serais très heureux. À l'occasion, lorsque nous avons des cas complexes ou des patients déjà très affaiblis, il nous arrive de les transférer à Toronto. Et de notre côté, nous greffons parfois quelques patients de l'est de l'Ontario et d'Ottawa. C'est un échange de bons procédés.

### **En terminant, aimeriez-vous ajouter quelque chose ?**

Il est important de mentionner que les études prouvent que la greffe augmente considérablement la survie des patients souffrant de différentes pathologies pulmonaires, notamment de fibrose kystique. Et les études précisent également que ce sont les patients fibro-kystiques qui voient la plus grande amélioration de leur qualité de vie après la greffe. Comme ils sont jeunes, ils récupèrent bien et peuvent ensuite espérer mener une vie normale. Bien sûr, il y a la médication et ses effets secondaires, mais ils peuvent tout de même mener une vie enrichissante, et c'est extrêmement stimulant pour l'équipe médicale. En médecine, il y a peu de domaines où un patient extrêmement malade peut récupérer aussi bien. C'est non seulement impressionnant, mais très valorisant et très stimulant pour toute l'équipe de greffe pulmonaire de constater une telle amélioration de la qualité de vie.

C'est pour cette raison, lorsqu'on est atteint de maladie chronique, qu'il ne faut pas perdre espoir et abandonner. Parfois, les gens jettent l'éponge trop vite et ne se battent pas pour continuer à étudier, à faire du sport ou d'autres activités... Malheureusement, quand ces patients sont greffés et qu'ils peuvent désormais faire un tas de choses, ils ont pris beaucoup de retard et ils ne peuvent pas retourner en arrière. Ils se disent : « J'aurais dû le faire il y a quatre ou cinq ans, mais je ne pensais pas que je serais encore en vie, ou je ne pensais pas que je me sentirais aussi bien après la greffe... »

Parfois, certains patients sont un peu démunis une fois greffés. C'est une minorité, et nous le voyons de moins en moins. C'est la raison pour laquelle nous en avons beaucoup parlé, notamment aux cliniques de fibrose kystique. Il est très important de stimuler les jeunes patients atteints de fibrose kystique. Il faut empêcher ces jeunes de croire que ça ne vaut pas la peine, qu'ils sont trop malades... Sans quoi, malheureusement, après la greffe, ils ne pourront pas profiter au maximum de leur seconde chance. Voilà donc ce que j'ai envie de leur dire : la greffe peut vous apporter quelque chose de fantastique ! Oui, il y a des risques, il ne s'agit pas de faire l'autruche, mais

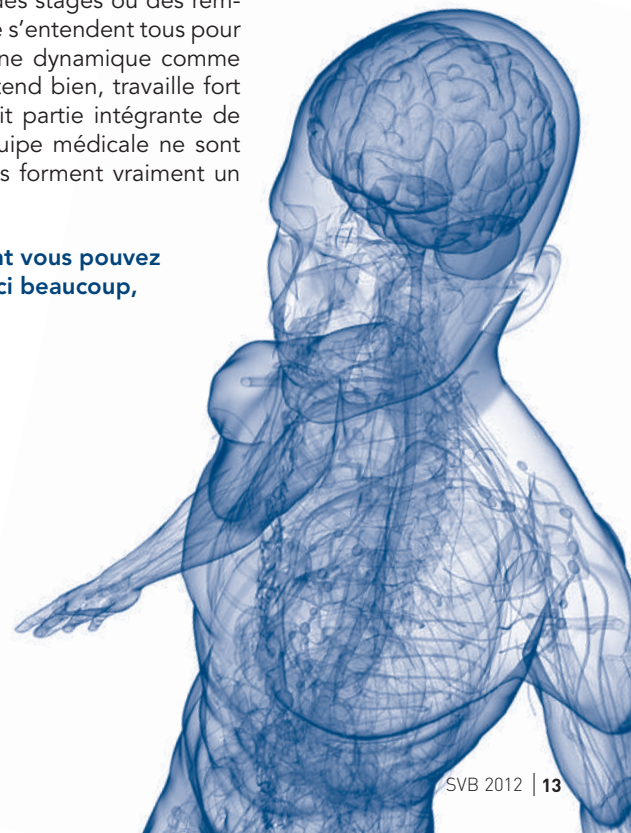
les patients greffés peuvent mener une vie tellement agréable et enrichissante !

### **Quel est votre secret pour que les patients se sentent si bien entourés à la clinique de greffe ?**

Les membres de l'équipe de transplantation pulmonaire en font toujours un peu plus que les huit heures de travail requises par jour. Ils en font plus parce qu'ils croient à la cause et qu'ils se rendent compte que les patients en bénéficient grandement, en ayant la chance de mener des vies fantastiques. L'heure supplémentaire, l'implication dans la fondation, la participation à un congrès, le geste de donner une conférence, d'assister au party de Noël... Ce sont des détails qui changent tout. Notre équipe est entièrement dévouée au succès de la transplantation. Si le patient a besoin de quinze minutes de plus pour bavarder, les intervenants vont les lui consacrer volontiers, même s'ils ne sont pas nécessairement payés en retour. On le voyait déjà chez les médecins, parce que l'enseignement et la recherche font partie de notre travail, mais au sein de l'équipe, tout le monde apporte sa contribution pour le bien-être du patient.

Nous nous impliquons parfois aussi auprès des familles, parce que nous faisons partie intégrante de la vie du patient. Nous devenons ainsi des médecins de famille spécialisés, si je puis dire. Nous connaissons donc le frère, la sœur, les parents, les grands-parents... C'est une épreuve difficile d'abord pour le patient, bien sûr, mais il ne faut pas oublier les difficultés vécues par ses proches. Nous prenons donc quelques minutes pour écouter, pour rassurer, pour demander comment ça va. D'ailleurs, les gens de diverses formations qui font des stages ou des remplacements dans notre équipe s'entendent tous pour dire qu'ils ont rarement vu une dynamique comme la nôtre ! Tout le monde s'entend bien, travaille fort et s'entraide, et le patient fait partie intégrante de l'équipe. Les patients et l'équipe médicale ne sont pas deux entités distinctes, ils forment vraiment un tout. Et ça nous tient à cœur !

**C'est une belle réussite, dont vous pouvez être extrêmement fier ! Merci beaucoup, docteur Poirier. ◀**





## Je suis un imposteur

**Manuel Legault Roy**

Montréal (Québec)  
Canada

Quelles conditions faut-il remplir pour témoigner de manière pertinente? Faut-il avoir vécu des drames terribles, des épreuves insurmontables? Est-ce la bravoure face à une bataille perdue d'avance et une victoire inespérée? De toutes ces affirmations, la constante se retrouve dans l'expérience hors du commun d'un être qui sera transformé par cette exposition à l'inénarrable. Alors pourquoi est-ce que j'écris ici alors qu'aucune de ces caractéristiques ne s'applique à mon existence?

J'ai appris, il y a longtemps déjà, que j'étais quelque peu différent, mais de qui? Je ne crois pas vraiment qu'il existe une catégorie de gens sains et normaux, archétypes intouchables de la parfaite personne qui, lorsqu'on s'en éloigne, régissent les différents degrés de la marginalité. Alors quoi? Alors j'ai préféré voir ma marginalité comme ordinaire, de considérer le fait de devoir prendre mes médicaments comme une banale routine du même genre que l'hygiène dentaire de base.

Éduqué dès mon plus jeune âge à être normalement différent, j'ai pu aisément me fondre à mes semblables, désamorçant avec candeur chaque petit geste hors du commun comme la prise d'un médicament ou ma disparition momentanée le temps d'un traitement. Même mes fréquents rendez-vous à la clinique ne sont jamais vraiment parvenus à me faire sentir dissemblable. Ils n'étaient qu'un autre élément de ma routine personnelle, une escale qui me permettait de faire l'école buissonnière pour quelques heures. Et la toux? Bien sûr, celle-ci me

collait plus ou moins à la peau, comme l'acné chez d'autres; c'était parfois déplaisant, mais rarement handicapant. Voilà qui fait toute la différence: ne pas avoir été brimé dans mes désirs par une condition jouant les modératrices.

En fait, les éléments relatifs à ce spectre discret qui m'ont le plus apeuré ne sont pas venus de quelques faux pas au sein de la danse bien rangée de ma santé physique, mais plutôt de certains récits glanés çà et là sur la Toile. Évidemment, bien peu nombreux étaient ceux qui annonçaient des lendemains qui chantent aux infortunés génétiquement désavantagés. Mais enfin, cela ne veut pas dire du tout qu'à partir du moment où mes yeux se posèrent sur ces sombres lectures à caractère prophétique, je me mis à vivre comme un condamné. Disons

simplement qu'après la naïveté initiale et l'angoissante prise de conscience d'un futur incertain vint la découverte que j'étais bien chanceux dans ma malchance.

« ...après la naïveté initiale et l'angoissante prise de conscience d'un futur incertain vint la découverte que j'étais bien chanceux dans ma malchance. »

En effet, j'avais le malheur de me voir affublé d'une anomalie handicapante qui, par bonheur, se contentait de jouer les passagers clandestins invisibles au fond de la cale. Mais elle finirait bien par se montrer au grand jour... Entre-temps, les jours se suivaient et ne se ressemblaient pas. Durant mes années au secondaire, j'eus la chance d'enfiler le costume d'un coureur de cross-country tout à fait décent, d'un comédien ne jouant pas trop faux, d'un écrivain un brin inspiré, d'un missionnaire du dimanche en pays étranger, d'un ami enjoué et d'un amant passionné. Disons que les occasions ne manquaient pas





## « ...le temps m'a souvent manqué pour m'inquiéter de l'avenir. »

d'oublier cette ombre assez pâlotte qui peinait souvent à maintenir mon allure.

Le vent aurait-il tourné à mon passage au niveau collégial ? Dire que non serait mentir, mais cela signifie-t-il que mon état empire ? Pas du tout. Simplement, comme tout être mûrissant, se patinant au gré des années, se fixèrent en moi certaines couleurs qui me suivent depuis alors que d'autres s'effacèrent au profit de nouveaux éclats.

Malgré un choix d'études peu dramatique en théâtre, je fus forcé d'admettre que chemin faisant, comme le dit un certain adage à propos de paroles volantes et d'écrits restants, eh bien, ces restants semblaient devenir pour moi un plat de résistance dont j'aimais me gaver toujours davantage. Pour remplacer le théâtre, un nouvel art performatif fit une entrée fracassante dans mon existence. Il s'agissait d'une discipline s'abreuvant à la source de la danse, des arts martiaux, de la musique, du chant et d'une culture pour moi étrangère, j'ai nommé : la capoeira. Enfin, j'ai découvert une passion qui me rappelle que la science s'infuse et se déguste une gorgée à la fois, qui m'apprend à apprécier la beauté de

l'éphémère au sein d'un art plusieurs fois millénaire. Cette passion qui coule désormais dans mes veines est celle du thé et de tout l'univers qui s'y rattache.

Profondément épris de tous ces intérêts, le temps m'a souvent manqué pour m'inquiéter de l'avenir. Les seules ombres au tableau viennent plutôt d'une propension agaçante à transformer de manière imaginaire le moindre petit bobo en maladie mortelle. Désagréable manie qui a tout de même l'avantage de n'être qu'une fabulation de l'esprit. Je dois avouer que j'ai aussi la chance de pouvoir compter sur la bienveillance rationnelle de ma copine qui, au fil du temps, a appris à ne pas se laisser effrayer par ces angoisses disproportionnées au cours de nos sept ans de fréquentation.

Ainsi, vraiment, je ne peux pas me plaindre et c'est pourquoi j'ai quelque peu hésité avant de rédiger ce témoignage, alors que je suis conscient que d'autres ont une vie beaucoup plus difficile que la mienne. La situation changera sans doute un jour, mais d'ici là, je n'y pense pas et je prends soin de moi et profite de l'existence presque trop parfaite qui s'offre à moi! ◀





## J'aurais voulu être *superwoman*

### Jacinthe Huard

Saint-Denis-sur-Richelieu  
(Québec)  
Canada

L'urgence de vivre semble être l'une des caractéristiques les plus communes chez les personnes fibrokystiques que je connais. Comme eux, je la ressentais pleinement avant ma greffe et je m'imaginai tout accomplir lorsque j'aurais enfin mes poumons. Je ne voulais rien de moins qu'être *superwoman* et il m'arrive encore d'y penser en soupirant.

En effet, ce sentiment est encore présent dans ma vie, bien que le quotidien et la routine l'aient un peu remplacé. Je m'imaginai courir partout et tout faire en même temps après ma greffe, mais j'ai obtenu l'effet contraire. Heureusement, je me permets enfin de me détendre quand j'en ai envie. Je me suis donné le droit de croire en la vie et je ne perçois plus la mort de la même façon. Bien que l'idée m'effleure, il y a de longues périodes où je n'y pense plus du tout et ce changement me fait du bien...

### Le rêve

Il y a trois ans, je recevais mes poumons après une longue attente de 17 mois. J'ai été chanceuse, car le délai est de plus en plus long pour recevoir des organes. Elle me semble loin, cette vie suspendue au téléavertisseur de greffe, espérant qu'il sonne entre deux quintes de toux épouvantables. Durant les derniers mois, je ne pouvais plus me permettre de sorties. Toutefois, tant que je l'ai pu, je me suis évadée entre deux séjours à l'hôpital, partant en *road trip* avec ma bonne amie et plusieurs bombonnes d'oxygène.

Innocemment, je m'imaginai que le quotidien de ma nouvelle vie ressemblerait à ces moments. J'avais oublié que, dans la vie normale, le temps des gens est compté, divisé entre le travail et les obligations, et que rares sont ceux qui peuvent se permettre

de telles excursions improvisées. Bien sûr, on me l'aurait dit, j'aurais répondu que j'étais différente et que j'allais mieux profiter de la vie qu'eux. J'aurais eu beau riposter, je savais au fond de moi que je désirais faire comme eux : vivre le plus normalement possible et travailler, puisque le travail fait partie de la vie normale.

### La métamorphose

Cette fureur de vivre s'est toutefois estompée après la greffe. Tout d'abord, je me suis vite rendu compte que je n'allais pas courir le marathon une fois mon congé obtenu. J'exagère, mais je pensais réellement que je pourrais réaliser mes projets aussitôt sortie de l'hôpital. Même en sachant que j'allais subir une grande opération, je ne comprenais pas la véritable signification de la convalescence qui s'ensuivrait. On m'avait toujours vanté les bienfaits de la greffe, me parlant du « miracle » qui allait arriver; je m'accrochais à ces paroles pour trouver le courage de continuer. Cette réalité qui allait devenir la mienne avait en quelque sorte pris la forme d'un conte de fées dans mon esprit.

Plusieurs affirment en riant qu'ils ont changé depuis leurs nouveaux poumons. Certains disent que leurs donneurs devaient manger très salé, car leur goût a changé. D'autres taquent les hommes qui ont reçu des poumons de femmes, leur demandant s'ils ont maintenant des accidents ou de la difficulté avec leur stationnement parallèle. De mon côté, ma donneuse devait être une femme qui savait relaxer, car je me suis métamorphosée.

Plus rien ne pressait. J'avais le sentiment d'avoir la vie devant moi. J'avais le désir de profiter de tous les moments de la vie, et surtout de tous les petits

## « L'important pour moi est d'être satisfaite de mes décisions et d'être fière de ce que je fais de ma vie. »

bonheurs qui s'offraient à moi. Le chant des oiseaux m'enchantait plus qu'avant, et j'aimais profiter du moment présent sans chercher à remplir à tout prix ma journée d'activités en tous genres. J'avais retrouvé mes yeux d'enfant, et je redécouvrais le plaisir d'acquiescer de l'autonomie petit à petit. Au fond, le miracle de cette opération était peut-être cette seconde naissance.

Malgré tous ces bonheurs et une meilleure santé, j'ai été confrontée à diverses petites embûches dans mon désir de devenir *superwoman*.

### DÉMYSTIFIER LA GREFFE

#### La sieste

Lorsque j'étais en attente de greffe, ma vie sociale était facilitée (voire existante) grâce à Internet. Le blogue sur lequel j'écrivais m'avait permis d'entrer en contact avec de nouvelles personnes et discuter sur MSN était moins essouffant que par téléphone.

Une de mes amies avec qui je conversais souvent était une personne fibro-kystique nouvellement greffée et j'avais toujours hâte qu'elle me dise ce qu'elle avait accompli. J'étais toujours étonnée lorsqu'elle partait faire une sieste. Je ne comprenais pas qu'elle puisse être fatiguée alors qu'elle était greffée. Elle était censée être en forme!

Lorsque j'ai été greffée à mon tour, j'ai compris plusieurs choses. D'abord, j'ai compris qu'il était normal en convalescence de devoir se reposer. Ensuite, j'ai compris que l'énergie revenait tranquillement et qu'il fallait faire beaucoup d'efforts et d'exercices pour mieux la retrouver. Quand j'ai dû l'expliquer à mon tour, car les gens étaient surpris de ma fatigue après la greffe, j'ai réellement compris ce que cette amie avait vécu. Il est rare maintenant que je fasse une sieste, mais je n'en suis pas moins souvent fatiguée.

#### La fatigue

Je me souviens que, lorsque j'avais 50 % de VEMS, j'avais l'impression que je pouvais déplacer des montagnes. Je me sentais presque athlétique. Maintenant, je frôle le 100 % et je suis souvent épuisée. C'est plutôt difficile à accepter, même si j'ai compris que le VEMS et l'endurance physique sont deux choses bien distinctes.

À la blague, on m'a dit que c'était parce que je prenais de l'âge. J'étais sceptique, car, en observant les gens au début de la trentaine, je constatais qu'ils semblaient travailler à temps plein, avoir une vie de famille bien remplie et arrivaient même à trouver du temps à consacrer à des activités et des loisirs. Comment se faisait-il que je n'y arrivais pas? *Superwoman* était loin devant moi, me narguant. Mon orgueil en a alors pris un coup.

Toutefois, bien qu'ils aient un rythme de vie plus effréné que le mien, j'observe mes parents, mon frère et mon amoureux, et ils semblent eux aussi connaître la fatigue. Il est fréquent qu'ils doivent se forcer pour continuer, seulement parce qu'ils doivent aller travailler ou accomplir d'autres tâches quotidiennes. Leurs nuits sont bien méritées, mais il arrive aussi qu'ils doivent se lever malgré le manque de sommeil. Pensais-je échapper à cette réalité parce que j'avais été greffée? Il semble que ce ne sera pas le cas.

Bien sûr, la différence entre ma fatigue et la leur réside dans le temps de récupération dont j'ai besoin. Il est beaucoup plus long et je dois parfois organiser mes journées en fonction de ma fatigue. De plus, étant fatiguée, je cours encore plus de risques qu'eux de me faire happer par le premier virus venu, ayant un système immunitaire plus fragile que le leur.

Malgré la fatigue qui disparaît rarement, rien n'est semblable à l'épuisement que je ressentais avant ma greffe, alors que seulement respirer était un effort. Je m'estime chanceuse de pouvoir accomplir des activités quotidiennes sans ressentir aucune fatigue. L'humain est ainsi fait – plus on en a, plus on en veut! Plus on en fait, plus on souhaite en faire! Du moins, je suis ainsi faite et je demeure toujours légèrement insatisfaite.

#### Rebâtir sa vie

C'est pour cette raison qu'un bon matin, le beau chant des oiseaux qui faisait le bonheur de mes journées au début de ma greffe ne me satisfaisait plus. J'étais impatiente de commencer « pour de vrai » ma nouvelle vie et de voir des projets se réaliser. Trouver un chum, partir en appartement, travailler... vivre ma vie d'adulte, quoi! Voilà ce que j'attendais depuis des années. Je n'en pouvais plus d'attendre.

Cependant, cette impatience ne s'est manifestée qu'après un certain temps. Au début, les siestes, les exercices et les rendez-vous hebdomadaires à la clinique m'occupaient beaucoup. Il y avait aussi quelques inquiétudes à gérer et je devais m'adapter à mon nouveau corps. Sans oublier tous ces gens que je voulais revoir, puisque je le pouvais enfin. J'étais contente. J'étais occupée.

Puis, vint le jour où les visites s'espacèrent, autant à la clinique que chez les amis. La vie normale reprenait son cours. Je faisais moins souvent la sieste, car mes forces revenaient. Ainsi, j'avais plus de temps libre. En l'espace d'à peine trois mois, ma vie avait changé du tout au tout. Alors qu'avant la greffe, mon quotidien était réglé au quart de tour par de multiples traitements, voilà que je me retrouvais avec d'innombrables heures de temps libre chaque jour. Je devais bien sûr faire mes exercices, mais après mes 20 minutes de vélo ou mon heure de gym, j'étais censée faire quoi? Mystère. Je devais repenser ma





vie, et décider de ce que je voulais en faire. Chose certaine, je ne voulais pas rester assise à me tourner les pouces!

Toutefois, les projets prennent parfois du temps à se mettre en branle et c'est là que l'impatience se pointe. Difficile d'accepter de rester tranquille à la maison alors qu'on respire à pleins poumons. Ils ont beau être nouveaux, il y a des journées où rien ne semble avoir changé tant le quotidien est monotone. Ces poumons-là aimaient bouger, moi aussi; il me fallait donc rebâtir ma vie, en créer une nouvelle qui serait remplie d'air, de plaisirs et de joies.

Petit à petit, j'approchais du but. J'aurais voulu sauter dans le futur pour croquer la vie à pleines dents immédiatement, mais je devais prendre mon mal en patience et accepter que les choses prennent souvent du temps à se réaliser. Cette sagesse rivalisait avec mon impatience et j'ai nagé dans ces sentiments durant plusieurs mois, jusqu'au moment où j'ai eu l'occasion de m'inscrire à un cours qui commençait deux mois plus tard. Après l'attente interminable que je venais de vivre, ces deux mois m'ont paru encore beaucoup plus longs, car je savais précisément à quel moment mon quotidien allait changer. Le marché du travail se rapprochait lentement – et mon amoureux aussi, sans que je le sache, puisque c'est lors d'un de mes stages que je l'ai rencontré...

### Le marché du travail

Ma première expérience n'a pas été un franc succès. J'avais pourtant terminé une année de cours en assistance technique en pharmacie, mais, après trois semaines à travailler dans une grande pharmacie de quartier, j'étais complètement épuisée. Il est vrai que l'ambiance de travail n'était pas au mieux et que le roulement de personnel était élevé, mais j'étais malgré tout découragée de devoir arrêter si vite après avoir commencé mon emploi. Évidemment, je le prenais comme un échec, même si je tentais de voir les bons côtés de la chose. Le pire était de penser ne plus pouvoir retourner sur le marché du travail. En réalité, j'étais seulement épuisée et je devais me reposer pour y voir plus clair.

Le temps fait bien les choses. Lorsque mes forces sont revenues, une annonce est parue dans le journal. Elle était rédigée de telle manière qu'elle semblait m'être destinée. Le nombre d'heures demandé correspondait à ce que je me sentais capable de faire, le lieu de travail était tout près de chez moi et je connaissais déjà l'équipe, car j'avais fait un stage à cet endroit dans le cadre de mes études. Je n'aurais pu rêver mieux! J'ai souvent eu l'impression que, dans la vie, les choses se placent d'elles-mêmes et cette fois-là ne faisait pas exception. En gardant l'œil ouvert, j'avais su saisir une occasion en or.



C'est ce poste que j'occupe depuis sept mois, à raison de quinze heures par semaine. Évidemment, ce n'est pas suffisant pour que je sois totalement indépendante financièrement, mais je me dis que c'est déjà un grand pas vers la vie que je me suis imaginée. Toutefois, je ne veux pas brusquer les choses. Je ne veux pas m'épuiser de nouveau, car je sais que je devrai tout arrêter et recommencer. J'ai appris à contrôler mon impatience et je désire prendre le temps de bien faire les choses.

Avec ce travail, j'ai la chance de me réaliser, de me sentir valorisée et d'enrichir ma vie sociale. Le fait de travailler au sein d'une belle équipe et d'interagir avec une clientèle diversifiée est bénéfique pour mon moral. En outre, maintenant que ma vie n'est plus entièrement constituée de journées de congé, je peux mieux les apprécier! La fatigue engendrée par ces journées de travail est un bien maigre argument contre tous ces avantages, surtout lorsqu'on pense que je me remets de plus en plus vite, étant donné que je m'habitue à cette routine.

Pour moi, le travail, c'est comme le gym: plus on en fait, plus on est capable d'en faire. Il suffit de s'écouter et d'y aller à son rythme. Certains greffés sont capables de travailler quarante heures par semaine, alors que d'autres sont incapables de retourner sur le marché du travail. La réalité de chacun est différente.

Je ne pourrai peut-être pas toujours travailler, mais au moins j'aurai eu la fierté de le faire et d'avoir osé essayer malgré ma peur d'échouer de nouveau. Si on n'essaie pas, on n'échoue pas, mais qui veut rester à ne rien faire?

### Un conte de fées devenu réalité

En résumé, bien que la greffe ne soit pas le conte de fées auquel je m'attendais et que je ne serai jamais *superwoman*, je suis heureuse la majeure partie du temps. Les poumons ne font pas le bonheur, mais le souffle qu'ils m'insufflent me donne la chance de choisir ce que je veux faire de ma vie, donc d'être heureuse.

Mes rêves changent au fil du temps et j'accepte qu'il en soit ainsi. Avant ma greffe, je rêvais de voyager. Après mon opération, je désirais boire de la sloche et de la limonade en abondance, parce que j'avais trouvé difficile d'être restreinte en liquides. Maintenant, mon but est d'arriver à être en mesure de travailler suffisamment pour être indépendante financièrement. Quelques-uns trouveraient peut-être banal ce que je fais de ma nouvelle vie, mais qu'importe. L'important pour moi est d'être satisfaite de mes décisions et d'être fière de ce que je fais de ma vie. Je n'en ai qu'une, bien que je sois née deux fois. ◀





## Cheveux blancs et relativité du temps

**Marc-André Côté**

Terrebonne (Québec)  
Canada

Il était une fois... J'ai toujours voulu amorcer un texte de cette façon, sans doute parce que je me suis toujours vu comme un personnage plutôt que comme une personne.

Donc, il était une fois une femme qui avait deux enfants. Le second, un garçon, naquit dans d'étranges circonstances, devant un public constitué d'une vingtaine d'étudiants en infirmerie. Chose étrange, il ne pleura pas en venant au monde. Selon un vieil adage, « les bébés qui ne pleurent pas en venant au monde savent qu'ils auront une vie bien difficile ».

Le temps passait et le garçon souffrait d'un mal mystérieux qui se traduisait par des maux de ventre atroces et une maigreur extrême. D'innombrables nuits blanches à le bercer n'y faisaient rien. Les médecins des cliniques et du CLSC ne voyaient rien d'anormal : « Votre fils va bien, Madame, rentrez chez vous. » L'avenir semblait alors bien sombre pour le fils. Heureusement, sa mère était sagace. C'est à l'hôpital Sainte-Justine que le diagnostic est finalement tombé, après le deuxième test de la sueur : « Votre fils est atteint de fibrose kystique. »

Sortons maintenant de la légende et poursuivons notre route dans les dédales de ma mémoire. J'ai souvenir de ma vie préscolaire, un mélange de comprimés, d'Ensure®, de thérapies, de visites à l'hôpital et de ma sœur qui me surprotégeait. Des chansons inventées par mes parents pour que je prenne mes antibiotiques. De mon grand-père qui, candidement, déclarait à tous vents que je n'étais absolument pas malade.

Mes débuts à l'école furent angoissants, et pour moi et pour ma sœur. Les médicaments étaient moins bons en 1986. Des maux de ventre ponctuaient mes semaines. Les infections pulmonaires et les opérations aux sinus donnaient le rythme à mes absences. Heureusement, ma sœur veillait sur moi, à l'aller, durant les récréations, à l'heure du dîner et au retour de l'école.

Il n'y avait aucun tabou relativement à ma condition médicale chez moi, et ce, depuis toujours. Tout le monde le savait. La dame du dépanneur du coin, les enseignants et l'ensemble des élèves de mon école.

Chaque année, ma première présentation orale portait sur la fibrose kystique. Chaque année, des activités d'art plastique étaient consacrées à des cartes de prompt rétablissement à mon intention.

La fibrose kystique est une maîtresse exigeante et très prenante. Les secrets aussi le sont. Je crois que le poids des deux m'aurait broyé les os. Heureusement, un seul des deux pesait sur mes frêles épaules.

Au fil des ans, les désirs et les problèmes changent. Au secondaire, les autres élèves, bien que toujours empathiques, commençaient à faire preuve d'un certain respect et d'admiration envers mon parcours. Ils trouvaient épatant que, malgré la maladie, malgré les nombreuses absences, je m'accroche et je continue à toujours rire de la vie.

La vie n'était pas toujours rose. Il y avait un prix à payer pour pouvoir continuer. Un prix de plus en plus élevé. La fatigue et l'angoisse. Angoisse de ne plus pouvoir suivre le rythme. Angoisse du temps qui file beaucoup trop vite. Angoisse de ne pas avoir le temps. Angoisse de mourir avant les cheveux blancs. Angoisse de ne pas trouver celle qui ne verrait pas la maladie, qui me verrait moi.

Pour cette angoisse en particulier, je dois un merci spécial à l'un de mes amis. Vous savez le genre de révélation qui n'arrive que vers trois heures du matin, à la fin d'une fête, lorsque presque tout le monde a sombré dans un sommeil éthylique. Donc, dans un de ces moments, il se retourne vers moi et me dit que je suis chanceux dans le fond. Pas d'amourette pour moi, juste la totale. La fibrose est un si grand filtre relationnel que quand

« La maladie m'a rendu plus fort, positif, acharné, déterminé, fou et bien plus névrosé. »

je trouverai une fille, m'a-t-il dit, l'engagement sera énorme, dès le début. C'est vrai, mais quand on est encore célibataire, ce n'est qu'un demi-réconfort.

Il avait raison. Peu de temps après, j'amorçais une relation qui allait durer quatre ans. Cette relation a échoué pour les mêmes raisons banales que chez les « non-malades ». Comme le disait souvent ma mère : « Les "fibroses" aussi se cassent des jambes ! » En fin de compte, les relations amoureuses finissent toutes pour la même raison. Il n'y a plus d'amour tout simplement. Simple, mais brutal.

J'ai fait une technique au cégep. En cinq ans, mais je l'ai tout de même obtenu, mon diplôme ! J'ai aussi fait de l'improvisation dans la ligue des Tange-rines durant mes deux dernières années collégiales. La deuxième, j'étais capitaine et nous avons eu une saison parfaite. Cette année-là, j'ai obtenu à deux reprises le titre de « Joueur par excellence », et je n'ai perdu aucune impro. J'ai également constaté à quel point la maladie pouvait inspirer les autres. J'ai joué alors que j'étais malade, fiévreux et même déshydraté. À la fin de la deuxième saison, mes coéquipiers m'ont dit à quel point il leur était impensable de ne pas tout donner, puisque moi, j'allais toujours au-delà de mes limites. Je suppose qu'il devenait excessivement gênant pour eux de ne pas faire de même. En plus, ils n'étaient même pas malades, eux !

Vingt-deux ans après l'établissement du diagnostic, j'ai compris que ce gène déficient avait enrichi non seulement ma propre vie, mais aussi celle de mon entourage. J'ai toujours eu une perception positive de la fibrose kystique, même lorsque je devais m'arrêter sur le bord de la route pour vomir ma dernière dose de cipro, avant de poursuivre ma route pour aller faire un examen.

La maladie m'a rendu plus fort, positif, acharné, déterminé, fou et bien plus névrosé. Plus triste aussi, anxieux, coupable, bien plus coupable que de raison. Le prix à payer est élevé, mais je le paie le sourire aux lèvres. Cette maladie n'a pas apporté que de la peine à mes proches. Elle leur donne aussi du courage, de l'espoir, de la détermination et une drôle de compréhension de la vie, de la maladie et de la mort.

Au début de l'âge adulte s'est pointé le sentiment de culpabilité, tel un incendie de forêt dévastateur.

Je me sentais coupable d'avoir gâché la vie de mes proches et d'être une source d'inquiétude perpétuelle pour eux, coupable de ne pas en faire assez et, comble du ridicule, d'être moins malade que d'autres, de me plaindre, alors que moi, j'étais toujours vivant. La culpabilité et l'angoisse sont des feux. Aujourd'hui, ils sont réduits à l'état de braises, mais je dois rester vigilant et les garder à l'œil. Sans quoi le feu qui dort, celui qui n'est pas mort, celui qu'on ne peut tuer, reviendra tout dévaster. De la culpabilité, de l'angoisse, mais jamais de honte.

Me voilà donc en 2004 au sortir du cégep, vingt-trois ans, nouvellement célibataire, légèrement anxieux, mais en meilleur état qu'à mon entrée. Ces cinq années ont été marquées par l'impro, le bonheur, l'amour, la déception et deux opérations aux sinus. Les opérations numéro onze et douze. Mon VEMS est très beau, mais mes sinus ressemblent à l'Europe de 1945, avant le plan Marshall. Je peux dire que ce sont mes problèmes de sinus qui m'ont appris la douleur. Je suis allé à la bonne école et ma tolérance à la douleur est respectable.

C'est à ce moment-là que j'ai rencontré celle qui allait devenir mon épouse : Amélie. Des amis communs nous ont présentés. Elle me connaissait déjà sous l'appellation « l'ami fibro-kystique de Jean-Luc » avant notre première rencontre. C'est en toute connaissance de cause qu'elle s'est intéressée à moi. Puisqu'elle aime l'homme que je suis et que la maladie influence grandement qui je suis, je ne peux qu'être reconnaissant de cette différence sur mon septième chromosome.

Pendant l'été qui suivit la fin de mes études collégiales, j'ai eu un grave accident de voiture. Bilan : hémorragie cérébrale et le pied droit complètement fracturé. C'est un miracle que je ne sois pas mort. Il faut admettre que j'étais plutôt expérimenté en ce qui concerne la douleur, les tests, les opérations, les drogues et, bien sûr, j'étais devenu expert pour mettre ma vie sur pause pendant quelques mois. À l'hôpital Sacré-Cœur, j'étais le chouchou des inhalothérapeutes, qui ne voyaient pratiquement jamais de patients fibro-kystiques.

Amélie faisait plus de deux heures de bus et de métro tous les jours pour venir me voir. Voyager entre Saint-Basile-le-Grand et l'hôpital Sacré-Cœur, c'est long, très long. Elle a encaissé le coup. Nous n'étions ensemble que depuis six mois. Les conjoints



## « Deux personnes qui décident de s'aimer, c'est simplement la plus vieille histoire du monde. »

et conjointes de personnes fibro-kystiques ont une force à toute épreuve. À mon avis, souffrir est simple; voir souffrir les gens qu'on aime, c'est là le véritable défi. Je ne changerais de place avec elle pour rien au monde – je ne suis pas assez fort.

Ensuite vint le temps de l'université, du premier appartement partagé avec Amélie. Nous tentions de nous créer une vie atypique qui nous convenait. Aveuglé par mon bonheur, j'ai été négligent: j'ai relâché ma vigilance et ne surveillais plus les braises. L'incendie est devenu imminent. Quand j'ai enfin senti que le feu n'était pas mort, la flambée était déjà haute.

Quelle vie offrais-je donc à Amélie? Une vie de douleurs, de peines, de précarité financière? Avais-je le droit de faire ça à la femme que j'aime plus que tout au monde?

J'ai circonscrit le feu, mais sans réussir à l'éteindre. Malgré l'angoisse, grâce à l'amour, j'ai continué d'avancer. Quand j'ai craqué et que je lui en ai parlé, elle a simplement ri, puis elle m'a dit: « Je t'aime, c'est tout. »

Le 24 juin dernier, nous avons célébré notre cinquième anniversaire de mariage. Je l'aime plus qu'au premier jour et c'est réciproque.

Depuis quelques années, nous essayons d'avoir des enfants. Une fois de plus, le feu s'est déchaîné. Non seulement je rendais la vie d'Amélie difficile, mais en plus je lui enlevais son droit d'être une mère. Il y a un nom pour l'enfant qui n'a pas de parents: orphelin. Il n'y en a pas pour les parents qui n'ont pas d'enfants. À ce moment-là, j'en ai trouvé un: Amélie.

Le moment le plus difficile de ma vie fut de voir Amélie, gorgée d'hormones que je lui injectais, pleurer toutes les larmes de son âme de ne pas être enceinte après notre troisième tentative en clinique de fertilité.

Durant les jours qui ont suivi, le feu me dévorait. Alors j'ai réagi, la peur au ventre, c'est-à-dire comme un vrai con. J'ai dit à Amélie que je comprendrais

que son désir de maternité l'emporte. Elle a simplement ri, puis elle m'a dit: « Je ne veux pas avoir des enfants, je veux en avoir avec toi, vieillir avec toi. »

Je crois avoir enfin compris cette femme, ma femme, Amélie. Elle est maîtresse de son destin. Ses choix de vie ne me regardent pas. Si elle choisit d'être avec moi, de vieillir avec moi, pour qui je suis, pour ce que je suis, ça ne me regarde en rien. Ça me rend extrêmement heureux, mais ne me regarde pas. De mon côté, je la choisis, elle, je l'aime, elle. Deux personnes qui décident de s'aimer, c'est simplement la plus vieille histoire du monde.

En août, nous repartons pour un autre tour en fertilité; si la chance est de notre côté, nous pourrions, nous aussi, créer et caresser un enfant.

Ma vie a été une suite de souffrances et de bonheurs. J'ai ri sur les étages des hôpitaux, aux soins intensifs, au bloc opératoire... Un jour, je finirai bien par mourir de rire. J'ai une famille extraordinaire, de bons amis, une vie des plus étranges, elle pourrait alimenter Fred Pellerin. J'ai surtout la plus merveilleuse des femmes.

Alors me voici aujourd'hui, presque trente ans, marié, une maison, une technique, un certificat universitaire en toxicomanie, une attestation collégiale en vente immobilière, plombier et tellement de projets d'avenir. Comble du bonheur, j'ai même deux ou trois cheveux blancs!

Je termine sur un proverbe qui résume bien comment la fibrose kystique a défini ma vie: « À vaincre sans péril, on triomphe sans gloire... » ◀





# Ralstonia et cie

## L'émergence de nouvelles bactéries en fibrose kystique : doit-on s'en inquiéter ?

**Jean-Michel Leduc**  
M.D.

Résident en  
microbiologie-infectiologie  
Faculté de médecine  
Université de Montréal  
Montréal (Québec)  
Canada

**Christian Lavallée**  
M.D., FRCPC

Microbiologiste-  
infectiologue  
Hôpital  
Maisonnette-Rosemont  
Montréal (Québec)  
Canada

**Louise Labrecque**  
M.D., FRCPC

Microbiologiste-  
infectiologue  
Centre hospitalier  
universitaire de Montréal  
(CHUM)  
Montréal (Québec)  
Canada

**Lara Bilodeau**  
M.D., FRCPC

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

### Introduction

Les patients atteints de fibrose kystique, de par la nature de leur maladie, sont particulièrement vulnérables aux infections respiratoires chroniques dues à diverses bactéries. Parmi celles-ci, on retrouve des noms familiers : *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*. Cependant, depuis les vingt dernières années, on assiste chez certains patients à l'émergence de « nouvelles » bactéries. Celles-ci ont des noms tous plus exotiques les uns que les autres : *Inquilinus limosus*, *Chryseobacterium*, *Pandora apista*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Ralstonia*, etc. Mais pourquoi donc tous ces nouveaux germes ? Ce phénomène peut s'expliquer par plusieurs raisons, la première étant l'augmentation de l'espérance de vie des patients atteints de fibrose kystique. Il est déjà bien connu que les principales bactéries retrouvées dans les expectorations des patients changent avec le temps.

Ainsi, *Staphylococcus aureus* est plus fréquent en pédiatrie, alors que *Pseudomonas aeruginosa* devient le germe principal à l'âge adulte. Il est logique de penser que plus un patient vit longtemps, plus il est à risque d'entrer en contact avec des micro-organismes ayant le potentiel d'infecter chroniquement ses voies respiratoires.

Une autre hypothèse serait que des poumons plus âgés, et donc souvent plus malades, sont plus propices à accueillir certaines bactéries plutôt que d'autres. De plus, l'utilisation toujours plus fréquente d'antibiotiques à large spectre, bien que ceux-ci soient nécessaires et bénéfiques dans le traitement de la fibrose kystique, entraîne au fil du temps la sélection de bactéries plus rares et plus résistantes.

Enfin, l'amélioration des techniques d'identification en laboratoire, notamment par le séquençage d'une partie du matériel génétique de la bactérie qu'on nomme « ARN ribosomal 16S », a mené à une meilleure reconnaissance de ces micro-organismes, mais également à une complexification impressionnante

de la taxonomie (la classification) de ces bactéries<sup>1</sup>. Celles que l'on considère aujourd'hui comme nouvelles ou émergentes étaient souvent confondues avec d'autres organismes dans le passé. À titre d'exemple, au cours des vingt dernières années, le genre *Pseudomonas* s'est subdivisé en pas moins de cinq genres différents, englobant plus d'une trentaine d'espèces distinctes. On identifie donc maintenant de manière plus précise certaines bactéries et on leur attribue de nouveaux noms au gré de ces découvertes.

La plupart des bactéries émergentes dont il est question ici appartiennent à la famille des bacilles Gram négatif (BGN) dits non fermentaires, car elles ne possèdent pas l'appareil enzymatique nécessaire à la fermentation du glucose pour générer de l'énergie. Cette grande famille comporte certaines bactéries déjà bien connues et plus ou moins répandues en fibrose kystique : *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*. Un bel exemple de ce genre de bactérie, qui a attiré l'attention au cours des dernières années, est *Ralstonia*, dont l'espèce type est *Ralstonia pickettii*. Celle-ci est apparue après une succession de changements de noms. En 1973, lors de son identification, elle portait le nom de *Pseudomonas pickettii*<sup>2</sup>, pour ensuite prendre le nom de *Burkholderia pickettii* en 1992 et, finalement, recevoir son nom officiel en 1995<sup>3</sup>. Il y a donc littéralement de quoi en perdre son latin. Il est pertinent de s'attarder à ce germe, car il donne probablement une bonne idée de ce à quoi on peut s'attendre avec plusieurs bactéries « émergentes » en fibrose kystique. De plus, des cas cliniques ont été signalés dans la littérature scientifique, ce qui permet de se faire une idée des conséquences potentielles de ce germe sur la santé des patients.

### Ralstonia

Le genre *Ralstonia* a donc été introduit en 1995<sup>3</sup> après reclassification de bactéries déjà existantes dans d'autres familles. Il a été nommé en l'honneur d'Ericka Ralston, microbiologiste américaine qui



avait découvert la bactérie *Ralstonia pickettii* (initialement *Pseudomonas pickettii*) en 1973. Il ne s'agit donc pas d'une bactérie si nouvelle que ça. En date de janvier 2011, le genre *Ralstonia* comprenait six espèces différentes, dont au moins trois ont déjà été retrouvées chez l'humain : *Ralstonia mannitolilytica*, *Ralstonia pickettii* et *Ralstonia insidiosa*. Il faut également noter que plusieurs autres espèces antérieurement comprises dans le genre *Ralstonia* ont été transférées au genre *Cupriavidus* en 2004<sup>4</sup>. Ceci illustre bien la complexité de la situation.

Comme la plupart des BGN non fermentaires, les bactéries du genre *Ralstonia* sont des organismes dits ubiquitaires, c'est-à-dire que l'on peut retrouver un peu partout dans la nature (eau, sol, végétation) ou encore en milieu hospitalier, notamment sur de l'équipement médical contaminé (humidificateurs, lavabos). Leur transmission directe entre deux personnes est donc peu probable, contrairement à ce qui a été noté avec certaines souches de *Burkholderia cepacia*. Ce sont des germes considérés comme « opportunistes », qui s'attaquent à des gens dont les mécanismes de défense contre les infections sont altérés, comme c'est le cas au niveau des voies respiratoires chez les personnes fibro-kystiques. On peut également les retrouver chez des patients très malades, hospitalisés aux soins intensifs. Par ailleurs, ces germes ont tendance à présenter, même avant l'exposition à des antibiotiques, une multitude de résistances, ce qui rend leur traitement complexe<sup>5</sup>.

### Épidémiologie

La fréquence relative des infections à *Ralstonia* en fibrose kystique est mal connue. Les registres canadien et américain ne tiennent pas de statistiques précises à ce sujet. De plus, on sait qu'il est parfois difficile de bien identifier cette bactérie en laboratoire et qu'elle est souvent confondue avec d'autres bactéries similaires du genre *Pseudomonas* et *Burkholderia*. Tous ces éléments rendent les estimations plus ou moins fiables. À la lumière des études faites sur certaines cohortes<sup>6-7</sup>, on peut estimer que la proportion des patients atteints de fibrose kystique infectés par cette bactérie (la prévalence) est probablement inférieure à 1 %. Une série de cas décrits en milieu adulte à l'Hôtel-Dieu du Centre hospitalier universitaire de Montréal (CHUM) en 2009 évaluait plutôt sa prévalence autour de 2 % (6 patients sur 301)<sup>8</sup>. En comparaison, selon le registre de la *Cystic Fibrosis Foundation* aux États-Unis, on sait qu'environ 53 % des patients atteints de fibrose kystique ont déjà eu une culture positive pour *Pseudomonas aeruginosa* et que 3 % ont déjà eu *Burkholderia cepacia* dans

leurs expectorations. Parmi les bactéries du genre *Ralstonia*, celle qui est la plus fréquemment retrouvée en fibrose kystique est *Ralstonia mannitolilytica*, suivie de *Ralstonia pickettii*<sup>9</sup>.

Il faut noter que, outre en fibrose kystique, ces bactéries ont également été en cause dans de nombreuses autres situations cliniques. Elles sont notamment responsables d'infections du sang (souvent en lien avec un cathéter infecté) et de pneumonies chez des patients non atteints de fibrose kystique. Ces infections ont tendance à survenir lors d'éclotions, causées par la contamination d'équipement médical (solutions injectables, humidificateurs, etc.)<sup>10</sup>. *Ralstonia pickettii*, notamment, est considéré comme un germe nosocomial (dont l'acquisition peut se faire en milieu hospitalier). Les bactéries du genre *Ralstonia* ont également été sporadiquement impliquées dans des méningites, ainsi que dans des infections des articulations, des os, des valves cardiaques et de la cavité abdominale. Ces infections surviennent souvent dans un contexte où les patients sont déjà très malades et ont un système immunitaire moins efficace.

### Impact clinique en fibrose kystique

Contrairement à *Burkholderia cepacia* qui est clairement associée à une détérioration clinique dans la fibrose kystique, il existe actuellement peu d'information à savoir si *Ralstonia*, lorsqu'elle est retrouvée dans les expectorations des patients, a un impact quelconque sur l'évolution de la maladie. En fait, cette question se pose avec de multiples bactéries « nouvelles » que l'on retrouve sporadiquement dans les expectorations des patients fibro-kystiques<sup>11</sup>. On sait que *Ralstonia* peut se retrouver de manière « passagère » dans les expectorations d'un patient (colonisation transitoire), mais qu'elle peut aussi être retrouvée de manière soutenue, causant une infection chronique.

Par ailleurs, la série de cas observés à l'Hôtel-Dieu du CHUM en 2009 suggérait que les patients chez qui on retrouvait *Ralstonia mannitolilytica* étaient souvent plus malades que les autres patients. Leur VEMS moyen (en pourcentage de la valeur prédite) était de 49 % au moment où on retrouvait *Ralstonia* pour la première fois. On a constaté également dans ces cas que tous les patients avec *Ralstonia* avaient au moins une autre bactérie plus « commune » dans leurs expectorations (p. ex. *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, etc.). Ceci rend encore plus difficile l'identification du rôle précis de *Ralstonia*. Sur les six patients porteurs de la bactérie au moment de l'étude, trois sont décédés dans les mois qui ont suivi la première culture positive<sup>8</sup>. *Ralstonia* a même été





la cause d'une septicémie (infection du sang) chez une patiente. Ces observations sont inquiétantes, mais il faut demeurer très prudent avant de tirer des conclusions: on ne dispose pas d'assez d'information pour établir un lien causal entre la présence de *Ralstonia* et une détérioration pulmonaire. L'apparition de *Ralstonia* dans les sécrétions respiratoires nécessite donc un suivi étroit, mais n'aura pas nécessairement un impact sur l'évolution de la maladie, d'autant plus que cette bactérie peut parfois même disparaître spontanément. Il se pourrait néanmoins que *Ralstonia* ait tendance à coloniser des patients qui ont déjà une mauvaise fonction pulmonaire, ce qui peut expliquer pourquoi leur évolution semble moins favorable.

### Peut-on prévenir les infections à *Ralstonia* ?

Étant donné que *Ralstonia* est un organisme ubiquitaire et qu'aucune étude n'a pu démontrer jusqu'à maintenant sa transmission de personne à personne, il n'existe actuellement pas de manière particulière d'éviter d'être colonisé ou infecté à *Ralstonia*. Les mesures d'hygiène standards s'appliquent donc (lavage des mains, etc.). Évidemment, l'observance assidue des traitements prescrits par l'équipe médicale (antibiotiques, traitements en inhalation) est également de mise. En effet, un patient qui suit bien ses traitements va ralentir la progression de la maladie et potentiellement diminuer la quantité et la variété des bactéries qui infectent ses voies respiratoires.

### Conclusion

En conclusion, *Ralstonia* fait partie d'une grande famille de « nouveaux » bacilles Gram négatif non fermentaires avec multiples résistances aux antibiotiques qu'on retrouve dans les expectorations de certains patients atteints de fibrose kystique. Ces

bactéries sont également responsables d'infections nosocomiales chez d'autres patients par contamination de certains équipements médicaux. L'impact de *Ralstonia* sur l'évolution de la fibrose kystique est actuellement incertain, mais il semble qu'on la retrouve habituellement chez des patients plus malades. Il faudra plus d'études et de surveillance avant de pouvoir tirer des conclusions formelles à l'égard de cette bactérie. D'ici là, nos meilleures armes demeurent la vigilance et la prévention, notamment par un suivi médical assidu et une bonne observance des traitements. ◀

### Références bibliographiques

1. LIPUMA, J.J. "The Changing Microbial Epidemiology in Cystic Fibrosis", *Clin Microbiol Rev*, vol. 23, n° 2, 2010, p. 299-323.
2. RALSTON, E. "Pseudomonas pickettii, a New Species of Clinical Origin Related to Pseudomonas solanacearum", *Int J Syst Bacteriol*, vol. 23, n° 1, 1973, p. 15-19.
3. YABUUCHI, E., et autres. "Transfer of two Burkholderia and an Alcaligenes species to Ralstonia gen. Nov.: Proposal of Ralstonia pickettii (Ralston, Palleroni and Doudoroff 1973) comb. Nov., Ralstonia solanacearum (Smith 1896) comb. Nov. and Ralstonia eutropha (Davis 1969) comb. Nov.", *Microbiol Immunol*, vol. 39, n° 11, 1995, p. 897-904.
4. VANDAMME, P. "Taxonomy of the genus Cupriavidus: a tale of lost and found", *Int J Syst Evol Microbiol*, vol. 54, n° 6, 2004, p. 2285-2289.
5. STELZMUELLER, I., et autres. "Ralstonia pickettii-innocent bystander or a potential threat?", *Clin Microbiol Infect*, vol. 12, n° 2, 2006, p. 99-101.
6. BURNS, J.L., et autres. "Microbiology of sputum from patients at cystic fibrosis centers in the United States", *Clin Infect Dis*, vol. 27, n° 1, 1998, p. 158-163.
7. FERRONI, A. « Caractéristiques phénotypiques et génotypiques des souches atypiques de bacilles à Gram négatif non fermentants isolées chez des patients atteints de mucoviscidose », *Pathologie Biologie*, vol. 51, n° 7, 2003, p. 405-411.
8. BILODEAU, L., et autres. "Infection by Ralstonia mannitolilytica in cystic fibrosis patients: Should we be concerned?", *NACFC 2009*; Minneapolis, Minnesota, 2009.
9. COENYE, T., et autres. "Use of PCR Analyses To Define the Distribution of Ralstonia Species Recovered from Patients with Cystic Fibrosis", *J Clin Microbiol*, vol. 43, n° 7, 2005, p. 3463-3466.
10. RYAN, M., J. PEMBROKE et C. ADLEY. "Ralstonia pickettii: a persistent Gram-negative nosocomial infectious organism", *J Hosp Infect*, vol. 62, n° 3, 2006, p. 278-284.
11. HAUSER, A.R., et autres. "Clinical Significance of Microbial Infection and Adaptation in Cystic Fibrosis", *Clin Microbiol Rev*, vol. 24, n° 1, 2011, 29-70.

# L'importance de la posture chez les personnes fibro-kystiques

**Gemma Morgan**  
Physiothérapeute  
Spécialiste de la fibrose  
kystique chez les adultes

NHS Foundation Trust,  
Hôpital Royal  
Brompton & Harefield

Londres, Angleterre  
Royaume-Uni

## Qu'est-ce que la posture ?

Le terme *posture* décrit la position du corps et la relation qui existe entre chacune de ses composantes. Chaque jour, chaque minute, le corps adopte différentes postures, qui peuvent être statiques – comme lorsqu'on est au repos ou que l'on dort – ou dynamiques – comme lorsqu'on marche ou fait du sport<sup>1</sup>. Toute posture sollicite les muscles, les articulations, les nerfs et les tissus conjonctifs du corps. Une posture peut devenir douloureuse en raison de la pression qu'elle exerce sur certaines ou l'ensemble de ces composantes. Elle est influencée par de multiples facteurs, notamment l'humeur (vous avez déjà remarqué que vos épaules s'affaissent en cas de déprime ?), l'environnement, le sexe, l'état de santé général et les habitudes personnelles.

## Quelle est la posture idéale ?

Une posture idéale permet au corps de maintenir une position sans exercer de pression excessive sur quelque partie de l'ossature ou quelque muscle que ce soit. Par exemple, en station debout, la tête devrait être en position neutre et les omoplates devraient reposer à plat contre le dos, la colonne vertébrale devrait suivre ses courbes naturelles et les genoux ne devraient pas être verrouillés en hyperextension (voir la figure 1). Un moyen simple de vérifier si vous avez une bonne posture debout ou assise est d'imaginer qu'un fil à plomb traverse tout votre corps, comme le montrent les figures 1 et 2.

## Pourquoi est-il important de penser à sa posture ?

Tout le monde a intérêt à adopter une bonne posture, car elle peut prévenir des blessures et des douleurs dans la vie quotidienne. Le fait d'avoir une

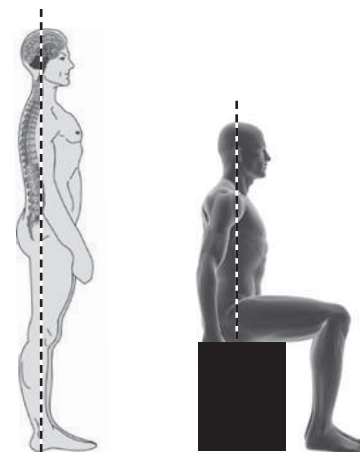


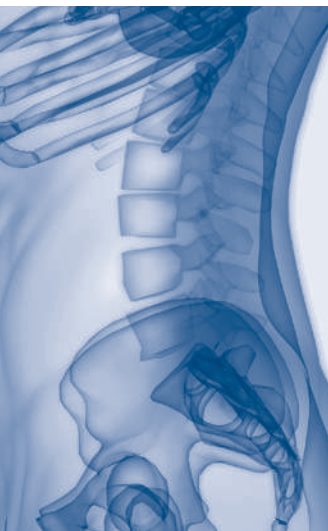
Figure 1

Figure 2

bonne posture assise durant les périodes d'étude ou de travail contribue à prévenir les tensions des muscles dorsaux et nucaux qui peuvent causer des douleurs. Puisque l'on passe beaucoup de temps en posture allongée, il est primordial de veiller à ce que son matelas et son oreiller offrent un soutien et un confort optimaux.

## Lien avec la fibrose kystique (FK)

Les recherches ont démontré que les personnes atteintes de FK courent un risque élevé d'adopter une mauvaise posture et d'éprouver des douleurs, en plus d'être plus susceptibles de développer de l'ostéoporose ou de l'ostéopénie (réduction de la densité minérale osseuse), qui peuvent entraîner des douleurs et nécessiter des corrections posturales. Parmi les facteurs de risque d'apparition de complications musculaires et osseuses menant à une mauvaise posture, on retrouve entre autres un VEMS réduit<sup>2</sup>, une faible masse maigre<sup>3, 4, 5</sup>, un diabète



associé à la FK<sup>6</sup>, un traitement aux corticostéroïdes<sup>7, 5</sup>, une insuffisance pancréatique<sup>8</sup>, la sédentarité<sup>9</sup>, une carence en vitamine D10, une infection pulmonaire chronique<sup>11, 12</sup>, une puberté tardive<sup>13</sup> et la présence du génotype  $\Delta F508$ <sup>14</sup>.

Les recherches se poursuivent en vue de déterminer si le défaut de la protéine CFTR responsable de la FK (et qui a été repéré dans les cellules osseuses)<sup>17, 8</sup> est la principale cause des complications osseuses, et plus particulièrement de la perte de densité minérale osseuse, ou si les problèmes posturaux sont une complication secondaire de la maladie. Par ailleurs, on a observé que la force musculaire des patients atteints de FK était souvent inférieure à celle de la population générale<sup>2, 37</sup>; les scientifiques tentent de découvrir si cette situation est propre au défaut de la protéine responsable de la FK ou si elle découle du manque d'activité et d'entraînement musculaire, qui est une conséquence des complications de la maladie.

On a avancé que l'affaiblissement des fonctions d'expectoration et de respiration<sup>15</sup>, les réactions inflammatoires et la diminution de la fréquence d'activité physique<sup>9</sup> qui accompagnent les infections pulmonaires constituent les principaux responsables des complications posturales. Les infections pulmonaires répétées peuvent altérer la fonction pulmonaire et aggraver la difficulté à respirer. Les muscles du tronc agissent de façon à faciliter la respiration tout en contribuant au maintien de la posture; par conséquent, plus ils sont sollicités pour la fonction respiratoire, moins ils peuvent soutenir la posture. Cette situation soumet l'ossature à des complications posturales ou même à des déformations en raison des forces excessives exercées<sup>15</sup>, par exemple lorsque la personne tousse ou qu'elle se trouve en position voûtée pour une période prolongée.

Les infections prolongées ou les périodes d'inactivité peuvent faire en sorte que les tissus mous comme les muscles s'adaptent à des postures de repos non idéales. Par exemple, si les muscles de la cage thoracique sont raccourcis à la suite d'une posture assise où le dos est voûté et les épaules arrondies, il est difficile de redresser la colonne vertébrale et de s'asseoir bien droit. Dans ce cas, il peut être laborieux de faire jouer librement les épaules et de respirer profondément. Parmi les conséquences à long terme de cette posture comptent une moins bonne capacité à effectuer la toilette bronchique et les tests spirométriques, ainsi qu'une diminution de la capacité à

pratiquer un exercice, ce qui peut créer un cercle vicieux exposant la personne à un risque accru de contracter des infections respiratoires et d'aggraver encore plus son état de santé<sup>16</sup>.

### Qu'entend-on par complications posturales ?

Les complications posturales émanent souvent de changements des tissus mous, comme une modification de la longueur des muscles en raison de l'adaptation à une posture non idéale, qui peut réduire la flexibilité ou l'amplitude articulaire. Chez les personnes fibro-kystiques, les parties du corps généralement touchées sont les épaules, la cage thoracique et le haut du dos. L'altération de la fonction musculaire inculque un nouveau sens d'application de la force ou compromet le soutien des os auxquels les muscles sont reliés, les tirant dans des directions non idéales, ce qui peut entraîner des déformations de l'ossature telles qu'une lordose accentuée (appelée dos rond ou cyphose dorsale), laquelle expose la colonne à un risque de fractures vertébrales<sup>16</sup>. La douleur peut se manifester à toute étape de ces changements, à mesure que le corps s'adapte à ces positions modifiées et que l'amplitude articulaire diminue. Parmi les sources d'inconfort, notons les points de douleur des muscles raccourcis, la pression exercée sur des points faibles du squelette et l'hyperextension des parties du corps en posture non idéale.

### Personnes à risque

Les anomalies posturales sont plus fréquentes chez les personnes fibro-kystiques vieillissantes dont la maladie progresse, surtout celles qui sont plus sujettes aux infections respiratoires et aux accès de toux. À ce jour, aucune étude ne révèle la présence d'anomalies posturales chez les enfants de moins de six ans. En revanche, de nombreuses études ont signalé l'émergence d'anomalies musculosquelettiques chez les enfants prépubères, et celles-ci étaient surtout reliées à la perte de densité minérale osseuse<sup>5, 18</sup>. Quant à la population adulte, on observe de plus en plus une douleur causée par l'adaptation posturale, plus précisément une douleur lombaire; certaines études vont même jusqu'à chiffrer cette fréquence à 94 % au sein de ce groupe de patients<sup>13, 19, 20, 21</sup>. Chez la population adulte non fibro-kystique, la prévalence de la douleur lombaire au cours de la durée de vie serait de 50 à 80 %<sup>22</sup>, ce qui laisse croire que les patients atteints de FK sont plus sujets à éprouver une douleur lombaire.

Avec la perspective encourageante de voir se prolonger la longévité des personnes atteintes de FK<sup>23</sup>, il est probable que nous verrons apparaître davantage de complications posturales en raison de maladies osseuses reliées à la FK qui accompagnent l'usure due au vieillissement et à un mode de vie plus actif. Il est donc important que toute personne atteinte de FK soit consciente de la probabilité de développer des complications posturales et sache quoi faire pour y remédier.

### Que faire ?

La perte de densité minérale osseuse est liée aux complications posturales, d'où l'importance cruciale de respecter rigoureusement la prise de vitamine D et de calcium, puisque ces suppléments contribuent à la construction et au maintien d'os solides. Environ 90 % de la densité minérale osseuse des adultes s'acquiert durant l'adolescence; comme la masse osseuse atteint son apogée entre 20 et 30 ans, c'est à cet âge qu'il importe de consolider la masse osseuse<sup>24</sup>. La prévention des maladies osseuses et des complications posturales passe donc par la consultation de votre diététiste de la clinique de FK, qui optimisera la dose de suppléments vitaminiques et minéraux, et par le maintien d'un poids santé.

Chez la population non atteinte de FK, il a été démontré que les exercices avec mise en charge (p. ex., le saut) favorisent l'atteinte de la masse, de la résistance et de la taille osseuses optimales<sup>25, 26</sup>, tout en limitant la déperdition osseuse<sup>25, 27</sup>. Des recherches ont prouvé les effets bénéfiques des exercices avec

mise en charge sur les os des jeunes adultes<sup>28</sup>, effets qui peuvent se prolonger pendant la vie adulte<sup>26</sup>. Un groupe de spécialistes des maladies osseuses liées à la fibrose kystique a rédigé un document consensuel qui recommande aux patients fibro-kystiques de pratiquer des exercices avec mise en charge en vue d'atténuer les effets des maladies osseuses<sup>6</sup>.

Le meilleur moyen pour lutter contre les complications posturales est de prévenir leur apparition, d'avoir toujours conscience de votre posture et de vous étirer après avoir été dans une posture non idéale; il s'agit là de trucs simples qui vous permettront d'adopter une bonne posture au quotidien. Il peut aussi être très utile de demander conseil à votre physiothérapeute, car il pourra vous suggérer des positions visant à optimiser votre posture et pouvant être combinées aux thérapies avec nébuliseur ou aux techniques de toilette bronchique.

Pensez à faire vérifier votre posture lors de l'examen annuel auprès de l'équipe de FK. Celle-ci peut attirer l'attention sur des régions névralgiques ou vous proposer des exercices permettant de corriger une posture non idéale ou des étirements pour les groupes musculaires crispés<sup>29, 36</sup>. Souvent, il est possible de rectifier soi-même sa posture dans la vie de tous les jours sans accroître la charge de traitement. Si les problèmes s'aggravent, par exemple si vous ressentez une douleur lombaire due à une mobilité spinale réduite, un traitement par manipulation peut s'avérer efficace pour soulager l'inconfort<sup>34, 35</sup>. Votre physiothérapeute évaluera la nécessité de recourir à ces types d'intervention.



## Plan d'action pour adopter une posture optimale

### 1. Évaluez votre posture

Vous pouvez autoévaluer votre posture en vous assoyant ou vous tenant debout devant un miroir. Imaginez ensuite qu'un fil de plomb traverse votre corps de la tête aux pieds (figures 1 et 2) et tâchez d'ajuster votre position pour qu'elle corresponde à la posture idéale. Parlez à votre physiothérapeute au sujet de votre posture et demandez-lui de la vérifier; il pourra ensuite vous aider à dresser un plan de gestion de la posture, qui peut prévoir une gamme d'interventions allant de la prise de conscience de votre posture tout au long de la journée à la pratique d'exercices ciblés qui traitent les régions problématiques.

### 2. Optimisez votre régime alimentaire

Il est essentiel de communiquer avec votre diététiste de la clinique de FK pour vous assurer que votre régime alimentaire est optimal pour la santé de vos os. Veillez entre autres à ce que votre alimentation contienne les doses indiquées de vitamine D et de calcium ou prenez les suppléments qui vous ont été prescrits, le cas échéant, en plus de maintenir un poids santé; toutes ces mesures vous aideront à prévenir les problèmes posturaux.

### 3. Faites des activités avec mise en charge

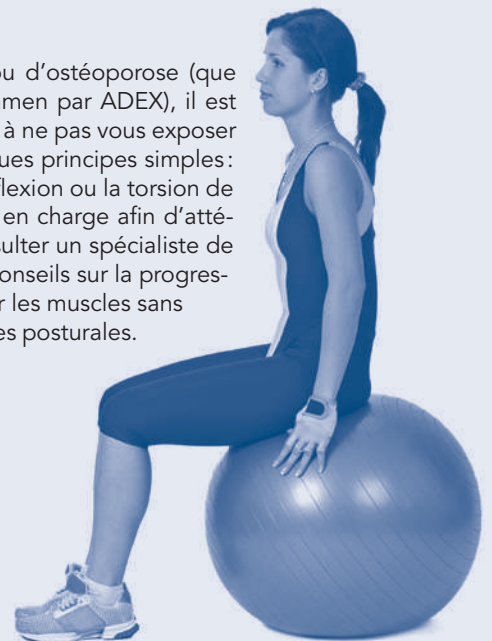
Quel que soit votre âge, les exercices avec mise en charge sont reconnus pour contribuer à la santé des os<sup>6</sup>, laquelle aide à prévenir les complications posturales. Deux types d'exercices sont particulièrement recommandés: les exercices avec mise en charge dynamique comme le saut<sup>30</sup> ou ceux avec mise en charge irrégulière comme les jeux de ballon ou la gymnastique, qui impliquent de nombreux changements de direction subits<sup>31</sup>. Pour solliciter toutes les parties du corps, vous devrez varier le groupe musculaire qui porte la charge: par exemple, pour renforcer vos muscles supérieurs, soutenez le poids de votre corps à l'aide de vos bras comme lors d'exercices de yoga ou de gymnastique; pour fortifier vos muscles inférieurs, faites porter le poids par vos jambes en pratiquant des sauts. Souvenez-vous que ces activités procurent également des bienfaits sur votre capacité respiratoire et votre santé générale, vous permettant ainsi d'améliorer plusieurs fonctions à la fois!

### 4. Préservez votre souplesse

Le corps est capable de maintenir des postures idéales sans difficulté lorsque ses muscles peuvent se contracter de façon optimale. En améliorant la souplesse de vos muscles, vous pourrez avoir une bonne posture en plus de prévenir les douleurs causées par des tractions inégales exercées sur le squelette en raison de muscles crispés. Étirez-vous bien après avoir fait des exercices afin de prévenir le raccourcissement de groupes musculaires. Le yoga et le tai-chi sont reconnus pour améliorer la posture, la force et la souplesse tout en procurant des effets positifs sur l'humeur et de possibles bienfaits pour la densité minérale osseuse<sup>32, 33</sup>.

### 5. Prévenez les blessures

Si vous souffrez d'une perte de densité minérale osseuse ou d'ostéoporose (que votre équipe médicale aura diagnostiquée à l'issue d'un examen par ADEX), il est important de poursuivre la pratique d'exercice tout en veillant à ne pas vous exposer à des risques de blessures. Vous n'avez qu'à suivre ces quelques principes simples: évitez les exercices ou activités qui impliquent la courbure, la flexion ou la torsion de la colonne vertébrale et limitez les exercices avec forte mise en charge afin d'atténuer le risque de fracture d'un os. Il est recommandé de consulter un spécialiste de l'activité physique ou un physiothérapeute pour obtenir des conseils sur la progression adéquate de l'activité, sur la façon d'étirer et de renforcer les muscles sans se blesser et sur les moyens de corriger de mauvaises habitudes posturales.



## Références bibliographiques

1. KENDALL, H.O., F.P. KENDALL et D.A. BOYNTON. *Posture and Pain*. Philadelphia: Williams & Wilkins, 1952.
2. DE JONG, W., et autres. "Skeletal Muscle Strength in Patients With Cystic Fibrosis", *Physiotherapy Theory and Practice*, 2001, vol. 17, p. 23-28.
3. PINET, C., et autres. "Function and Bulk of Respiratory and Limb Muscles in Cystic Fibrosis", *AJRCCM Articles in Press*. Publié le 26 juin 2003 (doi:10.1164/rccm.200303-398OC).
4. HANNING, R.M., et autres. "Relationships Among Nutritional Status and Skeletal and Respiratory Muscle Function in Cystic Fibrosis: Does Early Dietary Supplementation Make A Difference?", *American Journal of Clinical Nutrition*, vol. 57, 1993, p. 580-587.
5. HARDIN, D.S., et autres. "Normal Bone Density in Cystic Fibrosis", *Arch Dis Child*, vol. 84, 2001, p. 363-368.
6. ARIS, R.M., et autres. "Consensus Statement: Guide to Bone Health and Disease in Cystic Fibrosis", *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, vol. 90, n° 3, 2005, p. 1888-1896.
7. BARRY, S.C., et C.G. GALLAGHER. "Corticosteroids and Skeletal Muscle Function in Cystic Fibrosis", *Journal of Applied Physiology*, vol. 95, 2003, p. 1379-1384.
8. SPARKS, A.A., et autres. "'Old' Bones in Young Bodies: the Tale of Cystic Fibrosis", *Current Opinion in Endocrinology, Diabetes & Obesity*, vol. 16, n° 6, 2009, p. 407-414.
9. SWISHER, A. "Not Just a Lung Disease: Peripheral Muscle Abnormalities in Cystic Fibrosis and the Role of Exercise to Address Them", *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*, vol. 17, n° 1, 2006, p. 9-12.
10. JONES, A.N. et K.E. HANSEN. "Recognizing the Musculoskeletal Manifestations of Vitamin D Deficiency", *The Journal Of Musculoskeletal Medicine*, vol. 26, n° 10, 2009, p. 389-396.
11. HAWORTH, C.S. et autres. "Inflammatory Related Changes in Bone Mineral Content in Adults with Cystic Fibrosis", *Thorax*, vol. 59, 2004, p. 613-617.
12. SHEAD, E.F. et autres. "Osteoclastogenesis During Infective Exacerbations in Patients With Cystic Fibrosis", *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, vol. 174, 2006, p. 306-311.
13. ARIS, R., et autres. "Increased Rate of Fractures and Severe Kyphosis: Sequelae of Living into Adulthood With Cystic Fibrosis", *Annals of Internal Medicine*, vol. 128, n° 3, 1998, p. 186-193.
14. KING, S.J., et autres. "Reduced Bone Density in Fibrose kystique:  $\Delta F508$  Mutation is an Independent Risk Factor", *European Respiratory Journal*, vol. 25, 2005, p. 54-61.
15. MASSERY, M. "Musculoskeletal and Neuromuscular Interventions: A Physical Approach to Cystic Fibrosis", *Journal of the Royal Society of Medicine*, vol. 98 (suppl. 45), 2005, p. 55-66.
16. TATTERSALL, R., et M. WALSHAW. "Posture and Cystic Fibrosis", *Journal of the Royal Society of Medicine*, vol. 66 (suppl. 43), 2003, p. 18-22.
17. SHEAD, E.F., et autres. "Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) is Expressed in Human Bone", *Thorax*, vol. 62, 2007, p. 650-651.
18. BUNTAIN, H.M., et autres. "Bone Mineral Density in Australian Children, Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: a Controlled Cross Sectional Study", *Thorax*, vol. 59, 2004, p. 149-155.
19. PARESA, R.B., et N. MAFFULLI. "Musculoskeletal involvement in Cystic Fibrosis", *Bull Hosp Joint Dis*, vol. 58, 1999, p. 37-44.
20. PAPAIOANNOU, A., et autres. "Longitudinal Analysis of Vertebral Fracture and BMD in a Canadian Cohort of Adult Cystic Fibrosis Patients", *BMC Musculoskeletal Disorders*, vol. 9, 2008, p. 125.
21. STEPHENSON, A., et autres. "Prevalence of Vertebral Fractures in Adults With Cystic Fibrosis and Their Relationship to Bone Mineral Density", *Chest*, vol. 130, no 2, 2006, p. 539-544.
22. RUBIN, D. I. "Epidemiology and Risk Factors for Spine Pain", *Neurologic Clinics*, vol. 2, 2007, p. 353-371.
23. CYSTIC FIBROSIS TRUST. Site Web, 2011, <<http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/whatscf/isthereacure>>.
24. CYSTIC FIBROSIS TRUST. *Bone Mineralisation in Cystic Fibrosis. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Bone Mineralisation Working Group, 2007*. [En ligne], <<http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensus-doc/Bone-Mineral-Booklet.pdf>>.
25. WALLACE, B.A., et R.G. CUMMING. "Systematic Review of Randomised Trials of the Effect of Exercise on Bone Mass in Pre- and Post Menopausal Women", *Calcified Tissue International*, vol. 67, 2000, p. 10-18.
26. DALY, R.M., et S.L. BASS. "Lifetime Sport and Leisure Activity Participation is Associated With Greater Bone Size, Quality and Strength in Older Men", *Osteoporosis International*, vol. 17, n° 8, 2006, p. 1258-1267.
27. MACDONALD, H.M., M.C. Ashe et H.A. McKay. "The Link Between Physical Activity and Bone Strength Across the Lifespan", *International Journal of Clinical Rheumatology*, vol. 4, n° 4, 2009, p. 437-463.
28. GUADALUPE-GRAU, A., et autres. "Exercise and Bone Mass in Adults", *Sports Medicine*, vol. 39, n° 6, 2009, p. 439-468.
29. ACPCF et Cystic Fibrosis Trust. *Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis*, 2<sup>e</sup> édition, juin 2011.
30. OOI, F.K., et autres. "Minimal Level of Jumping Exercise Required to Maintain Exercise-Induced Bone Gains in Female Rats", *Osteoporosis International*, vol. 20, 2009, p. 963-972.
31. NIKANDER, R., et autres. "Targeted Exercises Against Hip Fragility", *Osteoporosis International*, vol. 20, n° 8, 2009, p. 1321-1328.
32. TUZUN, S., et autres. "Yoga Might Be An Alternative Training For The Quality of Life and Balance in Postmenopausal Osteoporosis", *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, vol. 46, n° 1, 2010, p. 69-72.
33. WAYNE, P.M., et autres. "Tai Chi For Osteopenic Women: Design and Rationale of a Pragmatic Randomised Controlled Trial", *BMC Musculoskeletal Disorders*, vol. 11, 2010, p. 40.
34. LEE, A., et autres. "Immediate Effects of Musculoskeletal Physiotherapy and Massage on Pain and Work of Breathing in Adults With Cystic Fibrosis", *The Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 8, n° 1, 2009, p. 1569-1993.
35. SANDSUND, C.A., et autres. "Posture in adult inpatients with cystic fibrosis", *Journal of Cystic Fibrosis*, 2010; 9(S72): 1569-1993.
36. ACPRC. "Guidelines for the Physiotherapy Management of the adult, medical, spontaneously breathing patient", *Thorax*, vol. 64 (suppl. I), 2009.
37. SAHLBERG, M.E., et autres. "Muscular Strength and Function In Patients With Cystic Fibrosis", *Chest*, vol. 127, no 5, 2005, p. 1586-1592.



# Le transfert des adolescents fibro-kystiques

## Anna Gravelle

inf. aut., M.Sc.  
en sciences infirmières

Infirmière clinicienne en  
fibrose kystique

Clinique de  
fibrose kystique  
Hôpital pour enfants de  
la Colombie-Britannique

Vancouver,  
Colombie-Britannique  
Canada

Le transfert d'un hôpital pédiatrique à une clinique pour adultes constitue un jalon important dans la vie des personnes fibro-kystiques. On désigne sous le terme de « processus de transition » la préparation à ce transfert. Le processus de transition englobe plusieurs aspects. En effet, le préadolescent et l'adolescent ont beaucoup à apprendre avant d'en arriver au but ultime : être autonome et gérer de façon responsable leur maladie une fois à l'âge adulte. Les cliniques de fibrose kystique ont la responsabilité d'aider les jeunes à acquérir les connaissances, les habiletés et les ressources nécessaires à cette autonomie en leur offrant ce que l'on nomme des « soins de transition ». Idéalement, les soins de transition devraient débuter tôt dans la vie des patients. De plus, ils ne devraient pas s'adresser uniquement aux jeunes fibro-kystiques, mais également à leur réseau de soutien (habituellement leurs parents). Le processus de transition doit faire en sorte que les soins médicaux entre les cliniques pour enfants et celles pour adultes soient offerts de manière ininterrompue, coordonnée et adaptée au développement du patient (Rosen et autres, 2003). Bien que de nombreux articles aient été publiés au sujet du transfert des adolescents, le passage de la théorie à la pratique n'est pas sans présenter des difficultés.

## Sondage sur le processus de transition dans les cliniques de fibrose kystique au Canada

Les résultats d'un sondage réalisé en 2007 dans les cliniques de fibrose kystique pour enfants au Canada indiquent que seulement 22 % des cliniques ont recours à un programme ou protocole de transition pour orienter les soins de transition (Gravelle et Davidson, 2008). De plus, 52 % des cliniques ont indiqué employer des pratiques non officielles de transition. Toutefois, ces pratiques variant considérablement d'une clinique à l'autre, il est possible qu'elles ne soient pas suffisantes pour assurer la réussite du processus de transition dans toutes ces cliniques. Mais plus préoccupant encore, 26 % des cliniques ont indiqué ne pas suivre de programme de transition officiel ou de pratiques non officielles

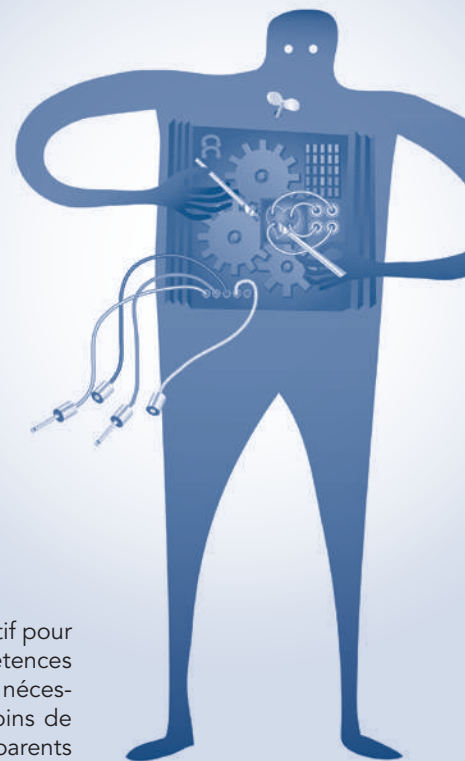
de transition\*. Les résultats de ce sondage ont été présentés devant le Canadian CF Nurses Interest Group (CCFNIG) en 2007, ainsi que dans le cadre d'un atelier de formation offert au personnel multidisciplinaire des cliniques de fibrose kystique du Canada lors du congrès nord-américain sur la fibrose kystique de 2008. Depuis lors, au moins trois autres cliniques pédiatriques ont créé ou adapté des programmes de transition pour leurs patients fibro-kystiques. Nous espérons que d'autres leur emboîteront le pas.

## Sondage sur la transition dans les cliniques de fibrose kystique aux États-Unis

Selon les résultats d'un sondage détaillé portant sur les pratiques en matière de transition dans les cliniques de fibrose kystique aux États-Unis, la première discussion avec les patients fibro-kystiques au sujet de la transition ne se déroule pas avant un âge médian de 17 ans, et ce, même si le transfert des patients a lieu à un âge médian de 19 ans (McLaughlin et autres, 2008). Ce qui laisse très peu de temps pour favoriser le développement des habiletés d'autosoins des patients. En outre, ce sondage a révélé que moins de 10 % des cliniques de fibrose kystique aux États-Unis utilisaient une liste écrite des habiletés d'autosoins souhaitables chez les patients. Les auteurs de cette étude recommandent donc l'application d'un ensemble de mesures pratiques visant à améliorer la transition, comprenant notamment :

- des mesures axées sur le patient :
  - lui fournir une liste écrite des habiletés d'autosoins souhaitables;
  - lui fournir un calendrier de transition et du matériel didactique;
  - planifier une visite portant sur la transition;
  - effectuer une évaluation officielle de l'état de préparation du patient à la transition;
  - lui fournir des documents portant sur la façon de maintenir son état de santé;
  - évaluer le degré d'activité sexuelle du patient et ses intentions en matière de grossesse;





- des mesures axées sur le médecin et l'équipe de soins :

- désigner un membre de l'équipe qui sera responsable des principaux volets de la transition;
- établir un programme visant à favoriser le développement des habiletés d'autosoins chez le patient;
- rédiger une liste d'enseignements sur la santé adaptés à l'âge du patient;
- créer, à l'intention des patients et de leurs familles, des ressources documentaires sur la transition propre à la clinique;
- préparer un résumé écrit des antécédents médicaux du patient à l'intention de la nouvelle équipe de soins;
- communiquer avec le dispensateur de soins de santé primaire du patient;
- évaluer périodiquement le processus de transition utilisé à la clinique.

### L'expérience de l'Hôpital pour enfants de la Colombie-Britannique

À la clinique de fibrose kystique de l'Hôpital pour enfants de la Colombie-Britannique, nous utilisons un plan d'intervention pour les soins de transition aux adolescents fibro-kystiques, afin d'orienter le personnel de la clinique dans la dispensation des soins de transition. Ce plan est également utilisé comme un outil d'information qui est acheminé à la clinique pour adultes fibro-kystiques au moment du transfert. Cet outil est inspiré du plan d'intervention général pour les maladies chroniques créé par On TRAC®, l'ancienne équipe responsable des soins de transition à notre hôpital. Le guide est divisé en trois sections correspondant à trois groupes d'âge : 10-12 ans, 13-15 ans et 16-18 ans. Chaque section présente un ensemble d'objectifs que le patient doit atteindre, ainsi qu'une liste d'outils à sa disposition (habituellement un dépliant ou des textes) qui pourront l'aider sur un point précis d'apprentissage ou de développement des habiletés. Bien que l'infirmière soit souvent la personne de soutien du processus de transition, l'ensemble de l'équipe multidisciplinaire de la clinique de fibrose kystique joue un rôle dans l'éducation et l'autonomisation du patient, ainsi que dans la mise en application de ses nouvelles habiletés dans le cadre de la clinique. Par ailleurs, la participation des parents est

essentielle, car ces derniers jouent un rôle actif pour aider leurs enfants à développer les compétences et les aptitudes personnelles qui leur seront nécessaires pour s'occuper activement de leurs soins de santé. Au cours de cette période, le rôle des parents devrait passer d'un rôle directif vers un rôle de soutien. Les parents pourraient aussi avoir besoin d'un soutien supplémentaire au cours de cette période. En effet, il peut leur être très difficile de dire adieu à une équipe de soins qu'ils connaissent depuis de nombreuses années et d'accorder leur confiance à une toute nouvelle équipe. Le personnel de la clinique pédiatrique peut faciliter cette transition en décrivant l'équipe de la clinique pour adultes sous un jour favorable et en affichant sa confiance en la compétence de la nouvelle équipe qui prendra le relais des soins.

Dans notre clinique de fibrose kystique, le processus de transition se conclut par une « consultation de transition ». Cette consultation de transition consiste en un dernier rendez-vous à la clinique lorsque le patient arrive à l'âge de 18 ans. Lors de cette consultation spéciale, l'équipe de la clinique pour adultes se joint au personnel de la clinique de fibrose kystique de l'Hôpital pour enfants de la Colombie-Britannique. Il s'agit d'une excellente occasion pour que patients, parents et équipe de la clinique pour adultes fassent connaissance et pour officialiser la prise en charge par la nouvelle équipe de soins.

Par ailleurs, afin de déterminer si un jeune adulte fibro-kystique se sent prêt à être transféré dans une clinique pour adultes, nous avons créé un questionnaire évaluant l'état de préparation au transfert (Gravelle et Davidson, 2008). Ce questionnaire est fondé sur le cadre de transition pour les adolescents atteints de maladie chronique créé par Paone (1998). Les jeunes adultes fibro-kystiques y répondent selon leur point de vue personnel. La réponse « Oui » à une question indique que le jeune adulte est prêt; « Plutôt » indique que plus d'éducation ou une intervention sont nécessaires; et « Non » indique que, sur ce point précis, le patient n'est pas prêt à être transféré dans une clinique pour adultes. Après avoir initialement créé ce questionnaire pour le faire passer aux patients vers l'âge de 18 ans (c.-à-d. au moment de leur transfert à une clinique pour adultes),

nous avons élargi depuis sa portée et l'utilisons maintenant aussi vers l'âge de 17 ans. Nous employons ainsi la première série de réponses au questionnaire pour évaluer le travail de transition qui reste à faire avec le patient.

### Soins de transition à la clinique pour adultes fibro-kystiques

Il est également important de comprendre que, si beaucoup d'efforts de préparation sont déployés par la clinique pour enfants, le processus de transition se poursuit pendant plusieurs années après le transfert du patient. Sachant que le stade de développement de l'adolescence se poursuit après l'âge de 18 ans, il est logique que les premières années que les jeunes adultes passeront à la clinique pour adultes leur soient nécessaires pour continuer à exercer et à perfectionner leurs habiletés. Les cliniques pour adultes doivent reconnaître les besoins uniques de cette population et poursuivre les soins de transition amorcés à la clinique pour enfants. C'est pourquoi un programme de transition à l'intention des patients de 19 à 23 ans pourrait être des plus utiles.

### Résumé

On trouve au Canada un réseau bien établi de cliniques pour adultes fibro-kystiques, où les patients atteints de cette maladie sont transférés vers l'âge de 18 ans (Gravelle et Davidson, 2008). De plus en plus de cliniques pour enfants sont sensibles au besoin des patients de faire leur entrée dans l'univers des soins pour adultes bien préparés aux changements qui les attendent. Il devient de plus en plus évident qu'un plan de soins détaillé doit être mis en place, à la fois dans la clinique pour enfants et dans la clinique pour adultes, afin de répondre aux besoins uniques des adolescents pendant la période au cours de laquelle ils devront se préparer et s'adapter aux services de soins destinés aux adultes. ◀

\* Le sondage a obtenu un taux de réponse de 88 %. Il est toutefois possible que les résultats ne soient pas représentatifs de toutes les cliniques de fibrose kystique du Canada, puisque 62 % des cliniques du Québec ont répondu, alors que le taux de réponse est de 100 % pour les autres cliniques. Ce sondage a été gracieusement traduit en français par Fibrose kystique Canada.

### Références bibliographiques

1. BLUM, R.W., et autres. "Transition from Child-Centered to Adult Health-Care Systems for Adolescents with Chronic Conditions", *Journal of Adolescent Health*, n° 14, 1993, p. 570-576.
2. GRAVELLE, A. et A.G.F. DAVIDSON. "Evaluation of 'Patient Readiness' to Graduate from Pediatric to Adult Health Care", *Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 7, suppl. 2, 2008, p. s99.
3. GRAVELLE, A. et A.G.F. DAVIDSON. "Progress in Cystic Fibrosis Adolescent Transition Care in Canada", *Journal of Cystic Fibrosis*, vol. 7, suppl. 2, 2008, p. s100.
4. MCLAUGHLIN, S.E., et autres. "Improving Transition from Pediatric to Adult Cystic Fibrosis Care: Lessons from a National Survey of Current Practices", *Pediatrics*, n° 121, 2008, p. e1160-e1166.
5. PAONE, M., D. WHITEHOUSE et D. STANFORD. "The Challenges of Transition: Coping with a Chronic Condition", *BC Medical Journal*, vol. 40 (2), 1998, p. 73-75.





## Percée majeure en fibrose kystique

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

Département de  
pharmacologie  
Université de  
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)  
Canada

Le 25<sup>e</sup> Congrès nord-américain de la fibrose kystique a eu lieu du 3 au 5 novembre 2011 à Anaheim, en Californie. Plus de 3 500 chercheurs, cliniciens et autres professionnels de la santé étaient présents pour partager des informations cliniques ainsi que le fruit de leurs travaux de recherche en fibrose kystique. Il s'agit d'une participation dix fois plus importante que lors du premier congrès nord-américain de la fibrose kystique tenu à Toronto en 1987.

Un 25<sup>e</sup> anniversaire se doit souvent d'être souligné et les participants du congrès ont pu célébrer l'événement en grande pompe avec l'annonce des résultats d'une étude clinique démontrant qu'il est possible de corriger complètement la fonction défectueuse de la protéine CFTR chez certaines personnes atteintes de fibrose kystique.

### La protéine CFTR

La fibrose kystique est une maladie génétique occasionnée par un défaut sévère de la fonction d'une protéine connue sous le nom de *Cystic fibrosis trans-*

*membrane conductance regulator*, ou CFTR pour les plus intimes. La protéine CFTR est située à la membrane des cellules tapissant les bronches ainsi que d'autres tissus en contact avec le mucus, tels que l'intestin et le pancréas.

L'absence de protéine CFTR fonctionnelle provoque un défaut sévère de sécrétion du chlorure (Cl). Le chlorure est le partenaire essentiel du sodium dans la formation de la molécule de sel (NaCl). La sécrétion de sel dans le mucus joue un rôle clé dans la définition du degré d'hydratation du mucus et dans la modulation de la viscosité de ce mucus. L'absence de protéine CFTR provoque ainsi une concentration du mucus, qui crée une obstruction des conduits respiratoires et favorise l'accumulation de bactéries. Les bactéries s'accumulent dans le mucus et provoquent des infections qui détruisent la structure normale des bronches. S'ensuit une maladie connue sous le nom de *bronchiectasie*, qui entraîne des symptômes respiratoires, soit une toux accompagnée d'expectorations et d'essoufflement.

### Les trois grandes classes des défauts de la protéine CFTR

Les différents défauts de la protéine CFTR peuvent être regroupés en trois grandes catégories (ou classes). La première catégorie de défaut de la protéine regroupe les patients chez qui on constate l'absence de fabrication de la protéine en raison d'une erreur (mutation) dans le code génétique de la protéine CFTR, qui fait en sorte que la cellule est incapable de lire le code génétique essentiel à la synthèse de la protéine CFTR. Ce défaut se retrouve chez environ 7 % des patients porteurs de fibrose kystique au Québec.

Dans la deuxième catégorie, à laquelle appartiennent la majorité des patients, on constate un défaut de fabrication de la protéine CFTR, ce qui nuit à la migration de cette protéine vers la membrane apicale des cellules épithéliales. Cette protéine est également instable et lorsqu'elle réussit à se rendre à l'endroit normal de la cellule, elle est immédiatement dégradée, ce qui aggrave le défaut de sa fonction. L'exemple le plus répandu de ce type de défaut est la mutation  $\Delta F508$  que l'on retrouve chez la grande majorité des patients porteurs de fibrose kystique au Québec.

Enfin, la troisième grande catégorie de défaut de la protéine CFTR comprend les patients chez qui on observe une protéine dont la structure semble être normale et dont la migration se fait normalement vers la membrane servant d'interface entre les cellules et le mucus. Par contre, cette protéine est défectueuse en raison d'une erreur spécifique faisant en sorte que le canal qui laisse passer le chlorure dans la protéine CFTR est toujours fermé. L'ouverture de ce canal ne se faisant pas, il n'y a pas de sécrétion de sel ou d'eau dans le mucus. Ce type de défaut se retrouve chez environ 4 % des patients porteurs de fibrose kystique au Québec.

### Des résultats prometteurs

Lors du Congrès nord-américain de la fibrose kystique, nous avons entendu parler des travaux de recherche portant sur des molécules capables de corriger le défaut affectant la synthèse de la protéine CFTR (défaut de classe 1). La molécule PTC124 est un médicament qui se donne par voie orale et qui permet aux cellules de fabriquer la protéine CFTR malgré l'erreur dans le code génétique. Les études cliniques n'en sont encore qu'au stade préliminaire, mais il semble y avoir un certain degré de correction du défaut de la protéine CFTR, de même qu'une amélioration variable de la fonction respiratoire ainsi que du test de chlorure dans la sueur chez les patients traités avec ce produit. Des études de phase 3 devront être menées à terme avant que ce produit ne puisse être homologué.

### Un nouveau médicament porteur d'espoir

La découverte ayant été la plus grande source de célébration lors de ce congrès a été présentée le même jour qu'a été publié dans le *New England Journal of Medicine* l'article rapportant les détails de son étude chez des patients porteurs de fibrose kystique avec mutation de classe 3. Le médicament, connu sous le nom de VX-770 ou Ivacaftor, est une petite molécule sous forme de comprimé à prendre par voie orale deux fois par jour. Les patients qui ont participé à cette étude présentaient tous le défaut de la protéine CFTR de classe 3. Plus de 160 patients ayant au moins un gène porteur de ce défaut ont été divisés en deux groupes, soit un groupe traité au placebo et un autre groupe traité avec de l'Ivacaftor deux fois par jour. Tout au long de l'étude, les patients ont subi des épreuves de fonction respiratoire, des mesures de test de la sueur et un questionnaire sur la qualité de vie.

Les résultats de cette étude sont exceptionnels. Pour la première fois, il a été possible, chez les patients porteurs de fibrose kystique, de normaliser le test de la sueur, d'améliorer la fonction respiratoire de 11 % et

de diminuer de façon très marquée le nombre d'exacerbations respiratoires infectieuses. L'amélioration des résultats du test de la sueur confirme que ce médicament corrige le défaut fondamental associé à la fibrose kystique, soit le transport anormal du sel au moyen de la protéine CFTR.

Ainsi, en plus de fournir un espoir extraordinaire aux patients fibro-kystiques présentant une mutation de classe 3, ce résultat offre beaucoup d'espoir à tous les autres patients porteurs de la fibrose kystique, car nous savons maintenant qu'une approche pharmacologique peut réussir à corriger le défaut de base associé à la maladie ainsi que les symptômes qui en découlent. Les résultats sont si prometteurs que la compagnie responsable du développement de ce médicament entreprend des démarches pour le faire homologuer, l'étape finale avant sa mise en marché.

### La puissance de la synergie

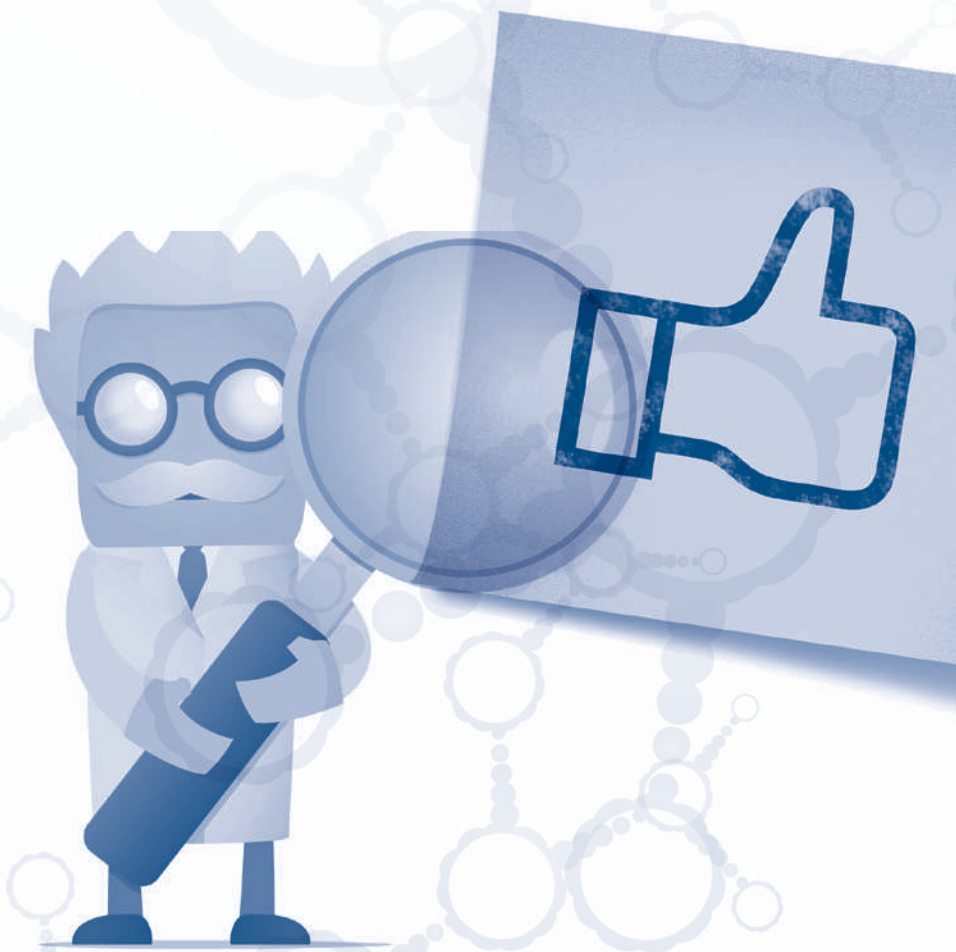
Même si ce médicament ne pourra aider que 4 % des patients atteints de fibrose kystique, il offre beaucoup d'espoir pour tous les patients, car il est probable que l'Ivacaftor puisse être associé à d'autres médicaments, ce qui pourrait augmenter l'efficacité des traitements visant à corriger le défaut de la protéine CFTR chez les patients porteurs de défauts de classe 1 ou de classe 2 ( $\Delta F508$ ).

En effet, un deuxième médicament a été mis au point expressément pour les patients porteurs de fibrose kystique présentant une mutation de type  $\Delta F508$  (classe 2), le VX-809. Ce nouveau médicament ne corrige les résultats du test de la sueur que de 8 %, ce qui est insuffisant pour entraîner des améliorations cliniques. Par contre, l'ajout de l'Ivacaftor au VX-809, qui facilite le transport de la protéine CFTR à la membrane des cellules, pourrait agir de façon synergique pour augmenter le degré de correction de la fonction de la protéine CFTR chez les patients porteurs du défaut le plus fréquent en fibrose kystique. Ce type d'études est actuellement planifié à l'échelle internationale.

Enfin, le succès observé avec l'Ivacaftor confirme qu'il est possible, par une approche pharmacologique, de guérir le défaut fondamental provoquant la fibrose kystique. Cette étape majeure dans le développement de thérapies est un incitatif très puissant pour des groupes de chercheurs et des compagnies pharmaceutiques à orienter davantage leurs efforts vers la recherche de nouveaux composés permettant de guérir le défaut de base associé aux mutations les plus fréquentes observées chez des patients fibro-kystiques.

### Une nouvelle avancée, un nouvel espoir

En résumé, il est probable que la fibrose kystique chez les patients porteurs de mutation de classe 3 ne ressemble plus jamais à la fibrose kystique que nous avons connue chez ces malades, qui ont maintenant l'espoir de mener une vie en santé. Ces avancées majeures dans le traitement pharmacologique du défaut fondamental de la protéine CFTR ravivent l'espoir de voir corriger ce défaut pour tous les patients porteurs de fibrose kystique, peu importe la mutation de la protéine CFTR. Pour arriver à ce but ultime, il faut encore redoubler d'efforts dans la recherche médicale en fibrose kystique. ◀



# 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)**



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

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

## HYPOXIE

**Q:** *Jusqu'à tout récemment, je prenais l'avion sans vraiment m'inquiéter de mon état de santé. Or voilà que, maintenant, mon médecin me demande de passer un test d'hypoxie avant d'envisager de prendre l'avion. Le problème serait en lien avec la dépressurisation de l'habitacle de l'aéronef et le taux d'oxygène dans mon sang. Pour tout dire, je ne comprends pas vraiment l'insistance de mon médecin à ce que je subisse ce test. Pouvez-vous m'expliquer en quoi consiste ce test et d'où vient son caractère obligatoire ou incontournable ?*

**R:** L'air ambiant est constitué de 21 % d'oxygène, 78 % d'azote et une quantité minime d'autres gaz. La quantité d'oxygène inspirée est dépendante non seulement de la quantité d'oxygène dans l'air mais aussi de la pression atmosphérique. En altitude, le pourcentage d'oxygène dans l'air ambiant ne change pas, mais la pression atmosphérique diminue par rapport à celle mesurée au niveau de la mer. Ceci entraîne une réduction de la quantité d'oxygène inspirée et par conséquent, une diminution de l'oxygène dans les alvéoles et dans le sang. Même chez une personne qui n'a pas de maladie pulmonaire, le taux d'oxygène dans le sang diminue en altitude.

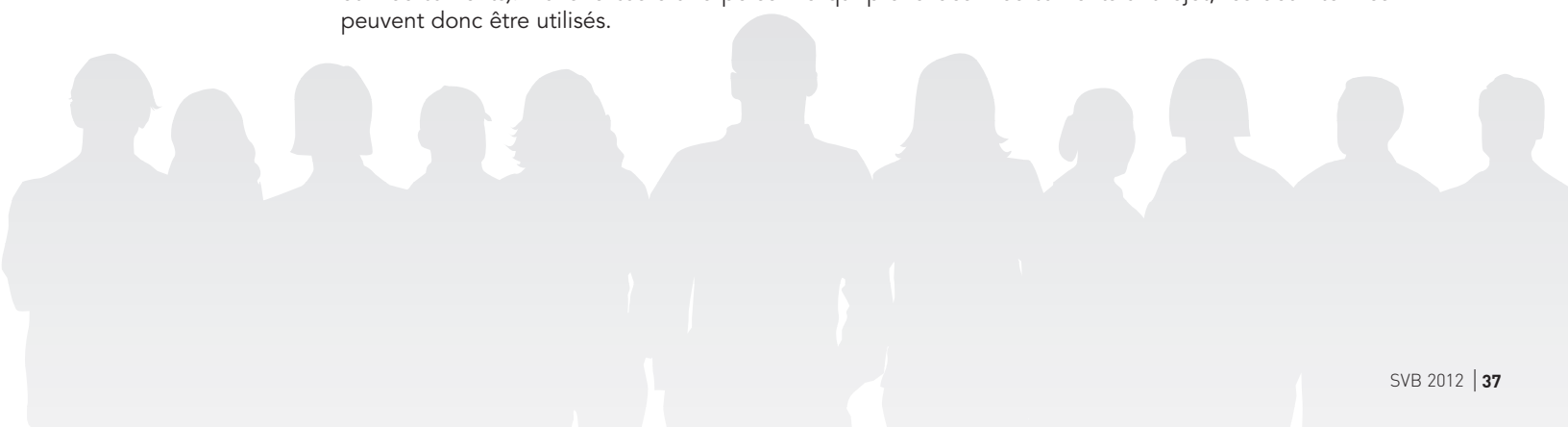
Les cabines des avions commerciaux sont pressurisées afin d'éviter que les passagers manquent d'oxygène. La pression dans les avions est cependant inférieure à la pression atmosphérique au niveau de la mer. Selon les règlements établis, la pressurisation de la cabine doit simuler une altitude maximale de 8000 pieds (2438 mètres). À cette altitude, la diminution de la quantité d'oxygène inspirée est minime et habituellement sans conséquence pour une personne qui a des taux d'oxygène normaux. Elle peut toutefois être délétère pour un individu qui a un taux d'oxygène inférieur à la normale. On se base donc sur la saturation au repos pour décider si une personne doit subir un test d'hypoxie avant un voyage en avion.

Le test d'hypoxie sert à prédire le taux d'oxygène dans le sang lorsqu'une personne se trouve en avion. Il consiste à respirer pendant 20 minutes un mélange gazeux qui contient moins d'oxygène que l'air ambiant (15 % d'oxygène), puis à mesurer l'oxygène dans le sang artériel (gaz artériel). Le résultat permet d'établir si la personne nécessite de l'oxygène en avion. Il est également possible de prédire le taux d'oxygène dans le sang en altitude en plaçant quelqu'un dans une chambre hypobare. Cette méthode est rarement utilisée, puisque les chambres hypobares sont très peu accessibles.

## IMMUNOSUPPRIMÉ VERSUS IMMUNODÉPRIMÉ

**Q:** *Je sais que les personnes ayant subi une greffe d'organe deviennent « immunosupprimées » en raison de la prise de médicaments antirejet. Qu'en est-il des personnes « immunodéprimées » ? Y a-t-il une différence entre les deux expressions ?*

**R:** Les deux termes désignent une personne dont le système immunitaire est affaibli. Le terme immunosupprimé implique que cet affaiblissement du système immunitaire est engendré par la prise de médicaments, alors que le terme immunodéprimé englobe toutes les causes de déficit immunitaire (maladies et médicaments). Dans le cas d'une personne qui prend des médicaments antirejet, les deux termes peuvent donc être utilisés.



## VITAMINES CHEZ LES FEMMES ENCEINTES

**Q:** *J'ai pour projet de devenir enceinte. Êtes-vous d'avis que pour mon bien et pour celui de mon futur embryon, je devrais modifier dès maintenant mon apport en vitamines? Quels bénéfices mon futur embryon et moi devrions-nous tirer d'un rééquilibrage de mes vitamines à cette étape-ci?*

**R:** Toute femme qui planifie une grossesse devrait commencer à prendre de l'acide folique avant la conception pour prévenir les malformations du tube neural. La prise quotidienne de l'acide folique devrait être poursuivie jusqu'à la fin du premier trimestre.

Les femmes qui nécessitent des suppléments de vitamines (A-D-E-K) doivent poursuivre leur médication pendant la grossesse. Les dosages sanguins des vitamines doivent être effectués, surtout en ce qui concerne la vitamine A, puisqu'un déficit sévère ou un excès de vitamine A peuvent entraîner des malformations congénitales.

En plus de la prise de vitamines, il est primordial d'optimiser son état nutritionnel avant une grossesse. L'atteinte d'un poids idéal améliore les chances de tomber enceinte et réduit les risques de complications autant pour la mère que pour le bébé.

La fonction des poumons a également un impact très important sur le déroulement de la grossesse. Tous les efforts nécessaires doivent être déployés pour maximiser la fonction pulmonaire (VEMS) avant une grossesse, ce qui implique de bien prendre tous ses traitements et de traiter rigoureusement les infections pulmonaires.

## OSTÉOPOROSE

**Q:** *Je sais que les personnes atteintes de fibrose kystique sont susceptibles de développer, avec le temps, des problèmes d'ostéoporose. Est-ce que la consommation de bonnes quantités de produits laitiers permet d'éviter cette complication ?*

**R:** L'ostéoporose est une maladie chronique des os qui se définit par une perte de masse osseuse. Les personnes atteintes ont des os plus minces et plus poreux que la normale, ce qui les rend fragiles et susceptibles aux fractures.

Plusieurs facteurs contribuent à l'apparition de l'ostéoporose chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Le mauvais fonctionnement du pancréas entraîne une diminution de la digestion des aliments et par conséquent, des carences nutritionnelles. Le déficit en vitamine D a un impact majeur sur la santé osseuse, car c'est la vitamine D qui permet d'absorber le calcium consommé dans l'alimentation. Il est donc très important pour une personne avec insuffisance pancréatique de prendre ses enzymes, ses suppléments de vitamines et de consommer suffisamment de calcium. Les produits laitiers sont une excellente source de calcium et de vitamine D.

Le manque d'activité physique et l'inflammation chronique des poumons sont d'autres facteurs qui contribuent au développement de l'ostéoporose. Faire de l'exercice et traiter assidûment votre maladie pulmonaire vous aideront à prévenir cette complication.

Il est recommandé d'effectuer un dépistage de l'ostéoporose chez tous les adultes atteints de fibrose kystique et chez les enfants âgés de plus de 8 ans qui présentent des facteurs de risque. Le dépistage consiste à passer une ostéodensitométrie, un examen qui permet de mesurer la densité osseuse.





## RHINITE CHRONIQUE

**Q:** *Mon médecin me dit que je souffre de rhinite chronique, et que cette complication est fréquente chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Les symptômes varient d'une saison à l'autre: l'hiver, je souffre d'écoulement nasal presque constant; l'été, les sécrétions deviennent épaisses et sont comme emprisonnées dans mes sinus, m'obligeant à déglutir constamment pour tenter de « déloger » le mucus qui obstrue mes voies nasales. Mon médecin m'affirme toutefois qu'il n'existe aucun traitement permanent de cette affection, mis à part le recours temporaire au Nasonex® ou à des nettoyages réguliers de mes sinus à l'aide de Sinus Rinse<sup>MC</sup>. Puis-je espérer une solution plus permanente ?*

**R:** La rhinite (inflammation de la muqueuse nasale) et la sinusite (inflammation des sinus) chroniques sont effectivement des manifestations fréquentes de la fibrose kystique. Elles s'associent parfois à la présence de polypes nasaux. Les symptômes de rhinosinusite chronique sont la congestion nasale, les maux de tête, l'écoulement nasal, le jetage postérieur (écoulement de sécrétions nasales dans la gorge) qui cause souvent de la toux et la perte d'odorat, qui est surtout associée aux polypes nasaux.

Le traitement de base de la rhinosinusite chronique consiste à prendre quotidiennement des corticostéroïdes nasaux pour traiter l'inflammation et permettre un bon drainage des sinus par le nez. Il en existe plusieurs sur le marché (Nasonex®, Flonase®, Avamys®, Omnaris®) et leur efficacité est comparable. L'important est de les prendre chaque jour, puisque ces médicaments ne sont pas efficaces s'ils sont utilisés seulement de façon occasionnelle. Lorsqu'une personne commence à prendre un corticostéroïde nasal, elle commencera à en ressentir les bénéfices après une à deux semaines de traitement. Les corticostéroïdes nasaux peuvent être cessés durant les périodes asymptomatiques, bien que certaines personnes devront les utiliser en permanence.

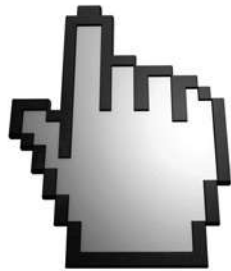
Les solutions d'eau salée telles que le Sinus Rinse<sup>MC</sup> et l'Hydrasense® sont très efficaces pour nettoyer le nez et les sinus. Elles permettent de dégager les sécrétions qui sont souvent visqueuses et difficiles à déloger. Elles sont utilisées en combinaison avec les corticostéroïdes nasaux.

Les personnes souffrant d'une rhinosinusite chronique qui ne répond pas au traitement médical devraient être évaluées par un otorhinolaryngologiste (ORL). Ce spécialiste procédera à un examen plus approfondi du nez et des sinus et déterminera si un traitement chirurgical est indiqué. Une opération du nez ou des sinus peut représenter une solution permanente, mais ce n'est pas garanti.

Certaines personnes présentent des symptômes de rhinite seulement pendant la saison estivale. Dans un tel cas, la rhinite est habituellement secondaire à des allergies saisonnières. Ce diagnostic peut être confirmé par des tests cutanés d'allergie. La rhinite allergique se traite par la prise d'antihistaminiques au besoin et de corticostéroïdes nasaux dans certains cas.



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



Un site à découvrir et... à redécouvrir !





# 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.



# ClikSTAR®



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

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

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

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

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



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

CDN.GLA.10.07.01F