

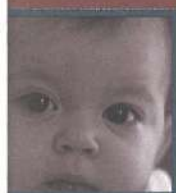
svb

*Comité provincial des adultes
fibro-kystiques (CPAFK)*

Entrevue

Santé

Société



Rédactrice
Valérie Mouton

Coordonnateur de l'édition
Laval de Launière

**Assistante coordonnatrice
de l'édition**
Mireille Jean

Rechercheur
Laval de Launière

Révisrices
Mireille Jean, responsable
Josée Mailhot
Sandra Miller-Sanchez

Traductrices
Lucie Ranger
Josée Mailhot
Myles McKelvey
Nadine Tremblay

Collaborateurs
Dr André Cantin
Dr Alphonse Jeanneret
Dr Michel Ruel
Stéphanie Wells

Conceptrice graphique
Isabelle Godin

*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 est situé :
629, rue du Prince-Arthur Ouest
Montréal (Québec)
H2X 1T9

**Nos numéros
de téléphone sont :**
Montréal et ses environs
(514) 288-3157
Extérieur
1-800-315-3157
Télécopieur
(514) 987-1301

Courriel
cpafk@videotron.ca
Site Web
www.cpafk.qc.ca

To receive this issue in English :

(514) 288-3157 (Montreal and area)
1-800-315-3157 (elsewhere in Quebec)
E-Mail : cpafk@videotron.ca

Sommaire

Mot de la présidente

2

Mot de la rédactrice

Bouffée d'air pur et d'Espoir 3

Entrevue

Dr Martin Desrosiers 4

Réflexion

Vivre avec *Burkholderia cepacia* 9

Choisir d'accepter son homosexualité 11

Santé

Les médicaments orphelins 14

La contraception chez la femme atteinte de
fibrose kystique 17

La contamination croisée par *Pseudomonas
aeruginosa* : mythe ou réalité ? 21

La fibrose kystique et *Burkholderia cepacia* 23

Fertilité et grossesse chez la femme atteinte de
fibrose kystique 26

Société

Être parent et atteint de fibrose kystique 29

Le bonheur au bout du monde 32

Recherche

La recherche en fibrose kystique : rétrospective
1999-2000 35

Chronique Santé

Sirop contre la toux 37

Vaccin contre la grippe 37

Tamiflu® 38

Prédite 38

Mot de la présidente



Chers membres,

Me voilà parvenue au terme de la deuxième année de mon mandat et il m'apparaît important de dresser un bilan de la situation actuelle. La réalité des personnes atteintes de fibrose kystique évolue constamment et, par conséquent, le CPAFK doit se questionner sur ses orientations futures et se doter d'objectifs clairs, précis et réalisables répondant aux besoins de la communauté qu'il représente.

Les grands efforts

du CPAFK en

matière d'éducation

ont porté fruit et

son expertise est

dorénavant

enviable et reconnue

un peu partout à

travers le monde.

Depuis sa fondation, le CPAFK s'est particulièrement concentré à développer son volet éducatif. Ainsi, les adultes fibro-kystiques ont désormais accès à une information de qualité, et ce, autant par le biais du *Santé Vous Bien*, publié une fois l'an, que par celui du nouveau périodique, le *CPAFK Express*, produit quatre fois par année. Grâce à ces publications, les toutes dernières données – en santé, recherche, éducation, finances, etc. – concernant la fibrose kystique sont regroupées et accessibles. Les grands efforts du CPAFK en matière d'éducation ont porté fruit et son expertise est dorénavant enviable et reconnue un peu partout à travers le monde.

Au cours des dernières années, l'aspect « promotion, défense et protection des droits et intérêts des adultes fibro-kystiques » s'est présenté comme un nouveau champ d'action du CPAFK. À ce chapitre, le CPAFK a développé une crédibilité et des façons de faire qui le rendent de plus en plus efficace dans ses interventions à caractère politique et social. Il s'agit d'un autre bel exemple de réussite du CPAFK. En effet, les causes qu'il défend aboutissent de plus en plus dans le sens qu'il souhaite pour le plus grand bien de ses membres et/ou de la communauté des adultes fibro-kystiques du Québec.

Le CPAFK ne doit pas s'arrêter là. La population fibro-kystique adulte est grandissante : d'ici très peu de temps, la moitié des personnes atteintes au Québec seront âgées de 18 ans et plus. Déjà, les besoins en aide directe sont criants : l'accès aux équipements médicaux, les problèmes d'hébergement, d'achat de médicaments, l'aide à apporter aux personnes des régions qui doivent recourir à une transplantation, n'en sont que quelques exemples. Soucieux de toujours répondre aux besoins des adultes atteints de fibrose kystique, le CPAFK doit donc chercher à enrichir son volet « support direct à la clientèle ». Il doit être capable de se pencher sur ces problèmes et de trouver des solutions soit en répondant lui-même à ces besoins spécifiques, soit en les référant aux organismes appropriés et ce, dans un délai raisonnable. À l'automne 2000, un premier groupe de travail composé de membres du conseil d'administration s'attardera à bien définir les besoins des adultes fibro-kystiques et à discuter des stratégies à adopter pour répondre adéquatement à ceux-ci. C'est le premier pas d'une démarche qui amènera le CPAFK à se diriger là où les nouveaux besoins de ses membres le conduisent.

Au cours de la prochaine année, le CPAFK continuera à défendre les intérêts de ses membres par le biais d'actions concrètes, de représentation dans les dossiers qui les touchent (soins à domicile, questions médicales, assurances, transplantation pulmonaire, contamination croisée, etc.).

Notre équipe, composée d'adultes fibro-kystiques de tous les coins de la province, est plus engagée que jamais et se sent prête à relever les grands défis qui l'attendent.

Amicalement,

Anne Savard

Mot de la rédactrice

Bouffée d'air pur et d'Espoir

L'année 2000 en sera une qui restera gravée dans bien des mémoires en raison du vent d'Espoir qui souffle sur toute la population atteinte de fibrose kystique. Il fût un temps où nos espérances ne tenaient que dans la découverte du Remède... Depuis une dizaine d'années cependant, beaucoup d'entre nous voient l'avenir sous un nouvel angle : l'éventuelle possibilité de bénéficier d'une greffe bipulmonaire nous permet de rêver au jour où nous respirerons enfin à pleins poumons. Bien que cette intervention demeure des plus risquées, les techniques ont grandement évolué et les succès se multiplient. Depuis l'arrivée du deuxième millénaire, déjà sept Québécois ont eu la chance de recevoir ce don de vie : Chantal Germain, Roger Barnard, Annie Arél, Marc-Éric Desmarais, Mireille Marcotte, Aline Fredette et Nathalie Fleury. Et l'année n'est pas terminée... Souhaitons bonne chance à tous ceux qui sont en attente !

Dans sa 25^{ème} édition, *SVB* offre justement le témoignage d'un homme atteint de fibrose kystique ayant subi, en 1990, une double transplantation pulmonaire : Neil Jacobson nous fait part de sa lutte contre *Burkholderia cepacia*. Après avoir surmonté l'insurmontable, il déclare que « La vie, c'est vivre, aimer, donner et grandir ». De plus, *Le bonheur au bout du monde* nous permet de prendre conscience de toute la patience dont a dû faire preuve Chantal Léonard afin de réaliser son rêve : devenir mère. Si, comme cette dernière, plusieurs optent pour l'adoption internationale, d'autres femmes fibro-kystiques préfèrent par contre tenter une grossesse. Comment vivent-elles cette expérience ? Un médecin, mère de trois enfants, travaillant auprès d'adultes atteints de fibrose kystique nous éclaire, entre autres, sur certaines réalités physiques de la maternité. Outre les nombreux facteurs physiologiques qui influencent évidemment, dans

un sens ou dans l'autre, l'ultime décision, d'autres problèmes surviennent : les remises en question, le sentiment de culpabilité, la crainte, etc. Ces derniers sont brillamment abordés dans *Être parent et atteint de fibrose kystique*.

Au fil des ans, on apprend à bien connaître notre maladie, que ce soit par nos expériences personnelles ou par le biais des chercheurs et des médecins. Plus on en sait sur la fibrose kystique, dans son ensemble comme dans ses particularités, plus on est apte à agir et réagir adéquatement. N'hésitez pas à nous faire parvenir vos questions : la *Chronique santé* est là pour y répondre. Dans le présent numéro, le Dr Michel Ruel nous entretient du Tamiflu®, des antitussifs et du vaccin contre la grippe. Il nous explique également la signification du terme « prédite » et nous éclaire sur l'utilité du fameux « VEMS ». De plus, grâce à l'interview qu'elle a réalisée pour nous, Stéphanie Wells contribue elle aussi à parfaire nos connaissances. Elle a en effet rencontré un spécialiste des sinus, le Dr Martin Desrosiers, qui nous renseigne judicieusement sur cette partie de notre anatomie attaquée elle aussi par la fibrose kystique. Apprenons donc à connaître davantage nos sinus et ainsi, à mieux les soigner.

Les affamés d'information trouveront eux aussi leur compte dans ce numéro de *SVB*. Ils pourront en effet enrichir leurs connaissances grâce à un article sur la littérature scientifique relative à la contamination croisée du *Pseudomonas aeruginosa*. Cette dernière édition sera également l'occasion de démystifier la notion souvent abstraite de « médicaments orphelins ». Car si tous les adultes atteints de fibrose kystique sont au fait de l'importance de la recherche thérapeutique qui permet de développer de nouveaux antibiotiques, ils ignorent souvent les raisons qui expliquent l'insuffisance de fonds dans ce domaine. L'article de Nelly

Baudrihaye fait la lumière sur la problématique entourant le développement des médicaments destinés aux maladies rares et nous fait connaître l'action des autorités face à la situation.

Mais nous ne sommes pas que des personnes atteintes de fibrose kystique. Nous sommes d'abord et avant tout des êtres humains en quête d'amour. Comme tout le monde, notre principal objectif de vie est d'être heureux. Pour y arriver, il faut s'accepter tel que l'on est : telle est la leçon que l'on peut tirer du témoignage d'Ann-Julie Desmeules. Parcourez, avec cette jeune femme, les méandres qui l'ont enfin conduite à une pleine acceptation de son homosexualité.

Vous dénicheriez, au cours des pages suivantes, plusieurs informations qui ne manqueront pas de vous intéresser et de vous aider à y voir plus clair. Les témoignages empreints d'amour et de joie de vivre sauront certainement vous émouvoir et vous rappeler que si on a chacun son lot d'épreuves, on a tous aussi droit à sa part de Bonheur. En somme, un *SVB* qui respire l'Espoir...

Valérie Monton

Les sinus ces méconnus

Propos
recueillis par
**Stéphanie
Wells**

Le Dr Martin Desrosiers est oto-rhino-laryngologiste au campus Hôtel-Dieu du Centre hospitalier de l'Université de Montréal. Il travaille en collaboration avec les pneumologues de la clinique de fibrose kystique afin de traiter les patients ayant des problèmes de sinus.

Pouvez-vous nous décrire brièvement le rôle et le fonctionnement des sinus ?

L'un des problèmes concernant la pathologie sinusale en général, non seulement apparentée à la fibrose kystique, vient du fait que malgré une bonne connaissance de l'anatomie des sinus, le rôle qu'ils jouent au sein de l'organisme est peu connu. De façon générale, on sait que le nez conditionne l'air pour le présenter aux poumons, donc le réchauffe, l'humidifie, enlève les particules indésirables, offre une certaine fonction de défense et assure l'olfaction. Cependant, le rôle des sinus eux-mêmes demeure inconnu. Certaines hypothèses sous-tendent qu'ils pourraient servir d'isolants, protégeant le cerveau des changements de température extérieure. Ils pourraient également offrir une zone de protection contre les traumatismes faciaux, alléger la tête ou lui permettre de flotter ou encore servir de bassin pour la production de mucus. Cependant, lorsqu'il y a plusieurs hypothèses, il est rare qu'une seule soit valide.

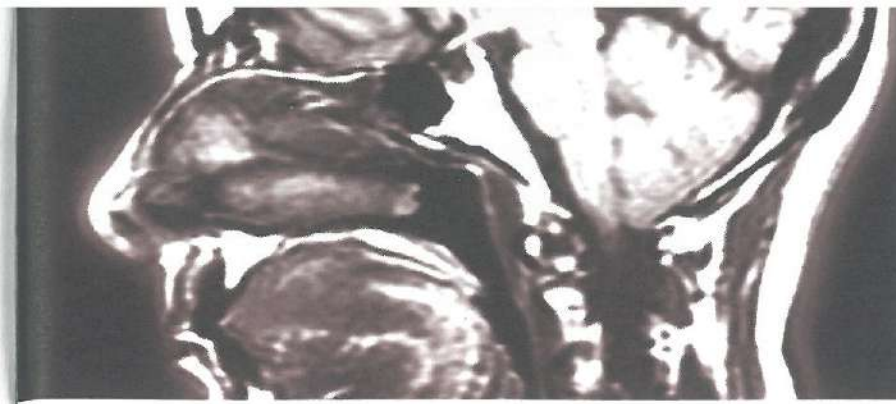
Quels sont les différents types de sinus ?

Les sinus sont à une exception près, des structures doubles ; il y en a quatre types : les sinus maxillaires, situés dans les joues, les sinus frontaux dans le front et deux autres types moins connus, soit les sinus ethmoïdaux, situés entre les deux yeux, et le sinus sphénoïdal, qui se trouve au milieu de la tête.

Entrevue

Il y a deux types de problèmes sinusaux chez les patients fibro-kystiques : l'infection et les polypes. Quelle est la différence ?

D'abord, nous ne savons pas lequel de ces deux problèmes — infection ou polypes — vient en premier. Dans la fibrose kystique, il y a un défaut du gène CFTR qui est associé tout d'abord à une inflammation puis à une colonisation bactérienne au *Staphylococcus aureus* et/ou au *Pseudomonas*. Nous ignorons quelle est la progression de la fibrose kystique au niveau des sinus, mais étant donné que les sinus et le tractus respiratoire inférieur partagent la même membrane respiratoire, il est probable qu'il s'agit d'un phénomène comparable. Nous soupçonnons qu'il y a une atteinte inflammatoire initiale nuisant aux mécanismes de défense normaux des sinus, ce qui permet, voire facilite ensuite une colonisation bactérienne. On retrouve dans les sinus la même chose que dans les poumons : une atteinte initiale avec le *Staphylococcus aureus*, et ensuite avec le *Pseudomonas*. Une fois installée sur les muqueuses colonisées, la bactérie n'envahit pas le sinus au point de le détruire ou de produire une septicémie, mais par la production et l'élaboration de toxines et par une interaction entre la muqueuse respiratoire et la bactérie, elle augmentera la réponse inflammatoire et produira les modifications associées à la sinusite chronique très souvent inhérente à la fibrose kystique.



Quant aux polypes, dont l'apparence macroscopique s'apparente à un raisin auquel on aurait enlevé la pelure, ils revêtent un aspect gélatineux, relativement molle. Au sein de la population dite « normale », la polypose nasale se retrouve surtout chez les asthmatiques. Chez ces derniers, elle diffère de la sinusite chronique. Les patients présentent des symptômes liés à l'obstruction des sinus par les polypes mais peu de symptômes de douleur attribuables à l'infection. Les polypes chez les patients fibro-kystiques semblent être d'un type différent. Ils sont liés aux neutrophiles, cellules associées à l'infection, et non aux éosinophiles, cellules plutôt associées à l'inflammation, comme c'est le cas chez les asthmatiques. Il faut également retenir que même si 95 % des adultes fibro-kystiques souffrent de sinusite chronique à l'âge adulte, seulement la moitié d'entre eux auront des polypes nasaux.

Quel genre de problèmes les polypes nasaux causent-ils ?

La maladie des sinus apparentée à la fibrose kystique peut provoquer de la douleur, de la congestion nasale et des sécrétions purulentes tombant dans le fond de la gorge, pouvant même laisser l'impression d'un corps étranger. La présence de polypes nasaux est toujours complémentaire à une sinusite chronique chez les patients fibro-kystiques, et elle semble contribuer aux symptômes en aggravant le problème d'obstruction nasale. Cependant, le problème d'infection persistante dans les sinus est toujours présent également et représente une partie du problème d'obstruction.

Pouvez-vous nous décrire en quoi consiste l'opération des sinus que vous pratiquez chez les patients fibro-kystiques ?

Nos objectifs

Cette chirurgie a pour but d'ouvrir les trous naturels des sinus et ainsi de faciliter le drainage

des sécrétions, tout en permettant une meilleure ventilation. De plus, les lavages avec de l'eau salée ou des antibiotiques seront plus efficaces après l'intervention car les liquides pénétreront plus profondément dans les sinus atteints. À leur état normal, préopératoire, les ouvertures des sinus sont très étroites et se bloquent facilement. Chez les patients fibro-kystiques, les sinus sont bloqués complètement, rendant impossible tout échange avec l'extérieur, empêchant donc l'air ou les médicaments de pénétrer. Les sécrétions demeurent prises à l'intérieur, créant un milieu propice à l'infection.

L'intervention

L'intervention débute par une évaluation en clinique externe et par un CT Scan des sinus du patient qui va permettre d'identifier leur anatomie particulière et les sites de blocage. Ensuite, soit sous anesthésie locale avec sédation intraveineuse ou sous anesthésie générale, dépendamment du choix du patient et de l'étendue de la pathologie, nous introduisons à l'intérieur du nez une petite caméra spécialisée, semblable à un télescope. En passant par les passages nasaux, nous regardons les structures internes présentées en agrandissement sur un écran de télévision, ce qui fournit une excellente visualisation. Ensuite, toujours en passant par l'intérieur du nez, nous utilisons une variété d'instruments spécialisés qui vont permettre à la fois d'enlever les polypes et d'ouvrir et agrandir les passages menant aux cavités sinusales. L'intervention dure en moyenne entre 40 et 60 minutes.

Les étapes postopératoires

Après l'intervention, une fois les passages nasaux débloqués, nous laissons en place deux petits cathéters, dont la grosseur est équivalente à un « Jelco » pour solution intraveineuse. Ceux-ci sont placés au moment de la chirurgie et serviront par la suite à irriguer les sinus avec des antibiotiques pendant sept jours. Au réveil, les patients peuvent aussi avoir un tamponnement dans le nez qui

freine le saignement et qui sera enlevé la journée même ou le lendemain de l'intervention afin de minimiser la durée du blocage du nez. La chirurgie ne laisse aucune trace dans le visage car nous passons par l'intérieur du nez. Elle ne laisse pas d'ecchymoses autour des yeux et n'est pas particulièrement douloureuse.

Après une semaine d'irrigations avec des antibiotiques et de l'eau salée, les cathéters sont retirés et le patient subira des nettoyages hebdomadaires à la clinique externe pendant la guérison des sinus (3 à 5 semaines). Notre expérience nous a incité à recommander des lavages réguliers des sinus à la maison pour empêcher la stagnation des sécrétions à l'intérieur des sinus. Cela se compare à la physiothérapie respiratoire qui dégage les sécrétions dans les poumons. Étant donné la simplicité de ce geste et les bénéfices qu'il semble apporter aux patients, nous recommandons l'irrigation des sinus de façon régulière. Il est certain que les patients fibro-kystiques consacrent déjà beaucoup de temps quotidiennement à leurs soins médicaux, sans compter les fréquentes hospitalisations et les nombreuses consultations médicales. Nous hésitons donc avant d'ajouter à cette routine chargée une tâche supplémentaire. Cependant, l'idéal consisterait en un rinçage avec de l'eau salée 2 à 3 fois par jour. L'avenir permettra de déterminer quels sont les moyens les plus efficaces et les moins contraignants pour les patients. Nous recommandons également l'emploi quotidien d'un corticostéroïde topique. Cependant, l'usage de ce dernier ne s'appuie pas sur des études aussi scientifiques que pour les allergies, la polyposé ou l'asthme. Mais en raison de sa faible toxicité et de l'absence d'effets secondaires, nous n'hésitons pas à recommander son usage. Pendant la période postopératoire, les patients sont également traités avec un antibiotique par voie orale. De plus, en raison des problèmes pulmonaires des patients fibro-kystiques, nous prévoyons la date de l'intervention pour qu'elle se réalise dans des moments de santé pulmonaire optimale, ce qui coïncide idéalement avec la fin d'un traitement d'antibiotiques intraveineux.

Cette intervention comporte-t-elle certains risques ?

L'intervention consiste à se rendre jusqu'aux parois externes des sinus, se situant sur chaque côté de l'os qui sépare le sinus des yeux, et en haut, contre l'os qui sépare le sinus du cerveau. C'est donc une région assez délicate. Toute intervention au niveau des sinus comporte des risques à la fois pour la cavité orbitaire, pour l'enveloppe fibreuse qui entoure le cerveau et pour le cerveau lui-même. Au niveau de la cavité orbitaire, les complications peuvent se manifester par un simple « œil au beurre noir » ou par un saignement plus sévère pouvant, dans un cas extrême, compromettre la vision. Au niveau du cerveau, une déchirure de l'enveloppe fibreuse qui le protège pourrait survenir, laissant couler le liquide céphalo-rachidien dans lequel il baigne. Cela nécessiterait alors une réparation immédiate au moment de la chirurgie. Cependant, ces complications sont rares. Il faut dire également que les complications sont moins fréquentes lorsque le chirurgien qui réalise la technique est très expérimenté. C'est pour cette raison que nous avons tendance à référer les patients qui ont des maladies sinusales complexes à des centres spécialisés, où le risque de complications opératoires est moindre et où les pneumologues et oto-rhino-laryngologistes travaillent de concert.

Privilégiez-vous l'anesthésie générale pour cette intervention ?

Deux facteurs influencent la décision d'opérer sous anesthésie générale ou locale : le degré de nervosité du patient et l'étendue de sa maladie sinusale. Une intervention de 40 à 60 minutes nécessite une certaine collaboration de la part du patient. Pour ceux qui sont craintifs ou qui ne croient pas être capables de coopérer, nous recommandons d'emblée l'anesthésie générale. Nous la privilégions également dans les cas où la maladie des sinus est extensive ou si une ou plusieurs chirurgies des sinus ont eu lieu auparavant, car

cela peut entraîner une chirurgie plus laborieuse. Nous appréhendons les maladies plus étendues non par crainte de ne pouvoir procurer une anesthésie suffisante au patient mais plutôt en raison du risque accru de saignement, qui serait moins bien toléré par un patient ayant une réserve pulmonaire plus limitée. Pour procéder sous anesthésie locale seulement, il doit donc s'agir d'un patient calme avec une maladie des sinus limitée.

Le fait d'enlever les polypes complique-t-il l'intervention ?

La présence de polypes rend toujours la chirurgie un peu plus laborieuse : les risques de saignement au moment de l'opération étant plus élevés, une anesthésie générale s'avère nécessaire.

Cependant, avec l'instrumentation motorisée dont nous disposons actuellement, le traitement de la polyposé, tout en présentant moins de difficultés pour le chirurgien, est désormais beaucoup plus simple et beaucoup plus efficace. Cette instrumentation n'est cependant disponible que depuis les cinq dernières années.

Auparavant, les sinus étaient négligés dans le traitement de la fibrose kystique. Est-ce que le fait de les considérer désormais a des effets bénéfiques sur l'état de santé général des patients ?

Historiquement, le traitement des sinus, non seulement dans la fibrose kystique mais dans la population en général, était relativement insatisfaisant. L'instrumentation était limitée, tout comme les moyens radiologiques permettant de regarder à l'intérieur des sinus. C'est seulement vers le milieu des années 80 qu'on a eu recours aux scanners et que de nouvelles techniques permettant de regarder à l'intérieur des sinus se sont développées. Ces deux percées technologiques ont ouvert la voie à de nouvelles interventions chirurgicales. Dans la population en général, cela a permis de développer des

interventions chirurgicales à la fois moins agressives et beaucoup plus efficaces.

Cependant, si à lui seul le traitement chirurgical de la pathologie sinusale, particulièrement en ce qui concerne la fibrose kystique, s'est montré initialement un peu décevant, la situation a désormais changé. Lors d'expériences réalisées à Stanford et à San Diego, en Californie, au début des années 90, les médecins ont combiné à la chirurgie une antibiothérapie topique postopératoire. Les résultats ont été probants et ont permis d'obtenir de nettes améliorations. Ainsi, le nombre de patients devant subir des chirurgies multiples a diminué de façon significative. Nous ne disposons pas encore d'études locales; nous devons donc nous fier à celles citées précédemment. En ce qui concerne la relation entre le traitement des sinus et l'état de santé général des patients fibro-kystiques, des études définitives évaluant l'impact de la chirurgie des sinus sur la détérioration pulmonaire demeurent à réaliser.

Selon votre propre expérience, croyez-vous que cette chirurgie peut avoir une certaine influence sur la détérioration pulmonaire des patients ?

Nous devrions plutôt prendre cette problématique à rebours. Chez les patients fibro-kystiques qui présentent une détérioration marquée ou rapide de leur état pulmonaire, nous avons l'impression que le traitement de la pathologie sinusale diminue le nombre d'infections et pourrait contribuer à espacer les hospitalisations, voire même à diminuer la vitesse de la détérioration pulmonaire. Soulignons que pour l'instant, nous nous sommes contentés d'intervenir chez les patients particulièrement symptomatiques au niveau des sinus, donc chez les « grands malades ». Il est évident qu'au sein de cette population de patients plus atteints, les succès sont plus difficiles à obtenir. Il serait très intéressant de traiter la

maladie sinusale chez tous les patients fibro-kystiques, même chez ceux n'ayant encore aucun symptôme, avant que les dommages pulmonaires ne se développent. Dans cette optique, nous intervenons désormais de façon systématique chez les patients qui auront à subir une greffe pulmonaire, donc chez des patients qui ont une maladie des sinus souvent asymptomatique. Chez ces derniers, nous réussissons à maintenir les sinus à l'état sain à l'examen endoscopique, et à maintenir le tractus respiratoire supérieur en santé après une greffe pulmonaire. Nous soupçonnons que ceci peut aider à empêcher ou à réduire la colonisation bactérienne des poumons après une greffe pulmonaire. Malheureusement, ceci n'a jamais été étudié de façon prospective, le nombre de patients subissant des greffes étant limité pour un centre donné. Nous devons ainsi nous fier à notre propre expérience. Évidemment, il serait très intéressant de se regrouper avec d'autres centres de greffe pulmonaire pour réaliser une telle étude.

Comment expliquer que chez certains patients, les bienfaits de la chirurgie soient seulement de courte durée ?

La chirurgie ne corrige évidemment pas le défaut initial de la fibrose kystique. Ce qu'il faut comprendre, c'est qu'elle représente seulement une partie du traitement de la maladie des sinus. Il faut donc envisager le traitement chirurgical comme une thérapie parmi d'autres. Idéalement, une thérapie chirurgicale doit être suivie d'une thérapie médicale intensive. Pour l'instant, malheureusement, les patients qui subissent une chirurgie des sinus sont les patients les plus sévèrement atteints. Ils risquent davantage de récidiver en raison de plusieurs facteurs : une colonisation bactérienne persistante, un état persistant d'inflammation, une récurrence des polypes, un blocage des trous des sinus de même qu'une cicatrisation anarchique. Cela souligne l'importance du traitement médical postopératoire, nous devons insister là-dessus. Également, et très malheureusement,

les patients qui ont subi des chirurgies multiples auparavant ont souvent des problèmes de cicatrisation qui se sont développés à la suite de ces nombreuses chirurgies. Cela rendra à la fois la chirurgie et la guérison plus difficiles, et réduira donc les chances de succès de l'intervention.

Les patients fibro-kystiques souffrent fréquemment de maux de tête. Cela est-il fréquemment attribuable à une pathologie sinusale ?

Il est vrai que nous observons fréquemment des maux de tête chez les patients fibro-kystiques. Cependant, ces maux de tête peuvent être multifactoriels. Tout comme au sein de la population en général, il faut envisager des problèmes à la colonne vertébrale (ceux-ci pouvant se manifester par des maux de tête), des tendances à la migraine et, particulièrement chez les patients fibro-kystiques, l'hypoxie nocturne (une désaturation du niveau d'oxygène), qui se manifeste par des maux de tête au réveil. Le mal de tête ne provient donc pas nécessairement des sinus. Nous sommes méfiants et hésitons avant d'attribuer d'emblée les maux de tête à un problème de sinus. Par exemple, plusieurs patients fibro-kystiques souffrant de maux de tête vont se plaindre de douleurs frontales. Or, curieusement, leur scanner montre que les sinus frontaux ne sont même pas présents, ne s'étant pas développés au cours de la jeunesse. Les sinus peuvent effectivement être la cause de maux de tête mais ils ne sont pas la cause de tous les maux de tête : la prudence s'impose lors du diagnostic. Soulignons que lorsque le mal de tête est bel et bien attribuable aux sinus, l'intervention chirurgicale procure souvent une amélioration de ce problème.

Merci, Dr Desrosiers.

Vivre avec *Burkholderia cepacia*

Bien que je ne sache pas exactement comment j'ai contracté la bactérie *Burkholderia cepacia*, je m'en doute un peu. J'ai fort probablement été contaminé lors d'un de mes nombreux séjours au camp d'été – j'y suis allé pendant des années. Mais de toutes façons, quelle importance ? Je ne peux revenir en arrière. Je suis contaminé à la bactérie *B. cepacia*, elle fait partie de ma vie et me laisse tranquille, du moins, la plupart du temps...

Mes séjours au camp font partie des plus belles expériences, des plus beaux souvenirs de ma jeunesse. J'y ai rencontré tellement d'amis merveilleux ! De plus, le fait de côtoyer de nombreuses personnes aux prises avec le même type de problèmes et de défis que moi a été salutaire. Mes étés au camp, dans les années 70, ont été à ce point enrichissants que, bien qu'ils soient sans doute à l'origine de ma contamination, je ne peux les regretter.

Je ne me souviens pas précisément du moment où j'ai appris que j'étais infecté par *B. cepacia*, mais je me souviens de l'isolement que j'ai ressenti. On a dispersé les enfants du camp, on s'est mis à tenir des réunions distinctes et on m'a gardé à l'écart de mes bons amis. J'étais incroyablement en colère, en partie envers ceux qui avaient décidé de me séparer d'eux mais surtout envers la fibrose kystique elle-même. J'ai affronté bien des difficultés au cours des années, mais le fait de devoir vivre avec *B. cepacia* a certainement été la pire. Je ne comprenais pas par exemple, pourquoi l'on séparait les cliniques et non les tests de fonction pulmonaire – ce qui survint peu de temps après. J'ai également bien mal réagi lorsque l'on m'a dit que je devais éviter le plus possible de côtoyer quiconque n'était pas infecté à *B. cepacia*.

Tout cela fut très difficile, côté émotif. J'ai toujours vécu loin de Toronto – où je suis allé en clinique toute ma vie, – ce qui rendait déjà ma vie sociale assez compliquée. Voilà que ma nouvelle réalité m'incitait à m'éloigner encore davantage de mes amis. De plus, j'étais terriblement effrayé à l'idée que par ma faute, ils puissent contracter cette « sentence de mort ». Assez étrangement, je n'ai, à cette époque, jamais envisagé que l'inverse était aussi vrai et que les autres pouvaient également constituer un danger pour moi... Avec du recul, je crois que cette perspective aurait dû m'inquiéter plus sérieusement mais Dieu merci, il n'est jamais rien arrivé.

Pendant mon enfance et au début de ma vie adulte, mon état de santé a généralement été très bon. Mon infection à *B. Cepacia* n'était pas un vrai problème pour moi à cette époque. Les véritables combats ne sont survenus que dans la vingtaine. Peu après mon vingt-cinquième anniversaire, je ne pesais plus que 119 livres, j'avais besoin d'oxygène pour respirer et je luttais sans cesse contre les infections. Un miracle est alors survenu : en mars 1990, je subissais une double transplantation pulmonaire. J'étais inscrit sur la liste d'attente depuis 10 mois lorsque l'on m'a appelé. J'étais très heureux que soit enfin venu le moment : je savais que c'était là le tournant de ma vie que je souhaitais si désespérément. Je ne pensais qu'à une chose : d'autres avaient réussi et je réussisrais moi aussi ! J'ignorais qu'alors, aucune personne infectée par *B. cepacia* n'avait survécu plus de quelques semaines à l'opération. C'était probablement mieux ainsi...

Je me suis remis de l'opération en un temps record. Tout le monde, moi compris, était stupéfait de voir mon état de santé s'améliorer ainsi. Puis, quatre mois après l'opération – quelques semaines seulement après mon retour au travail – j'ai commencé à ressentir des symptômes s'apparentant au rhume. Ma première réaction fut la panique, mais les médecins me rassurèrent par téléphone : il ne semblait s'agir que d'un rhume. De toutes façons, j'avais un rendez-vous à la clinique deux semaines plus tard et mon état ne semblait pas se détériorer. Mais il ne s'améliorait malheureusement pas non plus. Lors de mon rendez-vous à la clinique, j'ai eu le choc de ma vie. On m'a simplement dit : « Neil, tu ne retournes pas à la maison ». J'ai attendu mais en vain la phrase rassurante : « Tu seras sur pied dans quelques semaines ». On n'a pas répondu à mes questions et on ne m'a fourni aucune explication. Tout le monde semblait impuissant face à la situation. Comme j'ignorais ce qui se passait, je craignais le pire. J'avais l'impression qu'on allait m'enlever le si beau cadeau que j'avais reçu.

Quelques jours plus tard, je subissais une intervention au poumon gauche : il ne s'agissait en fait que d'une simple biopsie visant à déterminer ce qui se passait à l'intérieur. Quelle ne fut pas ma surprise, à mon réveil, de m'apercevoir que j'avais une incision de huit pouces sous le bras ! En voulant effectuer ma biopsie, les médecins avaient découvert la présence d'un abcès de la taille d'une petite orange et me l'avaient enlevé. Ils en avaient également trouvé trois plus petits qu'ils n'avaient pu retirer tout de suite. Les résultats indiquèrent que ces abcès étaient causés par *B. Cepacia*. Les médicaments immunosuppresseurs que l'on doit prendre

Réflexion

Neil Jacobson
Ariss (Ontario), Canada

Je devais absolument trouver la façon de me battre contre cette bactérie.



suite à une transplantation rendent les patients plus vulnérables aux infections. Chez moi, ils avaient favorisé la propagation de *B. Cerebralis*. Je devins alors vraiment inquiet : je ne connaissais aucune personne transplantée et contaminée à *B. Cerebralis* ayant survécu. Je n'avais pas le choix : je devais absolument trouver la façon de me battre contre cette bactérie.

Dès mon admission à la clinique, j'avais reçu une mégadose d'antibiotiques dont je ressentais fortement les effets. Constamment nauséux, j'étais dépourvu de toute énergie. De plus, la situation n'avait rien de rassurant : j'avais parfaitement conscience de l'inexpérience des médecins face à *B. Cerebralis* et de leur indécision quant au traitement approprié. Les trois différents services médicaux concernés par mon cas avaient tous des idées différentes sur la façon dont on devait me traiter. Fatigué de toute cette confusion et à bout de patience, j'ai demandé à recevoir le même traitement de façon continue pendant au moins deux semaines. Heureusement, cela fonctionna. Finalement, je passai deux mois complets à l'hôpital et la guérison de mes abcès nécessita deux mois et demi d'antibiotiques. Ma vie put enfin reprendre son cours normal après cela et je me sentais de mieux en mieux chaque jour. Cette expérience m'a considérablement ébranlé et j'ai dû me conditionner à ne pas céder à la panique chaque fois que j'avais un petit rhume ou une toux. Ma nouvelle vigilance m'a alors amené à aller immédiatement me faire examiner dès l'apparition d'un symptôme — je le fais toujours — pour exclure toute possibilité d'une autre infection.

Je me suis inscrit au collège en génie mécanique. Au cours de ma deuxième et dernière année, j'ai attrapé un mauvais rhume pendant les vacances de Noël. Je recevais pourtant des injections contre ce type d'inflammation depuis des années. Deux ou trois semaines plus tard, j'ai senti que quelque chose se passait dans ma poitrine. J'avais une légère toux et j'étais un peu fatigué. Je me suis rendu de nombreuses fois à la clinique mais les examens ne dénotaient rien. Le personnel médical comprenait bien mes craintes mais ne pouvait traiter quelque chose qui cliniquement n'existait pas. On m'a alors donné quelques doses de stéroïdes qui ne m'ont aidé que pendant quelques jours. Au bout d'environ trois mois, on diagnostiqua finalement un rejet. Le seul traitement possible était le R. A. T. S. ou *Rabbit Antithymocyte Serum*. En empêchant mon système immunitaire d'agir pendant dix jours, ce médicament stoppait le processus de rejet. Tout allait bien jusqu'à ce qu'un accès de fièvre me terrasse au moment même où j'allais sortir de clinique. J'ai alors eu l'impression de revenir encore à la case départ. Le souvenir des quelques années précédentes est revenu me hanter. De nouvelles batteries de tests ont alors confirmé que j'avais quatre nouveaux abcès, plus petits cette fois et localisés à des endroits différents. Bien que cette infection ait été détectée assez tôt, il faudrait tout de même trois mois de traitements antibiotiques par intraveineuse et par voie orale pour y remédier. J'ai passé de nombreuses nuits en isolation, croyant mes rêves anéantis encore une fois. Puis, lentement, j'ai commencé à me remettre. Les médicaments qu'on me donnait quelques années auparavant étaient encore efficaces. Mais comme avant, le traitement semblait quelques fois pire que la maladie. J'ai finalement reçu des antibiotiques par intraveineuse pendant près de cinq mois. Je suis retourné au collège pour le dernier semestre, mais la charge de travail était trop lourde étant donné mon état. J'ai fini par opter pour un diplôme de deux ans.

Au fil des années, j'ai passé beaucoup de temps avec des gens non atteints de *B. Cerebralis*, autant à l'hôpital qu'en dehors. Lorsqu'on décréta que les séjours des gens atteints n'auraient plus lieu en même temps que ceux des patients non atteints, nous avons tout de même continué à nous voir. Je suis toujours très prudent lors de ces visites et jamais je ne voudrais mettre en péril la santé ou la tranquillité d'esprit de quelqu'un. Si une personne ne se sent pas à l'aise lorsque je suis là, alors l'un de nous deux doit partir, et généralement je le fais. À ma connaissance, pas un seul de mes amis n'a contracté *B. Cerebralis* à cause de moi. Peut-être croirez-vous que ce n'est que de la chance, mais personnellement, je crois qu'il existe une certaine prédisposition à contracter cette bactérie.

Ma vie avec la fibrose kystique a été un défi constant. Je m'étonne encore aujourd'hui de l'emprise que peut avoir cette maladie sur les personnes atteintes et de sa capacité à rendre la vie misérable. Pourtant, grâce au soutien inestimable de la famille et des amis, il est possible de réussir à relever les innombrables défis qu'entraîne la maladie. Et si j'ai appris à nous accepter, la fibrose kystique et moi, pour ce que nous sommes, je n'ai jamais capitulé. Bien qu'à certains moments, j'aie ressenti beaucoup de colère d'être atteint de cette maladie et colonisé à *B. Cerebralis*, je demeure cependant convaincu que nos expériences font de nous ce que nous sommes. Je suis la personne que je voulais être, et les défis que j'ai dû relever ont contribué à faire de moi ce que je suis aujourd'hui. Je dirige ma propre entreprise de consultation depuis maintenant cinq ans. Je suis actif et en bonne forme physique. Je ne prends aucune journée pour acquise. La vie, c'est vivre, aimer, donner et grandir. Et si je devais à nouveau franchir toutes ces épreuves, juste pour avoir la chance d'arriver où je suis maintenant, je le referais sans hésiter.

Choisir d'accepter son homosexualité

« La fibrose kystique nous donne déjà des complexes, si tu es lesbienne en plus... ça ne sera pas facile de t'accepter. » Cette phrase, prononcée par un de mes copains, atteint lui aussi de fibrose kystique, me revient souvent en tête. Je peux pourtant affirmer qu'à ce jour, je ne suis ni plus, ni moins complexée qu'une autre. Je dois par contre avouer, en toute honnêteté, que ma période d'acceptation fut des plus longues. Il est indéniable que j'avais des difficultés à admettre ma réalité homosexuelle. Mais sans doute me serais-je évité bien des nuits blanches si j'avais d'abord tenté de modifier ma mentalité conservatrice. En effet, c'est souvent en corrigeant l'angle sous lequel on regarde les choses que l'on réussit à avancer... J'ai mis bien du temps à le comprendre. Quoi qu'il en soit, c'est de cet épisode de ma vie, de cette étape déterminante de mon cheminement personnel qui m'a lentement amenée vers l'équilibre, dont j'aimerais vous parler aujourd'hui.

Une des difficultés majeures dans mon cas a sûrement été de vivre dans une petite ville. J'avais tellement l'impression que je n'avais pas de place à moi dans mon petit coin de pays que je ne voyais pas comment je réussirais à m'intégrer dans la société. Bien que j'aie su très tôt que je faisais partie d'une classe à part, mes valeurs familiales ne me permettraient pas de le démontrer librement. J'ai donc tenté du mieux que je pouvais de nier cette réalité qui me hantait pourtant depuis mon tout jeune âge. Durant toute mon adolescence, j'ai tenté de me convaincre que mes pensées n'étaient que de simples fantasmes. J'ai donc essayé tant bien que mal de suivre les pas de mes amies en fréquentant des hommes. Les résultats furent désastreux et toutes ces relations se sont avérées de lamentables échecs.

Je me réfugiais de plus en plus dans un monde imaginaire où je pouvais vivre sans gêne ma différence. Il m'était toutefois de plus en plus difficile de cacher mon admiration devant certaines femmes et même devant certaines de mes amies. Mes attirances devenaient obsédantes, j'avais besoin d'aide. Mais vers qui se tourner quand on a l'impression d'être seule à vivre une telle réalité dans une région qui semble 100% hétéro ? Internet est apparu comme la solution à mes problèmes. Je me suis donc créé une nouvelle identité en me dotant d'un nouveau surnom sur le Net. Cela m'a permis de fréquenter virtuellement un petit groupe de lesbiennes et ce, sans effrayer ou alarmer mon entourage. Par contre, le *chatting* devint vite insuffisant. Dès la fin de ma session collégiale, en mai 99, j'ai donc pris, sans aucune hésitation, un bus pour Montréal, laissant Alma derrière moi. Bien que j'aie juré à mes parents que je ne partais que pour les vacances d'été, je savais pertinemment que je m'engageais désormais dans une voie à sens unique.

À Montréal, des amis me logèrent pendant quelques mois. Puis, je pris officiellement une chambre au « 629 » (maison des adultes fibro-kystiques). C'est à ce moment que je remis radicalement ma vision des choses en question : j'en avais plus qu'assez de me cacher sous prétexte de ne pas aller à l'encontre des convictions de mon entourage et afin de ne pas déplaire. Un peu révoltée, je voulais vivre librement mes relations amoureuses, comme tout le monde. Ma devise devint donc : « Si tu n'aimes pas ce que tu vois, tourne la tête, parce que moi, je ne m'arrêterai pas pour toi ! » Sans honte, je commençai donc pour la première fois à fréquenter des femmes.

Quelques mois plus tard, je tombai amoureuse. Je ne pouvais plus m'en sortir, je devais à présent me confier à mes parents et à mes proches. Ce fut une période de stress intense qui s'étira sur plusieurs semaines. Heureusement, mes parents furent très ouverts et je n'eus à subir aucune remarque déplaisante. Seul le bonheur de leur fille comptait et ils étaient même plutôt heureux que je sois finalement bien dans ma peau. Malheureusement, plusieurs de mes amis et de mes proches ne réagirent pas tous aussi sereinement. Certains modifièrent carrément leur façon de m'aborder et de me parler et je ne percevais plus chez eux aucune sincérité. Sans aller jusqu'à dire que leurs réactions me laissèrent indifférente, j'ai tout de même décidé de continuer sans eux. J'ai donc déménagé officiellement dans la grande métropole et emménagé avec ma copine. Nous nous fréquentons maintenant depuis plus d'un an.

Réflexion

Ann-Julie Desmeules
Montréal (Québec),
Canada

*Je demeure convaincue
que les principaux
problèmes entourant
l'homosexualité naissent
des préjugés et que ce
sont ces mêmes préjugés
qui nuisent à l'acceptation
de soi.*

Jamais je ne voudrais

mettre en péril la santé

ou la tranquillité

d'esprit de quelqu'un.



On pourrait longuement parler de l'homosexualité. Bien que plusieurs la considèrent encore comme un choix personnel, tous les homosexuels seraient d'accord pour dire qu'on ne choisit pas plus d'être gaucher ou droitier que l'on choisit son orientation sexuelle.

On a, de tout temps, tenté de comprendre et d'expliquer l'homosexualité. Des études menées aux États-Unis vont même jusqu'à affirmer que la femme homosexuelle aurait l'index plus court que celui la femme hétérosexuelle et que, par conséquent, contrairement à toutes les croyances populaires et religieuses, l'homosexualité aurait une cause biologique... On tenterait même, à partir de cette découverte, de trouver une solution contre l'homosexualité. S'il est vrai que plusieurs éprouvent de la difficulté à vivre librement leur homosexualité, rien ne justifie, selon moi, que l'on tente de les « soigner ». Je demeure convaincue que les principaux problèmes entourant l'homosexualité naissent des préjugés et que ce sont ces mêmes préjugés qui nuisent à l'acceptation de soi. Tous, ne possèdent pas la jeunesse, la détermination et... l'audace qui m'ont permis, à moi, en fin de compte, d'assumer cette différence.

Heureusement, nous sommes à l'ère des communications : les ressources abondent et nous offrent diverses options intéressantes. Internet, par exemple, s'avère une excellente source d'information. De nombreux problèmes et sujets y sont traités et plusieurs organismes d'aide profitent de l'accessibilité « anonyme » qu'offre Internet pour y trouver refuge. De plus, il existe de nouvelles revues traitant de l'homosexualité ainsi que des journaux dont le but est de promouvoir les différences afin d'en faciliter l'intégration dans notre société.

Si j'ai mis du temps à admettre la personne que je suis vraiment, il n'en demeure pas moins que je suis aujourd'hui très contente : le témoignage que je livre aujourd'hui constitue sans aucun doute une étape de plus dans mon cheminement. Je terminerai en disant que si je n'ai pas choisi d'être lesbienne, j'ai bel et bien choisi de l'accepter.

Voici quelques adresses Internet intéressantes :

<http://www.multimania.com/homozone/>
<http://www.fugues.com/>
<http://www.latoilegaie.qc.ca/>

Nous sommes fiers

de contribuer à

la production de SVB.



**PATHOGENESIS
CANADA LIMITÉE**

**PathoGenesis Canada, producteur et distributeur de ^{Pr}TOBI^{MC}
(Solution de Tobramycine pour Inhalation)**

1-800-234-TOBI (8624)

Les médicaments orphelins

Nelly Baudrihayé, Ph.

Heusy, Belgique

Tout au long du XX^e siècle, la médecine et la recherche thérapeutique ont réalisé des progrès sensationnels. Nombre de maladies ont pu être prévenues ou vaincues. Les soins se sont nettement améliorés, rendant les maladies moins pénibles pour ceux qui en souffrent. Avec l'évolution constante des connaissances scientifiques et de la technologie, on en vient à espérer la découverte de moyens de diagnostic, de prévention ou de traitements pour la plupart des maladies.

La recherche et le développement de médicaments coûtent cependant très cher et demandent de longues années d'efforts, alors que les résultats demeurent très aléatoires. Ces « recherche et développement » sont presque totalement aux mains de l'industrie pharmaceutique et cette dernière, cherchant à répondre aux besoins de rentabilité de toute industrie privée, est bien davantage tentée d'investir les énormes montants nécessaires dans la mise au point de traitements destinés à des maladies largement répandues. En cas de succès, la commercialisation du médicament permettra alors d'amortir les coûts de recherche et même, au-delà, de réaliser des bénéfices plus ou moins importants.

Par contre, dans le cas de maladies dites « rares », c'est-à-dire n'affectant qu'un nombre restreint de patients, il n'y a guère d'espoir de rentabilité pour les compagnies pharmaceutiques, ce qui explique le peu d'investissement consenti en leur faveur. Il est cependant communément admis, à l'heure actuelle, que les nouvelles connaissances scientifiques, et parmi elles, celles issues de la biotechnologie de même que le développement des procédés technologiques, devraient permettre de mieux cerner les causes, détecter la maladie, et par conséquent les traitements applicables à plusieurs maladies rares. Encore faut-il toutefois qu'on s'y intéresse et qu'on mette en œuvre tous les moyens nécessaires. Sinon, ces maladies restent

« oubliées » et sont exclues des gros programmes de recherche. Les médicaments potentiels qui pourraient en découler ne seront donc jamais développés. C'est ce qui a fait dire en son temps, à un homme politique américain : « Ce sont des médicaments qui n'ont pas de "sponsors", ils sont orphelins. » La terminologie a été adoptée à travers le monde, et, par extension, est également appliquée très souvent aux maladies rares, qualifiées de « maladies orphelines ».

Ainsi donc, on peut dire qu'un médicament orphelin est un médicament (produit destiné au diagnostic, à la prévention ou au traitement d'une maladie chez l'homme ou chez l'animal) qui n'aurait peu ou aucune chance de voir le jour si des incitations significatives n'étaient proposées aux entreprises et/ou aux institutions compétentes.

La société a de plus en plus pris conscience que tout malade a droit aux meilleurs soins de santé.

Si les progrès scientifiques ont éclairé ce problème d'une lumière nouvelle, il ne faut pas non plus négliger le développement social. Dans nos sociétés modernes, riches et industrialisées, où le citoyen est de plus en plus protégé — particulièrement dans le domaine des soins de santé — il n'est plus concevable qu'une partie de la population soit exclue des bénéfices dérivés des progrès thérapeutiques, pour la seule raison qu'elle constitue une minorité. La société a de plus en plus pris conscience que tout malade a droit aux meilleurs soins de santé. Et c'est le devoir des autorités en santé publique d'y veiller. L'analyse du problème posé par les maladies rares leur appartenait donc. Les autorités



ont dû garder à l'esprit que ces maladies demeurent généralement mal connues, mal diagnostiquées, mal étudiées et qu'elles sont, par conséquent, mal traitées. De plus, si chacune d'entre elles n'affecte que peu de personnes, il n'en demeure pas moins que quelque 5 à 6 000 maladies rares ont été identifiées à ce jour, et qu'elles touchent un nombre impressionnant de personnes. On parle de quelque 20 à 25 millions aux États-Unis ainsi que sur le territoire de l'Union européenne.

À défaut de ne pouvoir intervenir elles-mêmes positivement sur le processus de recherche et de développement en faveur des maladies rares, les autorités se devaient de trouver les moyens nécessaires pour promouvoir cette recherche.

Le premier système d'incitation au développement des médicaments orphelins a vu le jour aux États-Unis. Sous la pression des patients atteints de maladies rares, regroupés en associations et guidés par une femme remarquable, elle-même mère de plusieurs enfants atteints d'une maladie rare, le Congrès a mis le sujet à l'ordre du jour des débats, et dès 1983, le *Orphan Drug Act* a été instauré. Il fut légèrement remanié au cours des années suivantes.

Ce règlement prévoit qu'à la demande de son promoteur, un produit peut être désigné « médicament orphelin » si, entre autres conditions, il est destiné au traitement d'une maladie n'affectant pas plus de 200 000 personnes sur le territoire des États-Unis. Les médicaments ainsi désignés donnent droit à un crédit d'impôt fédéral équivalant à 50 % des frais de recherche clinique. En outre, les médicaments orphelins sont exonérés de la redevance due pour le dépôt d'une demande d'autorisation auprès de la FDA (Food and Drug Administration). Enfin, le premier produit autorisé pour une indica-

tion donnée bénéficie d'une période d'exclusivité commerciale de sept ans. Le Congrès alloue également des crédits — une vingtaine de millions de dollars — à la FDA pour couvrir les subventions accordées aux médicaments orphelins.

Le succès fut immédiat. En quelque 15 ans, près de 1000 médicaments ont obtenu leur statut de médicaments orphelins et 175 ont reçu l'autorisation de mise sur le marché. Plus de 7 millions de patients utilisent ces produits.

Ce développement fut suivi de près par le monde industriel tout entier. Plusieurs pays cherchèrent à imiter le modèle américain, essentiellement le Japon en 1995, Singapour en 1997 et l'Australie en 1998, avec évidemment des variantes selon les pays.

La question était également suivie de près en Europe et certains pays, membres de l'Union européenne, ont pris des mesures spécifiques visant à améliorer la connaissance, la détection, le diagnostic, la prévention ou le traitement des maladies rares. Il ne s'agissait toutefois que de mesures isolées, et qui se sont avérées nettement insuffisantes. Il faut dire que la relative petitesse des pays européens couplée avec la rareté des maladies à considérer ne rendait pas les choses aisées. De plus, il faut reconnaître aussi que chaque pays traversait une longue et difficile période de transition sur le plan législatif, dans l'objectif de la réalisation du grand marché intérieur européen.

La Commission européenne, habilitée à proposer des règlements, était bien consciente du problème. Elle n'ignorait pas évidemment les progrès scientifiques et technologiques et était parfaitement convaincue que l'accès aux meilleurs soins possibles était un droit pour tous les patients et qu'il fallait promouvoir le

développement de ces médicaments particuliers. Elle connaissait le succès de l'*Orphan Drug Act* et ne pouvait ignorer les revendications des patients concernés qui, entre temps, s'organisaient de mieux en mieux en Europe sur le plan associatif.

La Commission européenne avait clairement compris, comme elle l'a écrit elle-même dans l'exposé des motifs de sa proposition ultérieure, que : « L'expérience des États-Unis et du Japon a montré clairement que l'élément essentiel d'une politique efficace de soutien à la recherche et au développement des médicaments orphelins consiste dans la mise en place d'un système officiel de reconnaissance des médicaments orphelins, assorti d'une exclusivité commerciale d'une durée suffisante à compter de la commercialisation effective du médicament ».

Mais elle poursuivait encore son objectif principal, à savoir l'harmonisation des législations nationales, qui devait permettre la libre circulation des médicaments sur l'ensemble du territoire de l'Union européenne. Ce projet a abouti à ce qu'on appelle aujourd'hui « La législation pharmaceutique européenne » et est applicable à tous les États membres.

Les derniers obstacles administratifs et législatifs ont été levés en 1995, alors que l'Agence européenne pour l'évaluation des médicaments était créée et que l'on mettait sur pied une procédure d'autorisation communautaire unique de mise sur le marché pour certains médicaments — autorisation accordée par la Commission européenne et valable sur l'ensemble du territoire de l'Union européenne. La Commission européenne pouvait dès lors proposer un règlement destiné à promouvoir la recherche et le développement de médicaments orphelins.

Et c'est ce qu'elle fit, ouvrant les débats dès cette année 1995. Il fallut un peu plus de quatre ans pour aboutir au Règlement actuellement en vigueur et qui a été publié au Journal officiel des Communautés européennes le 22 janvier 2000. Les règlements d'application devraient paraître sous peu.

Le Règlement européen sur les médicaments orphelins s'appuie largement sur le modèle américain. Comme lui, il propose un système de désignation (statut de médicament orphelin), il se base sur un critère épidémiologique pour définir la maladie rare (prévalence de 5 pour 10 000), il accorde une exclusivité de marché de dix ans, une assistance à l'élaboration de protocoles expérimentaux et accorde une suppression totale ou partielle des droits d'enregistrement lors du dépôt de la demande d'autorisation de mise sur le marché. Il convient cependant de souligner qu'il prévoit aussi, dans des conditions définies, un critère économique de désignation, basé sur la rentabilité présumée du produit ainsi qu'une rupture éventuelle de l'exclusivité de marché après dix ans, et ce, si les critères initiaux de désignation ne sont plus rencontrés ou si le produit s'avère plus rentable que prévu.

Et pour la première fois, dans le cadre de la législation pharmaceutique, le Règlement accorde aux représentants des patients, quelques sièges au Comité des Médicaments orphelins qui sera bientôt mis en place et qui aura pour tâches, entre autres, de s'exprimer sur la désignation des médicaments orphelins et d'aider la Commission européenne dans sa politique en faveur des maladies rares. Sur le plan financier et fiscal, qu'il n'aborde pratiquement pas, le Règlement européen s'écarte considérablement du modèle américain, ce qui s'explique

essentiellement par les structures européennes et par les compétences limitées de la Commission en ces matières.

Le Règlement européen est d'ores et déjà en application, bien que la publication des règlements d'application soit toujours attendue et que le Comité des médicaments orphelins n'est pas encore en place. Les nominations sont en cours. Il sera intéressant d'évaluer son succès par rapport à celui de l'*Orphan Drug Act*. et d'analyser de quelle manière il sera bénéfique aux malades atteints de maladies rares. Il semble probable que certaines industries de recherche, en particulier européennes, seront dynamisées par ce Règlement et par les incitations qu'il propose. Il est cependant difficile de préjuger des domaines qui seront couverts les premiers : vers quelles maladies s'orienteront essentiellement les recherches ? Cela dépendra très évidemment des compétences spécifiques de chaque entreprise et des découvertes récentes concernant ces maladies et leur origine. Les progrès en biotechnologie entreront également en ligne de compte puisqu'on considère que près de 80 % des maladies rares sont d'origine génétique.

Le poids politique que prennent peu à peu les associations de patients atteints de maladies rares et leur représentation au sein du Comité des médicaments orphelins devrait également permettre aux personnes les plus concernées de peser quelque peu sur les orientations de recherche et développement. Déjà, des contacts encore informels se nouent entre les chercheurs (universités et industrie pharmaceutique) et les représentants de patients, ainsi qu'avec des représentants des autorités, des organismes assureurs et évidemment beaucoup d'industriels, dans l'objectif de mettre l'accent sur les domaines de recherche les plus avancés.

L'objectif est bien de promouvoir la recherche et non de promouvoir l'industrie.

En conclusion, on peut dire que le Règlement européen sur les médicaments orphelins cherche à donner à l'industrie pharmaceutique les incitations suffisantes pour qu'elle investisse dans ce domaine, tout en veillant à n'être pas trop généreux. L'objectif est bien de promouvoir la recherche et non de promouvoir l'industrie.

Il offre également une procédure — bien connue de l'industrie pharmaceutique — qui se veut garante de la qualité et du respect des normes maximales de sécurité et d'efficacité, et qui est considérée comme relativement rapide. Enfin, le Règlement associe quelque peu le patient au fonctionnement du système.

Il semble bien que les résultats soient fonction de l'usage qui en est fait tant par les industriels que par les autorités, car il n'est pas dépourvu, en divers endroits, de certaines ambiguïtés prêtant à interprétations délicates. Les associations de patients atteints de maladies rares devront également jouer leur rôle de demandeurs exigeants mais de conseillers raisonnables.

La contraception chez la femme atteinte de fibrose kystique

D^r Danielle Taddeo

Pédiatre

Hôpital Sainte-Justine

Montréal (Québec),

Canada

Aborder le sujet de la contraception chez la femme atteinte de fibrose kystique est quelque chose que l'on peut percevoir comme étant très positif. En effet, grâce aux remarquables progrès accomplis dans le domaine de la fibrose kystique et à l'augmentation significative de la survie des individus atteints, le sujet est devenu pertinent. C'est aussi penser que les femmes atteintes de cette maladie peuvent mener une vie « normale » au plan personnel et social, enrichie de relations humaines pouvant devenir plus intimes. Il ne s'agit pas de mettre de côté la joie d'une grossesse ou le bonheur d'avoir un enfant nécessairement, bien que cela puisse être le cas, mais plutôt de la liberté de pouvoir planifier avec son conjoint, et peut-être aussi son médecin, cet événement à la fois simple et compliqué...

Parler de contraception à une femme fibrokystique suggère qu'elle peut devenir enceinte. Voilà donc la première chose à clarifier. Les adolescentes atteintes de fibrose kystique voient leurs premières règles survenir environ deux ans plus tard que la moyenne des filles non atteintes⁽¹⁾; cela semble dépendre surtout de leur état nutritionnel et de leur poids. Bien que leurs organes reproducteurs soient tout à fait normaux, le mucus situé au niveau du col de l'utérus est plus épais, ce qui peut entraver la progression des spermatozoïdes. D'anciennes études rapportaient un taux de fécondité très bas chez les femmes fibrokystiques, soit moins de 20%, mais une étude plus récente⁽¹⁾ n'a pu démontrer de différence entre le pourcentage de jeunes femmes atteintes et non atteintes qui désiraient une grossesse et qui devenaient effectivement enceintes (57% d'entre elles). D'autres facteurs peuvent diminuer la fécondité en réduisant la fréquence des cycles ovulatoires, soit un état nutritionnel pauvre ou une maladie

respiratoire sévère. Ces conditions se produisent toutefois moins précocement et moins fréquemment grâce à l'amélioration des traitements. Le nombre annuel de grossesses doublait aux États-Unis entre 1986 et 1990, et il ne cesse d'augmenter depuis.

Les jeunes femmes fibrokystiques ont leurs premières relations sexuelles au même âge que les autres, sont en relation conjugale dans la même proportion, mais selon l'étude citée précédemment⁽¹⁾, font moins souvent usage d'une méthode contraceptive. Elles se retrouvent donc assez souvent enceintes sans l'avoir planifié (dans 33% des cas). Il est certain qu'une détérioration pulmonaire est possible, bien que cela ne se produise pas d'emblée. Une étude encourageante réalisée à Toronto⁽²⁾ a rapporté un faible taux de complications maternelles et fœtales chez un groupe de femmes dont l'atteinte respiratoire et digestive semblait légère. Il demeure quand même qu'il subsiste un risque de détérioration temporaire et que la grossesse se déroulera certainement mieux si elle est planifiée. C'est là qu'entre en jeu une bonne méthode de contraception. Point important à préciser : le choix du type de contraception doit être discuté à l'intérieur du couple, car et l'homme et la femme doivent en assumer la responsabilité. Voici donc certaines options qui s'offrent à la femme fibrokystique :

LA CONTRACEPTION HORMONALE

La pilule est le moyen de contraception réversible le plus efficace et le plus populaire. Elle n'est par contre pas la seule méthode de contraception hormonale. On peut diviser celle-ci en deux catégories : dans la première, on retrouve les produits qui contiennent deux types d'hormones — les oestrogènes et les progesta-

tifs – la « pilule » étant la plus connue et la plus utilisée, et dans la deuxième, les produits qui ne contiennent qu'un progestatif, tels la minipilule (Micronor), les injections de progestatifs (Dépo-Provera) et les implants de progestatifs (Norplant).

Les contraceptifs oraux

Comment la pilule contraceptive agit-elle ? On peut citer plusieurs mécanismes d'action dont le principal est l'inhibition de l'ovulation. Les autres consistent en un épaississement du mucus cervical qui empêche les spermatozoïdes d'accéder à l'ovule et une altération de l'endomètre qui, en devenant atrophique et aminci, devient non favorable à l'implantation d'un ovule fécondé. C'est une méthode simple basée sur la prise régulière d'un comprimé par jour. Elle comporte plusieurs avantages. En effet, elle régularise les cycles menstruels et réduit souvent les saignements, diminuant ainsi les risques d'anémie. Les crampes menstruelles (dysménorrhée) sont très souvent atténuées. De plus, la pilule diminue parfois l'acné, ainsi que les risques de cancer des ovaires et de l'endomètre (utérus). Enfin, le retour à la fertilité est assez rapide après que l'on ait cessé de la prendre. Les désavantages de la pilule contraceptive sont les suivants : elle doit être prise continuellement pour être efficace, elle ne protège pas contre les maladies transmissibles sexuellement et elle nécessite une visite chez le médecin pour une prescription. Cette dernière peut, par contre, être une bonne occasion de discuter des différents aspects de sa sexualité et de sa santé. L'examen gynécologique n'est pas obligatoire avant de commencer à prendre la pilule, mais doit être fait peu après les premières relations sexuelles, puis annuellement et au besoin.

Il semble sécuritaire pour la jeune femme atteinte de fibrose kystique d'utiliser les contraceptifs oraux. Certains médecins se sont toutefois demandés si la pilule pouvait causer un épaississement du mucus des bronches, comme cela se produit au niveau du mucus cervical, et occasionner ainsi une détérioration pulmonaire. Une étude à cet effet n'a cependant rien démontré de tel au cours des six premiers mois d'utilisation de la pilule⁽³⁾. Mais il s'agit quand même d'un aspect qui doit être suivi régulièrement. Les contraceptifs sont-ils bien absorbés chez la femme fibro-kystique ? Disons que cela peut être variable, mais que s'il n'y a pas de diarrhée et que la pilule est prise avec les enzymes pancréatiques, on améliore probablement son efficacité.

Certaines femmes se demandent si les antibiotiques ont un effet sur l'efficacité de la pilule. C'est une très bonne question. Les antibiotiques reconnus comme diminuant le plus la fonction des contraceptifs sont heureusement rarement utilisés dans le traitement de la fibrose kystique. Certains autres par contre, comme la pénicilline, pourraient réduire l'efficacité des contraceptifs oraux ; il est donc recommandé d'ajouter une méthode barrière, telle le condom, durant le traitement à la pénicilline et pendant les jours subséquents. Il est important de toujours informer son médecin de l'utilisation de contraceptifs oraux pour qu'il puisse évaluer la possibilité d'interaction médicamenteuse et l'altération de l'effet de la pilule ou du médicament prescrit.

La pilule peut entraîner des effets secondaires pouvant inciter la femme à en cesser l'utilisation. Voici les principaux :

- Les taches (saignements vaginaux entre les menstruations)

Durant les premiers mois d'utilisation, certaines femmes ont des taches, mais ces dernières ne sont nécessairement pas un signe d'inefficacité de l'anovulant. Il est donc inutile de cesser la pilule ou de changer la sorte de pilule si cela se produit durant les trois premiers mois. Si la situation persiste, le médecin recherchera d'abord une autre cause de saignement : oubli d'un comprimé, prise irrégulière des comprimés, médicaments associés, vomissements, diarrhées, entre autres. Une MTS (en particulier une infection à chlamydia) de même que le tabagisme peuvent également causer des taches. Toutefois, si aucune de ces causes n'est retenue, un changement d'anovulant est alors indiqué.

■ Les nausées

Les nausées constituent un effet indésirable fréquent durant les premiers mois. Prendre la pilule au coucher ou avec de la nourriture atténuée souvent ce symptôme. S'il persiste, une diminution de la teneur en oestrogènes des contraceptifs peut aider.

■ Mastalgie (douleur au niveau des seins)

La première chose à faire pour soulager la mastalgie est de diminuer la consommation de caféine (café, cola, chocolat) et le tabagisme. Diminuer le contenu oestrogénique de la pilule peut aussi s'avérer efficace.

■ Le gain de poids

Le gain de poids est rarement causé par les contraceptifs oraux à faible dose. Il est cependant possible que les contraceptifs causent une rétention liquidienne, ce qui peut occasionner un



gain de poids. De plus, il arrive que les progestatifs puissent augmenter l'appétit. Certaines utilisatrices peuvent, par ailleurs, perdre du poids, si elles ont des nausées.

■ Acné

Les nouveaux anovulants ont un effet plutôt bénéfique sur l'acné. Si jamais par contre, la pilule entraînait une exacerbation de ce problème, il serait sûrement possible de trouver un autre anovulant n'ayant pas cet effet ennuyeux.

■ L'aménorrhée

5 à 10% des cycles peuvent être affectés par une aménorrhée (absence de menstruations). Il s'agit d'un effet secondaire assez fréquent mais qui n'est pas inquiétant.

Certaines conditions médicales nécessitent une attention particulière et une discussion avec un médecin habitué à prescrire un moyen de contraception aux femmes atteintes de fibrose kystique. Celles, par exemple, qui ont un problème hépatique, peuvent être appelées à utiliser une contraception consistant en un progestatif seul, dont nous reparlerons un peu plus loin ou une méthode barrière. Il n'y a pas de contre-indication à prendre la pilule contraceptive pour celles qui présentent une intolérance aux hydrates de carbone (glucose) ou un diabète, mais le suivi doit être fait de façon régulière.

Celles qui souffrent de migraines non compliquées de problèmes neurologiques – problèmes visuels, engourdissements, paralysie – peuvent prendre la pilule en demeurant attentives à une augmentation de la fréquence ou de l'intensité de leurs maux de tête.

Il est essentiel que les femmes qui prennent la pilule le mentionnent si elles prévoient se faire opérer. Elles doivent en effet en cesser l'utilisation quatre semaines avant une chirurgie exigeant une immobilisation prolongée. Cette précaution vise à prévenir une éventuelle thrombophlébite.

La minipilule

Cet anovulant ne contient qu'une sorte d'hormone : un progestatif. Elle agit en apportant des changements à l'endomètre de l'utérus et au mucus cervical.

L'ovulation est inhibée chez 60 % des femmes utilisant cette pilule qui doit être prise à la même heure chaque jour. Son principal désavantage est de provoquer une absence de menstruations ou des saignements irréguliers. La minipilule est recommandée quand les oestrogènes sont contre-indiqués chez une femme ou qu'ils occasionnent trop d'effets secondaires. Elle peut être conseillée chez celles qui ont un problème hépatique, par exemple, ou qui souffrent de migraines compliquées.

Dépo-Provera

Le Dépo-Provera est un progestatif injectable, l'acétate de médroxyprogestérone. Il supprime l'ovulation, rend le mucus cervical imperméable au sperme et induit une atrophie de l'endomètre. Une injection intramusculaire est nécessaire à tous les trois mois. Ses principaux effets secondaires sont les saignements imprévisibles, l'absence de menstruations (50% après un an) et le gain de poids (2.5 kg au cours de la première année). Les indications pour la minipilule s'appliquent également au Dépo-Provera. De plus, cet anovulant ne dépend pas de l'absorption intestinale pour être efficace et n'entre pas en interaction avec les antibiotiques. À

ce jour cependant, aucune étude spécifique concernant ce moyen de contraception n'a été menée chez les femmes fibro-kystiques.

LES MÉTHODES BARRIÈRES

Le condom masculin

Le condom est le moyen contraceptif le plus complet, prévenant à la fois la grossesse et les maladies transmissibles sexuellement. Son efficacité repose sur son emploi assidu et adéquat, à chaque relation sexuelle, et ce, quelle que soit la période du cycle menstruel. On peut se le procurer aisément, il ne faut que surmonter la gêne de l'acheter... On lui attribue cependant bien des défauts : interrompre la spontanéité de la relation sexuelle, diminuer la sensibilité, rompre. À cet effet, les bris de condom sont rares et généralement dus à un emploi abusif, à l'ajout d'un lubrifiant nocif (beurre, huile pour bébé, huile de massage, gelée de pétrole ou Vaseline), à une conservation inadéquate ou à une date de péremption dépassée. Le condom peut aussi se briser pendant le déballage, la pose ou le retrait. Ajouter un lubrifiant peut augmenter la sensibilité éprouvée. Il peut être incorporé aux jeux amoureux et même être avantageux en prolongeant l'érection de l'homme et en diminuant les problèmes d'éjaculation précoce. Le condom en membrane naturelle procurerait une meilleure sensibilité, mais il est moins robuste et ne protège pas des MTS.

Le condom féminin

Conçu en polyuréthane mince et souple, le condom féminin serait presque aussi efficace que le condom masculin. Il s'adapte aux contours du vagin et ne

serre donc pas le pénis, procurant une sensation plus naturelle et une sensibilité accrue. Il serait par contre bruyant lorsqu'on l'utilise.

Le diaphragme

La femme qui désire utiliser un diaphragme doit être à l'aise avec sa manipulation : il doit en effet être mis en place avant chaque relation sexuelle. Il doit être utilisé avec un spermicide pour offrir une meilleure protection contraceptive. Un examen gynécologique est nécessaire pour déterminer sa dimension initiale car son efficacité dépend beaucoup de sa capacité à demeurer bien en place. En recouvrant le col de l'utérus, il protégerait aussi de certaines MTS.

Les spermicides

Le taux d'efficacité moyen des spermicides utilisés seuls est moindre que celui du condom ou des contraceptifs oraux. Il est donc préférable de les utiliser en combinaison avec une autre méthode. Les spermicides se présentent sous forme d'éponge, de gel biadhésif, de mousse, de gelée, de crème et de film. En voici deux types :

■ L'éponge Protectaid^{MD} :

Insérée devant le col de l'utérus et contenant trois agents spermicides, l'éponge Protectaid^{MD} absorbe le liquide séminal tout en détruisant les spermatozoïdes. Elle ne nécessite pas de visite chez le médecin ni de prescription médicale. Un de ses désavantages semble être de créer une plus grande tendance aux vaginites, problème déjà fréquent chez les femmes fibro-kystiques sous antibiotiques. De plus, l'éponge ne peut être utilisée durant les menstruations.

■ L'Avantage 24^{MD} :

L'« avantage » de l'Avantage 24^{MD} est qu'il semble efficace contre les MTS et le VIH. Sous forme de gel, il peut être inséré jusqu'à 24 heures avant la relation sexuelle grâce à un applicateur jetable, mais il est plus efficace s'il est appliqué peu avant le coït.

Le stérilet

Idéalement, le stérilet est recommandé à la femme qui a déjà été enceinte – son installation est beaucoup plus facile et beaucoup moins douloureuse dans l'utérus d'une femme qui a déjà accouché – et qui a un partenaire stable, de façon à réduire les risques de maladies transmissibles sexuellement. Il peut à l'occasion être une option pour la femme qui n'a jamais eu d'enfant, après analyse de sa situation et discussion avec un médecin. Les risques associés à l'utilisation d'un stérilet sont la perforation utérine, l'augmentation des douleurs abdominales et des saignements menstruels, une maladie inflammatoire pelvienne et une grossesse ectopique.

CONTRACEPTION POST-COÏTALE

Lorsqu'on parle de contraception post-coïtale, il est principalement question de pilule du lendemain. Pour une efficacité optimale, cette dernière doit être prise dans les 72 heures suivant une relation non protégée ou un bris de condom, mais peut être prise jusqu'à 120 heures après. Deux comprimés d'Ovral (une pilule contraceptive) sont pris initialement et deux autres 12 heures plus tard. Certaines femmes peuvent avoir des nausées et l'on recommande donc de prendre un comprimé de Gravol une demi-heure avant la prise des deux derniers comprimés.

Une autre méthode est le « stérilet du lendemain » qui peut être installé jusqu'à sept jours après une relation sexuelle à risque de grossesse. Cette méthode comporte certaines contre-indications et certains risques qui doivent être discutés avec un médecin.

Somme toute, plusieurs options s'offrent à la femme fibro-kystique qui recherche une méthode contraceptive efficace. Parmi celles abordées plus haut, il y en aura certainement une qui saura lui convenir. Une discussion avec son médecin traitant peut apporter des éclaircissements sur ce choix, car il faut bien souvent tenir compte de plusieurs aspects de la maladie et de la santé. Enfin, le partenaire est toujours le bienvenu s'il veut participer à la discussion...

Références

(1) SAWYER S. M., PHELAN P.D., BOWES G. *Reproductive health in young women with Cystic Fibrosis* Knowledge, Behavior and Attitudes JAH 1995, 17 : 46-50

(2) CANNY G.J. et coll. *Pregnancy and Cystic Fibrosis* Obstetrics and Gynecology 1991, 7 : 376-380
(3) FITZPATRICK S.B. et coll. *Use of oral contraceptives in women with Cystic Fibrosis* Chest 1984, 86 : 863-867 SAWYER S.M.

Reproductive health in young people with Cystic Fibrosis Current opinion in Pediatrics 1995, 7 : 376-380

La contraception: Aspects pratiques dans : Le médecin du Québec 1998, vol 33 no 5 ; 31-76

The Canadian Consensus conference on contraception in : Journal SOGC 1998, Vol.20, no 5-6-7-8

D^r Jacques-Édouard

Marcotte

Pneumologue

Hôpital Ste-Justine

Montréal (Québec),

Canada

La contamination croisée par *Pseudomonas aeruginosa* : mythe ou réalité ?

La contamination croisée est la transmission d'un germe d'un sujet à un autre. La contamination par *Pseudomonas aeruginosa* est décrite dans la littérature scientifique depuis plus de 15 ans.

L'historique de la contamination croisée

C'est au début des années 80, suite à l'augmentation dans certaines cliniques, de l'incidence de sujets infectés ou colonisés par *Burkholderia cepacia* (appelé autrefois *Pseudomonas cepacia*), qu'est d'abord apparue la question du risque de contamination croisée.

En 1984, l'équipe du Hospital for Sick Children de Toronto démontre une hausse de l'incidence d'infection à *B. cepacia* mais sans évidence de contamination croisée (1). En 1985, l'équipe de Tablan publie un article suggérant que la colonisation par *Pseudomonas cepacia* soit un phénomène endémique plus fréquent chez les patients fibro-kystiques hospitalisés ayant une atteinte sévère (2).

En 1983, suite à la hausse de colonisations par *B. cepacia*, le groupe du D^r Thomassen de Cleveland, en Ohio, prend des mesures préventives afin de diminuer l'incidence de nouvelles colonisations. Ces mesures consistent à séparer les sujets colonisés des sujets non-colonisés lors de séjours dans des camps d'été et lors des hospitalisations (étages différents pour les deux groupes lors des séjours intra-hospitaliers). Suite à ces mesures, on note une diminution importante des nouvelles colonisations par *B. cepacia* par année ; celles-ci passent en effet de 8.4% en 1983 à 1.7% en 1984 (3).

Par la suite, plusieurs articles sont publiés sur l'étude des ribotypes (code génétique) de *B. cepacia* afin de déterminer la présence ou non de contamination croisée. En 1992, le groupe de Taylor (4) démontre qu'entre 1987 et 1991, 33.3% des patients nouvellement colonisés par *B. cepacia* partagent un germe ayant le même ribotype,

c'est-à-dire la même configuration génétique. Ces résultats suggèrent une acquisition nosocomiale (acquise en milieu hospitalier) de *B. cepacia* mais ne prouvent toutefois pas l'existence de contamination croisée.

La même année, un éditorial sur le risque de contamination croisée est publié dans la prestigieuse revue *The Lancet* (5). Les auteurs y stipulent que si ce risque est difficile à admettre, il ne peut être ignoré. En 1993, plusieurs publications démontrent clairement l'existence de contamination croisée surtout lors de séjours dans les camps d'été (6-8). On conseille alors que les mesures préventives pour diminuer cette transmission ne soient pas limitées aux hospitalisations mais étendues aux contacts sociaux dans la communauté.

Suite à ces données, la Fondation canadienne de la fibrose kystique émet certaines recommandations sur la prévention de la transmission de *B. cepacia*. Ainsi, les patients atteints de fibrose kystique infectés à *B. cepacia* doivent être informés de leur état et mis en garde quant aux activités qui pourraient augmenter le risque de transmission à d'autres patients. De plus, les camps d'été regroupant des patients atteints de fibrose kystique ne devraient plus être encouragés.

Contamination croisée et *Pseudomonas aeruginosa*

Dès 1986, certains groupes parlent déjà du risque potentiel de contamination croisée par *Pseudomonas aeruginosa* (9-11). En 1983, une équipe danoise, sous la direction du P^r Højby, avait noté une « épidémie » de *Pseudomonas aeruginosa* multirésistants. Le problème avait été alors quasi enrayé par l'instauration de groupes distincts (cohortes) de patients lors des visites en clinique et des hospitalisations. Voici le détail de ces différentes cohortes :

La fibrose kystique et *Burkholderia cepacia*

- Cohorte sans *Pseudomonas aeruginosa*.
- Cohorte avec *Pseudomonas aeruginosa* sensible.
- Cohorte avec *Pseudomonas* multirésistants.
- Cohorte avec *Burkholderia cepacia*.

En 1991, le groupe de Tummler démontre qu'entre 1983 et 1986, 12 des 40 patients nouvellement colonisés par *Pseudomonas aeruginosa* ont été contaminés lors de séjours dans des camps d'été, à la clinique ou au centre de réhabilitation (12).

En 1986, des mesures préventives de séparation de patients sont instaurées lors des séjours intra-hospitaliers et un programme de désinfection stricte des lavabos et des conduits d'eau est mis sur pied. Un seul nouveau cas de contamination croisée apparaît entre 1986 et 1988 suite à ces mesures et aucun n'est signalé entre 1988 et 1991.

En mars 2000, le groupe danois du Pr Højby publie son expérience de contamination croisée par *Pseudomonas aeruginosa* chez des sujets auparavant non colonisés par *Pseudomonas* (13). En 1990, 22 jeunes fibro-kystiques participent à un camp d'hiver d'une durée d'une semaine, parmi lesquels 17 sont déjà colonisés par *Pseudomonas aeruginosa*. Or, au retour du camp, tous sont colonisés. Les 5 participants nouvellement colonisés ont acquis des germes ayant le même ribotype qu'un ou plusieurs des germes présents chez les 17 autres, ce qui démontre un taux de contamination croisée de 100%.

Il est évident que cette contamination est apparue dans un contexte particulier où les contacts étaient étroits et fréquents. Cette étude démontre toutefois qu'il existe une

réelle possibilité de contamination croisée par *Pseudomonas aeruginosa*.

Contamination croisée par *Pseudomonas aeruginosa* : danger ?

L'infection par *Pseudomonas aeruginosa* n'a certainement pas la gravité de celle causée par *B. cepacia* mais est nettement plus fréquente, ce qui laisse croire que son risque de contamination est plus élevé.

La tendance actuelle de plusieurs groupes canadiens, européens et américains est de tenter d'éradiquer la colonisation par *Pseudomonas* dès sa première apparition, et ce, en utilisant des méthodes très agressives (antibiothérapie orale et/ou en inhalation, antibiothérapie intraveineuse, etc.). Ces mesures visent à retarder le plus possible la colonisation chronique par *Pseudomonas aeruginosa* reconnue pour entraîner une réaction inflammatoire intra-bronchique vicieuse et par la suite, une destruction progressive de l'arbre respiratoire. La contamination croisée avec un germe multi-résistant est certainement à éviter.

Mais jusqu'où devrait aller la prévention ? Il est évident qu'il faut tenir compte des avantages et des inconvénients de toute mesure, aussi préventive soit-elle. Bien que la majorité des jeunes adultes fibro-kystiques soient déjà colonisés par *Pseudomonas*, il serait possible d'améliorer leur survie et leur qualité de vie si des mesures de prévention contre la colonisation croisée s'avéraient efficaces. Si nous considérons que ces mesures doivent être appliquées, celles-ci devraient certainement être instaurées en milieu pédiatrique et poursuivies en milieu adulte.

Si l'expérience avec *B. cepacia* nous incite à la prudence, il n'en demeure pas moins que la problématique entourant la contamination croisée est complexe. En l'occurrence, il s'agit actuellement d'une question de perception, de vision, et de philosophie.

Références

1. ISLES A, Macdusky I, COREY M, et al. *Pseudomonas cepacia* infection in Cystic fibrosis: an emerging problem. J. Pediatr. 1984; (104) 206-10.
2. TABLAN O.C., CHORBA T.L., SCHILDLOW D.W. et al. *Pseudomonas cepacia* colonization in patients with cystic fibrosis: risk factors and clinical outcome. J. Pediatr. 1984 (107) 382-87.
3. THOMASSEN M.J., DEMKO C.A., DOESHURT C.F. et al. *Pseudomonas cepacia*: Decrease in colonization in patients with cystic fibrosis. Am Rev Resp Dis. 1985 (34) 669-71.
4. TAYLOR R.F.H., DALLA COSTA L., KAUFMANN M.E. et al. *Pseudomonas cepacia* pulmonary infection in adults with cystic fibrosis: is nosocomial acquisition occurring? J of Hosp. Infect. 1992 (21) 199-204.
5. Editorials Lancet 1992 (339) 1385-86.
6. GOVAN J.R., BROWN P.H., MADDISON J. et al. Evidence for transmission of *Pseudomonas cepacia* by social contact in cystic fibrosis. Lancet (42) 15-19.
7. SMITH D.J., GUMERY L.B., SMITH E.G., et al. Epidemic of *Pseudomonas cepacia* in an adult cystic fibrosis unit: evidence of person-to-person transmission. J. of Clin. Microbiol. 1993 (31) 3017-3022.
8. *Pseudomonas cepacia* at summer camps for persons with cystic fibrosis in MWR-Morb-Mortl-Wkly-Rep. 1993 (42) 456-459.
9. GROTHUES D., KOOPMANN U., VON DER HARDT H. et al. Genome fingerprinting of *Pseudomonas aeruginosa* indicates colonization of cystic fibrosis siblings with closely related strains. J Clin Microbiol 1988 (26) 1973-77.
10. OJENIYI B., HOIBY N., ROSDAHL V.T., et al. Prevalence and persistence of polyagglutinable *Pseudomonas aeruginosa* in isolates from cystic fibrosis patients. Acta Pathol Microbiol Immunol. Scand. 1991 (99) 87-195.
11. PEDERSEN S.S., KOCH C., HOIBY N., et al. An epidemic spread of multiresistant *Pseudomonas aeruginosa* in a cystic fibrosis centre. J. Antimicrob. Chemother 1986 (17) 505-516.
12. TUMMLER B., KOOPMANN U., GROTHUES D., et al. Nosocomial acquisition of *Pseudomonas aeruginosa* by cystic fibrosis patients. J of Clin Microbiol 1991 (29) 1265-67.
13. OJENIYI B., FREDERIKSEN B., HOIBY N. *Pseudomonas aeruginosa* cross-infection among patients with cystic fibrosis during a winter camp. Pediatric Pulmonology 2000 (29) 177-181.

Burkholderia cepacia, autrefois appelé *Pseudomonas*, est un type de bactérie particulièrement problématique pour les patients atteints de fibrose kystique. Contrairement à *Pseudomonas aeruginosa*, pathogène bactérien plus courant, il peut non seulement se transmettre d'un patient à un autre, mais également entraîner une infection pulmonaire à progression rapide chez certains patients fibro-kystiques. De plus, *B. Cepacia* semble avoir des conséquences particulièrement négatives chez certains patients ayant subi une transplantation des poumons. Bien que les effets possibles de *B. Cepacia* chez les personnes atteintes de fibrose kystique soient maintenant passablement connus, nous nous expliquons encore bien mal la plupart d'entre eux. Ce court article décrit l'état actuel de nos connaissances et de notre compréhension de *B. cepacia* et fournit des recommandations pour en éviter la propagation.

Qu'est-ce que *Burkholderia cepacia* ?

B. cepacia est une bactérie qui, en laboratoire, ressemble beaucoup à *Pseudomonas aeruginosa*. Cependant, puisqu'elle est très différente au niveau génétique, on l'a associée au nouveau groupe *Burkholderia*. On a d'abord découvert qu'elle provoquait la pourriture de l'oignon (*cepacia* vient du mot latin signifiant oignon) et on a longtemps cru qu'elle ne causait de problèmes qu'aux végétaux. Elle fut considérée sans risque pour l'humain jusqu'à tout récemment, lorsque l'on découvrit qu'elle était particulièrement problématique pour les gens atteints de fibrose kystique et les autres groupes de patients atteints de rares troubles d'immunodéficience.

L'identification et la classification de la bactérie *B. cepacia* est extrêmement complexe. Ce que l'on sait à ce jour, c'est qu'elle est en fait composée d'au moins six sous-groupes, appelés genomovars ou espèces. Cette bactérie peut être très difficile à identifier dans un laboratoire d'hôpital non spécialisé. Au laboratoire de Vancouver (seul laboratoire canadien spécialisé dans ce type de

recherche), on confirme l'identification de la bactérie et on détermine le genomovar ou l'espèce et l'empreinte génétique. Ces tests permettent de déterminer la présence de certaines espèces particulières de bactéries. Avec ces données, l'équipe de soins de santé du patient chez qui elles ont été prélevées peut également évaluer la probabilité que la bactérie se soit ou non propagée à d'autres patients de cette clinique.

La grande majorité des espèces de *B. cepacia* que l'on retrouve chez les patients fibro-kystiques canadiens viennent de genomovar III ou de genomovar II, aussi connues sous le nom de *Burkholderia multivorans*. Dans la plupart des cas, les espèces transmises entre patients fibro-kystiques proviennent de genomovar III et on retrouve des groupements d'espèces dans des cliniques spécifiques. À Toronto par exemple, la plupart des bactéries *B. cepacia* étudiées ont un type ou empreinte génétique spécifique, tandis qu'à Vancouver, elles sont composées de regroupements distincts d'empreintes. L'existence de ce regroupement prouve que la bactérie peut se propager d'un patient à un autre dans les cliniques canadiennes.

Quel est l'effet de *Burkholderia cepacia* sur les patients fibro-kystiques ?

De nombreux patients infectés par *Burkholderia cepacia* ne souffrent pas d'un type de maladie pulmonaire plus grave que ceux qui ne sont pas infectés. Cependant, un faible pourcentage d'entre eux – moins de 20 % – souffrent de forte fièvre et voient leur état de santé se détériorer rapidement. C'est ce qu'on appelle le « syndrome de *cepacia* ». En ce moment, on ne peut déterminer si un patient contaminé à *B. cepacia* souffrira ou non de ce syndrome. On pense que certains facteurs propres à la bactérie et aux patients déterminent si le syndrome se développera ou non; cependant, ces facteurs n'ont pas encore été identifiés.

Comment les patients fibro-kystiques deviennent-ils infectés par *Burkholderia cepacia* ?

On ne connaît actuellement que peu de choses sur la façon dont la bactérie *Burkholderia cepacia* est transmise aux patients fibro-kystiques. Toutefois, puisqu'il s'agit d'un germe du système respiratoire, il est probable qu'il se propage comme les autres germes qui infectent les poumons, soit dans l'air ou par l'entremise d'un objet qui a été en contact avec des sécrétions de l'appareil respiratoire. Il semble donc probable que la bactérie soit transmise entre patients par voie aérienne dans un espace restreint peu aéré, une auto par exemple, ou par une surface solide telle une main, une tasse ou une brosse à dents.

Parmi les activités à haut risque pour la propagation de pathogènes du système respiratoire, on retrouve :

- les activités qui augmentent la production de sécrétions transportées dans l'air dans un espace clos, telles que la physiothérapie et l'exercice physique, ou le fait de partager une chambre lors d'un séjour à l'hôpital ;
- le baiser et autres gestes intimes ;
- l'utilisation partagée d'une brosse à dents ou d'autre matériel tel un verre, qui pourrait transmettre la salive.

Certaines formes de *B. cepacia* semblent se transmettre plus facilement que d'autres. Celles de genomovar III sont les plus problématiques. Ces espèces, aussi connues sous le nom de *Burkholderia multivorans*, ne semblent pas, à ce jour, avoir été transmises chez les patients canadiens; on rapporte un cas de transmission de genomovar II entre patients en Grande-Bretagne.

Deux caractéristiques de *B. cepacia* décrites par des chercheurs canadiens expliquent les possibilités de transmission

d'un patient à l'autre. La première, appelée *cable pilus* et dont la structure ressemble à un cheveu, fait saillie et accroît ainsi l'habitabilité de la bactérie à se coller aux cellules de la bouche et dans les voies aériennes. La seconde se nomme *B. cepacia Epidemic Strain Market* (BCESM), un gène dont on ne connaît pas la fonction et que l'on retrouve habituellement parmi les espèces qui se transmettent facilement d'un patient à un autre.

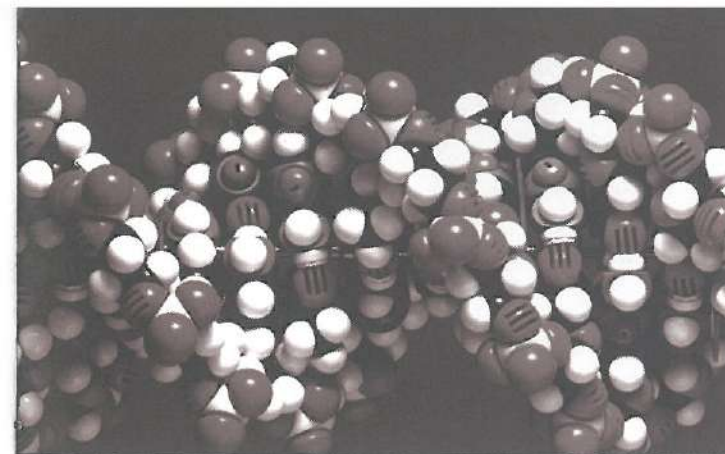
Que peut-on faire pour limiter les risques de transmission de *Burkholderia cepacia* ?

La meilleure façon d'éviter que les patients fibro-kystiques ne contractent *B. cepacia* est de séparer ceux qui sont infectés de ceux qui ne le sont pas. Cela peut toutefois être difficile puisque les méthodes utilisées pour détecter l'infection sont assez inexactes. Après avoir étudié les rapports scientifiques, la Fondation canadienne de la fibrose kystique a émis les recommandations suivantes pour prévenir la propagation de *B. cepacia* :

- Se laver les mains demeure la méthode de contrôle de l'infection la plus efficace pour réduire les risques de propagation de *B. cepacia* et d'autres germes transmissibles. On doit se laver les mains à l'eau courante et au savon pendant 10 à 15 secondes pour éliminer efficacement les bactéries sur la peau.
- Les patients fibro-kystiques qui ont contracté *B. cepacia* doivent en être informés au plus tôt et recevoir des conseils à propos des activités qui pourraient accroître les risques de contamination des autres patients.
- Les cliniques canadiennes de fibrose kystique doivent être organisées de façon à minimiser les risques de transmission de *B. cepacia*.
- Les patients infectés ne devraient pas partager de chambres d'hôpital, de

traitements de physiothérapie, de programmes d'exercices, de douches ou de nébulisateurs avec des patients qui ne sont pas atteints et ce, tant à l'intérieur qu'à l'extérieur des hôpitaux.

- Les patients infectés par *B. cepacia* ne devraient pas prendre part à des activités physiques ardues ou à de la physiothérapie en présence d'autres patients fibro-kystiques, car ce genre d'activités peut provoquer la toux et du même coup la dissémination de germes.
- Les patients fibro-kystiques ne doivent pas partager de brosses à dents, d'ustensiles, de verres, de tasses ou d'autres objets qui pourraient transmettre les sécrétions buccales.
- Les patients devraient jeter leurs mouchoirs usagés dans des sacs de papier afin d'éviter la transmission de *B. cepacia*.
- Les patients devraient éviter les contacts intimes tels le baiser ou autres activités intimes.
- Tous les patients fibro-kystiques devraient savoir qu'un contact intime prolongé entre un individu infecté par *B. cepacia* et un autre qui ne l'est pas peut entraîner un risque de transmission de la bactérie. Par exemple, les longues réunions tenues dans des locaux petits ou mal aérés, des retraites de fin de semaine ou de longues promenades en voiture peuvent augmenter le risque de contamination croisée. Les rencontres dans de grandes salles ou à l'extérieur semblent par contre, ne présenter que peu ou pas de risque.
- Puisque des gens infectés par *B. cepacia*, qu'ils le sachent ou non, peuvent être présents, tous les patients fibro-kystiques qui prévoient assister à des réunions ou des rencontres sociales devraient savoir que des personnes infectées par *B. cepacia* pourraient être présentes. Ainsi, ils décideront eux-mêmes s'ils doivent ou non assister à la réunion ou la rencontre.



Tenant compte de ces derniers faits, la Fondation ajoute la note suivante à chacune de ses convocations à une réunion :

Avis

« Des personnes atteintes de fibrose kystique pourraient assister à cette réunion. Certaines de ces personnes pourraient avoir une infection à *Burkholderia cepacia* ou à d'autres bactéries potentiellement dangereuses qui peuvent se transmettre entre personnes fibro-kystiques. La santé de certaines personnes atteintes de fibrose kystique pourra décliner à la suite d'une telle infection. On ne pense pas que les personnes fibro-kystiques courent un grand risque d'attraper *Burkholderia cepacia* en assistant à des réunions où d'autres personnes atteintes sont présentes. Néanmoins, on conseille vivement aux personnes fibro-kystiques d'éviter un contact physique prolongé et intime avec d'autres personnes fibro-kystiques. Toute personne qui assiste à cette réunion le fait à ses propres risques, et la Fondation canadienne de la fibrose kystique n'assume aucune responsabilité quant aux conséquences sur la santé qui découlent de cette réunion ou de tout autre contact social entre personnes fibro-kystiques. Pour de plus amples informations, veuillez communiquer avec le directeur de votre clinique ou avec le siège social de la Fondation ».

Que risquent les patients fibro-kystiques en utilisant *B. cepacia* pour prévenir les maladies chez les plantes ?

B. cepacia est un agent très intéressant pour la biomédication et le biocontrôle des maladies des plantes en raison de sa facilité d'adaptation à l'environnement naturel. C'est une bactérie très efficace pour éliminer la contamination chimique de l'environnement et pour contrôler les

maladies des plantes comme celles causées par des champignons. Elle est particulièrement intéressante en raison du fait qu'elle travaille plus efficacement que les agents chimiques. Même si elle semble l'agent idéal dans ces cas, sa propagation dans l'environnement (par arrosage ou par traitement des racines) cause un véritable problème. Jusqu'à ce que l'on en sache plus à propos de *B. cepacia* et parce que cette bactérie constitue une menace pour les patients immunodéficients comme les personnes atteintes de fibrose kystique, la majorité des membres du *US Federal Insecticide, Fungicide and Rodenticide Act. Scientific Advisory Panel* ont demandé un moratoire sur l'usage de *B. cepacia* pour le biocontrôle, spécialement les vaporisations sur les feuilles. Pour en apprendre davantage, veuillez consulter le site Internet <http://alserv.rug.ac.be/~tcoenye/eparep.pdf>. Cette question mérite vraiment d'être étudiée plus à fond et le plus rapidement possible.

Que fait-on présentement pour accroître les connaissances scientifiques et médicales sur *B. cepacia* ?

La complexité de la bactérie *B. cepacia* et le fait qu'elle puisse se transmettre d'un patient fibro-kystique à un autre soulèvent de nombreuses questions parmi les scientifiques et le personnel médical. Cette problématique a donné naissance à un petit groupe de chercheurs qui a choisi de tenter de concierter ses efforts en un regroupement international non-officiel de collaboration. À partir de ce groupe, a été créé le *International Burkholderia cepacia Working Group* (BCWG). Le BCWG se réunit deux fois par année, soit au cours de la rencontre nord-américaine de la fibrose kystique et ensuite au printemps. Les participants échangent les dernières informations sur la bactérie *B. cepacia* et élaborent diverses initiatives de recherche. Ce travail de collaboration a grandement amélioré les connaissances des cliniciens, microbiologistes et scientifiques spécialisés dans le

domaine de la fibrose kystique. Pour consulter le compte-rendu des dernières réunions du BCWG, visitez le site <http://alserv.rug.ac.be/~tcoenye/>

Les questions spécifiques soumises au BCWG sont les suivantes :

1. Quel lien peut-on établir entre le type d'espèce et/ou de genomovar et les résultats cliniques ?
2. Quels sont les risques de transmission d'un patient à un autre pour les différentes espèces et/ou de genomovars et quels sont les signes universels de transmissibilité ?
3. Quelle est la thérapie antibiotique optimale pour les patients infectés par *B. cepacia* ?
4. Quels sont les facteurs qui augmentent la possibilité d'être infecté par *B. cepacia* ?
5. Quelles sont les mesures de contrôle de l'infection les plus rationnelles, qui soient un juste milieu entre les droits des patients et le risque lié à certaines activités ?

Fertilité et grossesse

chez la femme atteinte de fibrose kystique

D^r Frank P. Edenborough, MRCP

Unité de soins pour adultes

fibro-kystiques

Northern General Hospital

Sheffield, Grande-Bretagne

La fibrose kystique est une maladie qui affecte, par le biais d'un mauvais fonctionnement des glandes muqueuses, les poumons et le système digestif. Les hommes atteints de cette maladie souffrent également d'infertilité. Cependant, lorsqu'il est question des femmes fibro-kystiques, on confond souvent fertilité et possibilité de grossesse. On sait que la protéine anormale présente dans les poumons, le pancréas et l'intestin des personnes fibro-kystiques se retrouve également dans le col de l'utérus, dans l'utérus lui-même et dans les trompes de Fallope qui relient l'utérus aux ovaires. Pourtant, il est surprenant de constater que les trompes et l'utérus ne sont à peu près pas affectés par la fibrose kystique. Il arrive toutefois que le col de l'utérus soit bouché par un épais bouchon de mucus qui empêche le sperme d'atteindre l'ovule et diminue ainsi la fertilité chez certaines femmes.

Les femmes atteintes de fibrose kystique ont des ovaires normaux. Les hormones qui préparent les ovaires à la puberté de même que celles que fabriquent les ovaires sont produites en quantité normale chez la plupart d'entre elles. Ces hormones mettent cependant plus de temps à atteindre un niveau normal, ce qui explique pourquoi la puberté et les premières règles arrivent plus tard chez les femmes fibro-kystiques. La femme fibro-kystique dont l'état de santé est généralement bon devrait donc avoir des menstruations normales et conséquemment, être fertile. Par contre, la femme dont l'état de santé sera moins bon pourra souffrir de menstruations irrégulières ou d'aménorrhée (absence de menstruations) et être ainsi très peu fertile.

La croyance voulant que les personnes atteintes de fibrose kystique soient peu fertiles est basée sur de grandes études qui ont été conduites alors que la fibrose kystique ne pouvait être traitée aussi bien qu'elle l'est maintenant. Aujourd'hui, de nombreuses femmes atteintes de fibrose kystique sont en bien meilleure santé qu'il y a quelques années et

plusieurs d'entre elles peuvent devenir enceintes normalement, même si pour cela, il arrive que le sperme de leur partenaire doive être injecté dans leur utérus afin de contourner le bouchon de mucus.

Une des principales questions que se posent les femmes fibro-kystiques à propos de la grossesse est celle-ci : « Quel effet la fibrose kystique aura-t-elle sur mon bébé ? » La première chose à faire lorsqu'on envisage une grossesse est d'abord et avant tout d'entreprendre les démarches pour savoir si votre partenaire est porteur du gène de la fibrose kystique. Si ce n'est pas le cas, la probabilité que le bébé soit atteint de la maladie est de moins de 1 sur 250. Par contre, si votre partenaire est porteur, le bébé aura une chance sur deux de naître avec la maladie. Pour ce qui est des traitements pour la fibrose kystique, la plupart d'entre eux ne sont pas contre-indiqués durant la grossesse. Il y a toutefois quelques exceptions, comme par exemple l'acide ursodéoxycholique et la ciprofloxacine, dont l'usage doit normalement être cessé ou évité durant la grossesse; votre médecin vous informera à propos des autres contre-indications. De façon générale, la mère malade risque de causer elle-même davantage de tort au bébé que ne le ferait son traitement. Si le diabète est quelquefois source de problèmes pendant la grossesse chez les femmes non atteintes de fibrose kystique, il est doublement important qu'il soit bien contrôlé chez les femmes atteintes de la maladie. Un faible poids corporel et une prise de poids insuffisante pendant la grossesse peuvent résulter en de petits bébés nés prématurément. Les femmes de faible poids peuvent aussi avoir de la difficulté à devenir enceintes. Une fonction pulmonaire déficiente peut aussi rendre la grossesse très difficile. De graves infections pulmonaires peuvent entraîner une naissance prématurée et représentent donc un risque sérieux pour le bébé. Toutefois, grâce à l'excellence des soins donnés aux bébés aujourd'hui, il est assez rare qu'ils meurent à la naissance et en très bas âge.



Une seconde question revient fréquemment : « Quel effet la grossesse aura-t-elle sur ma maladie ? ». Il est plus difficile de répondre à cette seconde question qu'à la précédente. Il n'existe pas de données claires quant aux effets de la grossesse sur la santé de la mère atteinte de fibrose kystique. Certains médecins pensent que la grossesse peut avoir un effet néfaste sur certaines femmes, alors que d'autres n'en croient rien. Des études ont démontré que la grossesse survient généralement chez les femmes qui n'ont qu'une atteinte légère de la maladie, c'est-à-dire celles chez qui le diagnostic a été établi tard, qui ne prennent aucune enzyme, dont les poumons sont sains et qui ne souffrent pas de diabète. Lorsque la grossesse survient chez une femme plus atteinte, elle a souvent des effets graves. Plus récemment, il est devenu évident que la grossesse pouvait se produire chez des patientes de tous les stades de la fibrose kystique — y compris celles qui sont en attente d'une transplantation ! — même chez celles souffrant d'une atteinte grave, c'est-à-dire dont la maladie a été diagnostiquée en très bas âge, qui prennent des enzymes, dont les poumons sont endommagés, qui requièrent des traitements antibiotiques et qui sont parfois atteintes de diabète. Même dans ces cas, il semble que la grossesse puisse souvent être réussie. On remarque de plus en plus de femmes dont la grossesse se déroule bien.

Afin de répondre de façon sûre à la question concernant les effets d'une grossesse sur la fibrose kystique, il serait nécessaire de comparer des femmes qui ont été enceintes à d'autres qui ne l'ont pas été. Pour ce faire, il faudrait être certain que les deux groupes sont d'âge similaire et ont le même type d'atteinte de la fibrose kystique. Il serait alors possible d'observer si celles qui sont enceintes se portent moins bien que celles qui ne le sont pas.

Très peu de ces études ont été réalisées et la plupart sont trop limitées pour permettre de répondre à la question. Une étude menée en Grande-Bretagne nous laisse toutefois croire, à mes collègues et à moi, que la fonction pulmonaire de la femme demeure le facteur le plus important. Si la fonction pulmonaire est bonne, peu de problèmes devraient survenir. Par contre, nous croyons qu'une fonction pulmonaire déficiente ferait courir plus de risques, tels une infection nécessitant un traitement intraveineux ou un séjour à l'hôpital, un accouchement prématuré ou par césarienne ou le risque de complications pour le bébé. De plus, la grossesse elle-même pourrait causer des problèmes — une diminution de la fonction pulmonaire par exemple — qui ne se seraient pas produits s'il n'y avait pas eu de grossesse. Certaines femmes enceintes ont vu leur fonction pulmonaire diminuer, ne se sont pas remises de leur grossesse et, dans certains cas, sont mortes peu de temps après. D'autres femmes fibro-kystiques dont l'état de santé était similaire mais qui n'étaient pas enceintes n'ont pas connu ces problèmes.

Que devraient donc conseiller les médecins à leurs patientes qui songent à devenir enceintes ? Considérant que les problèmes mentionnés plus haut se sont surtout produits chez les femmes qui avaient une faible fonction pulmonaire, nous sommes d'accord avec ceux qui recommandent qu'une grossesse ne puisse probablement pas être envisagée si le VEMS₁ est inférieur à 60%. La plupart des femmes dont le pourcentage est supérieur à cette norme mènent à bien leur grossesse alors que sous celle-ci — moins de 50 % — les mères et les bébés ont fréquemment des problèmes.

Il ne s'agit pas d'une règle absolue; certains facteurs tels un faible poids corporel (moins de 85% du poids idéal ou un indice de masse corporelle inférieur à 18), un diabète

mal contrôlé, une affection au foie ou la présence de la bactérie *Burkholderia cepacia* ou *Pseudomonas aeruginosa* multi-résistante dans les sécrétions, peuvent amener les médecins à y réfléchir à deux fois avant de permettre une grossesse. Le seul cas où il y aura contre-indication « absolue » à une grossesse sera celui où la fonction pulmonaire de la patiente est si déficiente que son cœur est déjà fatigué (insuffisance cardiaque droite ou cœur pulmonaire). La grossesse serait alors dangereuse pour la femme. Évidemment, il est important pour un couple de discuter de tous ces points avec l'équipe de fibrose kystique afin d'évaluer les risques potentiels.

Alors, lorsqu'une femme décide qu'elle aimerait avoir un bébé et que rien ne semble contre-indiquer la grossesse, quel autre facteur faudrait-il considérer ? D'abord, son partenaire doit subir des tests génétiques, tel que je l'ai mentionné plus haut. Ensuite, les traitements médicaux, les techniques de physiothérapie, la diète, les vitamines et suppléments devraient être passés en revue, de l'acide folique devrait être ajouté aux autres vitamines et un traitement aux antibiotiques pourra être nécessaire pour accroître la fonction pulmonaire. Durant la grossesse, tous ces facteurs devront être revus régulièrement en plus, bien sûr, des soins obstétricaux normaux. Idéalement, l'obstétricien devrait travailler en étroite collaboration avec l'équipe de fibrose kystique.

Il revient à l'obstétricien et la future maman de décider de la méthode et du moment de l'accouchement. Toutefois, il se peut que l'on doive tenir compte de problèmes liés à la fibrose kystique et que ceux-ci contraignent à une décision visant à protéger la mère, l'enfant ou les deux. Il est fréquent que l'accouchement se fasse par voies naturelles, mais la fatigue ou des difficultés

respiratoires peuvent entraîner l'utilisation d'un forceps ou nécessiter une césarienne. On a souvent recours à l'anesthésie péridurale en raison de son efficacité, de sa flexibilité, et également parce qu'elle peut être poursuivie après l'accouchement pour diminuer la douleur et permettre de commencer la physiothérapie dès que possible.

Après l'accouchement, de nombreuses femmes désirent allaiter. Les seins ne sont pas affectés par la fibrose kystique et fournissent un lait normal. L'allaitement demeure la meilleure méthode pour nourrir un bébé, même s'il exige beaucoup de la femme et nécessite un surplus de calories. Certaines femmes peuvent trouver l'allaitement difficile; toutefois, même une petite quantité de lait maternel ajoutée à une préparation de lait vaut mieux pour le bébé que pas de lait maternel du tout. La diététicienne peut conseiller la femme quant au surplus de calories nécessaire. La plupart des médicaments utilisés pour le traitement de la fibrose kystique sont sûrs et l'équipe de fibrose kystique peut être consultée à ce propos en cas de problème.

Prendre soin d'un bébé est une dure tâche. Même avant la grossesse, il est important de trouver quelqu'un qui pourrait prendre soin du bébé si la mère n'était pas assez bien pour le faire. Il faut également penser à la façon dont le couple et la famille pourraient s'y prendre, spécialement si le pire survenait et que la mère ne survivait pas. Cette question est extrêmement pénible pour ceux et celles qu'elle concerne, mais doit tout de même être soulevée.

Les transplantations sont de plus en plus fréquentes. Il est donc naturel que l'on questionne les médecins sur la possibilité d'envisager une grossesse après une transplantation pulmonaire. Des femmes ont eu des enfants suite à une transplantation d'un rein, du foie ou du cœur, mais peu d'entre celles qui ont subi une transplantation cœur/poumons ont ensuite eu un bébé. Bien que l'on ne m'ait pas signalé de

cas de grossesse après une double transplantation pulmonaire⁽¹⁾, je suis certain que ces dernières se produisent et se produiront; cependant, les poumons qui ont été transplantés sont plus fragiles que tout autre organe greffé et l'on pense qu'il pourrait y avoir un risque de rejet accru pendant la grossesse. Il subsiste donc une certaine inquiétude à recommander une grossesse après une transplantation mais le personnel des centres de transplantation est sûrement mieux placé pour évaluer la situation.

Je conclurai donc en disant qu'il est possible pour les femmes atteintes de fibrose kystique de devenir enceintes, même pour celles qui sont très malades, et que, par conséquent, la contraception s'avère importante. Les problèmes de fertilité ne sont pas aussi courants qu'on l'a déjà cru et peuvent être surmontés assez facilement en contournant le bouchon de mucus du col de l'utérus. De nombreuses grossesses se déroulent relativement sans problème, mais des complications sont plus probables chez les femmes très atteintes par la maladie, spécialement chez celles qui ont une piètre fonction pulmonaire. Même dans ces conditions, la grossesse peut être menée à bien. Cependant, le risque que la grossesse elle-même aggrave la condition fibro-kystique de la mère subsiste toujours. Une grossesse ne devrait vraisemblablement pas être envisagée lorsque le VEMS₁ est inférieur à 60%. Il faut porter beaucoup d'attention aux traitements et ce, avant que pendant la grossesse. La future maman de même que son partenaire devraient également consulter l'équipe de fibrose kystique et subir des tests génétiques avant toute tentative de grossesse.

(1) N.D.L.R. En 1996, une femme du Québec ayant subi une double transplantation pulmonaire (donneurs apparentés vivants) a réussi à mener sa grossesse à terme.



Être parent et atteint de fibrose kystique

Vos enfants ne sont pas vos enfants. Ils ne sont que les fils et les filles de la vie qui se perpétue.

— Khalil Gibran

Si souvent je me suis demandé pourquoi j'avais tant désiré mettre au monde mes trois enfants. Au départ, je me disais que c'était un choix tout à fait égocentrique. Or, je réalise maintenant que c'est une contribution afin que la vie se poursuive après notre mort. J'ai fait ce constat lors du baptême de mon petit-fils Érik, pendant que le ministre de l'Église citait Khalil Gibran dans son sermon. Je crois que ce désir de voir la vie continuer est plus fort que toutes les barrières que la maladie peut y mettre. Et je crois aussi que ce principe concerne les parents atteints de la fibrose kystique.

Un jour, dans le cadre de mon travail, un patient atteint de la fibrose kystique m'a demandé: « Est-ce immoral pour un malade chronique de mettre au monde un enfant, alors qu'il sait pertinemment qu'il va mourir bientôt? » Existe-t-il une réponse à cette question? Nous allons tous mourir un jour, d'une manière ou d'une autre. De plus, comment évaluer de façon juste l'espérance de vie d'une personne atteinte de la fibrose kystique? On sait que les atteintes légères permettent aux gens de vivre vieux et de bénéficier d'une bonne qualité de vie malgré leur maladie, alors que les atteintes sévères amènent les gens à mourir jeunes ou à devoir subir une transplantation d'organes. Mais où situer les gens parmi ce large éventail de possibilités? Mon souhait serait que ces malades visualisent une autre dimension de leur existence en exploitant cette possibilité et cette éventualité de devenir parents, pour qu'ils optimisent les résultats de leurs traite-

ments. Je suis d'avis que si vous êtes un couple à l'intérieur duquel l'un ou l'autre des partenaires souffre de fibrose kystique et que vous partagez le désir de devenir parents, vous devriez en informer votre médecin traitant afin de connaître les possibilités offertes pour surmonter votre éventuelle infertilité. Par ailleurs, cette discussion vous permettra d'évaluer avec votre conjoint si vous êtes prêts physiquement et psychologiquement à traverser cette période de bouleversements et surtout, à franchir toutes les étapes des nouvelles techniques pour en arriver à une grossesse.

Les femmes et la fibrose kystique

Il est encore difficile pour un médecin de prédire si une patiente éprouvera ou non des problèmes de fertilité. On sait que la texture du mucus cervical peut rendre difficile l'accession des spermatozoïdes jusqu'à l'ovule. Et on sait aussi que l'histoire peut être encore plus compliquée que cela. La femme peut ne pas ovuler régulièrement, soit à cause d'une malnutrition, soit à cause d'un stress sévère secondaire à la fibrose kystique. De plus, les trompes de Fallope peuvent être partiellement ou totalement obstruées par des sécrétions épaisses, ce qui a pour effet de nuire au transport de l'ovule, de l'ovaire jusqu'à l'utérus.

Fort heureusement, il existe aujourd'hui plusieurs options pour contrer l'infertilité. La méthode la plus simple consiste à injecter directement le sperme du père dans l'utérus de la mère à l'aide d'une seringue, au moment de l'ovulation. Il ne reste alors plus qu'à espérer que la fécondation se produira. La seconde méthode, un peu plus compliquée, consiste à stimuler la production d'ovules par un traitement médical. Le gynécologue peut

Société

D^r Marie Johannesson
Clinique de fibrose kystique
Uppsala, Suède

alors récupérer ces ovules à l'aide d'une seringue dirigée vers l'ovaire et les placer ensuite en contact avec les spermatozoïdes du conjoint dans un milieu propice à la fécondation. Quelques-uns des ovules fécondés seront ensuite replacés dans l'utérus de la mère. Il ne reste plus, cette fois-ci, qu'à attendre l'implantation de ces derniers. Cette fécondation in vitro peut paraître simple, mais elle requiert beaucoup de temps et d'argent. C'est pourquoi il ne faut pas hésiter à questionner votre gynécologue ainsi que votre médecin traitant. Plusieurs articles à ce propos ont été publiés au niveau international et rapportent tous que les femmes fibro-kystiques et leur bébé connaissent une belle grossesse lorsque

Il se produit
de grands
bouleverse-
ments dans le
corps d'une
femme pen-
dant et après
une grossesse,
qu'elle soit
atteinte ou
non de la
fibrose
kystique.

les mères ont une fonction pulmonaire stable et ne souffrent pas de malnutrition. C'est pourquoi il faut planifier, et bien planifier, cet événement. Une des patientes du centre où je travaille me faisait le commentaire suivant lors d'une consultation: « Ça devenait frustrant et dérangent qu'une équipe de médecins décide pour moi du moment où il me serait permis de tomber enceinte. » Je comprends très bien cette frustration, mais il faut bien comprendre



qu'il se produit de grands bouleversements dans le corps d'une femme pendant et après une grossesse, qu'elle soit atteinte ou non de la fibrose kystique. Il importe donc de planifier l'arrivée de ces bouleversements et de bénéficier de bons soins pour ne pas se retrouver dans une situation menaçante pour la santé.

Les changements qui s'opèrent lors d'une grossesse normale

- Au niveau de la respiration : la fréquence respiratoire s'accroît, car la consommation d'oxygène et la production de dioxyde de carbone augmentent. Par ailleurs, les changements hormonaux ont pour effet de détendre les muscles de la voie aérienne la plus large, alors qu'à la fin de la grossesse, le diaphragme est relevé, créant ainsi une pression à la base des poumons, entraînant une obstruction des voies aériennes les plus étroites.
- Au niveau du volume sanguin : il augmente de 50 %. Cela requiert donc un cœur en bonne condition.
- Au niveau de la consommation d'énergie : une grossesse augmente les besoins énergétiques d'environ 300 calories par jour. Pour assurer une nutrition adéquate pour le bébé, une prise de poids d'environ neuf kilos est recommandée. Il faut donc assouvir, mais raisonnablement quand même, son appétit. Les hormones secrétées par le placenta affectent les fonctions insulaires, ce qui fait que le besoin d'insuline pour maintenir un niveau de sucre sanguin stable augmente. C'est la principale raison pour laquelle certaines personnes souffrent de diabète de grossesse.
- Au niveau du système immunitaire : il y a des bons et des mauvais côtés. Le niveau d'équilibre change pour protéger d'abord le bébé. Ces

changements peuvent être bénéfiques pour certaines maladies, alors que pour d'autres qui portent atteinte au système immunitaire, ce peut être dangereux. Jusqu'à maintenant, on ne peut dire comment ces changements affectent les femmes fibro-kystiques, mais il n'y a rien qui nous indique qu'ils sont hasardeux.

La grossesse et la fibrose kystique

D'après ce que vous avez pu lire et comprendre jusqu'à maintenant, vous vous doutez sûrement que la grossesse est un stress important pour le corps de la femme. Il est donc bon de répéter qu'il est primordial pour les femmes atteintes de fibrose kystique de planifier leur grossesse et de profiter au maximum de leurs traitements avant de la débiter. Pendant la grossesse, il est important de rencontrer régulièrement son médecin, sa diététiste et son physiothérapeute, pour qu'ils aident adéquatement aux traitements. Aussi, toujours pendant la grossesse, est-il possible de continuer à prendre la majorité des médicaments et des antibiotiques. Une fois de plus, il faut consulter son médecin, car il connaît ceux à éviter.

L'allaitement et la fibrose kystique

Je suis favorable à l'allaitement maternel pour plusieurs raisons. Tout d'abord, le lait maternel protège le bébé pendant que son système immunitaire est en plein développement. Deuxièmement, je crois qu'il s'agit d'une expérience émotionnelle formidable, que c'est une relation privilégiée entre la mère et l'enfant, si tout se déroule bien. Toutefois, nourrir un enfant au sein demande beaucoup d'énergie et de disponibilité. Aussi, certains débats se poursuivent à savoir si la composition du lait maternel est réellement la meilleure pour le bébé. À notre centre, nous laissons toujours la mère

essayer l'allaitement. S'il y a des raisons médicales limitatives pour la mère ou si le bébé ne prend pas de poids, nous demandons alors à la mère de combiner le sein et le biberon ou d'adopter uniquement le biberon.

La grossesse et la transplantation d'organes

Les connaissances sur ce sujet sont limitées, car ce genre de cas est rare. Or, il n'y a pas d'effets négatifs connus des médicaments antirejet sur le développement du bébé, pas plus que de la grossesse sur le transplant. À ma connaissance, il n'y a qu'un cas répertorié d'une femme fibro-kystique qui a donné naissance à un bébé en parfaite santé après une transplantation du poumon. Elle a connu quelques périodes difficiles durant la grossesse, mais tout est rentré dans l'ordre par la suite. À notre centre, nous avons eu, dans le passé, une femme fibro-kystique qui a connu une grossesse après une transplantation du foie et qui a mis au monde un beau petit garçon. Elle a éprouvé quelques problèmes quant à la prise de poids recommandée, mais cela était probablement davantage dû à sa transplantation. Sa seule déception fut qu'elle n'a pu allaiter son enfant à cause de sa médication antirejet.

Les hommes et la fibrose kystique

La majorité des hommes fibro-kystiques, soit 98 %, souffrent d'une absence de spermatozoïdes à cause de l'absence du canal déférent qui assure normalement le transport des spermatozoïdes des testicules jusqu'au pénis. Bien que les hommes aient un système reproducteur parfaitement normal à leur naissance, étant donné que ce canal déférent a besoin de sécrétions fluides pour se développer et pour maintenir un bon fonctionnement, il finit par s'obstruer et ne plus assurer sa fonction, et ce, à cause



des sécrétions épaisses que produit le corps d'un homme fibro-kystique. C'est dommage, car la plupart de ces hommes ont une production normale de spermatozoïdes dans leurs testicules. Cela peut d'ailleurs être confirmé par une biopsie testiculaire. Et si les résultats devaient s'avérer positifs, il existe maintenant une technologie avancée qui peut leur permettre de récupérer ces spermatozoïdes et de devenir parent. En Suède, seulement sept hommes fibro-kystiques ont réussi à devenir père avec cette technique, appelée MESA avec ICSI (microchirurgie pour récupérer les spermatozoïdes dans l'épididyme par aspiration suivie d'une injection intracytoplasmique des spermatozoïdes). Il faut toutefois se soumettre préalablement à un traitement hormonal afin de maximiser la production de spermatozoïdes. Une fois récupérés, les spermatozoïdes sont placés dans un liquide nutritionnel permettant de les conserver jusqu'à la fécondation. Cette fécondation est réalisée en introduisant un spermatozoïde directement dans un ovule. Si cette fécondation est réussie, on dépose deux embryons (ovules fécondés) dans l'utérus de la mère en espérant que l'implantation se produise. Comme vous vous en doutez sûrement, le conjoint doit être en bonne santé pour supporter cette stimulation hormonale et pour offrir à la conjointe l'aide nécessaire pour traverser sa grossesse. Et, encore une fois, cette méthode nécessite beaucoup de temps et implique des coûts considérables. J'ignore quelles sont les règles des autres pays, mais en Suède, dans certaines régions, les procédures reliées à la MESA et à l'ICSI pour les hommes et leur partenaire sont remboursées.

Être parent lorsque l'on est atteint de la fibrose kystique

Il est merveilleux de devenir parent, mais combien difficile d'être un bon parent. Pour remplir cette lourde tâche, faites

confiance à votre instinct et communiquez le plus possible avec votre conjoint. Je crois que chaque naissance réveille chez les parents un fort sentiment d'anxiété et de culpabilité, peu importe qu'ils soient ou non atteints de la fibrose kystique. Je me souviens très bien de la première fois où j'ai repris l'avion après avoir donné naissance à mon premier enfant. J'étais soudainement effrayée à l'idée que l'avion puisse s'écraser. Pourquoi ? J'avais pourtant l'habitude de voyager en avion et je n'avais jamais eu peur. C'est alors que j'ai réalisé que j'avais peur de ne plus être là pour mon enfant. J'ai fréquemment côtoyé, au centre, des femmes fibro-kystiques qui se sont mises à paniquer au sujet de leur maladie en devenant mères, alors qu'elles avaient toujours eu un état de santé plus que satisfaisant auparavant. Certaines ont même dû avoir recours à de l'aide professionnelle pour retrouver une vision plus réaliste de leur situation.

Aussi longtemps que vous aimerez vos enfants et que vous leur laisserez toute la place dans votre vie, vous ne pourrez faire autrement que d'être un bon parent.

Dans le même ordre d'idées, les sentiments de culpabilité peuvent devenir exagérés et diminuer le plaisir d'être parent. « Est-ce que je fais la bonne chose ? » Cette question est destructrice et vous devriez vous dire qu'aussi longtemps que vous aimerez vos enfants et que vous leur laisserez toute la place dans votre vie, vous ne pourrez faire autrement que d'être un bon parent. Soyez naturel !

La vie est une suite de compromis. Lorsque l'on met au monde un enfant, il devient vite notre priorité première. Toutefois, vous ne devriez jamais négliger votre traitement et compromettre votre état de santé. Il est évident que votre traitement devra subir quelques ajustements pour respecter votre nouveau mode de vie, mais il ne faut pas l'abandonner. J'ai vu cela se produire trop souvent, malheureusement. Tout le monde me dit : « Il n'y a pas assez de 24 heures dans une journée, il en faudrait plus. » Je ne crois pas que cela résoudrait le problème. On réussirait de toute façon à les remplir de manière tout aussi inefficace et désordonnée. Il faut plutôt planifier son temps et s'organiser davantage. Il faut savoir choisir entre ce qui est essentiel et ce qui ne l'est pas. N'oubliez jamais que vous êtes le seul maître de votre vie et que vous êtes la seule personne à décider quelle direction prendre. Aussi difficile que cela puisse être de combiner le fait d'être parent et d'être atteint de la fibrose kystique, je crois que les enfants sont des sources d'inspiration, de motivation et d'amour inépuisables qui sont là pour renforcer et enrichir l'existence. Et, une fois de plus, aussi égocentrique que cela puisse paraître, dites-vous que, en tant que parent fibro-kystique, vous pouvez être un aussi bon parent sinon meilleur, que n'importe quel autre en parfaite santé. Je dirais même que la maladie semble vous donner une meilleure compréhension de ce qu'est la vie.

Par ailleurs, même s'il peut parfois être difficile et inquiétant d'être l'enfant d'un parent fibro-kystique, l'amour et le soutien que ce dernier peut apporter, avec la sensibilité toute particulière qu'il possède, peut permettre à l'enfant de grandir dans la liberté, dans la joie de vivre et dans la compréhension. Pensez à ce que vous avez de plus que les autres...



Le bonheur au bout du monde

La décision d'avoir ou non un enfant est de la plus grande importance pour un couple. Pour notre part, mon conjoint et moi avons d'abord reporté ce choix à plus tard pour diverses raisons : nous nous considérons encore jeunes ; nous voulions pouvoir répondre aux exigences de nos carrières respectives et nous désirions voyager un peu pour profiter de la vie et de notre argent durement gagné. Toutefois, tôt ou tard, il a bien fallu nous attarder davantage à la question : est-ce que nous voulions vraiment avoir des enfants ? Bien sûr, le fait que je sois fibrokystique a orienté nos réflexions d'une façon particulière. Mais malgré tout, la réponse devenait une évidence : oui, nous voulions un enfant. Rien n'était plus certain. Il nous a alors fallu nous poser de sérieuses questions auxquelles nous réfléchissions depuis plusieurs années déjà : devons-nous tenter le destin et essayer d'avoir un enfant biologique à tout prix ? Sinon, étions-nous prêts à adopter un enfant ? Après neuf ans de mariage, nous en sommes venus à la conclusion que nous pouvions partager notre bonheur avec un petit être sans que j'aie à entreprendre une grossesse comportant des risques graves pour ma santé. Après avoir consulté mon médecin traitant, le Dr Jeanneret, de l'Hôtel-Dieu de Montréal, ainsi que le Dr Berthiaume, j'ai enfin obtenu les lettres médicales requises pour débiter le long processus administratif et légal de l'adoption internationale. Nous nous sommes tournés vers ce type d'adoption parce que les délais d'attente pour une adoption québécoise nous paraissaient beaucoup trop longs (huit à dix ans). Aussi, les risques inhérents au programme de la banque mixte, comme celui de devoir remettre

l'enfant à ses parents biologiques, nous semblaient trop difficiles à supporter. Finalement, lorsque nous nous sommes inscrits comme requérants à l'adoption internationale, nous avons trente-deux ans. C'était en septembre 1995.

Après de mûres réflexions, nous avons arrêté notre choix sur la Chine pour les raisons suivantes :

- C'est le pays où l'on retrouve le plus d'enfants abandonnés, en particulier des filles (plus d'un million de petites Chinoises y sont abandonnées chaque année) ;
- L'état de santé des enfants y est très bon (une fois arrivés au Québec, les enfants reprennent très vite un état plus satisfaisant qu'en Chine, où ils souffrent de la faim et de carences alimentaires) ;
- Les délais pour compléter une adoption y sont plus courts (le temps requis au moment où nous avons effectué notre demande était de moins d'un an).

Cependant, la première chose que l'on apprend lors des rencontres avec les intervenants du milieu, c'est qu'en adoption, les délais peuvent changer d'une journée à l'autre. En effet, un pays qui semble avoir des procédures bien rodées peut soudainement cesser toutes ses activités d'adoption internationale pour mille et une raisons. C'est d'ailleurs ce qui s'est passé dans notre cas.

Nous avons donc entrepris les procédures d'évaluation psychosociale dont le but est d'évaluer nos capacités parentales. Tout est passé au peigne fin : notre désir d'avoir des enfants, la maladie, nos projets futurs, notre maison. Cela s'effectue

Société

Chantal Léonard
Montréal (Québec), Canada

J'avais peur
qu'on refuse
notre candidature
à cause de
ma maladie.

lors de rencontres individuelles et en couple. Cette étape a d'ailleurs été très angoissante pour moi : j'avais peur qu'on refuse notre candidature à cause de ma maladie. Le verdict a été

rendu avant Noël 1995 : l'évaluatrice a alors confirmé que nous étions recommandés pour l'adoption. Quelle joie ce fut pour nous deux ! Et pour moi, quelle victoire ! Je me suis alors permis de croire en ce merveilleux projet et nous avons commencé à en parler un peu plus à nos proches. Nous avons d'ailleurs l'appui inconditionnel de nos familles respectives et de nos amis. Tous et chacun nous ont encouragés lorsque les délais commençaient à nous inquiéter. Suivant ces faits, lorsque nous avons enfin reçu le rapport de notre évaluation psychosociale, nous avons déposé une requête en approbation devant la Cour du Québec à la Chambre de la jeunesse. Puis, nous avons dû préparer le dossier-maître qui devait être expédié en Chine. Encore des papiers et des documents... La préparation de tous les actes notariés a donc été complétée à la fin de mars 1996.

Deux jours plus tard, nous avons reçu un appel de notre société d'adoption. On nous a informés que notre dossier était en suspens, car un cas avait été refusé pour des raisons médicales similaires aux miennes. La société d'adoption ne voulait pas que nous nous exposions à d'autres frais sans avoir la certitude que notre dossier serait accepté par les autorités



chinoises. Le président de la société devait se rendre en Chine au milieu d'avril 1996 et à cette occasion, présenterait notre dossier avant sa traduction. Ce fut pour moi un moment de grande déception et de tristesse. J'avais toujours craint de recevoir un tel appel. C'était avec un sentiment d'impuissance qu'il nous fallait maintenant attendre. J'ai essayé de convaincre le président d'apporter avec lui des documents supplémentaires expliquant mon état de santé. Or, il n'a acquis pas à ma demande. J'ai alors regretté de m'être permis de croire en la possibilité d'adopter un enfant. De son côté cependant, mon conjoint demeurait calme et positif. Il me demandait de ne pas m'en faire avant que nous recevions une réponse. Nul besoin de vous dire que c'est plus facile à dire qu'à faire !

Quelques temps plus tard, un appel de la société d'adoption nous indiquait qu'après avoir pris connaissance de notre dossier, le traducteur et conseiller chinois demeurait convaincu que nous n'aurions pas de problème avec les autorités chinoises. Il a procédé à la traduction complète de notre dossier, sans vouloir que notre cas soit débattu au préalable avec les autorités chinoises lors du voyage en Chine du président de la société. Selon lui, il ne fallait pas attirer l'attention sur un dossier qui n'en méritait pas plus que les autres. Il nous a même offert de nous rembourser les frais de traduction advenant une réponse négative des autorités chinoises. J'étais soulagée et déçue à la fois. Quoique les semaines suivantes auraient été inquiétantes, nous aurions à tout le moins obtenu une réponse vers la fin d'avril 1996. Maintenant, nous devons vivre dans l'incertitude et dans l'attente du verdict de la Chine. Nous n'aurions jamais cru devoir attendre si longtemps... Notre dossier ayant été acheminé en mai 1996,

nous pensons avoir des nouvelles quatre à huit semaines plus tard. Et nous croyions aussi que nous aurions pu partir pour la Chine deux à quatre semaines après avoir reçu une proposition. Hélas, des changements administratifs majeurs, survenus au bureau central des adoptions de Beijing en juin 1996, ont entraîné des délais supplémentaires dans le traitement de notre dossier. Il a fallu plusieurs mois à notre société d'adoption ainsi qu'au Secrétariat de l'adoption internationale pour retrouver les dossiers oubliés sur la table du ministère de la Justice de Beijing et pour dénouer l'impasse. Cette perte des dossiers a eu pour conséquence que des propositions d'enfants entraînent au pays pour des couples qui avaient achevé leur demande bien après nous. Nous continuions d'attendre et je commençais à me demander si le retard n'était pas dû à ma situation particulière.

Un des aspects les plus difficiles pour nous durant ce processus fut de continuer notre vie comme si de rien n'était, malgré l'attente d'une réponse et d'un avis de départ. De plus, je devais poursuivre mon travail puisque mon employeur n'était pas au courant de mes démarches. Chaque fois que j'entreprenais un nouveau projet au travail, je me motivais en me disant que je partirais pour la Chine avant de le terminer. Sur un autre plan, par contre, j'appréhendais tous les problèmes que mon départ allait causer. Ce fut également très difficile pour nous de ne pas débiter les préparatifs de l'arrivée de l'enfant, comme la décoration de sa chambre et l'achat des effets nécessaires à ses soins, sans parler du fait que nous ne connaissions pas le sexe du bébé.

Finalement, au début de décembre 1996, nous avons reçu la proposition tant attendue. Il s'agissait d'une petite fille qui avait célébré son premier anniversaire le 16 novembre 1996 et qui était originaire de

la province de Jiangxi. C'était là toute l'information que nous avions, mais nous nous sommes empressés d'accepter. Nous avons pu, à partir de ce moment, nous laisser aller à notre joie et nous attaquer aux préparatifs du départ. Malheureusement, l'incertitude associée à l'avis d'autorisation de départ des autorités chinoises demeurait. Nous envisagions partir entre quatre et huit semaines plus tard, mais nous n'avons reçu la fameuse autorisation que cinq mois plus tard. Cette attente fut, et de loin, la période la plus pénible de tout le processus. Pas une seule fête ni repas copieux ne se déroulaient sans que nous ne nous demandions ce qu'elle mangeait là-bas et si elle était entre de bonnes mains affectueuses. Pas un seul soir sans que nous n'allions dans sa nouvelle chambre lui souhaiter bonne nuit en pensée. Pas un seul mois ne s'est écoulé sans que nous comptions silencieusement son âge qui avançait sans nous. Et lorsque nous l'avons enfin tenue dans nos bras, au début de mai 1997, alors qu'elle avait dix-huit mois et qu'elle ne pesait que quinze livres, il nous a été très difficile de ne pas penser à ces cinq longs mois où nous aurions pu tant lui donner...

Afin d'éviter toute déception, nous n'avons débuté les préparatifs de départ qu'au moment où nous avons obtenu l'avis d'autorisation. Sinon, nous aurions vécu dans nos valises pendant cinq mois et serions probablement devenus fous. Au milieu d'avril 1997 donc, nous avons reçu le document officiel nous permettant de partir chercher notre petite fille. Inutile de vous raconter la course folle aux achats de dernière minute : des couches aux vêtements, en passant par le lait, il ne fallait rien oublier. Je devais fournir à mon employeur les informations justifiant mon absence au travail pour une période minimale de cinq mois. Finalement, dans un état près de l'épuise-



ment, nous sommes montés dans l'avion avec neuf autres couples pour un périple d'une trentaine d'heures. Nous sommes arrivés à Shanghai deux jours plus tard. Le lendemain, nous avons pris un autre vol avec cinq couples afin de nous rendre dans la ville de Nanchang où se trouvait l'orphelinat de notre petite fille. Les quatre autres couples devaient, pour leur part, se diriger vers d'autres villes de la Chine pour rejoindre leur fille respectivement. Nous devions tous nous retrouver une semaine plus tard à Beijing, pour terminer ensemble les procédures d'immigration de nos enfants, avant le retour au Canada.

...nous avons
reçu, des mains
de notre guide
chinoise, notre
petite Maude.

La journée suivant notre arrivée à Nanchang demeurera pour toujours gravée dans notre mémoire, puisque c'est à ce moment-là que nous avons reçu, des mains de notre guide chinoise, notre petite Maude. Nous l'avions tant attendue ! Elle était si menue que nous craignons de la serrer dans nos bras. Elle nous a, elle aussi, adoptés tout de suite. Elle avait par ailleurs un si grand appétit pour un si petit corps qu'à l'occasion, lors de notre voyage, nous avons peur qu'elle n'explode ! Cette première journée en famille fut occupée à rencontrer les notaires du ministère des Affaires civiles et de la Justice afin de légaliser l'adoption. Pendant le reste de notre séjour dans la ville d'adoption, nous avons fait connaissance avec notre fille, avec ses goûts, ses habitudes. Le plus important toutefois, c'est que nous nous sommes initiés à notre nouvelle vie de parents.

Nous sommes ensuite partis pour Beijing afin de finaliser les procédures d'adoption. Ce fut un moment très émouvant puisque notre fille quittait sa ville natale pour la première fois. En même temps, mon conjoint et moi nous sentions beaucoup plus libres de nos mouvements qu'à Nanchang où les représentants de l'orphelinat tournaient autour de nous. Ce fut aussi un avant-goût de ce qui se passerait durant les trente heures de vol pour notre retour au Québec... pas du tout évident ! Après la première journée à Beijing (examens médicaux des enfants et demandes de visas pour le retour), nous avons pu profiter des cinq jours ouvrables exigés par l'Ambassade pour visiter cette belle grande ville en compagnie de notre fille. Il était assez spécial de voir déambuler, sur la place Tiananmen, dans la Cité interdite ou encore près de la grande muraille de Chine, dix petites Chinoises dans leur poussette entourées de vingt parents blancs et blêmes. Nous avons été l'objet de bien des attroupelements. Le retour vers Montréal a eu lieu sans problème une semaine plus tard. Nous avons été accueillis à l'aéroport par tous nos parents et amis qui ne se sont pas laissés décourager par l'heure tardive de notre arrivée (2h00). Tous voulaient voir cette petite fille tant désirée par ses parents. Maude a tendu les bras à tous et n'a pas pleuré, comme si elle comprenait qu'elle venait d'arriver chez elle.

Maude s'est facilement adaptée à sa nouvelle vie. C'est aujourd'hui une petite fille heureuse qui rit constamment et qui fait le bonheur de ses parents. Nous ne cessons de nous dire que si nous avions su la joie que la vie de parents nous apporterait, nous aurions commencé les démarches bien avant. L'attente qui nous paraissait interminable hier nous semble aujourd'hui justifiée, puisqu'elle nous a conduits à notre petite Maude.

Je voulais partager cette expérience avec vous, car j'aurais aimé savoir, lorsque l'incertitude me tenaillait, que quelqu'un avait vécu cette expérience avec succès. Je veux également ajouter que je n'ai pu me résoudre à retourner travailler. De plus nous avons récemment soumis une deuxième demande d'adoption afin d'agrandir notre famille. La patience demeure un élément clé dans la démarche complexe de l'adoption internationale. Le jeu en vaut toutefois la chandelle, car rien n'est plus réconfortant et valorisant que de voir briller la petite flamme d'amour et de joie dans les yeux de notre fille.

Les démarches de Chantal et de son conjoint ont de nouveau porté fruit. En effet, la famille compte désormais une seconde petite fille, prénommée Audrey, qui fait la joie de ses parents et de sa grande sœur.

Recherche

La recherche en fibrose kystique : rétrospective 1999-2000

Dr André Cantin

Pneumologue

Professeur titulaire

Faculté de médecine

Université de Sherbrooke

Sherbrooke (Québec),

Canada

Nous sommes en l'an 2000. Le génome humain vient d'être cartographié et les chercheurs parlent maintenant de la possibilité de guérir des patients porteurs de maladies mortelles telles que le cancer. Par contre, il reste des milliers de personnes atteintes de fibrose kystique qui luttent contre les symptômes de cette terrible maladie. Mais où en est la recherche en fibrose kystique ? La question semble plus pertinente que jamais.

Le gène essentiel pour prévenir la fibrose kystique fut identifié en 1989 et porte le nom de gène FK. Il s'agit d'un gène dirigeant la synthèse d'une protéine connue sous le nom de CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*). Lorsque le docteur Lap-Chee Tsui du Hospital for Sick Children de Toronto a cloné ce gène, son collaborateur, le docteur John Riordan, a immédiatement reconnu que la structure de cette protéine était semblable à une famille de protéines impliquées dans le transport transmembranaire de substances cellulaires. Sachant que les sécrétions, et particulièrement la sueur, des patients atteints de fibrose kystique, sont riches en sel, les chercheurs ont immédiatement porté leur attention sur la fonction de transport du chlore par le CFTR. Depuis les dix dernières années, plusieurs chercheurs ont confirmé que le CFTR joue un rôle clé dans le transport transmembranaire du chlore et dans la régulation du transport du sel et de l'eau. Bien que plusieurs chercheurs aient suggéré que le CFTR puisse transporter d'autres substances telles que le glutathion et l'ATP, il semble, selon plusieurs études, que la fonction principale du CFTR soit le transport du chlore, ce qui aide la régulation du transport de l'eau et du sodium. Présentement, le défi majeur des chercheurs est de faire le lien entre ce défaut de régulation de transport du sel et de l'eau et les manifestations cliniques de cette maladie tant au niveau respiratoire que dans tous les organes atteints par la fibrose kystique.

Tous les organes qui sont affectés par la fibrose kystique sont des tissus composés de structures cylindriques tapissées de cellules épithéliales pouvant sécréter un liquide riche en protéines, particulière-

ment en mucine. Une cellule épithéliale est une cellule qui recouvre un tissu et dont la partie apicale fait face à l'extérieur. Les organes de ce type impliqués dans la fibrose kystique sont les sinus, les poumons, le pancréas, le foie, l'intestin, les glandes sudoripares et les canaux déférents chez l'homme.

En 1997, le docteur Welsh et son équipe ont démontré que les cellules épithéliales déficientes en CFTR produisaient des sécrétions riches en sel et que le sel de ces sécrétions pouvait inactiver des substances antimicrobiennes présentes naturellement dans les sécrétions bronchiques. Ils ont émis l'hypothèse que les infections respiratoires caractéristiques de la fibrose kystique sont provoquées par cette inactivation des sécrétions épithéliales. Par contre, depuis les trois dernières années, plusieurs groupes ont démontré que les concentrations de sel des sécrétions chez les patients atteints de fibrose kystique et chez les sujets sains ne sont pas nécessairement différentes. Pourquoi donc une déficience en CFTR dans des cellules épithéliales provoque-t-elle des manifestations de la fibrose kystique ?

La réponse à cette question peut possiblement se retrouver dans l'analyse des travaux du docteur Richard Boucher de l'University of North Carolina, qui a publié ses observations dans la prestigieuse revue *CELL*, en décembre 1998. Utilisant des modèles de cultures tissulaires *in vitro*, le docteur Boucher a clairement démontré qu'il n'y a pas d'augmentation des concentrations de sel dans les sécrétions épithéliales provenant de tissus déficitaires en CFTR. On remarque cependant une déficience en eau avec un amincissement marqué de la couche des sécrétions qui revêt l'épithélium des tissus impliqués dans la fibrose kystique. De plus, il a démontré qu'une déficience en CFTR provoquait un amincissement de la couche liquidienne à la surface des tissus épithéliaux au point que les cils, qui normalement balaient les poussières et les bactéries de la surface respiratoire, sont incapables de faire leur travail de nettoyage. Le plus intéressant est que l'équipe du docteur Boucher pouvait corriger ce défaut de nettoyage en ajoutant de l'eau et du sel au liquide à la surface des épithéliums *in vitro*.

Chronique santé

Dr Michel Ruel
Centre hospitalier
universitaire
de Québec
(Pavillon CHUL)

Comment ces observations peuvent-elles mener à de nouveaux traitements efficaces de la fibrose kystique ? Ces résultats ouvrent la porte à trois avenues possibles :

1) L'avenue thérapeutique la plus directe serait de corriger la déficience en CFTR par une thérapie génique. Cette option sera discutée un peu plus loin.

2) Étant donné que le chlore n'arrive pas être sécrété par le CFTR, une stimulation d'autres canaux de chlore que celui du CFTR pourrait compenser pour le défaut de sécrétion du chlore et en conséquence corriger le défaut de déficience en eau. Il existe des canaux de chlore indépendants du CFTR qui sont stimulés par ce qu'on appelle des agonistes purinergiques. Ces agonistes, également connus sous le nom de ATP et UTP, ont été synthétisés en laboratoire et améliorés afin d'avoir une plus longue durée d'action lorsque administrés à des patients.

3) Une approche thérapeutique, en développement dans plusieurs laboratoires dont celui du docteur Boucher et celui du docteur Yves Berthiaume au pavillon Hôtel-Dieu du Centre hospitalier de l'Université de Montréal, vise à bloquer l'absorption du sodium par l'épithélium malade. En bloquant l'absorption du sodium, ces chercheurs réussissent automatiquement à bloquer l'absorption de l'eau et ainsi à corriger, du moins partiellement, le défaut caractérisé par l'amincissement de la couche liquidienne à la surface épithéliale. Les stratégies à l'étude pour bloquer l'absorption du sodium incluent des produits chimiques tels que l'amiloride et d'autres antagonistes beaucoup plus efficaces.

La thérapie génique demeure une approche très attrayante et pourtant après onze ans d'efforts, cette thérapie n'est toujours pas au point. De plus, en 1999, à la suite du décès d'un jeune adulte ayant reçu une thérapie génique pour une autre maladie génétique que la fibrose kystique, la Penn-State University fermait l'un des plus gros programmes de thérapie génique et cessait ses recherches sur ce type de thérapie associée à la fibrose kystique. Malgré ces très mauvaises nouvelles concernant la thérapie génique, vous serez surpris d'apprendre que des développements très encourageants ont lieu dans ce domaine et que plusieurs chercheurs pensent qu'il s'agit là d'une alternative thérapeutique possible. Le docteur

Jim Hugh, de l'University of Toronto, subventionné par la Fondation canadienne de la fibrose kystique, vient de mettre au point un vecteur pouvant transporter le gène FK directement dans les tissus épithéliaux impliqués dans cette maladie. L'avantage de ce vecteur est qu'il ne cible que les cellules ayant un défaut d'expression du CFTR. Le fait de cibler les tissus pertinents pourra aider à mieux contrôler les sites d'expression du CFTR et également limiter les réactions inflammatoires associées au vecteur. Une autre percée importante est celle du docteur John Engelhardt de l'University of Iowa. Ce dernier a démontré l'importance d'un système enzymatique – connu sous le nom de protéosome – dans les cellules épithéliales pour augmenter l'efficacité de la transfection et de l'expression des gènes transférés aux cellules. Ces derniers travaux ouvrent la porte à de nouvelles approches pharmacologiques pour augmenter de façon significative l'expression d'un gène après une thérapie génique et ce, sans être obligé d'augmenter la quantité du vecteur qui est à la source des réactions secondaires inflammatoires.

Il existe encore plusieurs autres pistes de découvertes thérapeutiques des plus intéressantes en fibrose kystique telles que le CPX, le dextran en aérosol, les inhibiteurs de l'élastase neutrophilique et de nouvelles approches antibiotiques. Vous pourrez certainement obtenir de plus amples renseignements sur ces avenues thérapeutiques en consultant votre directeur de clinique. De plus, la Fondation canadienne de la fibrose kystique (www.cff.ca) peut vous fournir des informations supplémentaires ou vous aider à mieux diriger vos recherches. Enfin, votre *Santé Vous Bien* demeure une source très riche d'information sur la recherche en fibrose kystique.

Vous désirez en savoir plus long sur un aspect de la maladie ? Le docteur Michel Ruel, médecin spécialiste en fibrose kystique, peut répondre à vos questions. N'hésitez pas à profiter de la Chronique Santé! Si vous désirez garder l'anonymat, nous respecterons votre demande. Envoyez vos questions au CPAFK (Chronique Santé).

Sirop contre la toux

Je suis souvent aux prises, au coucher, avec des quintes de toux incroyables qui m'empêchent évidemment de trouver le sommeil. C'est pour quoi, il m'arrive occasionnellement de prendre du sirop contre la toux. Si je n'en abuse pas, trouvez-vous que ce soit une bonne idée?

Jean Gauvin

Je n'apprendrai rien à personne en disant que la toux est un symptôme omniprésent en fibrose kystique. C'est un réflexe qui, généralement, est déclenché par la présence de sécrétions en quantité anormale au niveau des bronches. C'est donc dans ce contexte un réflexe utile et nécessaire pour pouvoir éliminer adéquatement ces sécrétions (ainsi que les bactéries présentes dans celles-ci). Le plus souvent, il est donc préférable de ne pas supprimer la toux. Toutefois, la toux peut également être déclenchée par d'autres stimuli que les sécrétions bronchiques (corps étranger, sang, inflammation) pouvant provenir de d'autres endroits que les bronches (gorge, larynx). Conséquemment, en certaines circonstances, il peut être approprié de supprimer la toux par une médication, par exemple lorsque la toux est dite « irritative », c'est-à-dire stimulée par un processus qui crée davantage d'irritation que de sécrétions. D'autre part, lorsqu'il y a un saignement bronchique (hémoptysie), il est également approprié de supprimer la toux pour ne pas aggraver le saignement. La médication alors employée inclut

des antitussifs proprement dits qui suppriment le réflexe de la toux. Il s'agit essentiellement de narcotiques comme la codéine et le dextrométhorphan (DM) qu'on peut retrouver en sirop ou en comprimé. D'autre part, lorsqu'il y a une hyperréactivité bronchique (liée à une inflammation comme on peut en retrouver dans l'asthme) à l'origine de la toux, les anti-inflammatoires de la classe des corticostéroïdes (comme le Pulmicort® et le Flovent®), sont très utiles pour la contrôler. Finalement, si la toux est causée par une infection des bronches, un ajustement du traitement antibiotique pourra être nécessaire. En résumé, si la toux est fréquente et inconfortable, il est important d'en discuter avec votre médecin afin d'en préciser la cause et d'établir le bon traitement.

Vaccin contre la grippe

À tous les automnes, mon médecin insiste sur l'importance de recevoir le vaccin contre la grippe. Personnellement, je ne suis pas convaincue de l'importance de cette intervention. Ce vaccin est-il réellement efficace ? N'est-il pas dangereux de recevoir des vaccins année après année ? Comment expliquez-vous les effets secondaires s'apparentant à la grippe que ressentent certaines personnes ?

Maude Leclerc

Avant de répondre à cette question de même qu'à la suivante, je voudrais amener des précisions au sujet de la grippe. La « vraie grippe » est causée par des virus appelés virus de « l'influenza ». Il n'en existe que quelques dizaines mais ces virus causent des infections respiratoires généralement plus sérieuses que les autres virus respiratoires, nettement plus nombreux qui causent le « rhume ». Alors que la « grippe » est accompagnée de fortes fièvres, de maux de tête et de douleurs musculaires en plus des symptômes respiratoires (mal de gorge, congestion nasale, toux), le « rhume » se manifeste par les symptômes respiratoires sans les autres symptômes si ce n'est une légère fièvre. Les complications des infections respiratoires virales (otites, sinusites, bronchites, pneumonies, d'origine bactérienne) sont plus fréquentes et plus sérieuses avec la grippe qu'avec le rhume. Ces complications sont aussi plus fréquentes chez les personnes âgées ainsi que chez les porteurs de maladies chroniques (comme la fibrose kystique).