

sub

CPAFK

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

Rédacteur
Laval de Launière

Coordonnatrice de l'édition
Mireille Jean

Recherche
Laval de Launière

Révisseurs
Mireille Jean, responsable
Cléa Desjardins
Lyne Gauthier
Sandra Miller-Sanchez

Traductrices
Lucie Ranger
Julie Bonin

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

Concepteur graphique
François Jean

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 au :

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

Janvier 2004
Achevé d'imprimer chez
Transcontinental Impression
85, rue de Castelnau Ouest, Montréal (Québec)
pour le compte du CPAFK

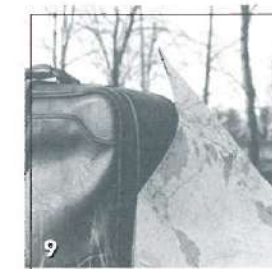
Dépôt légal 1^{er} trimestre 2004
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque nationale du Canada, D411325D

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

svb

Sommaire

Mot de la présidente	2
Message du rédacteur	3
Entrevue Femme de cœur, femme d'espoir Madame Marie-Thérèse Piraud	4
Réflexion D'une rive à l'autre Portait d'un diagnostic tardif	9
Rêves apprivoisés	12
Santé La fibrose kystique et l'ostéoporose	15
Pharmacologie L'azithromycine	20
Physiothérapie Les troubles de la posture	23
Psychologie L'observance thérapeutique en fibrose kystique	28
Spiritualité Voyage au bout de l'espérance	38
Recherche 2003 : des avancées importantes	40
Chronique Santé - Cipro® et entraînement	44
- Acné et Accutane™	44
- SARM	45
- Vaccin antipneumococcique.....	45



Un pas en avant

À TOUTES LES PERSONNES GÉNÉREUSES DE LA TERRE

Qui que vous soyez : un adulte atteint de fibrose kystique, un proche, un parent, un intervenant ou simplement un lecteur de SVB, je crois que le sujet traité ici vous concerne. En lisant ces lignes, en faisant vôtre le message qu'elles véhiculent, vous pourriez contribuer à sauver des vies. Sans doute avez-vous deviné qu'il sera question ici du don d'organes. Saviez-vous que votre seule signature pourrait favoriser le mieux-être de plusieurs personnes, qu'un seul donneur peut métamorphoser la vie de plusieurs autres?

Pendant que tout le monde attend le remède miracle pour guérir la fibrose kystique, le temps passe, inlassablement, et nous amène à considérer d'autres solutions. Depuis quelques années, une réalité importante est venue modifier les données : de plus en plus de personnes atteintes de la maladie échappent à la mort grâce aux greffes pulmonaires.

Existe-t-il des enfants, des adolescents ou des adultes atteints de fibrose kystique qui ne se sont jamais imaginés respirant librement, sans encombrement? Qui n'a jamais espéré une vie sans quinte de toux, sans sécrétions gênantes? Personnellement, ceux qui me connaissent bien en témoignent, mon rêve le plus cher serait d'être libérée de l'angoisse des hémoptysies (saignements pulmonaires). Or, voilà qu'aujourd'hui, la science nous offre quelque chose qui était inimaginable il y a vingtaine d'années : l'espoir de réaliser ces rêves, de profiter d'une nouvelle santé pulmonaire. Et lorsque je parle d'espoir, je veux dire que désormais une nouvelle avenue s'offre à nous. Il nous est maintenant possible de croire en quelque chose de mieux. Nous disposons d'une sorte d'échappatoire qui nous permet de faire un clin d'œil à la mort. Nous pouvons nous permettre d'imaginer un avenir là où il n'y en avait pas.

Bien que certaines personnes croient que la transplantation n'est pas la solution à tous nos problèmes, tous s'accordent cependant pour affirmer que ça en vaut la peine. Que c'est une avenue qui mérite d'être explorée et qui peut être envisagée par toutes les personnes atteintes de fibrose kystique. Et quelle que soit votre

opinion à ce sujet, je demeure convaincue qu'il est essentiel de s'unir pour promouvoir le don d'organes et de tissus au Québec afin qu'un plus grand nombre d'adultes fibro-kystiques puissent profiter de ce second souffle.

La promotion du don d'organes et de tissus doit jouir d'une plus grande visibilité. Nous devons sensibiliser davantage la population afin de réussir à augmenter le nombre de personnes qui consentent à signer le formulaire de dons d'organes et de tissus. Comme le nombre de patients en attente de greffe ne cesse de s'accroître et que celui des donneurs stagne, nous devons agir **maintenant**. En ce sens, je pense que **tous les adultes** devraient se sentir concernés par ce phénomène. Je lance aujourd'hui un appel à la solidarité. Si nous n'agissons pour nous, alors agissons pour nos ami(e)s ou pour ceux d'entre nous pour qui la transplantation demeure la seule planche de salut. La démarche la plus simple, et pourtant la plus efficace, consiste à parler ouvertement du don d'organes avec le plus de personnes possibles. Ainsi, nous pouvons les éveiller aux étonnants bienfaits d'un tel geste et les informer sur le professionnalisme et la vigilance de tous ceux et celles qui travaillent dans le milieu médical et qui voient à rendre le miracle possible.

Depuis ma réélection au printemps dernier, je fais de la qualité de vie des adultes fibro-kystiques une priorité. Par conséquent, la promotion du don d'organes me tient particulièrement à cœur. Plusieurs démarches sont en cours. D'ailleurs, le CPAFK et l'AQFK ont décidé d'unir leurs efforts pour favoriser un accroissement du don d'organes et de tissus. De surcroît, le Comité élabore un guide d'information sur la transplantation afin de répondre aux questions de plus en plus nombreuses de ses membres. Il est également essentiel de poursuivre les pressions qui visent à obtenir une politique claire à ce sujet et pour développer une coordination provinciale plus efficace. Nous allons concentrer nos efforts pour être le plus proactifs possible dans cette démarche.

Le don d'organes est un don de vie. Avez-vous signé votre carte?

Mélanie Cossette

NDLR :

Le site de Santé Canada à ce sujet est très informatif : www.hc-sc.gc.ca/francais/organesettissus

Lutte contre la pauvreté : des projets concrets

Pour plusieurs, « maladie » rime avec « pauvreté ». Cette association n'est certainement pas abusive dans le cas précis des personnes atteintes de fibrose kystique. Les résultats d'une étude socio-économique menée par le Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK) et dont les résultats devraient faire l'objet d'articles et d'exposés dans les semaines à venir, révèle que 41 % des adultes fibro-kystiques du Québec gagnent moins de 10,000 \$ (7200 euros) par année. Ce pourcentage grimpe à 58 % lorsqu'il s'agit de considérer ceux et celles qui gagnent moins de 15,000 \$ (10,800 euros).

Si la maladie a la particularité d'enrichir l'individu sur le plan humain et spirituel, on ne peut sûrement pas en dire autant sur le plan financier. Aussi brutale que soit la réalité, il faut reconnaître que les adultes fibro-kystiques du Québec sont majoritairement pauvres, voire même très pauvres. Quelle attitude doit-on adopter face à ce constat? Faut-il accepter ce fait et le voir comme une fatalité indissociable de la maladie? Faut-il plutôt s'en indigner et joindre les rangs de ceux et celles qui prônent l'égalité pour tous?

Un fait demeure : que l'on soit bénéficiaire de l'aide sociale, étudiant ou travailleur, rien ne justifie qu'il faille vivre dans la pauvreté sous prétexte que l'on souffre d'une maladie. Demander à de jeunes gens de se mettre en marge de la société ou, tout simplement, de s'adapter aux conditions économiques « naturelles » telles que dictées par le système ou la « libre entreprise » témoigne d'un manque de sensibilité et d'une profonde ignorance de la réalité quotidienne d'une personne malade.

Au cours des dernières décennies, il faut reconnaître que des mesures fiscales et sociales importantes ont été mises en place par nos gouvernements afin de favoriser l'intégration sociale et professionnelle des personnes aux prises avec des limitations fonctionnelles. Bien que réels, ces efforts sont-ils suffisants? Serait-ce possible qu'ils se perdent dans une culture économique où tout est question de performance, de rendement et de productivité?

Dans un contexte d'inclusion sociale et de participation à la vie citoyenne, il faut se demander ce qui pourrait être fait pour aider les adultes atteints de fibrose kystique du Québec à accroître leur revenu et ainsi, à échapper à la pauvreté.

Dans cette mouvance anti-pauvreté, le CPAFK considère indispensable son association aux groupes communautaires qui appellent nos gouvernements à mettre en place de nouvelles législations favorables à l'inclusion des personnes handicapées. Il juge tout aussi essentiel de faire connaître la réalité des adultes fibro-kystiques afin que tous et chacun se sentent concernés par le problème de pauvreté qui touche une partie importante d'entre eux.

Malgré tout ce qui pourrait être fait pour sensibiliser nos gouvernements et la population en général à la réalité des adultes fibro-kystiques, rien ne pourra égaler l'effort collectif de toute la communauté concernée (cliniques de fibrose kystique, Association québécoise de la fibrose kystique, Fondation canadienne de la fibrose kystique) pour contrer ce type de problèmes. Dans cette optique, nous profitons de l'occasion qui nous est offerte aujourd'hui pour leur proposer d'unir nos forces afin de mettre sur pied un programme d'incitation aux études pour les enfants et adolescents fibro-kystiques. Une bonne formation générale et professionnelle demeure et demeurera toujours un bon outil pour échapper à l'indigence.

Nous leur offrons également notre appui pour élaborer un programme dont l'objectif serait d'encourager les grandes entreprises qui soutiennent déjà la cause de la fibrose kystique – grâce à leurs dons pour la recherche –, à élargir leur contribution en acceptant de considérer l'embauche de personnes atteintes de fibrose kystique dans leur plan d'affaires.

La capacité de la communauté fibro-kystique à se mobiliser pour contrer les problèmes de pauvreté et d'exclusion sociale devrait faire la différence à plus ou moins long terme. Les meilleurs traitements médicaux du monde trouveront toujours leurs limites chez ceux et celles qui ne parviennent pas à se loger et à se nourrir convenablement ou dont l'esprit est troublé par l'incapacité de trouver un sens à leur vie à travers une véritable participation sociale.

Laval de Launière

Femme de cœur, femme d'espoir

Entrevue avec Marie-Thérèse Piraud

Madame Marie-Thérèse Piraud est psychologue et travaille auprès de personnes atteintes de fibrose kystique, à l'Hôpital Renée Sabran, à Giens, dans le Sud de la France.

Quelles sont les particularités du centre hospitalier où vous travaillez ?

Comme la plupart des centres hospitaliers, l'Hôpital Renée Sabran est constitué de plusieurs pavillons. Le service Coty, pour lequel je travaille (dans le pavillon du même nom), est spécialisé depuis plus de 30 ans dans la mucoviscidose – terme utilisé en France pour désigner la fibrose kystique. On y traite exclusivement cette pathologie. Notre pavillon comporte trois étages et nous suivons plus de 300 patients atteints de fibrose kystique. Certains viennent uniquement en consultation externe, comme cela se fait à la clinique de l'Hôtel-Dieu de Montréal, et d'autres sont hospitalisés pour leurs cures d'antibiotiques. Les patients sont âgés de quelques semaines à plus de 60 ans, avec une majorité d'adultes et d'adolescents. Le service d'hospitalisation accueille jusqu'à 17 patients, pour des périodes allant de 12 jours à plusieurs mois – certains patients en attente de transplantation pulmonaire séjournent exceptionnellement pendant une plus longue période; les transplantations pulmonaires ont lieu à Marseille, à 90 km de Giens.

Il y a plus de 20 ans que vous travaillez comme psychologue auprès de personnes atteintes de mucoviscidose et de leur famille; est-ce votre seule clientèle? Quelles circonstances vous ont amenée à travailler auprès d'elles ?

J'ai commencé à travailler dans ce service « par hasard », il y a une vingtaine d'années, alors qu'un poste à quart de temps s'était libéré. À cette époque, je ne connaissais même pas le mot mucoviscidose et je n'avais aucune expérience en milieu hospitalier. La première année, j'étais très perplexe sur ce que je pouvais apporter aux malades. J'ai ensuite dépassé ce cap et je me suis passionnée pour ce travail! Il a fallu six ans et le début des transplantations, en 1988, pour que mon poste soit de plus longue durée et me permette de m'investir à fond, avec une tâche quotidienne. Depuis ce temps, les patients atteints de mucoviscidose sont ma seule clientèle. J'ai fait ce choix par passion, et je ne l'ai jamais regretté!

Lorsque vous avez commencé à travailler comme psychologue pour les patients atteints de mucoviscidose, où en était le traitement en France? Quelle était l'espérance de vie? À quoi ressemblaient les centres de soins à cette époque ?

En 1983, notre service comptait beaucoup plus de lits qu'aujourd'hui et traitait une grande majorité d'enfants ainsi que quelques adoles-

Propos recueillis par
Stéphanie Wells

cents, venant des quatre coins de la France. Ils demeuraient souvent avec nous pour de longs séjours car aucun suivi spécialisé n'existait alors dans leur région. Ces jeunes se trouvaient ainsi séparés de leur famille. Le plus souvent, je ne connaissais donc pas leurs parents, ce qui ne facilitait pas vraiment mon travail. Certains étaient même abandonnés par leur famille qui était incapable de les prendre en charge et souffraient, par conséquent, de carences affectives sévères. De plus, bien que les enfants aient la possibilité de fréquenter une école dans l'hôpital, plusieurs présentaient un grand retard scolaire. D'autres enfants faisaient surtout des cures en été. Quelques adultes émergeaient de cet ensemble et nous posaient des questions d'orientation professionnelle et de vie de couple. Je n'oublierai jamais l'anniversaire de Fabrice, « notre » premier adulte ayant atteint 25 ans, affectueusement surnommé « pépé ». Il nous a quittés peu après, avant le début des transplantations. A cette époque-là, cette barre exceptionnelle des 25 ans paraissait infranchissable.

L'espérance de vie se situait alors à environ 13, 14 ou 15 ans. Les décès étaient nombreux dans le service, même si une amélioration de l'espérance de vie se faisait sentir. Le traitement des patients consistait en la prise d'enzymes pancréatiques, les aérosols, le *clapping* par les kinésithérapeutes (physiothérapeutes) et les perfusions, avec un nombre restreint d'antibiotiques. Les cures à domicile n'existaient pas encore en raison du manque de professionnels formés adéquatement. La mucoviscidose était méconnue, même des médecins.

Le service Coty était très convivial grâce aux infirmières et aux aides-soignantes qui la plupart du temps, avaient connu les enfants alors qu'ils n'étaient que des bébés et qui jouaient le rôle de substituts maternels. De plus, le cadre magnifique – le centre de soins est situé dans un parc au bord de la Méditerranée – et le climat ensoleillé donnaient une impression de « colonie de vacances »... bien loin pourtant de la réalité de ces patients trop souvent coupés de la vraie vie faute de soins adéquats près de chez eux.

En quoi consistait votre travail quotidien ?

Avec seulement 10 heures par semaine dans le service, et à la demande du chef de service, mon travail se résumait surtout à examiner les enfants présentant des retards de développement ou des troubles de la personnalité et à coopérer avec l'équipe soignante pour améliorer les conditions d'adaptation. Je participais aussi aux visites du chef de service, un minimum essentiel pour acquérir une compréhension de la maladie et de ses répercussions psychologiques.

Maintenant, en 2004, en quoi consiste votre travail ?

Aujourd'hui, la nature de mon travail est totalement différente mais cette transformation est le fruit d'une évolution graduelle! Voilà pourquoi je n'ai vraiment pas le sentiment de répétition, en dépit des 20 ans d'engagement dans la mucoviscidose! Mon travail est extrêmement varié. La plus grande partie de ma semaine est employée au suivi et à la prise en charge psychologique individuelle des adolescents et des adultes hospitalisés. J'en connais certains depuis des années alors que d'autres ne sont suivis que depuis peu dans le service. Les entretiens ont lieu dans mon bureau, à l'étage des consultations ou dans les chambres des patients.

Je suis particulièrement présente auprès des parents dont le jeune enfant vient d'être diagnostiqué et auprès des adultes qui reçoivent un diagnostic tardif. Entre deux consultations ou deux hospitalisations, ces gens et leur famille peuvent me joindre en tout temps : j'ai une boîte vocale à code secret, et je les rappelle dans la demi-journée qui suit.

Je passe également une partie importante de mon temps dans le service avec les médecins, les soignants, l'éducatrice et l'assistante sociale afin de favoriser l'analyse des situations individuelles et la cohérence de la prise en charge. Au quotidien, mon travail est donc de nature pluridisciplinaire. Je dois mentionner que les familles des patients peuvent aussi bénéficier d'un soutien psychologique s'ils en éprouvent le besoin.

Enfin, il peut être nécessaire de créer un lien avec l'extérieur : écoles, médecins de famille, etc. J'assure aussi l'encadrement de stagiaires psychologues et je participe à la formation des stagiaires infirmiers ou kinésithérapeutes. Une chose est certaine : les semaines sont trop courtes pour tout mener à bien !

Quels sont les principaux problèmes qui poussent les patients à vous consulter ?

Il y a en plusieurs : la nécessité de se libérer par la parole, des épisodes de dépression ou d'angoisse, un refus de soins, des questions d'orientation scolaire ou professionnelle, un sentiment d'isolement social, des relations familiales difficiles, dont les conflits adolescents/parents, les relations amoureuses, la vie de couple, le désir et l'accueil des enfants, des situations de détérioration de l'état physique, la décision d'accepter une transplantation, l'attente sur la liste... J'ajouterais, surtout pour les adolescents, les problèmes d'image corporelle, le sentiment d'être différents des copains du même âge, donc isolés, le sentiment de ne pas pouvoir être appréciés et aimés. Les problèmes de certains adultes sont reliés à l'absence de projection dans l'avenir, et au poids de plus en plus lourd des contraintes thérapeutiques (diabète, mise sous assistance respiratoire avec l'oxygène, etc.)

Évidemment, la période de bilan et d'attente d'une transplantation pulmonaire est particulièrement éprouvante et exige une prise en charge psychologique accrue.

Avec l'augmentation de l'espérance de vie des patients, est-ce que votre travail a beaucoup changé ? Diriez-vous que les problématiques ont évolué ?

Oui, les problématiques ont énormément évolué. Nous encourageons les jeunes à faire des projets d'avenir, à quitter le milieu familial pour devenir autonomes, ce qui était inimaginable il y a 15 ans. Plusieurs travaillent, vivent en couple et ont des enfants, ce qui est une démarche vitale extraordinaire qui les pousse à mieux prendre soin d'eux ! Mais cela conduit aussi à des souffrances : des ruptures affectives, des situations où l'aggravation de la maladie doit faire renoncer au travail ou à l'autonomie, et des hospitalisations plus difficiles à accepter en raison des engagements personnels.

Quel est, selon vous, l'impact psychologique sur les patients et leurs familles de la découverte du gène responsable de la maladie ainsi que l'avènement des greffes pulmonaires ?

L'espoir améliore-t-il la qualité de vie des patients ? Est-ce qu'il amoindrit la difficulté de vivre avec la maladie au plan émotif ?

Les années qui ont suivi la découverte du gène, en 1989, ont donné lieu à beaucoup d'espoir. La thérapie génique ouvrait la porte à des possibilités de guérison jusque là inespérées. On a alors observé une meilleure compliance aux soins : les personnes atteintes voulaient « tenir » jusqu'à la solution miraculeuse. Hélas, cette nouvelle avenue n'a pas donné les résultats escomptés et certains s'en sont trouvés démotivés, même si d'autres pistes de recherche permettent encore d'espérer. Les greffes pulmonaires, qui sont pratiquées depuis 1988, ont aussi amélioré grandement les perspectives d'avenir. Les patients sont cependant parfaitement au courant de la situation : le manque de greffons limite le nombre de transplantations et on assiste à une espèce de loterie qui offrira une chance aux uns et pas aux autres. Ils connaissent aussi les complications possibles en post-transplantation. De plus, chez nous, les patients ne revoient pas les personnes greffées, qui sont suivies à Marseille. Et malgré les nouvelles que nous ne manquons pas de leur transmettre, ils n'ont pas le loisir de revoir les copains qui vivent tout à fait normalement après la greffe ! Je dirais que de façon générale, bien qu'il y ait infiniment plus d'espoir qu'il y a 10 ans, la très grande lucidité et la maturité acquises par les adultes atteints de mucoviscidose viennent limiter cet espoir. La difficulté de vivre, au plan émotif, ne me paraît pas amoindrie... Elle est peut-être augmentée, au contraire, par trop d'informations et d'attentes déçues.

Est-ce que le désir d'avoir des enfants est une problématique importante, à la fois chez les femmes et chez les hommes atteints de la maladie ? L'adoption est-elle une solution intéressante ?

Oui, la question des enfants est probablement l'une des plus importantes de ces dix dernières années ! Les avancées de la génétique ont permis le dépistage du conjoint, et donc l'assurance de mettre au monde un enfant sain, qui ne souffrira pas de mucoviscidose. Depuis peu, les garçons peuvent devenir pères grâce à la procréation médicalement assistée. Dans un couple aimant et stable, la possibilité de pouvoir devenir parents améliore considérablement la projection dans l'avenir, et conséquemment, la motivation pour la meilleure prise en charge des soins ! Hélas, certaines jeunes femmes sont exclues de ce projet en raison d'une insuffisance pulmonaire interdisant une grossesse, ce qui est extrêmement douloureux pour elles. En France, l'adop-

tion est possible en principe, mais de fait non accordée à une mère en situation de maladie grave. Je désire également mentionner qu'il y a quelques années, avant que ne soit possible la procréation médicalement assistée, les hommes redoutaient de recourir à une procréation avec sperme de donneur. En effet, cette solution ne leur permettait pas de restaurer leur image d'homme « normal » capable de donner la vie et concrétisait encore davantage l'emprise de la maladie sur leur vie. De nombreux hommes ont également cette réaction lorsqu'il est question d'adoption.

Comment expliquer que certains patients ont beaucoup plus de facilité à vivre avec la maladie que d'autres ? La capacité d'adaptation à la maladie est-elle une question de personnalité ou encore de support de la famille ? Quels autres facteurs jouent un rôle important dans l'acceptation de la maladie ?

Il est vrai que l'acceptation de la maladie varie beaucoup d'une personne à l'autre, et ce, autant chez les enfants que chez les adolescents ou les adultes. L'environnement familial joue un rôle essentiel. Des parents hyper-angoissés ou déprimés, ne pouvant eux-mêmes bien réagir à la maladie, vont inconsciemment projeter leurs inquiétudes sur leur enfant. Il n'est pas question de porter des jugements sur ces réactions négatives, mais d'y veiller, et si possible, de contribuer à une amélioration, par une prise en charge psychothérapique du parent concerné par exemple. La personnalité individuelle joue évidemment un grand rôle. Un patient vivant une angoisse démesurée se perçoit souvent plus malade plus qu'il ne l'est et le stress peut contribuer à aggraver son état. Une personne de nature plus optimiste va réagir de façon plus dynamique. De plus, l'environnement compte énormément. Rien n'est pire pour les patients que de voir s'ajouter à la maladie un sentiment d'isolement, de rejet et des situations sociales difficiles. C'est le rôle du service hospitalier de veiller sur eux et les associations ont le devoir de les supporter lorsque c'est nécessaire.

Diriez-vous que les couples dont l'un des partenaires est atteint de mucoviscidose sont plus fragiles que les couples en bonne santé ?

Je vais en étonner certains, mais je dirais que non ! Certes, les couples dont l'un des partenaires est malade se trouvent confrontés à des difficultés et à des imprévus qui contrarient leur vie, et parfois à des drames très douloureux. Mon expérience en la matière m'a toutefois prouvé que dans la

plupart des cas, ces couples ne sont pas « comme les autres » ! Dès le début de leur relation, ils se projettent dans une vie « différente » et sont mieux préparés à affronter les problèmes que les couples normaux qui croient à une vie idéale et sombrent au premier obstacle ! Je parle évidemment ici de couples dont la relation est, dès le départ, basée sur la vérité... Il arrive que certains patients m'amènent leur ami(e) afin que je les aide tous les deux à aborder les choses dans un esprit de respect mutuel ! La maladie peut, par moment, rendre la vie de couple lourde et difficile, parfois même tragique, mais je vois relativement peu de séparations. En général, ces couples sont plutôt solides. Je dirais même que dans le cadre de mon travail, j'ai rencontré « les plus belles amours » que j'aie jamais vues... J'ai même eu l'occasion d'assister à de très grandes histoires d'amour entre deux adultes atteints de mucoviscidose.

Avez-vous déjà rencontré des patients qui refusent la greffe pulmonaire même s'ils sont de bons candidats ? Qu'est-ce qui peut pousser quelqu'un à refuser une nouvelle vie ?

Il m'est rarement arrivé de rencontrer des patients refusant la greffe pulmonaire. J'ai vu des refus initiaux mais, grâce à un dialogue respectueux, la plupart ont évolué vers une acceptation. Chez un sujet narcissique, le plus souvent féminin, le refus peut cacher une incapacité à accepter la « mutilation » du corps. Il peut également être relié à un état dépressif et au sentiment de ne pas avoir la force d'assumer encore de nouvelles épreuves. Dans ce cas, un soutien accru peut amener un changement de point de vue. Si le refus persiste, il doit évidemment être respecté comme un libre choix.

Après la transplantation, comment se déroule l'intégration sociale de la personne greffée ? Quelles principales difficultés peut-elle rencontrer ?

Curieusement, à notre grand étonnement à tous, la réinsertion sociale du patient greffé n'est pas immédiate, même quand tout va bien ! On observe souvent une période de « rattrapage de vie » qui va un peu dans toutes les directions, à un épisode d'excès et d'excitation, incompatible avec toute forme d'engagement stable ! Puis le calme revient... et la réalité avec lui. Il n'est pas rare que l'étape de mise au point – inévitable après une période au cours de laquelle la « vraie vie » a dû être mise entre parenthèses – soit plutôt longue. Je connais toutefois un garçon en cinquième année de médecine qui a repris ses études immédiatement après sa greffe ; il exerce



d'ailleurs maintenant sa profession! D'autres entreprennent de longues études ou reprennent leur emploi. Il y a lieu de s'interroger sur les conséquences que peut avoir une expérience aussi extraordinaire sur l'échelle des valeurs d'un être humain! Et finalement, n'oublions pas que certains patients ne bénéficient pas d'une restauration totale de leurs capacités et demeurent limités dans leurs projets.

Est-ce que les couples survivent facilement à une expérience comme la transplantation? Quelle serait la principale difficulté?

Les couples ne survivent pas facilement à cette épreuve car il est très difficile d'affronter la période d'aggravation de la maladie et d'attente. Cependant, les couples que je connais qui y sont parvenus ont, par la suite, retrouvé une qualité de vie qui a effacé assez vite cette terrible expérience. Selon moi, la personne qui va vers la greffe en sachant qu'une personne aimée et aimante l'attend à son réveil est animée d'une motivation profonde qui la force à se battre pour réaliser tous les merveilleux projets reportés en raison de la maladie!

Comment voyez-vous l'avenir pour vous et vos patients?

Je suis confiante que dans l'avenir, les possibilités pour les patients de mener une « vie normale » ne cesseront de s'améliorer. De plus, je suis convaincue que l'augmentation de l'espérance de vie leur permettra d'élaborer davantage de projets à long terme. J'espère aussi un allègement des contraintes de soins quotidiens... mais j'admets que je n'en suis pas convaincue.

En ce qui me concerne, je devrais en principe, passer encore plus de 4 ans avec ma clientèle

actuelle et m'appliquer à susciter chez elle et chez les équipes soignantes cette évolution positive. De plus, nous travaillons actuellement – à Giens comme dans toute la France –, à mettre en place les C.R.C.M. (Centres de ressources et de compétences pour la mucoviscidose), ce qui va nous amener à travailler différemment, à avoir encore davantage de relations avec l'extérieur, à travailler en « réseaux ». C'est un nouveau « challenge » très intéressant! Je prendrai ensuite une retraite bien méritée, comme le dit la formule connue... et un jeune psy prendra le relais et travaillera à sa manière, avec son style propre, et ce sera un renouvellement!

Je continuerai, si je peux être utile, à m'impliquer dans l'association Vaincre la Mucoviscidose* et conserverai ainsi un lien avec cette clientèle qui m'a tellement appris. Et toujours, je conserverai en moi tout ce que ces patients et leurs parents m'auront donné, à la fois de l'affection et une vision différente de la vie qui m'incite à savourer chaque rayon de soleil!

Je profite également de la tribune qui m'est offerte aujourd'hui pour souligner la richesse que m'apporte le travail au sein d'une telle équipe. Je remercie chacun, et tout particulièrement le Dr Chazalotte, avec qui j'ai eu l'honneur de travailler et qui quittera le service au cours de la présente année, après avoir consacré sa vie à la cause de la mucoviscidose.

Merci Mme Piraud.

* Vaincre la Mucoviscidose est une association française qui regroupe des patients, des parents, des médecins, des chercheurs, des sympathisants. Elle est animée par des bénévoles et des salariés.

Marie-Catherine
Leroux

Montréal
(Québec), Canada

D'une rive à l'autre Portrait d'un diagnostic tardif

Lorsque j'avais 16 ans, un ouragan a bouleversé ma vie et pulvérisé momentanément tous mes rêves... me propulsant au cœur d'une fatalité génétique dont j'ignorais jusqu'alors même le nom : la fibrose kystique. Quelle conjoncture aberrante, voire étrange, pour la grande majorité d'entre vous qui y avez sans doute été confrontés au berceau ou dans les primes années de votre enfance... La fibrose kystique, FK pour les intimes, cette maladie ennemie que j'ai lentement apprivoisée et sans laquelle ni vous ni moi ne serions exactement les mêmes. Aujourd'hui, j'ai 29 ans. Il y a maintenant plus de dix ans que je vis avec elle, bien qu'elle silait en moi depuis toujours. Je sais que mon histoire vous paraîtra probablement peu conforme à la réalité de la plupart des personnes atteintes de fibrose kystique. Elle se veut toutefois le reflet d'une autre aura de la maladie : celle qui frappe de plein fouet une adolescente jusqu'alors en (relativement bonne) santé et qui la contraint à traverser d'une rive à l'autre de la vie.

« Cette sagesse, je l'ai cherchée dans les livres, dans les mots de tous les auteurs ayant développé un sens aigu de la vie, afin de me réapproprier la mienne. »

Il était une fois une petite fille qui, dès sa naissance, fut accueillie sous le sceau... de la pneumonie! En grandissant, elle devint en proie à de vilaines bronchites combinées à de l'asthme. Elle réussissait tout de même à pratiquer ses sports préférés sans le moindre essoufflement (d'accord, j'exagère peut-être un peu!). Lorsqu'elle atteignit ses 13 ans, ses poumons se mirent à faire sentir leur présence avec intensité et continuèrent ainsi pendant les années suivantes. Les infections l'assaillirent à un point tel qu'elle dût consulter un médecin qui, après de multiples tests infructueux, en vint à soupçonner une certaine FK (sans atteinte pancréatique). Et vlan! À l'examen, on ne trouva pourtant aucune trace de cette sueur salée dont elle était sensée être pourvue... Résultat : N-É-G-A-T-I-F. Niet. Pas de FK! « Fini les médecins, proclama-t-elle. Je resterai telle que je suis, munie de valeureux poumons en décomposition, puisque malgré mille et un rendez-vous, personne n'arrive à trouver ce que j'ai! » Ainsi, lentement mais sûrement, la maladie continua à

creuser son nid... Entre 15 et 16 ans, des toux infinies l'éveillaient la nuit, le manque d'air constant lui donnait l'impression de survivre à une noyade de tous les instants, l'essoufflement l'empêchait de courir, puis ralentissait son pas, et un jour, elle s'affala dans le corridor de son école secondaire et fut amenée d'urgence dans une clinique médicale. Après avoir pris connaissance de la désastreuse radiographie des poumons de sa patiente, le médecin l'envoya chez le pneumologue de l'hôpital le plus proche, qui s'avéra ironiquement n'être nul autre que... le directeur de la clinique de fibrose kystique de l'Hôtel-Dieu du CHUM¹.

C'est ainsi que j'appris que j'avais la fibrose kystique. Une maladie au nom étrange qui avait des consonances de « sclérose en plaques » ou d'autre charabia bon pour les téléthons. Le choc. Maladie génétique. Dégénérante. Et mortelle. Ahhhhhhh..... La vie à l'envers. Moi? Pourquoi? Qu'ai-je fait pour mériter ce sort? Et tout le tralala égoïste, la rage au cœur de m'être toujours crue à l'abri de ça, invulnérable, dotée

d'une jeunesse éternelle, bien que d'une jeunesse essoufflée! Me faire annoncer que je pourrais espérer vivre jusqu'à 35 ans me donna un sentiment de « litre de lait »: meilleur avant..., jeter après... J'avais une date d'expiration! Ce fut comme si l'on m'arrachait à tout ce que j'avais planifié, à tout ce que j'avais pris pour acquis. Brusquement, cette phrase usée qui soutient que la vie est aussi fragile qu'une coquille d'œuf et peut se casser à tout moment prenait tout son sens! Et ma vision du monde s'en trouvait totalement chamboulée... Crises de larmes, famille impuissante en pleurs, et surtout, l'envie irrésistible d'arracher cet ADN de moi pour redevenir... normale... comme avant. Mais de cette rive paisible, le courant m'avait emporté et jamais plus je ne pourrais m'y promener avec candeur... Pourtant, il devait bien y avoir une alternative, au cœur du courant. Une autre rive à franchir. Pourquoi la mort serait quelque chose de si horrible, après tout?

NDLR :

¹ Grand centre hospitalier universitaire de Montréal

MEILLEURE AVANT: 35 ANS

C'était en 1991, le film *The Doors* du réalisateur Oliver Stone venait de sortir sur les écrans. Déjà, j'adorais la musique de ce groupe rock californien de la fin des années 60; le film me permit de découvrir la personnalité du chanteur et parolier Jim Morrison pour qui la mort revêtait un caractère sacré. De plus, j'ai alors pris conscience que la mort exerçait sur lui une véritable fascination. Sa très belle chanson *The End* est d'ailleurs une ode à la mort d'une rare beauté :

*This is the end, beautiful friend
C'est la fin, ma belle amie*

*This is the end, my only friend, the end
C'est la fin, ma seule amie, la fin*

*Of our elaborate plans, the end
De nos projets élaborés, la fin*

*Of everything that stands, the end
De tout ce qui existe, la fin*

*No safety or surprise, the end
Sans sécurité ni surprise, la fin*

*I'll never look into your eyes again
Jamais plus je ne te regarderai dans les yeux*

Ce fut le début d'une longue traversée. J'ai d'abord tenté de trouver un sens à la mort et lui ai conféré l'éternité de l'âme, ayant besoin d'y croire pour donner un nouveau sens à ma maladie. Cette sagesse, je l'ai cherchée dans les livres, dans les mots de tous les auteurs ayant développé un sens aigu de la vie, afin de me réapproprier la mienne. L'appui de mon entourage, bien qu'inestimable, ne pouvait combler ma quête : personne n'est prêt à confronter sa propre mort, alors imaginez celle de quelqu'un d'autre, la mienne...

Je pris alors la décision de rejeter tout ce que l'on m'avait auparavant appris sur la mort : son interdit, ses tabous, son image de gouffre noir sans fin. *Le Livre tibétain des morts*, un ancien ouvrage sacré, révèle justement l'utilité

« Me faire annoncer que
je pourrais espérer vivre
jusqu'à 35 ans me donna un
sentiment de « litre de lait » :
meilleur avant..., jeter après...
J'avais une date
d'expiration! »

« d'inclure la mort dans la vie journalière, non comme dégoût de vivre, mais comme partie inséparable de la vie ». Comme le changement des saisons. Comme un rêve duquel on ne s'éveillerait pas. La paix dans l'absence de souffrance. N'être qu'étoile, voie lactée ou constellation, arbre, pierre ou limon! Volonté de croire en l'équilibre de la vie, de croire que si je n'y étais pas, rien ne changerait finalement et que la roue du monde tournerait toujours. J'appris à aimer la sensation de n'être qu'un infiniment petit grain de sable dans la toute-puissance de l'univers. À traverser les frontières de l'âme et de l'imaginaire. « *Live Fast, Die Young* », comme dit le proverbe américain. Mordre à fond dans la vie, pendant que tout est encore possible. Vivre l'instant!

Véhicule qui nous est attribué de façon aléatoire (tout aussi aléatoire que l'amalgame de gènes nous ayant attribué la mauvaise chance d'être atteint), le corps affecté par la maladie peut devenir une embûche à nos désirs les plus simples.

Et pourtant, ma relation avec la fibrose kystique a longtemps ressemblé à une duperie, puisque je ne fus hospitalisée qu'environ cinq fois en 12 ans (et je terminais parfois le traitement à la maison). Ma santé plutôt stable engendra chez moi un certain aveuglement qui m'éloignait de la maladie, et exception faite de quelques amis proches, personne ne connaissait mon véritable état. J'imagine que c'est sans doute ainsi qu'agissent plusieurs d'entre nous qui ne visitons pas souvent les corridors de la clinique de fibrose kystique. De plus, je ne connaissais personne atteint de fibrose kystique, hormis les patients rencontrés au hasard à la clinique ou lors de mes hospitalisations. L'univers de Ste-Justine² m'est également inconnu. Ce n'est que lorsque je tombe vraiment malade que je réalise réellement l'emprise de la maladie. Je prends alors conscience des limites qu'elle m'impose malgré mon désir d'être comme les autres à tout prix. Mais pour chaque limite, il y a des rêves possibles. Je ne parle pas de rêves flous ou trop grandioses

pour être exaucés. Je songe aux multiples possibilités offertes par la vie, aux nombreux projets dont tant de gens en santé se privent, à ceux remis à plus tard ou alors simplement aux autres qu'on ne prend jamais le temps de concrétiser...

Mes rêves à moi : voyager, étudier, travailler. Je les ai réalisés et continue de le faire. Je sais à quel point c'est une chance, et je sais aussi que ce ne sera pas toujours possible. Ça change tout de le savoir... L'image persistante du « litre de lait » y est sans doute pour quelque chose. Savoir que la vie est courte et qu'il faut en profiter au maximum est peut-être le plus beau cadeau – douloureusement appris – que la fibrose kystique m'ait donné.

Quoique mon leitmotiv demeure de vivre l'intensité du moment présent, j'ai tout de même peur, parfois, lorsque je songe au futur, à l'évolution de la maladie et à sa dégradation irrévocable. De nombreuses questions m'effleurent alors l'esprit, telles que : Prendrai-je éventuellement le risque d'avoir un enfant, malgré la maladie (que je ne voudrais transmettre en aucun cas)? Serai-je prête à vivre l'exploit physique de la grossesse alors que je dois déjà prendre continuellement soin de mon corps défaillant? Me tournerai-je plutôt vers l'adoption (si le père est porteur du gène)? Pourrai-je réaliser la profession que j'ai choisie (le journalisme), en dépit des exigences du métier et des limites imposées par la

maladie? Devrai-je un jour cesser de travailler (parce que trop malade) et dépendre entièrement de quelqu'un financièrement? Tenterai-je une greffe des poumons, lorsque le jour sera venu? Tout cela m'effraie, je ne vous le cache pas. Mais il n'y a que le temps qui y répondra et pour l'instant, je n'y suis pas encore confrontée. Et puis, nous ne sommes pas des statistiques!

Au terme de ma traversée, je me suis rendue compte que ma nouvelle rive est plus riche et plus profonde que l'ancienne. Ses bijoux sont parfois teintés de souffrance, d'attente de guérison, de poumons qui font la tête et qui expulsent des sécrétions, comme la lave d'un volcan! Mais au-delà de tout, je n'échangerais pas celle que je suis devenue contre celle d'avant, bien que dans un monde idéal, je préférerais (comme vous tous) être en pleine santé tout en possédant cette étonnante sagesse que la maladie m'a permis d'acquérir.

« La mort est notre sœur bonne et sage ; elle sait l'heure qui convient et nous devons lui faire confiance. [...] Le rôle de la douleur, des déceptions et des idées noires n'est pas de nous aigrir, de nous faire perdre notre valeur et notre dignité, mais de nous mûrir et de nous purifier. »

— Hermann Hesse

« ... pour chaque limite,
il y a des rêves possibles. »

NDLR :

² Hôpital pédiatrique de Montréal

Rêves apprivoisés

François Crépeault

Québec (Québec),
Canada

Je m'appelle François, je suis un préretraité de 32 ans. Quand on m'a demandé d'écrire un témoignage pour le SVB, j'étais un peu perplexe : de quoi allais-je pouvoir parler? En fait, qu'est-ce que ça comporte, un témoignage? Une chose m'est cependant apparue certaine : je devais relater les événements que j'avais vécus, à travers ma propre lumière. Voici donc un bref historique...

Lors du bal de graduation qui clôturait mon cours secondaire, je me souviens d'avoir partagé quelques instants avec mon professeur de physique, un homme respectueux dont je connaissais bien les enfants. Il m'avait alors longuement questionné sur ma situation de santé, mais à l'époque, je me croyais invincible. Je lui avais répondu que je vivrais comme n'importe qui, que j'étais en chemin vers l'université (comme me l'avaient conseillé ses collègues), que je me dirigeais vers une longue et brillante carrière... Après tout, en quoi ma vie serait-elle différente de celle des autres? Je prenais des enzymes aux repas – pas de quoi en faire un plat. Ah! l'innocence de l'adolescence...

« ... j'ai surtout découvert un grand concept : l'importance d'une chose, c'est celle que l'on décide d'y accorder. »

Je suis donc entré au cégep¹ en ayant pour objectif d'ouvrir les portes de l'université avec un diplôme en sciences que l'on disait « pures », à l'époque. La leçon qui m'y attendait n'avait aucun lien avec ma situation de santé. J'ai pesté à souhait devant les balances qui mesurent au dix millièmes de gramme, face aux moitiés de millimètres à considérer au laboratoire et particulièrement, lors des infernales heures à patauger dans les méandres du calcul différentiel et intégral. Mais j'ai surtout découvert un grand concept : l'importance d'une chose, c'est celle que l'on décide d'y accorder. Cela m'a permis d'admettre que, malgré mes belles intentions de départ, non, je ne pouvais pas passer ma vie sur une chaise, dans l'abstraction. Tiens donc, correspondrais-je après tout au profil de « réaliste-conventionnel-artistique » qu'avaient conclu les tests passés lors des « inutiles » cours d'éducation au choix de carrière? « Suis les passions qui te poussent ailleurs! » me suis-je alors dit.

Exit le cégep, j'ai été admis, après quelques mois d'improductives réflexions, dans une école professionnelle où j'ai suivi un cours de réfrigération.

1900 heures plus tard, j'avais réussi à passer à travers les 30 parties du cours et j'étais le seul à détenir un dossier sans échec. J'ai pu décrocher un job épatant qui me permettait de jumeler réfrigération industrielle et réparation d'un immeuble à logements. C'est alors que mon médecin de famille, que je ne voyais pratiquement jamais, m'a suggéré d'aller consulter à la clinique de fibrose kystique du CHUL², à Québec. J'ai alors franchi la porte d'un vaste monde qui, bien qu'inconnu, était le mien... La solide équipe de la clinique a répondu à mes questions. J'ai lu ce que je pouvais trouver : SVB, CPAFK Express et quelques bons sites Web, ce qui m'a grandement aidé à me faire une idée juste de l'état actuel de la fibrose kystique. Je garde un net souvenir d'un après-midi au parc. Je tentais d'argumenter avec la rigide Statistique, celle-là même qui régente mon espérance de vie. Elle demeurait impassible... Puis, pendant un bref instant, j'ai eu l'impression qu'elle m'adressait un « complice » clin d'œil. Les yeux éblouis par le soleil, je me suis alors dit : « Garçon, t'as 25 ans, plus de la moitié de ta vie est faite. »

Nous sommes environ au début de 95. À cette époque, je caressais le projet de devenir travailleur autonome. J'avais réussi à me constituer une petite liste de gens qui appréciaient mon travail. Je m'occupais de bris dans quelques immeubles et commerces de la rue St-Jean³. Ces nouveaux défis m'éveillaient, m'enrichissaient. Je profitai donc de cette bonne période pour apprécier quelques-uns des plaisirs urbains, même si cela m'amenait à sacrifier quelques heures de sommeil. À la fin du printemps, je profitai de mon premier séjour d'antibiotiques intraveineux au CHUL pour reprendre du poids, ainsi qu'un peu de recul. Mon séjour à l'hôpital m'a permis de réaliser que dorénavant, un nouvel élément pesait dans la balance des décisions et devait être pris en considération : le surmenage. Je prenais tout à coup conscience que plus je lui laissais de place, plus le prix à payer pour m'en défaire serait élevé....

Je suis revenu à la maison, déterminé à adopter un mode de vie plus compatible avec ma situation. Sur cette lancée « Zen », j'ai déniché une boîte de bois recyclé avec laquelle je me suis

fabriqué un coffre dont je suis encore fier aujourd'hui. Je l'avais même agrémenté d'un coussin encastré dans le couvercle, histoire qu'il serve également de banc. J'avais l'impression que cet objet représentait la concrétisation de ma nouvelle réalité. Le marché du travail n'était pas vraiment adapté à ma situation, je devais laisser tomber certaines choses et abandonner quelques-uns de mes rêves mais je pouvais quand même demeurer productif et fier de moi. Mais j'admets que parfois, malgré cette nouvelle philosophie de vie, un sentiment m'arrachait de mon présent et, dans la brise du soir, j'avais l'impression de voir s'envoler une feuille de papier sur laquelle on pouvait distinguer le mot REER⁴ de même qu'un dessin représentant un chalet sur le bord d'un lac...

« Alors garçon, me suis-je dit, regarde devant, mais pas trop loin, et continue d'avancer... »

L'année suivante fut le théâtre de petites et grandes choses : j'ai apprivoisé une perruche, ajouté – lentement mais sûrement –, quelques améliorations à un sympathique mais abordable appartement. L'État payait mon loyer et mes tartines, je lisais des milliers de pages et essayais d'apprendre à jouer de la guitare acoustique. La télévision était devenue un meuble inutile. C'est aussi à cette époque que j'ai réussi, grâce à ma recette secrète de « bagel-de-soirée », à séduire une charmante étudiante universitaire. J'ai poursuivi mon chemin, cherchant à m'adapter à mon tout nouveau monde de travailleur à temps-très-partiel. J'ai dû, en raison de ma situation financière, laisser passer la manne Nortel⁵ sous mon nez. Comme j'aurais eu envie de récolter ma part du gâteau! J'ai toutefois dû me limiter en ne me permettant qu'un tout petit morceau, et me réjouir en regardant mon frère récolter... et payer sa grosse maison.

Je suis alors parti vivre avec mon universitaire adorée. Elle a terminé ses études et décroché un bon job, avec le salaire que cela implique. Un an

après, l'État m'avisait que ma copine devrait payer pour nous deux. Dorénavant, je ne serais plus dépendant de la société mais dépendant de ma blonde. La logique dictait ce changement de statut, bien sûr, mais elle entraîna chez moi une nouvelle insécurité qui me faisait craindre le pire. J'ai promis à ma copine de faire de mon mieux, d'essayer de payer ma part, même si j'étais hanté par de sombres présages. Le marché du travail pourrait-il m'offrir un travail qui me garderait heureux, sans gruger toute mon énergie? Et si demain, j'attrapais un de ces sinistres microbes, qui payerait le prix monétaire de ma convalescence? Le travailleur autonome à temps partiel peut gérer son horaire, mais il n'a pas droit aux assurances dont bénéficient les autres travailleurs. Ce portrait de ma situation comportait de douteuses variables. « Alors garçon, me suis-je dit, regarde devant, mais pas trop loin, et continue d'avancer... »

Avec le temps, j'ai réussi à décrocher deux clients hors pair : un atelier d'électronique industrielle et une station de radio de Québec. Chez le premier, j'assemble des projets d'automatisation. Je me complais, deux ou trois jours par semaine, dans la douce logique du câblage et la précision du perçage et découpage. Je connais depuis longtemps les deux jeunes entrepreneurs qui ont mis sur pied cet atelier et ils comprennent et respectent ma réalité. Mon second client m'emploie sur une base occasionnelle afin que j'apporte des changements à ses équipements de diffusion et de mise en ondes. Ces contrats constituent de véritables nouveaux défis et les gens qui travaillent à la station sont dynamiques et colorés.

L'été dernier, des complications digestives m'ont contraint à suspendre temporairement mon travail. Ma copine a alors payé mon loyer et mon

NDLR :

¹ Au Québec, établissement public d'enseignement collégial où l'on offre la formation préuniversitaire et la formation technique.

² Grand centre hospitalier universitaire de Québec

³ Artère importante de la ville de Québec

NDLR :

⁴ REER : régime enregistré d'épargne-retraite

⁵ Nortel : compagnie de télécommunication cotée en bourse qui connut de hauts sommets de rendement.

épicerie. Je n'ai pas été mis à la rue, je n'ai pas souffert de malnutrition. J'ai repris le travail peu après, avec un horaire allégé, parsemé de congés de maladie – moralement difficiles à supporter. Mais la Terre a fait quelques tours, et moi, j'y suis toujours...

Alors voilà pour le passé, cette partie du chemin qui nous appartient et que l'on doit tous défricher. Comme la Statistique m'en a averti, je ne pourrais pas investir dans de faux espoirs. Peut-être que demain existera, j'en suis conscient, et je le souhaite. Mais telle la médaille et son envers, peut-être demain sera-t-il absent de mon tracé. Il ne me reste donc qu'aujourd'hui. Que dois-je faire aujourd'hui pour que si demain existe, je puisse regarder derrière et me dire : « Ouais, ça aussi c'était le bon temps » ?

J'ai toujours mes employeurs et mon couple va encore bien dans sa facile simplicité. Le vendredi soir, je joue dans un orchestre amateur, on s'y amuse comme des diables dans une conviviale ambiance. Mon intérêt pour les projets d'artisanat se maintient, j'ai même vendu quelques pièces. Je suis sans dettes et je réussis à maintenir un budget de 500 \$ (360 euros) par mois, pour ce que je juge strictement essentiel : loyer, pharmacie et local de musique.

Souvent, les grandes leçons de la vie proviennent de sources aussi communes qu'un livre de Tintin; je citerai un personnage, un homme chinois, dans l'album *Le Lotus bleu* qui déclarait : « Lao Tseu dit qu'il faut trouver la Voie. » Parfois, j'essaie de voir ma vie d'au-dessus, je regarde et me dis : « Oui, ce gars-là, avec ses talents et contraintes personnelles, dans son "aujourd'hui", il est exactement là où il devrait se situer. » Je te souhaite à toi aussi, lectrice, lecteur, de trouver ta Voie, la place qui te convient pour apprécier les plaisirs de ta vie.



La fibrose kystique et l'ostéoporose

Il est de plus en plus fréquent que l'on associe fibrose kystique et ostéoporose. En raison des progrès remarquables dans le traitement de la fibrose kystique, les personnes atteintes peuvent désormais survivre jusqu'à l'âge adulte. L'ostéoporose, affection qui se manifeste généralement chez les personnes adultes, constitue aujourd'hui une complication de plus en plus rencontrée en fibrose kystique.

**Qu'est-ce que l'ostéoporose ?
Est-elle fréquente chez les personnes atteintes de fibrose kystique ?**

Il faut d'abord savoir que la croissance osseuse commence dans l'enfance et atteint son maximum à l'adolescence. Généralement, vers la trentaine, le capital osseux a atteint son sommet. Après 35 ans, débute une perte de la masse osseuse, à raison d'environ 1% par année. L'ostéoporose accélère ce processus puisqu'elle consiste en la décalcification et la diminution progressive de la masse osseuse. En fait, littéralement, ostéoporose signifie « os poreux ». Les os deviennent plus fragiles et le risque de fractures augmente. Il s'agit d'une maladie sournoise (en anglais, elle est surnommée *silent thief* : voleur silencieux) puisqu'elle ne présente pas de symptômes et que son diagnostic n'est souvent posé qu'au moment d'une fracture. À un stade avancé de la maladie, de simples tâches comme soulever un sac d'épicerie ou serrer quelqu'un dans ses bras peuvent provoquer des fractures. Les os se fracturant le plus souvent

sont ceux du poignet, de la hanche et de la colonne vertébrale (seulement 30% des fractures de la colonne vertébrale sont diagnostiquées). Chez la population de plus de 50 ans, une femme sur quatre et un homme sur huit souffrent d'ostéoporose. Outre l'âge, d'autres facteurs contribuent à provoquer l'ostéoporose : une faible masse osseuse (souvent déterminée par des facteurs génétiques), des antécédents familiaux et des fractures passées.

L'incidence de l'ostéoporose est plus fréquente et se produit à un plus jeune âge chez les personnes atteintes de fibrose kystique que dans la population générale. Plusieurs études effectuées en Europe et aux États-Unis indiquent qu'entre 15 et 57% des personnes atteintes de la maladie souffrent d'ostéoporose. Toutefois, quelques études seulement signalent le taux de fractures dans cette population. L'une d'entre elles a permis de démontrer que les personnes en attente d'une greffe pulmonaire connaissent un taux plus élevé de fractures de la colonne vertébrale que les autres personnes atteintes de fibrose kystique, taux correspondant à celui des femmes dans la cinquantaine et la soixantaine. En général, on croit que le taux de fractures (le plus souvent de la colonne vertébrale) chez les personnes atteintes de fibrose kystique est de l'ordre de 10 à 20%. Par contre, seules 30% des personnes qui présentent une fracture à la colonne vertébrale éprouvent de la douleur. Mentionnons qu'une fois que les os de la colonne vertébrale ont subi une fracture, ils ne reprennent jamais leur forme normale.

Dr Alexandra Papaionnou,
MSc, FRCPC
Professeure agrégée de médecine
Département de médecine

Nicole Ferko, B. Sc.
Département des sciences de la santé

Université McMaster

Hamilton (Ontario),
Canada

Quels sont les symptômes et les problèmes liés à une fracture de la colonne vertébrale ?

- Douleurs au dos (aiguës, chroniques)
- Troubles du sommeil
- Anxiété et dépression
- Diminution de l'estime de soi
- Peur de tomber et de subir d'autres fractures
- Difficulté à se pencher, à lever des objets, à descendre les escaliers et à faire la cuisine
- Difficulté à prendre un bain et à s'habiller
- Difficulté d'ajustement des vêtements à cause du changement de posture lié à la fracture

Quelles sont les répercussions de l'ostéoporose sur l'organisme ?

- Diminution de la grandeur
- Aggravation de la déviation de la colonne vertébrale
- Perte de poids

Quels sont les principaux facteurs de risque d'ostéoporose chez les personnes atteintes de fibrose kystique ?

En général, les spécialistes s'entendent sur les causes de l'ostéoporose chez les personnes atteintes de fibrose kystique. On croit que plusieurs facteurs prédisposants contribuent à la faible densité osseuse et à l'augmentation du risque de fractures. Partout dans le monde, nombre de chercheurs se sont penchés sur ce problème. Les facteurs de risque d'ostéoporose les plus courants sont les suivants :

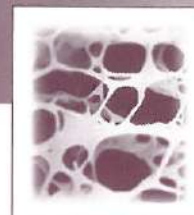
- **Prise de glucocorticoïdes** : Lorsque l'on est atteint de fibrose kystique, il peut arriver que l'on soit contraint de prendre des médicaments tels que la prednisone. Or, le fait de prendre ce type de médicaments pendant plus de deux ou trois mois peut rendre les os plus fragiles et ainsi, augmenter les risques de fractures. On estime que de 40 à 50 % des personnes atteintes de fibrose kystique prennent des glucocorticoïdes pour améliorer leur fonction pulmonaire. Ces médicaments peuvent détériorer la qualité des os, car ils provoquent des changements du métabolisme du calcium et ralentissent la formation osseuse. Ils entraînent une diminution du taux d'hormones sexuelles, telles que les œstrogènes (chez la femme) et la testostérone (chez l'homme), qui jouent un rôle important dans la santé des os. La prise de glucocorticoïdes occasionne également une réduction du nombre de cellules responsables de la formation du tissu osseux ainsi qu'une diminution de leur capacité à former ce tissu.

On a donc établi une corrélation entre l'usage de corticostéroïdes et l'augmentation du risque de fractures. Le risque d'ostéoporose est proportionnel à la dose prescrite et à la durée d'utilisation de ce type de médicaments.

- **Absorption du calcium et de la vitamine D** : Les personnes atteintes de fibrose kystique qui ne prennent pas d'enzymes pancréatiques ne peuvent absorber aussi bien le calcium et la vitamine D que la population en général. Un bon apport en calcium contribue de façon importante à l'équilibre du processus de remodelage des os et prévient la diminution rapide de la densité osseuse. Un apport insuffisant en calcium peut entraîner l'augmentation du taux d'une autre hormone, l'hormone parathyroïdienne, ce qui réduit indirectement la masse osseuse et la solidité des os. La vitamine D, quant à elle, joue un rôle important dans le maintien d'un taux normal de calcium dans l'organisme. Des études plus poussées devront être menées afin de déterminer à quel point la mauvaise absorption du calcium et de la vitamine D contribuent à l'ostéoporose chez les patients atteints de fibrose kystique. Une bonne alimentation assurera un apport adéquat en calcium et en vitamine D, ainsi qu'en plusieurs autres nutriments nécessaires à la santé optimale des os, dont les protéines, le phosphore, la vitamine K et d'autres oligoéléments comme le cuivre et le zinc.

- **Activité physique** : Les problèmes pulmonaires peuvent restreindre la capacité de faire de l'exercice. Au cours de l'enfance et de l'adolescence, les exercices des articulations portantes (ex. : course et marche) et l'aérobic peuvent augmenter la masse osseuse et améliorer la structure du squelette. Les os sont composés de tissu vivant et l'activité physique favorise la croissance des cellules osseuses. Au fil des années, il est possible que les personnes atteintes de fibrose kystique qui font de moins en moins d'exercice ne parviennent pas à obtenir une densité osseuse optimale et deviennent ainsi vulnérables à l'ostéoporose.

- **Poids et indice de masse corporelle** : Chez l'adulte, il existe une corrélation importante entre le poids et l'indice de masse corporelle, d'une part, et la masse osseuse, d'autre part. Le poids et l'indice de masse corporelle des enfants atteints de fibrose kystique sont souvent insuffisants, ce qui peut retarder la puberté et rendre ces enfants encore plus susceptibles de souffrir d'ostéoporose.



- **Gravité de la maladie** : Les infections pulmonaires chroniques peuvent entraîner une augmentation des taux de facteurs inflammatoires. Ceux-ci ont un effet néfaste sur la qualité des os et peuvent entraîner une diminution de la densité osseuse. Parmi les principales variables liées à une faible densité osseuse, on retrouve la valeur prévue (en pourcentage) du volume expiratoire maximal ainsi que le nombre de traitements à base d'antibiotiques intraveineux subis au cours des cinq dernières années. Les personnes dont la maladie est à un stade plus avancé ont tendance à produire plus de facteurs inflammatoires et par conséquent, doivent prendre des corticostéroïdes plus souvent.

- **Retard de la puberté** : Les hormones sexuelles jouent un rôle important dans la croissance optimale des os. On croit que chez les patients qui souffrent de fibrose kystique, le retard de la puberté pourrait, en partie, être responsable du retard de la croissance du squelette. En effet, des études ont démontré que tant chez les femmes que chez les hommes atteints de fibrose kystique, la densité osseuse est inférieure lorsque la puberté a été retardée, comparativement à ceux dont la puberté s'est déroulée au moment habituel.

- **Transplantation** : Jusqu'à 40 % des patients qui reçoivent une transplantation pulmonaire subiront une fracture liée à l'ostéoporose.

Il existe plusieurs autres facteurs de risque potentiels d'affaiblissement de la masse osseuse chez les patients atteints de fibrose kystique. Toutefois, ils n'ont pas fait l'objet d'études aussi systématiques ou encore, les résultats des diverses études ne sont pas constants. Ces facteurs incluent l'apport en glucides, le métabolisme basal, la masse adipeuse, le taux d'hormone parathyroïdienne, les troubles des gonades et les marqueurs biochimiques de la composition des os.

Comment détecte-t-on l'ostéoporose ?

À ce jour, le meilleur test pour permettre le diagnostic de l'ostéoporose et son suivi est appelé l'ostéodensitométrie (ou mesure de densité minérale osseuse). Cette technique particulière de rayons X permet de mesurer le contenu minéral des os. On compare la densité osseuse d'une personne à celle de personnes jeunes du même sexe et de la même origine ethnique. Les mesures de la densité osseuse constituent la meilleure méthode d'évaluation du risque de

fractures. On effectue les mesures à plusieurs endroits, dont la hanche et le bas de la colonne vertébrale. L'épreuve la plus courante est celle de l'absorptiométrie biphotonique à rayons X. L'épreuve dure de cinq à dix minutes en tout, ne cause pas de douleur et n'expose le patient qu'à une très faible dose de radiations (environ 1/10 de celle que l'on reçoit durant une radiographie pulmonaire).

Quand est-il nécessaire d'effectuer une épreuve initiale de densité osseuse ?

L'American Cystic Fibrosis Foundation recommande l'évaluation de la densité osseuse chez les patients qui présentent de hauts risques d'être atteints d'ostéoporose, incluant ceux qui souffrent de malnutrition modérée ou grave ou qui prennent des corticostéroïdes à long terme. Le test de densité osseuse aidera le médecin et le patient à décider s'il est nécessaire de prendre des mesures pour prévenir ou traiter l'ostéoporose. En dépit d'une densité osseuse normale, il arrive que l'on subisse tout de même une fracture, si l'on prend des doses élevées de corticostéroïdes pendant une période prolongée et si l'on présente d'autres facteurs de risque de fractures.

PRÉVENTION ET TRAITEMENT DE L'OSTÉOPOROSE

Il est possible que les mesures préventives prises pendant l'enfance et l'adolescence puissent diminuer la gravité de l'ostéoporose à l'âge adulte. Nombre de stratégies et de traitements préventifs sont offerts aux personnes atteintes de fibrose kystique, notamment un apport approprié en calcium et en vitamine D, une bonne alimentation, la modification du mode de vie, l'activité physique ainsi que la prise de médicaments.

Quelles doses de calcium et de vitamine D devrait-on prendre ?

Pour obtenir une masse osseuse optimale et maintenir les os en bonne santé, on doit consommer suffisamment de calcium durant toute la vie. Des études ont démontré que chez des femmes ménopausées, un supplément de calcium et de vitamine D peut réduire le risque de fractures de la colonne vertébrale et de la hanche. Cependant, d'autres études devront être effectuées sur l'efficacité de ces suppléments chez les patients qui souffrent de fibrose kystique. Une étude récente laisse croire que les

personnes atteintes de fibrose kystique peuvent réduire leur perte de tissu osseux à l'aide de suppléments à long terme de calcium (1000 mg par jour) et de vitamine D (800 UI par jour); ces suppléments seront prescrits lorsque l'alimentation ne permet pas de combler les besoins de calcium et de vitamine D et préviendront ou traiteront l'ostéoporose. De plus, il est très important que les personnes atteintes de fibrose kystique prennent leurs enzymes pancréatiques afin d'absorber de façon optimale le calcium et la vitamine D.

Quel est l'apport recommandé en calcium pour la population en général (qui ne souffre pas de fibrose kystique) ?

Tableau 1	
Pour obtenir des os solides, on recommande les apports nutritionnels quotidiens suivants :	
Âge	Apport
7 à 9 ans	700 mg
10 à 12 ans (garçons)	900 mg
10 à 12 ans (filles) ¹	1200-1400 mg
13 à 16 ans	1200-1400 mg
17 à 18 ans	1200 mg
19 à 49 ans	1000 mg
50 ans et plus	1000-1500 mg ²

¹ Chez les filles, la poussée de croissance associée à l'adolescence survient en moyenne deux ans avant celle des garçons.
² On recommande un minimum de 1000 mg, mais un apport plus élevé pourrait être indiqué si le risque d'ostéoporose est élevé. (Société de l'ostéoporose du Canada, Fact Sheet Series Number 3, 1999)

Comment puis-je estimer mon apport alimentaire quotidien en calcium ?

1ère ÉTAPE : Estimez votre apport en calcium provenant des produits laitiers*			
Produit	Nb de portions /jour	Teneur en calcium par portion (mg)	Calcium (mg)
Lait (8 oz)	_____	X 300 =	_____
Yogourt (8 oz)	_____	X 400 =	_____
Fromage (1 oz)	_____	X 200 =	_____

2e ÉTAPE : Calcium des produits laitiers + 250 mg d'autres sources = apport total en calcium	
-------------------------------------------------------------------------------------------------	--

* En Amérique du Nord, environ 75 à 80 % du calcium alimentaire provient des produits laitiers.
 (National Osteoporosis Foundation, 1999)

Quels sont les aliments qui renferment du calcium ?

Tableau 2		
Teneur en calcium de certains aliments	Portion	Calcium*
LAIT ET PRODUITS LAITIERS		
Lait à 2 %, à 1 % ou écrémé	1 verre ¹	300 mg
Babeurre	1 verre	285 mg
Fromage mozzarella	Cube de 1"	200 mg
Fromage cheddar, edam ou gouda	Cube de 1"	245 mg
Yogourt nature	1/2 tasse	295 mg
Lait en poudre	1/3 tasse	270 mg
Crème glacée	1/2 tasse	80 mg
Fromage cottage à 1 ou à 2 % m.g.	1/2 tasse	75 mg
POISSONS ET SUBSTITUTS		
Sardines, avec os	1/2 boîte	200 mg
Saumon, avec os – en boîte	1/2 boîte	240 mg
Boisson de soya enrichie	1 verre	285 mg
Amandes	1/2 tasse	95 mg
Graines de sésame	1/2 tasse	95 mg
Haricots cuits (rouges, de Lima)	1 tasse	50 mg
Fèves de soya cuites	1 tasse	170 mg
Tofu enrichi de sulfate de calcium	3 oz (1/2 tasse)	130 mg
PAINS ET PRODUITS CÉRÉALIERS		
Muffin au son	1	100 mg
Pain de blé entier	2 tranches	40 mg
FRUITS ET LÉGUMES		
Brocoli, cuit	1/2 tasse	50 mg
Orange	1 moyenne	50 mg
Banane	1 moyenne	10 mg
Bok choy (chou chinois)	1/2 tasse	75 mg
Figues séchées	10	150 mg
PLATS CUISINÉS		
Lasagne maison	1 tasse	285 mg
Soupe au lait (exemple : crème de poulet, de champignons ou de céleri)	1 tasse	175 mg

* Valeurs approximatives
¹ Lait enrichi en calcium - ajouter 100 mg par portion (Société de l'ostéoporose du Canada, Fact Sheet Series Number 3, 1999)

MODE DE VIE ET ACTIVITÉ PHYSIQUE

Le tabagisme, la consommation élevée d'alcool ainsi que le manque d'exercice sont tous des facteurs qui augmentent les risques d'ostéoporose et sur lesquels on peut agir. L'activité physique peut jouer un rôle important dans la prévention de l'ostéoporose. En effet, elle aide à atteindre une masse osseuse maximale et à augmenter la force des os, ce qui contribue à prévenir les fractures. Il est prouvé que chez les personnes atteintes d'ostéoporose, l'activité physique ralentit la perte de tissu osseux et aide à maintenir la masse osseuse. Des études ont mis en lumière la corrélation positive entre la durée des exercices des articulations portantes et la densité osseuse chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Les jeunes patients doivent faire de l'exercice pour préserver ou améliorer leur masse osseuse, leur force musculaire, leur endurance et leur santé cardiovasculaire. D'autres études devront cependant être menées afin de déterminer le type, la durée et l'intensité de l'activité physique pour prévenir la perte de tissu osseux chez les patients atteints de fibrose kystique.

Quels médicaments peuvent prévenir ou traiter l'ostéoporose chez les patients atteints de fibrose kystique ?

Actuellement, il n'existe pas de consensus quant au traitement médicamenteux optimal pour prévenir ou traiter l'ostéoporose chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Les options thérapeutiques étudiées à ce jour concernaient surtout des femmes ménopausées et des personnes chez qui l'ostéoporose était induite par la prise de corticostéroïdes.

Les os sont un tissu vivant, composé entre autres de cellules appelées ostéoblastes, qui fabriquent le tissu osseux, et d'ostéoclastes, qui le détruisent. Certains médicaments, dont le pamidronate et d'autres bisphosphonates (ex. : alendronate, risédronate et étidronate) intraveineux, la calcitonine et l'hormonothérapie, diminuent la résorption osseuse. Seul le pamidronate intraveineux a fait l'objet d'études chez des patients atteints de fibrose kystique après une transplantation pulmonaire, et celles-ci ont confirmé que ce médicament améliorerait la densité osseuse. Quelques cas de douleurs osseuses ont été signalés après la prise de pamidronate mais chez moins de 10 % des patients. Les bisphosphonates pris par voie orale sont aussi utilisés dans le traitement des patients qui souffrent d'ostéoporose grave. Ils sont généralement bien tolérés et les rares effets indésirables signalés sont des troubles gastriques. Actuellement, les bisphosphonates oraux semblent les médicaments les

plus prometteurs dans le traitement de l'ostéoporose liée à la fibrose kystique, mais on doit en éprouver l'innocuité et l'efficacité à long terme en effectuant d'autres études. La calcitonine en vaporisateur nasal est un autre médicament anti-résorption, mais son utilisation n'a pas été évaluée chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Chez les patients qui présentent un retard de puberté, on a suggéré l'utilisation de l'hormonothérapie soit sous forme d'œstrogènes (ex. : contraceptifs oraux) ou d'androgènes (ex. : testostérone). Cependant, on n'a pas encore évalué les effets bénéfiques de l'hormonothérapie chez les patients plus jeunes. On doit donc procéder à des études supplémentaires avant de recommander ce traitement.

À qui puis-je m'adresser pour obtenir plus de renseignements sur l'ostéoporose ?

Si vous désirez de plus amples renseignements, nous vous recommandons de vous adresser aux organismes suivants :

Ostéoporose Québec
 2100, avenue Marlowe, bureau 650
 Montréal (Québec) H4A 3L5
 Téléphone : (514) 369-7845
 Sans frais : 1 877 369-7845
 Télécopieur : (514) 369-7850
 Site Web : <http://www.osteoporose.qc.ca>

Société de l'ostéoporose du Canada
 33, Laird Drive
 Toronto, Ontario M4G 3S9
 Tél. : 1 800 463-6842
 Site Web : <http://www.osteoporosis.ca>

National Osteoporosis Foundation (NOF) (États-Unis)
 1232, 22nd Street N.W.
 Washington D.C. 20037-1292
 Site Web : <http://www.nof.org>
 (site en anglais seulement)

Bibliographie

Aris RM, Renner JB, Winders AD et al. "Increased rate of fractures and severe kyphosis: Sequelae of living into adulthood with CF". *Ann Intern Med* 1998;128:186-93.
 Bohme K & Budden F. *The Silent Thief. Bone-Building Exercises and Essential Strategies to Prevent and Treat Osteoporosis*. Prentice Hall Canada, 2001.
 Brenckmann C, Papaioannou A. "Bisphosphonates for Bone Disease in People with Cystic Fibrosis". *The Cochrane Library*, numéro 1, 2002
 Elkind SL, Fairney A, Burnett S et al. "Vertebral deformities and low bone mineral density in adults with cystic fibrosis : A cross-sectional study". *Osteoporosis Int* 2001;12:366-72.
 Ionescu AA, Nixon LS, Evans WD, et al. "Bone density, body composition, and inflammatory status in cystic fibrosis". *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162(3 Pt 1):789-94.
 Lambert J. "Osteoporosis: A New Challenge in Cystic Fibrosis". *Pharmacotherapy* 2000;20(1):34-51.
 Société canadienne de l'ostéoporose. "Osteoporosis Update: Diagnostic Technologies". 1999;3(3).
 Société canadienne de l'ostéoporose. Fact Sheet Series (No 992). "Calcium: An Essential Element for Bone Health", septembre 1999.
 Shane E, Silverberg SJ, Donovan D, et al. "Osteoporosis in lung transplantation candidates with end-stage pulmonary disease". *Am J Med* 1996; 101:262-9.



L'azithromycine

Depuis quelques années, l'utilisation des macrolides en fibrose kystique, et plus particulièrement celle de l'azithromycine, suscite un intérêt grandissant.

Qu'est-ce qu'un macrolide ?

Les macrolides sont des antibiotiques qui, en plus d'exercer un effet antibactérien, semblent posséder des propriétés intéressantes. C'est l'érythromycine qui constitue le premier représentant de cette classe d'antibactériens. La clarithromycine (Biaxin®) et l'azithromycine (Zithromax®) en font également partie. Ils sont utilisés, entre autres, dans les infections respiratoires.

Qu'est-ce qui différencie l'azithromycine des autres macrolides ?

L'azithromycine et la clarithromycine causent moins de malaises gastro-intestinaux que l'érythromycine. L'azithromycine possède aussi l'avantage d'avoir une longue demi-vie, ce qui permet une administration une seule fois par jour. Son potentiel d'interactions avec d'autres médicaments est inférieur à celui de ses semblables.

Pourquoi a-t-on pensé à utiliser les macrolides en fibrose kystique ?

L'efficacité spectaculaire des macrolides dans la panbronchiolite diffuse (PBD), une maladie ayant plusieurs caractéristiques communes à la fibrose kystique, a favorisé l'intérêt pour l'étude de ces antibiotiques en fibrose kystique.

La PBD est une maladie qui affecte surtout les Japonais et qui se présente sous forme de toux,

d'expectorations, d'inflammation chronique des bronchioles et de bronchiectasies. Les voies respiratoires des personnes atteintes sont souvent colonisées par des souches mucoïdes de *Pseudomonas aeruginosa*, comme en fibrose kystique. L'administration d'érythromycine a diminué les symptômes et augmenté la survie à 10 ans de 12,4 % à plus de 90 %. Il est étonnant de noter que les macrolides n'ont pas d'activité antibactérienne intrinsèque contre le *Pseudomonas aeruginosa*.

Quels sont les effets des macrolides en fibrose kystique ?

Le mécanisme d'action exact des macrolides dans la fibrose kystique n'est pas bien connu. Toutefois, plusieurs effets, le plus souvent *in vitro*, ont été rapportés :

- Inhibition de la formation de biofilms par *Pseudomonas*. Les biofilms permettent aux bactéries d'adhérer à la surface des voies aériennes et rendent les bactéries plus résistantes à l'action des antibiotiques.
- Diminution de l'adhérence de *Pseudomonas aeruginosa* aux cellules épithéliales. On croit que l'adhésion aux cellules de l'épithélium buccal favorise la colonisation des voies respiratoires supérieures.
- Inhibition de la synthèse du flagelle et de la mobilité de *Pseudomonas aeruginosa*.
- Diminution de la production et de la viscosité des expectorations.
- Embûche à la migration des neutrophiles et suppression de l'action chimiotactique (c'est-à-dire la capacité d'attirer différentes substances

Lyne Gauthier,
B.Pharm., M.Sc.
Département de pharmacie
Hôtel-Dieu du CHUM

Montréal (Québec),
Canada

chimiques) des neutrophiles au niveau des poumons.

- Effet antioxydant.
- Diminution de la production d'élastase (et autres substances produites par *Pseudomonas*). Une production excessive d'élastase contribue à endommager le tissu pulmonaire, empêche la phagocytose des bactéries, favorise l'inflammation et augmente les sécrétions.
- Diminution de différents médiateurs et cytokines impliqués dans le processus inflammatoire.

L'efficacité des macrolides en fibrose kystique a-t-elle été démontrée ?

Quelques petits essais cliniques avec l'azithromycine ont été réalisés chez des personnes atteintes de fibrose kystique. On a noté une amélioration modeste du VEMS₁ après un traitement de quelques mois à 1,8 an. Les doses utilisées étaient de 250 mg par jour ou aux deux jours ou encore 250 à 500 mg trois fois par semaine.

Trois essais cliniques randomisés, à double insu, contrôlés avec placebo, méritent qu'on s'y attarde. Le Tableau I décrit sommairement ces études et le Tableau II présente les résultats.

Tableau I : description des études d'azithromycine en fibrose kystique

Étude	Nombre de patients	Âge des patients	Durée	Dose d'azithromycine	VEMS ₁ initial
Australie (Wolter et al.)	60	27,9 ans (moyenne)	3 mois	250 mg/ jour	56,6 %
Grande-Bretagne (Equi et al.)	41	8-18 ans	6 mois	250 mg/jour si ≤ 40 kg 500 mg/jour si > 40 kg	61 %
États-Unis (Saiman L et al.)	185	20,4 ans (moyenne)	168 jours	250 mg 3 fois/semaine si ≤ 40 kg 500 mg 3 fois /semaine si > 40 kg	69,5 %

Tableau II : Résultats des études d'azithromycine en fibrose kystique

Étude	Amélioration du VEMS ₁	Commentaires
Australie (Wolter et al.)	Δ VEMS ₁ : 3,62 % AZM : VEMS ₁ stable Placebo : VEMS ₁ ↓	AZM : ↓ nombre de jours d'hospitalisation ↓ nombre de traitements avec antibiotiques IV ↓ taux de protéine C réactive (marqueur d'inflammation) amélioration de la qualité de vie
Grande-Bretagne (Equi et al.)	Δ VEMS ₁ : 5,4 % 13/41 : amélioration > 13 % 5/41 : détérioration > 13%	AZM : ↓ utilisation d'antibiotiques oraux Pas de changements des marqueurs d'inflammation Résultats soulèvent la nécessité d'étudier l'influence de la prise concomitante de rhDNase (Pulmozyme®)
États-Unis (Saiman L et al.)	Δ VEMS ₁ : 6,21 %	AZM : ↓ hospitalisations (52 %) ↓ utilisation d'antibiotiques IV (40 %) ↓ utilisation de quinolones par voie orale (32 %)



Les résultats obtenus dans ces trois essais cliniques indiquent que l'azithromycine possède une certaine efficacité en fibrose kystique. L'effet bénéfique n'apparaît toutefois pas chez toutes les personnes traitées.

L'azithromycine a généralement été bien tolérée. L'étude américaine a rapporté trois effets indésirables plus fréquents dans le groupe sous azithromycine par rapport au groupe sous placebo : nausées, diarrhées et sibilances.

L'azithromycine n'a apparemment pas eu d'effet sur le profil microbiologique; en d'autres mots, son efficacité ne semble pas liée à une action antibactérienne. La présence de *Pseudomonas aeruginosa* dans les expectorations était un critère d'inclusion seulement dans l'étude américaine. Ainsi, les patients ayant participé aux deux autres essais n'étaient pas nécessairement porteurs de cette bactérie.

Qui devrait recevoir de l'azithromycine ?

Beaucoup de questions restent encore sans réponse. Quel est le mécanisme d'action de l'azithromycine en fibrose kystique? Quelle est la dose optimale? Quelle est la durée de traitement adéquate? Comment identifier les personnes qui bénéficieront du traitement? Existe-t-il un risque de développer une résistance bactérienne?

L'azithromycine a été associée à des effets synergiques ou additifs contre *Pseudomonas aeruginosa* lorsque combinée avec d'autres antibiotiques *in vitro*. Ainsi, en pratique, l'azithromycine est parfois donnée avec les antibiotiques intraveineux lors du traitement d'une exacerbation d'infection pulmonaire.

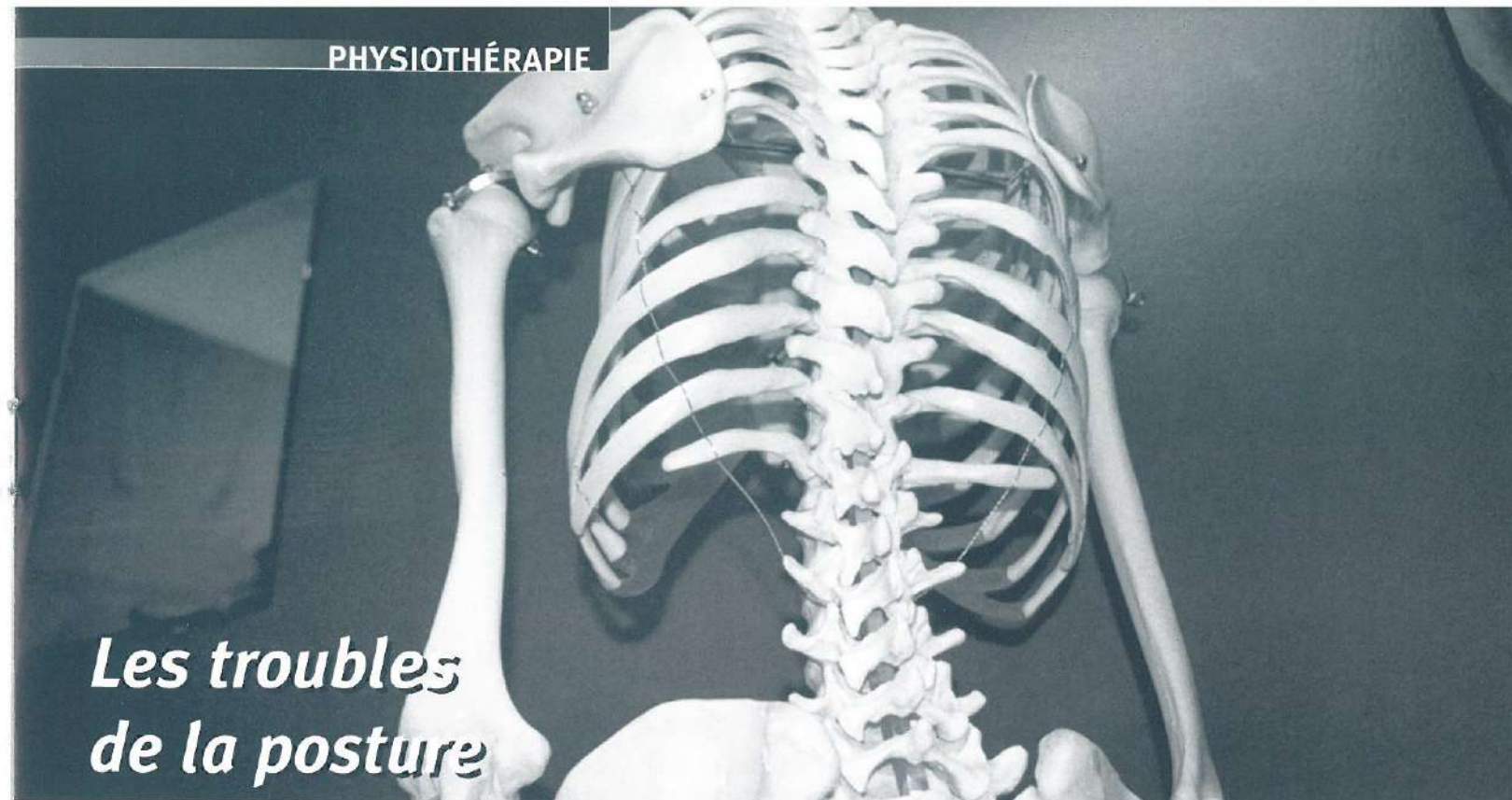
Un essai d'azithromycine à long terme en traitement de « maintien » pourra être envisagé chez les porteurs de *Pseudomonas aeruginosa*. Un suivi de l'efficacité (fonction pulmonaire, fréquence des exacerbations, poids, etc.), de la microbiologie des expectorations et de la tolérance est essentiel. La pertinence de poursuivre le traitement doit être évaluée et l'absence de réponse après six mois devrait dicter l'arrêt du traitement.

L'azithromycine fait maintenant partie de l'arsenal thérapeutique en fibrose kystique. Des essais cliniques supplémentaires sont toutefois requis pour établir plus précisément sa place.

Bibliographie

1. Nguyen T, Louie S.G. et al. "Potential role of macrolide antibiotics in the management of cystic fibrosis lung disease". *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 2002;8 :521-28.
2. Gaylor A.S., Reilly J.C. "Therapy With Macrolides in Patients With Cystic Fibrosis". *Pharmacotherapy* 2002; 22(2) : 227-39.
3. Hoiby H. "Diffuse panbronchiolitis and cystic fibrosis: East meets West". *Thorax* 1994;49 :531-2.
4. Koyama H, Geedes DM. "Erythromycin and diffuse panbronchiolitis". *Thorax* 1997;52 :915-18.
5. Wolter J, Seeney S et al. "Effect of long term treatment with azithromycin on disease parameters in cystic fibrosis: a randomised trial". *Thorax* 2002; 57 : 212-16.
6. Equi A, Balfour-Lynn I.M et al. "Long term azithromycin in children with cystic fibrosis: a randomised, placebo-controlled crossover trial". *Lancet* 2002; 360 : 978-84.
7. Saiman L et al. "A Multicenter, Randomized, Placebo-controlled, Double-blinded Trial of Azithromycin in Patients With CF Chronically Infected With *Pseudomonas aeruginosa*". North America CF Conference, October 2002.
8. Saiman L, Chen Y et al. "Synergistic Activities of Macrolide Antibiotics against *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*, and *Alcaligenes xylosoxidans* Isolated from Patients with Cystic Fibrosis". *Antimicrob Agents Chemother.*; 40:2271-75.

PHYSIOTHÉRAPIE



Les troubles de la posture

Ce sont souvent les difficultés respiratoires qui constituent le signe le plus révélateur de la présence de la fibrose kystique chez un individu. Toutefois, d'autres indices affectant directement l'apparence corporelle peuvent également trahir la présence de la maladie. Ainsi, le tronc voûté, les épaules remontées et le thorax bombé sont des anomalies qui sautent parfois aux yeux. En fait, ces particularités constituent l'ensemble des troubles posturaux associés à la fibrose kystique. L'étude de ces troubles revêt un grand intérêt, compte tenu de leurs répercussions potentielles sur le plan de l'esthétique, de la douleur et de la capacité respiratoire.

Cet article se veut un survol des troubles de la posture les plus fréquemment rencontrés en fibrose kystique et des principes qui régissent les exercices de base visant à améliorer « l'hygiène » posturale.

La « bonne » posture

Afin de bien discerner les anomalies posturales, il est d'abord essentiel de définir les normes de la « bonne » posture. Dans la posture dite normale, lorsque la personne est vue de face (schémas 1a - 1b), un fil de plomb placé devant le sujet devrait passer au centre du nez, du menton, du sternum, du nombril et de la symphyse pubienne. De plus, si la tête est bien droite, les lobes des deux oreilles doivent être à la même hauteur. Les épaules sont au même niveau (l'épaule dominante est parfois plus basse), de

même que les apex des crêtes iliaques du bassin. Lorsque la personne est vue de profil, un fil de plomb devrait relier le lobe de l'oreille, la partie antérieure de l'épaule et le bord antérieur du grand trochanter (schémas 2a - 2b).

Outre le bon alignement des repères anatomiques mentionnés ci-haut, l'alignement de la colonne vertébrale (rachis) définit également une posture adéquate. Vu de profil, l'agencement particulier des vertèbres en courbures alternées confère au rachis les qualités biomécaniques favorisant le maintien de la station debout. Les vertèbres lombaires et cervicales tracent des courbures de concavité postérieure appelées lordoses tandis que les vertèbres thoraciques forment plutôt une courbure de concavité antérieure : la cyphose dorsale (schéma 2c). Le mauvais alignement des vertèbres et l'altération de ces courbures naturelles sont à la base de plusieurs troubles posturaux.

Les troubles posturaux associés à la fibrose kystique

Les personnes atteintes de fibrose kystique présentent un risque accru de développer des déformations au niveau du rachis. Ces risques augmentent avec l'âge¹. L'augmentation de l'espérance de vie des personnes atteintes de fibrose kystique est donc associée à un accroissement des atteintes du rachis liées à cette pathologie.

Joseph-Omer Dyer,
Georges Kasparian,
Natacha Viens
Physiothérapeutes
Hôtel-Dieu du CHUM

Montréal (Québec),
Canada

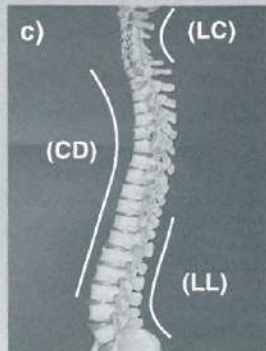
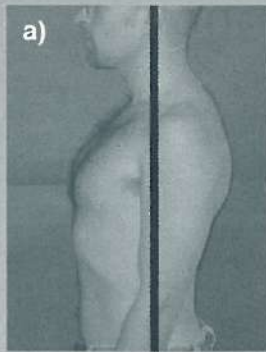


Schéma 2 :

- a) b) Posture « normale » vue de profil.
- c) Courbures « normales » de la colonne vertébrale.
- (LC) : lordose cervicale
- (CD) : cyphose dorsale
- (LL) : lordose lombaire

- L'hypercyphose dorsale

L'accentuation anormale de la cyphose dorsale (hypercyphose) se manifeste concrètement par une attitude en flexion exagérée du tronc (schémas 3a - 3b). Le degré de concavité antérieure de la cyphose dorsale est déterminé précisément par la mesure de l'angle de Cobb sur l'image radiologique latérale du thorax (schémas 3c - 3d). Un angle de Cobb supérieur à 35-40 degrés est généralement révélateur d'une hypercyphose dorsale, bien que cette mesure ne fasse pas véritablement consensus dans la littérature. L'hypercyphose dorsale existe selon deux formes cliniques distinctes : l'attitude cyphotique et l'hypercyphose structurale. L'attitude cyphotique résulterait d'une mauvaise habitude posturale alliée à des rétractions musculaires. Elle serait favorisée par les efforts respiratoires répétitifs et la toux récurrente². L'attitude cyphotique peut être améliorée par une meilleure hygiène posturale et des exercices spécifiquement adaptés à cette condition. Quant à l'hypercyphose structurale, elle impliquerait des remaniements osseux au niveau des vertèbres. De par l'irréversibilité de la déformation osseuse, l'hypercyphose structurale demeure réfractaire au traitement par l'exercice. Elle est aussi plus fréquente chez les personnes atteintes de fibrose kystique (entre 15 et 22 %) que dans la population en général (environ 6 %)^{1,3,4}.

En plus de sa conséquence esthétique, l'hypercyphose peut provoquer des douleurs dans la région dorsale (dorsalgie) en perturbant la biomécanique du rachis. Elle favorise l'ouverture des espaces intervertébraux postérieurs, la mise en tension induite de certaines structures (ligaments, articulations) et l'écrasement des corps vertébraux. L'hypercyphose dorsale affecte tout

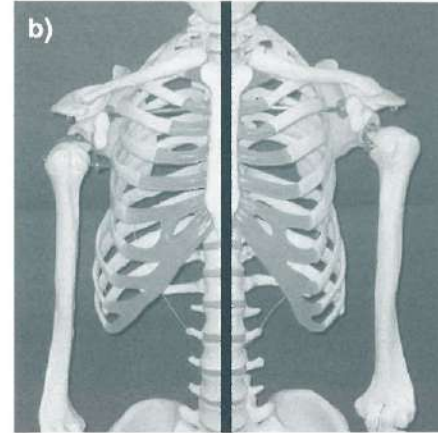
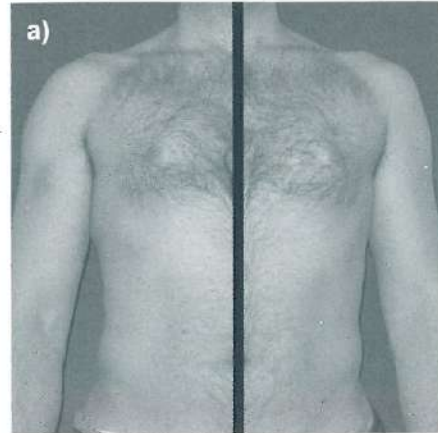


Schéma 1 :

Posture « normale » vue de face

Schéma 1 :

Posture « normale » vue de face

le rachis lorsque les autres courbures s'ajustent pour la compenser. Ainsi, en fibrose kystique, on associe souvent les maux de dos à une attitude cyphotique et une déformation osseuse objective des vertèbres dorsales². Par contre, le degré de cyphose dorsale n'est nullement corrélé avec la fonction pulmonaire chez les personnes atteintes de fibrose kystique^{1,4}.

- La scoliose

La scoliose consiste en une déformation tridimensionnelle du rachis – et indirectement, de la cage thoracique – causée par une rotation et une déviation anormales des vertèbres. Vue de dos, une personne scoliotique présente une ou des courbures anormales du rachis. La prévalence de la scoliose chez la population fibro-kystique n'est pas vraiment différente que chez la population en général. Cependant, cette prévalence semble augmenter avec l'âge chez les personnes atteintes de fibrose kystique. En effet, après l'âge de 15 ans, 12 % d'entre elles seraient affectées d'une scoliose significative contre 1,9 % dans la population en général¹. Les conséquences respiratoires des déformations légères à modérées en cyphose et en scoliose restent obscures. Cependant, Lisboa et coll. (1985) ont observé une altération de la fonction des muscles inspiratoires chez des patients souffrant à la fois d'hypercyphose et de scoliose sévères⁵. Ces résultats suggèrent que les déformations du thorax et du rachis pourraient certainement, dans les cas extrêmes, affecter la fonction respiratoire.

- Le thorax en tonneau

En plus des anomalies du rachis, on observe fréquemment un accroissement exagéré du volume de la cage thoracique (thorax en tonneau) associé à la fibrose kystique. Dans ce cas-ci, le

thorax en tonneau est révélateur de l'atteinte pulmonaire. Il résulterait de l'hyperinflation pulmonaire causée par la rétention d'air dans les voies aériennes. On a observé une baisse de la pression inspiratoire maximale et une réduction de la force des muscles respiratoires dans la fibrose kystique associée à une hyperinflation pulmonaire. Cette diminution des paramètres respiratoires associée à l'hyperinflation serait attribuable, en partie, à un raccourcissement du diaphragme qui placerait ce muscle en désavantage mécanique⁶. En fibrose kystique, le développement d'un thorax en tonneau est souvent intimement lié aux changements dans les propriétés intrinsèques des poumons. Les exercices posturaux n'ont donc que peu d'effets directs sur cette déformation.

Causes générales des troubles posturaux

L'étiologie de la mauvaise posture associée à la fibrose kystique serait multifactorielle. Elle combinerait les effets d'une mauvaise hygiène posturale avec les atteintes générales du système musculo-squelettique souvent associées à cette maladie.

Les douleurs articulaires chroniques et récurrentes contribueraient au maintien d'une mauvaise posture. À cet effet, on observe que la fibrose kystique est souvent associée à l'arthrite⁷ et à l'ostéoarthropathie hypertrophique pneumique⁷. Ces deux conditions engendrent des douleurs articulaires et osseuses pouvant théoriquement limiter l'activité physique et favoriser l'adoption de mauvaises habitudes posturales.

Une diminution de la masse musculaire⁸ et une fragilisation des os par diminution de la densité

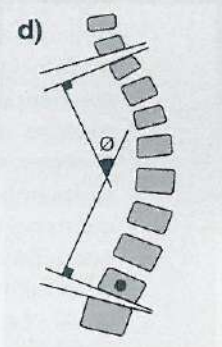
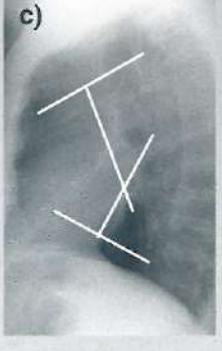
minérale osseuse sont souvent rencontrées en fibrose kystique⁹. La faible densité osseuse du tronc rendrait la cage thoracique et le rachis plus fragiles et sujets aux déformations. D'ailleurs, la prévalence des fractures aux côtes et aux vertèbres est plus importante chez les personnes atteintes de fibrose kystique que chez la population générale¹⁰. La malabsorption des aliments, la malnutrition, l'hypogonadisme, l'inactivité physique, la puberté retardée, l'acidose respiratoire chronique et la corticothérapie font partie des facteurs qui favoriseraient la diminution de la masse musculaire et la baisse de la densité osseuse⁸. En résumé, en fibrose kystique, les dorsalgies ainsi que certaines déformations du tronc seraient reliées à la faiblesse et au manque de souplesse musculaire². Sur cette base, une activité physique appropriée pourrait apporter des effets bénéfiques sur les os et les muscles et ainsi, favoriser une meilleure posture.

Les exercices posturaux

Les bénéfices de l'activité physique sont multiples : amélioration de la fonction cardiopulmonaire, du système musculo-squelettique, de l'esthétique et de l'estime de soi. Nous aborderons ici les bases de la kinésithérapie favorisant une posture adéquate et une meilleure mobilité de la cage thoracique.

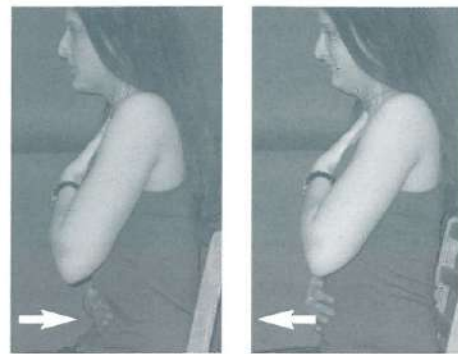
Il est primordial d'encourager les personnes atteintes de fibrose kystique à adopter une bonne posture car en plus de favoriser une meilleure dynamique respiratoire, celle-ci prévient les dorsalgies. De profil, l'alignement du bassin et des épaules, le maintien d'un abdomen plat et le positionnement adéquat de la tête par rapport au cou permettent de maintenir la

Schéma 3 :



- a) Posture en hypercyphose vue de profil.
- b) Hypercyphose des vertèbres thoraciques.
- c) Mesure de l'angle de Cobb sur l'image radiographique latérale du thorax.
- d) Méthode de mesure de l'angle de Cobb

EXERCICES POSTURAUX



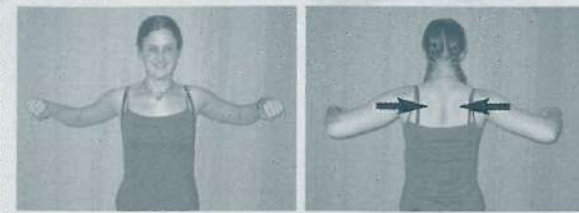
Inspiration diaphragmatique

5 inspirations consécutives en utilisant les épaules et le diaphragme suivies de 5 inspirations consécutives utilisant principalement le diaphragme. Expirez avec les lèvres pincées.

lordose lombaire naturelle (*lordose lombaire schéma 2c*).

L'hypercyphose dorsale, le thorax en tonneau, l'élévation des épaules et la protraction de la tête sont souvent associés à un déséquilibre entre la musculature antérieure et postérieure du thorax. Généralement, on observe une contracture de la musculature des épaules et des abdominaux, résultant de la respiration accessoire et de la toux chronique. La surutilisation des muscles antérieurs du thorax favorise leur raccourcissement, ce qui entraîne une résistance supplémentaire à son expansion normale. En contrepartie, les muscles dorso-lombaires, qui contrebalancent normalement l'action de la musculature antérieure, tendent à s'allonger et à s'affaiblir. Les exercices posturaux visent globalement à renforcer la musculature dorsale affaiblie ainsi que l'assouplissement des muscles antérieurs de la cage thoracique.

Bien que chaque trouble de la posture soit spécifique et requière une évaluation personnalisée afin d'en optimiser le traitement, certains exercices de base visent à améliorer la posture et la mobilité de la cage thoracique; quelques exemples sont présentés ici. Il est suggéré d'exécuter le programme trois fois par semaine¹¹.



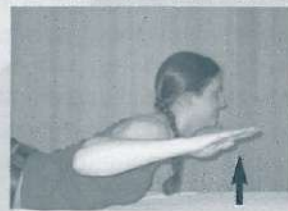
Rapprochement des omoplates

En position assise, le dos bien droit, amenez les coudes vers l'arrière en rapprochant vos omoplates jusqu'à ce qu'elles se touchent. Répétez 10 fois.



Abaissement de l'épaule

En position assise, le dos bien droit, fléchissez la tête vers la droite et abaissez l'épaule gauche. Répétez 10 fois. Répétez du côté opposé.



Arche dorsale

Couché sur le ventre, les coudes éloignés du corps, levez la tête, les épaules et la poitrine au-dessus du lit en inspirant. Tenez la position 15 secondes et retournez à la position initiale en expirant. Répétez 10 fois.



Étirement des pectoraux

En position debout, agrippez-vous au cadre d'une porte avec l'épaule élevée à 90 degrés. Gardez le dos bien droit. Faites une rotation du tronc de manière à étirer les muscles antérieurs de l'épaule. Comptez jusqu'à 60 en maintenant l'étirement. Répétez de l'autre côté.



Étirement des abdominaux

Couché sur le dos, placez un ou deux oreillers sous le dos entre les omoplates et le bas du dos. Gardez la position 5 minutes de façon à étirer les muscles abdominaux.



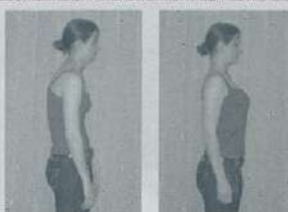
Inclinaisons latérales du tronc

En position debout, les pieds légèrement écartés, faites une inclinaison latérale du tronc avec les bras écartés tout en expirant. Retournez à la position initiale en inspirant. Répétez 10 fois des 2 côtés.



Rotation du tronc

En position assise, les bras élevés et éloignés du tronc, les coudes pliés, effectuez une rotation du tronc vers la droite en expirant. Gardez les hanches et les genoux bien orientés vers l'avant. Retournez à la position initiale en inspirant. Répétez 10 fois. Reprenez l'exercice de l'autre côté.

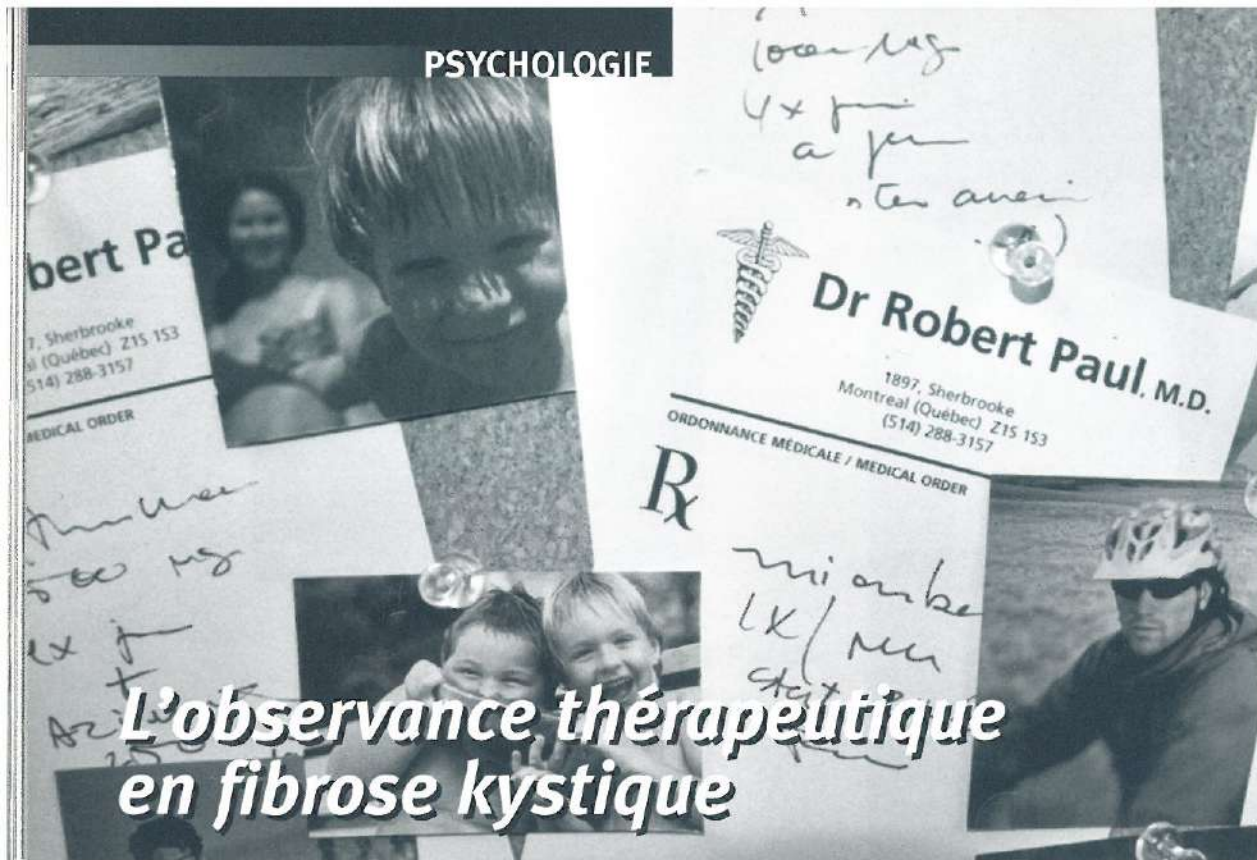


Redressement postural

Évitez d'avoir une attitude penchée vers l'avant, les abdominaux trop contractés et les épaules enroulées vers l'avant. Essayez plutôt de garder une légère courbure dans le bas du dos, l'abdomen plat, les épaules tenues vers l'arrière, la tête et le cou bien redressés.

Bibliographie

- (1) Erkkila, J. C., W. J. Warwick, et coll. (1978). "Spine Deformities and Cystic Fibrosis." *Clinical Orthopaedics and Related research* 131: 146-150.
- (2) Ross, J., J. Gamble, et coll. (1987). "Back Pain and Spinal deformity in Cystic Fibrosis." *AJDC* 141: 1313-1316.
- (3) Denton, J. R., R. Tietjen, et coll. (1979). "Thoracic Kyphosis in Cystic Fibrosis." *Clinical Orthopaedics and Related research*: 71-74.
- (4) Logvinoff, M.-M., G. T. Fon, et coll. (1984). "Kyphosis and Pulmonary Function in Cystic Fibrosis." *Clinical Pediatrics* July: 389-392.
- (5) Lisboa, C., R. Moreno, et coll. (1985). "Inspiratory Muscle Function in Patients with Severe Kyphoscoliosis." *American Review of Respiratory Disease* 132: 48-52.
- (6) Lands, L., K. J. Desmond, et coll. (1990). "The Effects of Nutritional Status and Hyperinflation on Respiratory Muscle Strength in Children and Young Adults." *American Review of Respiratory Disease* 141: 1506-1509.
- (7) Rush, P. J., A. Shore, et coll. (1986). "The Musculoskeletal Manifestations of Cystic Fibrosis." *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 15(3): 213-225.
- (8) Elkin, S. L., L. Williams, et coll. (2000). "Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis." *Clinical Science* 99: 309-314.
- (9) Haworth, C. S., P. L. Selby, et coll. (1999). "Low bone mineral density in adults with cystic fibrosis." *Thorax* 54(11): 961-7.
- (10) Aris, R. M., J. B. Renner, et coll. (1998). "Increased rate of fractures and severe kyphosis: sequelae of living into adulthood with cystic fibrosis." *Ann Intern Med* 128(3): 186-93.
- (11) Ross, J. et S. Jay (1986). "A Comprehensive Exercise Program for Persons With Cystic Fibrosis." *Journal of Pediatric Nursing* 1(5): 323-334.



L'observance thérapeutique en fibrose kystique

Cet article a fait l'objet d'une conférence organisée par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation des soins (ANAES), qui s'est tenue à Paris en novembre 2002 et ayant pour thème « La prise en charge du patient atteint de mucoviscidose ».

Comme toutes les maladies chroniques, la fibrose kystique n'échappe pas au problème de la compliance aux soins. Ce phénomène met en interaction différents facteurs qui, pris isolément, n'ont pas de valeur prédictive absolue; c'est notamment le cas des facteurs socio-démographiques, de l'âge, du degré de connaissance de la maladie et de la qualité de la relation patient-soignant. C'est la prise en compte globale du patient et de sa famille qui permet d'apprécier le plus justement possible le degré d'implication du patient dans la gestion de sa maladie. Cette évaluation est continue puisque la compliance est variable dans le temps et peut se modifier en fonction des différents événements de la vie de tous les jours.

La fibrose kystique est une maladie génétique multisystémique transmise par les parents qui peut être prise en charge dès la naissance, même en l'absence de symptômes cliniques, grâce à un dépistage systématique. Son évolution est progressive et fatale à plus ou moins long terme et nécessite des traitements longs, multiples et contraignants.

Comme toute maladie chronique, la question de l'observance au traitement est soulevée. J'aborderai ce point en tenant compte des spécificités de la fibrose kystique telles que décrites par les différentes études publiées et l'expérience des soignants.

Définitions

La compliance se définit comme le respect de la prescription, la parfaite concordance entre la conduite du patient et les conseils et prescriptions du médecin¹. Cette problématique est aussi ancienne que la médecine elle-même; Hippocrate y fait déjà allusion lorsqu'il parle de la « faiblesse des patients » qui, bien souvent, mentent quand on leur demande s'ils ont bien pris la médication prescrite ou observé les règles diététiques ou d'hygiène proposées. Il ajoute : « Mais leur négligence n'est pas révélée, de sorte que s'ils viennent à mourir parce qu'ils n'ont pas observé la prescription, pris le remède ou le purgatif, c'est le médecin que l'on rend responsable! »².

En fait, ce problème n'est jugé digne de réflexion scientifique que depuis 20 à 30 ans, époque à partir de laquelle on y a consacré de nombreux travaux, notamment chez l'adulte³, l'adolescent⁴ et plus rarement chez l'enfant^{5,6}. Ces articles abordent le concept de la compliance soit d'un point de vue général, soit dans un

cadre particulier : psychiatrie, cancer, asthme, diabète, transplantation... et fibrose kystique.

Le terme de compliance n'est pas le seul utilisé. On utilise aussi les mots observance, adhérence (traduction inadéquate du mot anglais « adherence » qui en français désigne l'attachement entre deux

choses) ou plutôt adhésion (qui correspond au fait d'adhérer à des idées ou des principes, par exemple). Or, chacun de ces mots a une signification particulière. L'observance se définit comme « l'action d'observer habituellement, de pratiquer une règle en matière religieuse : obéissance à la règle » (dictionnaire *Petit Robert*). Le terme de compliance vient de l'anglais et n'est apparu dans l'*Index Medicus* qu'en 1975; il peut se traduire par « acquiescement, action conforme à... » (dictionnaire *Harraps*) et correspond au verbe français complaire, qui, selon le *Littre*, signifie « se conformer aux sentiments, à l'humeur de quelqu'un pour lui plaire ». Ainsi, l'observance appartient à l'ordre du magique, du religieux; la compliance-complaisance introduit les notions de volonté du soignant, de soumission et de désir de plaire du patient⁷; il s'agit donc d'une attitude passive, contrairement à l'adhésion qui sous-entend une participation active du patient⁸.

La non-compliance est universelle et devrait être reconnue comme comportement normal⁹. Pour un médecin, il peut être pourtant difficile d'interpréter une non-compliance autrement qu'en termes de trahison de confiance, de compétence ou plus simplement d'autorité¹⁰. En théorie, il rédige une ordonnance, c'est-à-dire qu'il ordonne une prescription et ne peut imaginer que le patient ne l'applique pas puisqu'elle est préparée dans son intérêt. Or, on estime qu'en moyenne, 30 à 50 % des patients ne sont pas compliant¹.

La compliance s'exprime tout au long d'un continuum, allant de la fidélité exemplaire aux prescriptions jusqu'au refus complet de traitement et à l'abandon du suivi médical. Lask¹¹ classe les patients en trois groupes : totalement adhérents, partiellement adhérents ou non-adhérents, tout en sachant que la compliance n'est pas stable et qu'elle varie selon les moments et selon le type de prescription⁵.

Koocher et al.¹² considèrent qu'il existe trois catégories de non-compliance : la première est liée à une connaissance insuffisante de la maladie, la deuxième à un facteur de résistance psycho-

sociale (qualité de l'environnement familial, psychopathologie du malade, etc.) et la troisième est une non-adhésion au traitement par un sujet bien informé qui « choisit » délibérément de ne pas suivre le dit traitement.

Lask¹¹ répartit les patients non-adhérents en trois groupes, selon leur comportement : les **refusers** qui disent ne pas vouloir ou avoir besoin de traitement particulier, les **procrastinators** qui affirment qu'ils appliqueront leurs traitements plus tard mais ne prennent pas cette décision et enfin les **deniers** qui ne reconnaissent pas leur non-compliance nettement évidente.

En matière de compliance, certains principes de base s'appliquent à

toute maladie. Ils se résument en six propositions² : la simplicité du schéma thérapeutique améliore la compliance; l'information donnée au patient sur le délai d'action thérapeutique, les bénéfices attendus et les effets indésirables éventuels encouragent la participation effective à un traitement; la qualité de la relation médecin-patient, telle une relation de type empathique et bienveillante est de mise; les bénéfices du traitement doivent être rapidement soulignés; le choix d'une molécule aux effets indésirables mineurs représente un facteur non négligeable de bonne compliance; l'implication de l'entourage familial dans un projet thérapeutique et son adhésion à ce projet augmentent le potentiel d'efficacité.

Les différents facteurs, démographiques, personnels et familiaux, liés à la maladie et au traitement, à la perception de la maladie et du traitement et à la relation avec les soignants risquent tous d'influencer la compliance, mais à des degrés divers, qui varient selon les individus et les circonstances^{3,13}. Nous analyserons spécifiquement ces éléments dans le contexte de la fibrose kystique.

La compliance en fibrose kystique

En théorie, l'observance en fibrose kystique est d'autant plus importante¹⁴ :

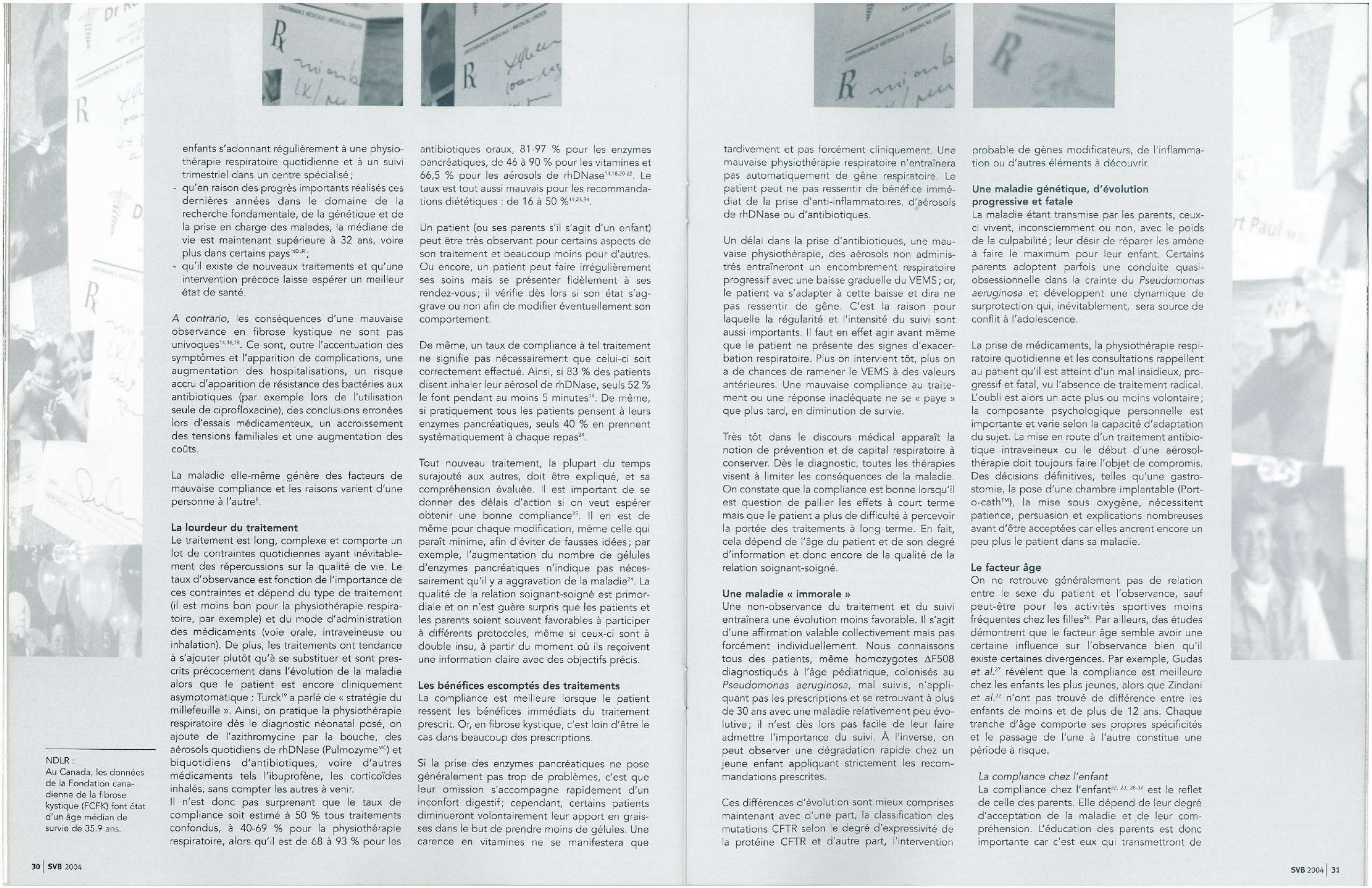
- qu'elle est associée à une meilleure évolution à court et long terme : Patterson et al.¹⁵, par exemple, font état d'un meilleur VEMS chez les

Aider les patients et leurs familles, c'est les écouter, comprendre leurs motivations, les informer au mieux mais ne surtout pas les juger.

Pr Michel Roussey
Professeur
de pédiatrie
Responsable
du CRCM*

CHU
Rennes, France

*Centre de ressources
et de compétences de
la mucoviscidose



enfants s'adonnant régulièrement à une physiothérapie respiratoire quotidienne et à un suivi trimestriel dans un centre spécialisé;

- qu'en raison des progrès importants réalisés ces dernières années dans le domaine de la recherche fondamentale, de la génétique et de la prise en charge des malades, la médiane de vie est maintenant supérieure à 32 ans, voire plus dans certains pays^{NDLR};
- qu'il existe de nouveaux traitements et qu'une intervention précoce laisse espérer un meilleur état de santé.

A *contrario*, les conséquences d'une mauvaise observance en fibrose kystique ne sont pas univoques^{14,16,18}. Ce sont, outre l'accentuation des symptômes et l'apparition de complications, une augmentation des hospitalisations, un risque accru d'apparition de résistance des bactéries aux antibiotiques (par exemple lors de l'utilisation seule de ciprofloxacine), des conclusions erronées lors d'essais médicamenteux, un accroissement des tensions familiales et une augmentation des coûts.

La maladie elle-même génère des facteurs de mauvaise compliance et les raisons varient d'une personne à l'autre⁹.

La lourdeur du traitement

Le traitement est long, complexe et comporte un lot de contraintes quotidiennes ayant inévitablement des répercussions sur la qualité de vie. Le taux d'observance est fonction de l'importance de ces contraintes et dépend du type de traitement (il est moins bon pour la physiothérapie respiratoire, par exemple) et du mode d'administration des médicaments (voie orale, intraveineuse ou inhalation). De plus, les traitements ont tendance à s'ajouter plutôt qu'à se substituer et sont prescrits précocement dans l'évolution de la maladie alors que le patient est encore cliniquement asymptomatique : Turck¹⁹ a parlé de « stratégie du millefeuille ». Ainsi, on pratique la physiothérapie respiratoire dès le diagnostic néonatal posé, on ajoute de l'azithromycine par la bouche, des aérosols quotidiens de rhDNase (Pulmozyme^{MC}) et biquotidiens d'antibiotiques, voire d'autres médicaments tels l'ibuprofène, les corticoïdes inhalés, sans compter les autres à venir.

Il n'est donc pas surprenant que le taux de compliance soit estimé à 50 % tous traitements confondus, à 40-69 % pour la physiothérapie respiratoire, alors qu'il est de 68 à 93 % pour les

antibiotiques oraux, 81-97 % pour les enzymes pancréatiques, de 46 à 90 % pour les vitamines et 66,5 % pour les aérosols de rhDNase^{14,18,20,22}. Le taux est tout aussi mauvais pour les recommandations diététiques : de 16 à 50 %^{14,23,24}.

Un patient (ou ses parents s'il s'agit d'un enfant) peut être très observant pour certains aspects de son traitement et beaucoup moins pour d'autres. Ou encore, un patient peut faire irrégulièrement ses soins mais se présenter fidèlement à ses rendez-vous; il vérifie dès lors si son état s'aggrave ou non afin de modifier éventuellement son comportement.

De même, un taux de compliance à tel traitement ne signifie pas nécessairement que celui-ci soit correctement effectué. Ainsi, si 83 % des patients disent inhaler leur aérosol de rhDNase, seuls 52 % le font pendant au moins 5 minutes¹⁴. De même, si pratiquement tous les patients pensent à leurs enzymes pancréatiques, seuls 40 % en prennent systématiquement à chaque repas²⁴.

Tout nouveau traitement, la plupart du temps surajouté aux autres, doit être expliqué, et sa compréhension évaluée. Il est important de se donner des délais d'action si on veut espérer obtenir une bonne compliance²⁵. Il en est de même pour chaque modification, même celle qui paraît minime, afin d'éviter de fausses idées; par exemple, l'augmentation du nombre de gélules d'enzymes pancréatiques n'indique pas nécessairement qu'il y a aggravation de la maladie²⁴. La qualité de la relation soignant-soigné est primordiale et on n'est guère surpris que les patients et les parents soient souvent favorables à participer à différents protocoles, même si ceux-ci sont à double insu, à partir du moment où ils reçoivent une information claire avec des objectifs précis.

Les bénéfices escomptés des traitements

La compliance est meilleure lorsque le patient ressent les bénéfices immédiats du traitement prescrit. Or, en fibrose kystique, c'est loin d'être le cas dans beaucoup des prescriptions.

Si la prise des enzymes pancréatiques ne pose généralement pas trop de problèmes, c'est que leur omission s'accompagne rapidement d'un inconfort digestif; cependant, certains patients diminueront volontairement leur apport en graisses dans le but de prendre moins de gélules. Une carence en vitamines ne se manifestera que

tardivement et pas forcément cliniquement. Une mauvaise physiothérapie respiratoire n'entraînera pas automatiquement de gêne respiratoire. Le patient peut ne pas ressentir de bénéfice immédiat de la prise d'anti-inflammatoires, d'aérosols de rhDNase ou d'antibiotiques.

Un délai dans la prise d'antibiotiques, une mauvaise physiothérapie, des aérosols non administrés entraîneront un encombrement respiratoire progressif avec une baisse graduelle du VEMS; or, le patient va s'adapter à cette baisse et dira ne pas ressentir de gêne. C'est la raison pour laquelle la régularité et l'intensité du suivi sont aussi importants. Il faut en effet agir avant même que le patient ne présente des signes d'exacerbation respiratoire. Plus on intervient tôt, plus on a de chances de ramener le VEMS à des valeurs antérieures. Une mauvaise compliance au traitement ou une réponse inadéquate ne se « paye » que plus tard, en diminution de survie.

Très tôt dans le discours médical apparaît la notion de prévention et de capital respiratoire à conserver. Dès le diagnostic, toutes les thérapies visent à limiter les conséquences de la maladie. On constate que la compliance est bonne lorsqu'il est question de pallier les effets à court terme mais que le patient a plus de difficulté à percevoir la portée des traitements à long terme. En fait, cela dépend de l'âge du patient et de son degré d'information et donc encore de la qualité de la relation soignant-soigné.

Une maladie « immorale »

Une non-observance du traitement et du suivi entraînera une évolution moins favorable. Il s'agit d'une affirmation valable collectivement mais pas forcément individuellement. Nous connaissons tous des patients, même homozygotes $\Delta F508$ diagnostiqués à l'âge pédiatrique, colonisés au *Pseudomonas aeruginosa*, mal suivis, n'appliquant pas les prescriptions et se retrouvant à plus de 30 ans avec une maladie relativement peu évolutive; il n'est dès lors pas facile de leur faire admettre l'importance du suivi. À l'inverse, on peut observer une dégradation rapide chez un jeune enfant appliquant strictement les recommandations prescrites.

Ces différences d'évolution sont mieux comprises maintenant avec d'une part, la classification des mutations CFTR selon le degré d'expressivité de la protéine CFTR et d'autre part, l'intervention

probable de gènes modificateurs, de l'inflammation ou d'autres éléments à découvrir.

Une maladie génétique, d'évolution progressive et fatale

La maladie étant transmise par les parents, ceux-ci vivent, inconsciemment ou non, avec le poids de la culpabilité; leur désir de réparer les amène à faire le maximum pour leur enfant. Certains parents adoptent parfois une conduite quasi-obsessionnelle dans la crainte du *Pseudomonas aeruginosa* et développent une dynamique de surprotection qui, inévitablement, sera source de conflit à l'adolescence.

La prise de médicaments, la physiothérapie respiratoire quotidienne et les consultations rappellent au patient qu'il est atteint d'un mal insidieux, progressif et fatal, vu l'absence de traitement radical. L'oubli est alors un acte plus ou moins volontaire; la composante psychologique personnelle est importante et varie selon la capacité d'adaptation du sujet. La mise en route d'un traitement antibiotique intraveineux ou le début d'une aérosolthérapie doit toujours faire l'objet de compromis. Des décisions définitives, telles qu'une gastrostomie, la pose d'une chambre implantable (Porto-cathTM), la mise sous oxygène, nécessitent patience, persuasion et explications nombreuses avant d'être acceptées car elles ancrent encore un peu plus le patient dans sa maladie.

Le facteur âge

On ne retrouve généralement pas de relation entre le sexe du patient et l'observance, sauf peut-être pour les activités sportives moins fréquentes chez les filles²⁶. Par ailleurs, des études démontrent que le facteur âge semble avoir une certaine influence sur l'observance bien qu'il existe certaines divergences. Par exemple, Gudas et al.²⁷ révèlent que la compliance est meilleure chez les enfants les plus jeunes, alors que Zindani et al.²² n'ont pas trouvé de différence entre les enfants de moins et de plus de 12 ans. Chaque tranche d'âge comporte ses propres spécificités et le passage de l'une à l'autre constitue une période à risque.

La compliance chez l'enfant

La compliance chez l'enfant^{22, 23, 28-32} est le reflet de celle des parents. Elle dépend de leur degré d'acceptation de la maladie et de leur compréhension. L'éducation des parents est donc importante car c'est eux qui transmettront de

NDLR :

Au Canada, les données de la Fondation canadienne de la fibrose kystique (FCFK) font état d'un âge médian de survie de 35.9 ans.

façon progressive et adéquate les connaissances à leur enfant, lui permettant d'acquérir une « culture d'observance ». Levers et al.²⁹ ont montré que 33 % des mères d'enfants d'âge scolaire possèdent une information inexacte sur les traitements prescrits. Un enfant mal suivi, en raison de la négligence des parents, aura tendance à être lui-même non-compliant lorsqu'il sera adolescent et adulte.

La compliance chez l'adolescent

La compliance chez l'adolescent est le reflet de son propre comportement. L'adolescent atteint de fibrose kystique a la même attitude vis-à-vis de son traitement que n'importe quelle jeune personne atteinte de maladie chronique. Michaud et al.⁶ ont ainsi démontré qu'il n'y avait pas de différence en terme de compliance entre diverses maladies chroniques comme la fibrose kystique, l'asthme, le diabète ou l'arthrite rhumatoïde. L'observance, soit à la prise de médicaments, soit aux instructions générales, se situe globalement à 50 % seulement et seuls 11 % des sujets présentent une bonne compliance à tous les éléments du traitement. Néanmoins, en fibrose kystique, plusieurs paramètres peuvent rendre le degré de coopération plus difficile : d'une part, la durée du traitement qui semble être inversement corrélée avec le degré de compliance, bien que là encore les études soient contradictoires¹⁶; d'autre part, le nombre de tâches qui est à ce point élevé que le risque de ne pas les accomplir toutes correctement s'en trouve augmenté. En contrepartie, la perception de la gravité de la maladie et la qualité de la relation médecin-patient sont des facteurs favorisant le degré d'observance.

Quoi qu'il en soit, il est incontestable que la période de l'adolescence est une période difficile pour l'adolescent lui-même bien sûr mais également pour ses parents et l'équipe médicale³³. Sur le chemin de l'indépendance, il se construit sa propre identité et sa nouvelle image corporelle. Plusieurs études^{33,34} soulignent l'existence d'une relation significative entre la compliance et l'estime de soi. L'adolescence est également une période au cours de laquelle s'accroît le désir de faire « comme les copains », de se libérer des contraintes, de prendre des conduites à risque et de braver l'interdit (par exemple vis-à-vis du tabac), de ne penser qu'à l'immédiat. L'adolescent ne trouvant pas

forcément de désagrément immédiat à l'oubli de tel ou tel traitement, aura tendance à répéter cet « oubli », ignorant volontairement les conséquences lointaines. C'est pourquoi les messages de prévention sont si difficiles à faire passer chez les adolescents, quels qu'ils soient.

L'adolescent atteint de fibrose kystique a besoin de professionnels qui, non seulement comprennent ses besoins, mais qui sont aussi capables de répondre à ses questions. L'équipe médicale doit lui laisser progressivement la responsabilité de ses soins, ce qui est souvent source de conflit avec les parents, qui en avaient la charge et qui craignent que leurs efforts soient annihilés en peu de temps. Pour Czajkowski et Koocher³⁵, les comportements prédictifs d'une bonne compliance chez l'adolescent sont au nombre de six : connaître la sévérité de sa maladie, prendre la responsabilité de ses soins à la maison, chercher l'information au sujet de sa maladie, avoir un projet d'avenir, s'impliquer dans son travail et pouvoir parler de sa maladie à ses camarades et collègues.

La compliance chez l'adulte

Le passage à l'âge adulte est une période cruciale, tant pour le patient lui-même, ses parents que pour l'équipe soignante. L'adolescent quitte le pédiatre et ses parents qui l'ont toujours encadré pour devenir autonome et est dorénavant pris en charge par un médecin de milieu adulte qui lui laissera plus naturellement un espace de libre choix. Les conditions d'un passage réussi ont déjà été abordées à plusieurs reprises³⁶⁻³⁸ et ne seront pas reprises ici.

Le jeune adulte, étudiant ou nouveau venu sur le marché du travail est parfois seul et souvent séparé géographiquement de son milieu familial. Il est confronté à un problème aigu de temps et doit concilier une double exigence : exigence professionnelle d'une part, avec le souhait d'obtenir ses diplômes et d'avoir le même régime que ses collègues, pour se prouver qu'il est lui aussi capable de mener une vie normale et exigence de ses soins d'autre part. Ceux-ci seront dès lors souvent négligés, tout au moins pendant un certain temps, tant que la maladie lui en laissera la possibilité. L'équipe soignante doit l'aider le plus possible, en acceptant d'adapter les traitements, en prenant autant en compte les contraintes quotidiennes que les règles scientifiques de bonne application du

traitement : début différé d'un traitement antibiotique intraveineux, diminution du nombre d'aérosols, etc.

La compliance chez l'adulte atteint de fibrose kystique est un sujet ayant fait l'objet de nombreuses publications mais qui a été souvent traité par les mêmes équipes^{8, 16, 39-42}. On peut penser que son taux diffère selon l'âge du diagnostic. Pourtant Abbott et al.^{18,40} démontrent que la compliance de l'adulte ne subit pas d'influence du passé, de l'état actuel et de la santé future du patient. Les patients les plus inquiets sont ceux qui seront les plus compliants pour la physiothérapie, les vitamines et les enzymes pancréatiques. Il n'y a pas forcément de lien entre le stade évolutif, le degré de connaissance de la maladie et le taux de compliance^{8, 16, 39,43}.

Si le refus délibéré du traitement par des parents bien informés peut être perçu par le pédiatre comme une non-assistance à personne en danger, il ne peut en être de même chez un adulte. On ne peut qu'accepter le choix d'un adulte qui choisit son mode de vie, refusant l'escalade thérapeutique conduisant à une greffe, en toute connaissance de cause. Mais est-ce bien vraiment le cas ? On se heurte au refus de penser à la mort, à l'espoir plus ou moins conscient que cela concernera l'autre ou qu'il sera toujours temps d'y penser. Un certain nombre de patients reviennent sur leur décision lorsqu'ils sont au stade de la réanimation. C'est souvent trop tard et l'équipe soignante doit alors les accompagner dans une démarche de soins palliatifs.

Un changement notable dans la prise de conscience de l'importance du traitement survient lors du passage de la vie d'adulte célibataire à la vie en couple, surtout s'il y a un projet d'enfant. Le patient est dès lors encouragé voire « contrôlé » par son conjoint et on assiste à une nette amélioration de la compliance au suivi et aux soins.

Les raisons invoquées de non-compliance

Conway et al.³⁹ donnent les raisons les plus souvent invoquées par 91 patients atteints de fibrose kystique âgés de 14 à 40 ans. « J'oublie tout simplement de prendre mes médicaments. » (34,50 % des raisons). Cette déclaration concerne les vitamines (66 %), les antibiotiques oraux (64 %), les enzymes pancréatiques (55 %), les corticoïdes

inhalés (50 %) et les suppléments caloriques (29 %). « Le traitement demande trop d'effort et de temps. » (31 % des raisons). « Je ne ressens pas de différence. » (13 % des raisons). Les autres motifs sont : « Je pratique du sport à la place de la physiothérapie. » (7 %) ; « C'est trop embêtant. » (4 %) ; « Je me sens moche. » (4 %). Les autres raisons sont plus marginales. Ces résultats sont confirmés dans les différents travaux de Abbott^{16,40}, Dodd et Webb⁴¹ et Modi⁴². Abbott et Gee¹⁷ les regroupent en quatre rubriques : la santé (« Je me sens aussi bien sans traitement. », « Je ne suis pas aussi malade que les autres patients. »), le temps (« Je suis trop occupé. »), le social (« Ça me gêne de prendre mes enzymes en public. ») et le facteur émotionnel (« Ça me montre que je ne suis pas comme les autres. »)

Les facteurs pouvant causer un trouble de la compliance sont donc multiples et, dans le facteur temps, il faut aussi considérer les échéances du calendrier, qu'il s'agisse des examens, des exigences professionnelles, des fêtes, des vacances, etc.²⁸

L'importance de la qualité du suivi et de la relation soignants-patient

Un des meilleurs facteurs prédictifs d'une bonne observance est la qualité de la relation entre les soignants et le patient et la confiance que celui-ci place dans les professionnels. Il est clairement démontré que l'évolution de la maladie dépend du type de prise en charge dans un centre spécialisé ou non. Les résultats sont meilleurs si le patient est suivi dès l'âge pédiatrique que si son suivi spécialisé commence à l'âge adulte ou qu'il n'est pas suivi dans un centre spécialisé^{45,46}.

Le patient et sa famille se sentiront d'autant plus soutenus s'ils peuvent trouver une écoute variée, au sein d'une équipe pluridisciplinaire sachant aborder tous les problèmes qui les préoccupent, et pas uniquement les questions médicales. Cette relation particulière, qui s'est créée au fil de nombreuses années, influence forcément le comportement du patient, dans les deux sens, parfois positivement mais quelquefois aussi négativement⁷.

Mais il ne faut pas négliger la place importante qu'occupe l'équipe de domicile^{47,48} : le médecin de famille, le physiothérapeute et l'infirmière^{NDLR}. Il est capital que les intervenants soient en relation constante afin d'avoir une vue d'ensemble de toutes les dimensions sociofamiliales et médi-

NDLR :

En France, toutes les personnes atteintes de fibrose kystique (terme français : mucoviscidose) peuvent bénéficier des visites régulières d'une équipe de soins à domicile. Les soins des patients sont entièrement pris en charge par l'État.

cales. Le discours des soignants doit s'efforcer d'être le même, ce qui paraît aller de soi mais n'est pas toujours appliqué. D'où l'importance du réseau qui s'est construit autour du patient^{45,49} : ainsi, l'équipe spécialisée ne peut, sous prétexte qu'elle détient la connaissance de la maladie, négliger le discours des soignants de domicile lorsqu'ils signalent des difficultés familiales; à l'inverse, le médecin de famille ne peut tenir un discours minimaliste (« Ce n'est pas la peine d'aller en consultation hospitalière puisque le patient va bien. » ou « Le patient prend trop d'antibiotiques. ») sous prétexte qu'il connaît bien la famille. Il en est de même pour le physiothérapeute qui ne voit pas la nécessité de faire des séances quotidiennes alors que le patient n'est pas encombré. Certaines familles se réfugient alors, par facilité, derrière ces recommandations minimalistes, puisqu'elles sont données aussi par des professionnels.

L'information délivrée rapidement à l'équipe de soins à domicile et à la famille a un rôle important dans la qualité de la compliance (intérêt d'un courrier électronique sécurisé), même si quelques études ne trouvent pas de lien significatif, notamment chez l'adulte^{16,39}.

Cette prise en charge globale du patient et de sa famille par une équipe multidisciplinaire, à la fois hospitalière et de domicile, ne permet pourtant pas, dans le cadre d'une médecine conventionnelle, de répondre à 100 % aux attentes des patients. Ainsi, plusieurs d'entre eux se dirigent vers des médecines alternatives, alors même qu'ils n'appliquent pas tout le traitement prescrit par l'équipe spécialisée. Une étude australienne⁵⁰ révèle que 26 % des 83 patients adultes suivis ont aussi des consultations en médecine alternative (naturopathie, massage) et 45 % disent avoir recours aux traitements alternatifs, notamment les femmes. Moins de la moitié en informe le centre de soins et un sur dix dépense plus d'argent en traitement alternatif qu'en traitement conventionnel. En fait ce recours n'est pas spécifique à la fibrose kystique mais s'observe dans toutes les maladies chroniques lorsque la médecine conventionnelle ne permet pas d'apporter une guérison définitive. Il faut bien sûr accepter cet état de fait, même s'il est parfois difficile de comprendre qu'on puisse négliger tel traitement reconnu mais contraignant, au bénéfice d'une thérapie non validée. Si le patient en éprouve la nécessité, il est illusoire de s'y opposer, l'important pour lui étant d'atteindre un mieux-être psychique qui retentira de toute façon sur son physique. Mais le comprendre ne veut pas dire le cautionner.

Une association de familles et de patients peut constituer un soutien important, complémentaire à l'équipe médicale, permettant des rencontres ou la diffusion de documents. S'il est logique qu'elle aborde alors la place des médecines alternatives ou complémentaires⁵¹, l'équipe médicale a le devoir de mettre en garde ses patients du danger d'un discours réducteur et généralisateur. Les patients à faible compliance peuvent bénéficier de réunions interactives en petits groupes, qui leur permettent de constater qu'ils ne sont pas les seuls à vivre des difficultés³⁷. Il est vraisemblable que les patients participant aux actions associatives ont déjà une meilleure adhésion, même si elle est quelquefois discutable.

Le facteur familial

Pour l'enfant, la compréhension de sa maladie et de ses traitements sera d'autant meilleure qu'il existe une cohésion dans le comportement, l'information, l'implication et la convergence du discours des parents^{32,42,52,53}. Anthony et al.²³ constatent que plus les connaissances de la mère sont bonnes, plus les recommandations diététiques sont suivies. Certains facteurs psychosociaux tels que des familles dissociées, de cultures différentes et surtout marginales, ont une influence négative sur la compliance. Cette dernière ne dépend pas directement du niveau social de la famille mais de sa cohérence dans la prise en charge de la maladie de l'enfant^{13,15,54}. On retrouve encore ce paramètre dans la vie de l'adulte⁵⁵.

La lourdeur et les contraintes du traitement exigent une planification des soins qui rythme les journées. Cela nécessite un minimum d'organisation que toutes les familles n'ont pas naturellement ou que certaines sont même incapables d'acquiescer. Il faudra en tenir compte dans l'appréciation de l'observance d'un enfant par exemple ou lorsqu'un traitement antibiotique intraveineux à domicile est envisagé.

À l'inverse, il existe des familles « dysobservantes », informées, éduquées, ne se contentant pas d'accompagner leur enfant mais s'appropriant les soins, se transformant en infirmier et physiothérapeute, tentant aussi de se substituer au médecin, dont elles ont tout de même besoin pour les ordonnances. D'autres familles multiplient les consultations auprès d'équipes différentes afin de vérifier si toutes disent la même chose.

La place de la fratrie ne doit pas être négligée car elle joue également un rôle important dans la dynamique familiale³⁹. Les frères et sœurs non atteints sont souvent eux-mêmes en souffrance notamment s'ils se sentent « délaissés » par leurs

parents, tout occupés à la prise en charge de leur enfant malade. Des décisions thérapeutiques peuvent être ainsi différées en raison de difficultés rencontrées dans la fratrie. La situation est encore plus difficile lorsqu'il existe plus d'un enfant atteint; il n'est pas rare alors de voir les soins correctement appliqués chez l'un, si celui-ci est en phase d'aggravation, et « assouplis » inconsciemment chez l'autre, faute de temps ou d'un poids émotionnel trop important. Les parents sauront d'autant mieux y faire face qu'ils seront soutenus, entourés et aidés par les grands-parents, leurs frères et sœurs et leurs amis.

Il faut également tenir compte des nombreuses possibilités d'accès à l'information médicale grâce notamment à Internet. On a parlé précédemment du soutien que peuvent procurer les associations. Les échanges entre patients sont maintenant possibles avec les forums de discussion sur Internet. Certes, cela peut accentuer la solitude du patient mais cela peut apporter aussi une aide à ceux qui ne veulent pas rencontrer d'autres patients pour différentes raisons et particulièrement lorsqu'une contamination par une bactérie multirésistante entrave la vie sociale.

Cet accès à l'information, avec les inévitables effets de la publicité, peut conduire le patient à prendre des médicaments à l'insu de l'équipe soignante. Celle-ci ne prescrit *a priori* que des thérapies validées ou dans le cadre de protocoles et hésite à rajouter un nouveau traitement qui n'a pas encore fait ses preuves. Les familles peuvent néanmoins la devancer. Une étude italienne⁵⁶ montre ainsi que, dans 32 familles de patients âgés de 4 à 17 ans, la compliance est excellente pour les enzymes pancréatiques (100 %) et les antibiotiques (94 %) mais qu'elle est médiocre (mais conforme aux autres études publiées) pour l'ensemble des traitements (56 %). Or, 69 % des familles ont recours à d'autres médicaments non prescrits et non connus par le centre de soins : il s'agit de DHA dans 80 % des cas, de macrolides dans 70 % des cas et de N-acétylcystéine (NAC) dans 30 % des cas^{NDLR}. Certaines de ces médicaments sont disponibles sans prescription médicale mais d'autres sont prescrits par le médecin de famille, d'où l'importance de la communication entre les différents soignants.

Les mesures de la compliance

La compliance peut être mesurée par des méthodes directes ou indirectes. Les premières reposent essentiellement sur les dosages pharmacologiques des médicaments. Les secondes évaluent le comportement du patient selon ses dires (entrevue, autoquestionnaire), d'après le jugement du médecin ou encore, tiennent compte

de l'évolution clinique. Les méthodes les moins fiables sont le jugement du médecin et la réponse clinique⁵.

Différentes échelles de mesure de la compliance ont été établies en fibrose kystique^{14, 18, 40}. Parallèlement, des mesures de la qualité de vie sont indispensables et différents questionnaires ont été mis au point notamment à partir du questionnaire français *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ)^{43,57,59}. Elles sont importantes à introduire dans tout nouveau protocole de traitement, afin d'évaluer non seulement l'effet bénéfique objectif éventuel mais aussi le retentissement sur la vie de tous les jours et par conséquent sur la qualité de l'observance. Elles permettent aussi d'éviter de tirer des conclusions alors que, par exemple, la prise du médicament a été irrégulière. Elles aident également l'équipe à comprendre si une des raisons d'une dégradation clinique est éventuellement liée à une non-observance de leur patient. Celle-ci doit être alors analysée par l'ensemble de l'équipe multidisciplinaire afin de tenter d'apporter des solutions adaptées au patient. Des programmes spécifiques pour améliorer la compliance, notamment chez les adolescents, sont actuellement en cours d'évaluation, comme celui du BEAT (*Be Enthusiastic About Treatment*) CF de Quittner et Drota⁶⁰.

Dans le suivi régulier, il ne saurait être question d'un interrogatoire de type « policier », sur la prise des médicaments par exemple, et de faire passer un examen au patient à chaque visite en lui donnant une bonne ou mauvaise note. La consultation est au contraire un lieu d'information, de compréhension, de confiance et de respect des choix du patient et tout particulièrement lorsque celui-ci est adulte.

Il est illusoire d'obtenir le « gold standard » du traitement et l'adage « Le mieux est l'ennemi du bien » s'applique parfaitement. Aider les patients et leurs familles, c'est les écouter, comprendre leurs motivations, les informer au mieux mais ne surtout pas les juger. Leur éducation sera d'autant plus efficace qu'elle se fera au sein d'une équipe multidisciplinaire, à la fois hospitalière et de domicile. Rien ne peut être imposé; tout doit être expliqué. Les décalages entre la perception des soignants et celle des personnes soignées quant aux objectifs de soins et à leur incidence sur la qualité de vie, doivent être considérés, aboutissant ainsi, selon Pierre Foucaud⁶¹, plus qu'à une ordonnance, à une véritable « négociance ».

NDLR :

DHA :

substance qui fait partie de la famille des acides gras oméga-3.

NAC ou

N-acétylcystéine :

dérivé de l'acide aminé L-cystéine qui peut contribuer à accroître les niveaux d'un composé protecteur appelé GSH ou glutathion dans le corps.

Macrolides :

Groupe d'antibiotiques dont le spectre antibactérien est voisin de celui de la pénicilline (ex. : azithromycine ou Zithromax®).

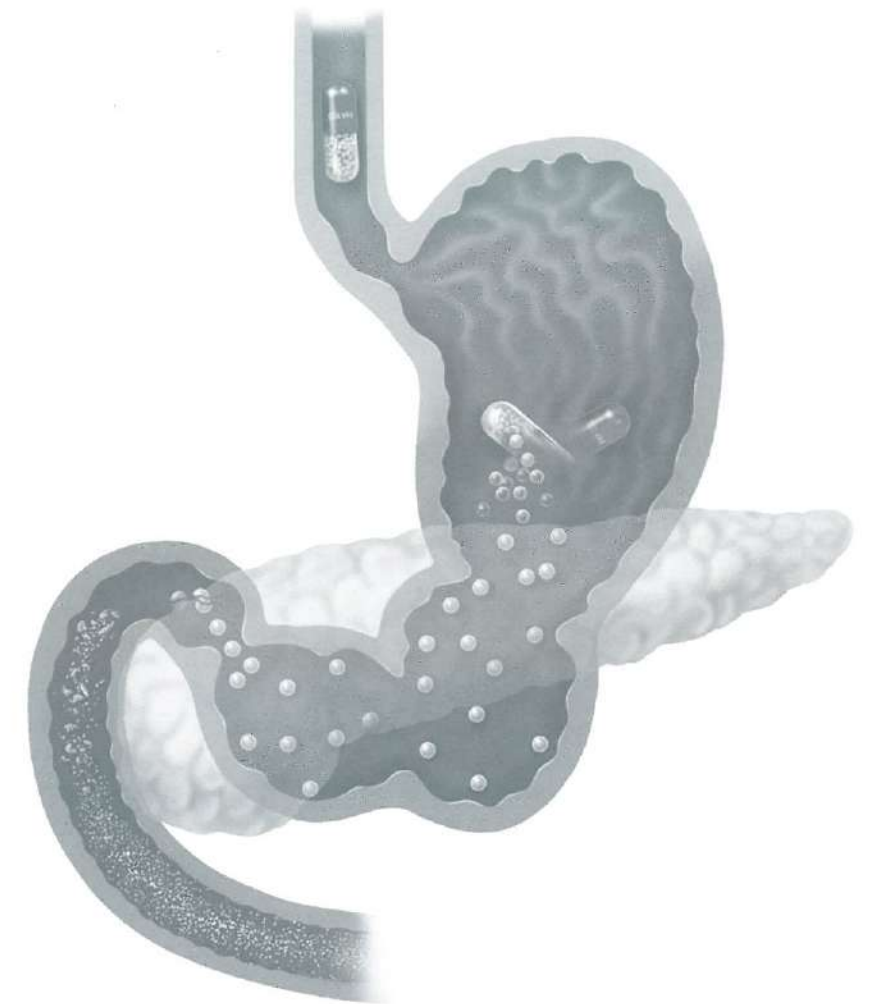
Bibliographie

- Haynes RB, Taylor DW, Sackett DL. *Compliance in Health Care*. Baltimore, Maryland: The Johns Hopkins University Press, 1979
- Palazzolo J, Lachaux B. « Entre compliance et liberté : le témoignage d'un patient », *L'encéphale* 1999; 25: 667-71
- Thorne SE. "Adherence and expertise in adult chronic illness", *Pediatr Pulmonol* 2001; Suppl 22: 145
- Michaud PA, Frappier JY, Pless IB. « La compliance d'adolescents souffrant d'une maladie chronique », *Arch Fr Pédiatr* 1991; 48: 329-36
- Alvin P, Rey C, Frappier JY. « Compliance thérapeutique chez l'adolescent malade chronique », *Arch Pédiatr* 1995; 2: 874-82
- Bensman A. « Compliance au traitement des enfants et adolescents ayant une maladie chronique », *Journées parisiennes de Pédiatrie* 1996. Flammarion Médecine-Sciences : 83-139
- Meichenbaum D, Turk DC. "Treatment adherence: terminology, incidence and conceptualisation", *Facilitating treatment adherence*. New York: Plenum Press, 1987: 19-39
- Kettler LJ, Sawyer SM, Winefield HR, Greville HW. "Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis", *Thorax* 2002; 57: 459-64
- Lask B. "Understanding and managing poor adherence in Cystic Fibrosis", *Pediatr Pulmonol* 1997; Suppl 16: 260-1
- Alvin P. « La non-compliance thérapeutique : vérité pénible à dire ou difficile à entendre ? », *Arch Pédiatr* 1997; 4: 395-7
- Lask B. "Non-adherence to treatment in cystic fibrosis", *J R Soc Med* 1994; Suppl 21: 25-7
- Koocher GP, McGrath ML, Gudas LJ. "Typologies of non-adherence in cystic fibrosis", *J Dev Behav Pediatr* 1990; 11: 353-8
- Alvin P, Marcelli D. « La question de l'observance à l'adolescence », *Médecine de l'adolescent*. Masson Ed Paris 2000: 272-9
- Quittner A. "Advances in the measurement and treatment of adherence problems. Rates of adherence and new efforts to intervene", *XVth annual North American Cystic Fibrosis Conference* New Orleans October 3-6, 2002
- Patterson JM, Budd J, Goetz D, Warwick WJ. "Family correlates of a ten year pulmonary health trend in cystic fibrosis", *Pediatrics* 1993; 91: 383-9
- Abbott J, Dodd M, Bilton D, Webb AK. "Treatment compliance in adults with cystic fibrosis", *Thorax* 1994; 49: 115-20
- Abbott J, Gee L. "Contemporary psychosocial issues in Cystic Fibrosis: treatment adherence and quality of life", *Disabil Rehabil* 1998; 20: 262-71
- Abbott J, Dodd M, Gee L, Webb K. "Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence", *Disabil Rehabil* 2001; 23: 315-24
- Turck D. « Du centre de soins au réseau », *4e Assises des Centres de Soins de la Fibrose kystique*, Angers 2002: 7-13
- Guenza MC, Pescini R, Gremmo M. "Adherence to physiotherapy in CF patients", *J Cystic Fibrosis* 2002; 1: S178-9
- Ireland C, Carroll M. "Adherence to physiotherapy and quality of life in cystic fibrosis", *Literature review. J Cystic Fibrosis* 2002; 1: S180
- Zindani G, Streetman D, Nasr SZ. "Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis", *Pediatr Pulmonol* 2002; Suppl 24: 332-3
- Anthony H, Paxton S, Bines J, Phelan P. "Psychosocial predictors of adherence to nutritional recommendations and growth outcomes in children with cystic fibrosis", *J Psychosomat Research* 1999; 47: 623-34
- Stark L. "Barriers to adherence to enzymes and dietary recommendations", *XVth annual North American Cystic Fibrosis Conference* New Orleans October 3-6, 2002
- Quittner AL, Buu A. "Effects of tobramycin solution for inhalation on global ratings of quality of life in patients with cystic fibrosis and *Pseudomonas aeruginosa* infection", *Pediatr Pulmonol* 2002; 33: 269-76
- Prasad SA, Cerny FJ. "Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis", *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 66-72
- Gudas LJ, Koocher GP, Wypij D. "Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis", *J Dev Behav Pediatr* 1991; 12: 236-42
- Lenoir G, Canoui P, Sorin M. « Compliance au traitement dans la fibrose kystique », *Journées parisiennes de Pédiatrie* 1996. Flammarion Médecine-Sciences : 95-102
- Ievers CE, Brown RT, Drotar D, Caplan D, Pisevar BS, Lambert RG. "Knowledge of physician prescriptions and adherence among children with cystic fibrosis and their mothers", *J Dev Behav Pediatr* 1999; 20: 335-43
- Foster C, Eiser C, Oades P, Sheldon C, Tripp J, Goldman P et al. "Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and sibling accounts", *Child: Care, Health and Development* 2001; 27: 349-64
- Lask B. "Motivating children and adolescents to optimise adherence", *Pediatr Pulmonol* 2001; Suppl 22: 144
- Samaan MC, Watson BJ. "Cystic fibrosis: how are the parents coping?", *Cystic Fibrosis* 2002; 1: S168-9
- Bühlmann U. "Cystic fibrosis in adolescence", *22d European CF Conference* Berlin, June, 13-19, 1998
- Abbott J, Conway S, Etherington C, Fitzjohn J, Gee L, Morton A, Musson H, Webb AK. "Perceived body image and eating behavior in young adults with cystic fibrosis and their healthy peers", *J Behav Med* 2000; 23: 501-17
- Czajkowski DR, Koocher GP. "Medical compliance and coping with cystic fibrosis", *Child Psychol Psychiatry* 1987; 28: 311-9
- Roussey M, Durieu I. « Passage des patients des services de pédiatrie aux services adultes », *Trois Assises Nationales des centres de soins de la fibrose kystique*, Versailles 24-25 novembre 1995. Rapport des Ateliers, AFLM ed. Paris p.45-48
- Morris-Espin M, Dominique S, Grenet D, Roussey M. « Le centre de soins pour adultes : quand, comment, pourquoi ? », *3e Assises des Centres de soins de la fibrose kystique* Poitiers, 28-29 avril 2000, livre des communications AFLM ed. p.40-41
- Roussey M, Desrués B, Turck D, Perez T, Wallaert B. « Centres de soins d'adultes pour la fibrose kystique : critères requis, organisation pratique », *Rev Mal Respir* 2000; 17: 733-738
- Conway SP, Pond MN, Hammett T, Watson A. "Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis", *Thorax* 1996; 51: 29-33
- Abbott J, Dodd M, Webb K. "Health perceptions and treatment adherence in adults with cystic fibrosis", *Thorax* 1996; 51: 1233-8
- Dodd ME, Webb AK. "Understanding non-compliance with treatment in adults with cystic fibrosis", *J R Soc Med* 2000; 93 (Suppl 38) : 2-8
- Kettler LJ, Winefield HR, Sawyer SM, Greville HW. "Understanding adherence to treatment in adults with cystic fibrosis", *Pediatr Pulmonol* 2001; Suppl 22: 350
- Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. "Quality of life in cystic fibrosis: are clinical manifestations and treatment regimens influential?", *J Cystic Fibrosis* 2002; 1: S169
- Modi A. "Identification of barriers to treatment adherence in children with CF", *XVth annual North American Cystic Fibrosis Conference* New Orleans October 3-6, 2002
- Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D et al. "Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study", *BMJ* 1998; 316: 1771-5
- Mérelle ME, Schouten JP, Gerritsen J, Dankert-Roelofs JE. "Influence of neonatal screening and centralized treatment on long-term clinical outcome and survival of CF patients", *Eur Respir J* 2001; 18: 306-15
- Roussey M, Demailly P. « Quelle intégration des médecins libéraux dans l'équipe du centre de soins de la fibrose kystique », *2e Assises des Centres de Soins de la Fibrose kystique*, Versailles, 21-22 novembre 1997
- Roussey M, Deneuille E, Rault G. « L'évolution de la prise en charge de la fibrose kystique : un exemple pour le réseau de soins », *Entretiens de Bichat* 1998; Expansion Scientifique Française: 181-185
- Rault G, Roussey M, Desrués B, Turck D, Perez T, Wallaert B, Derelle J, Tréguer R. « Fibrose kystique : recommandations pour l'organisation des centres et réseaux de soins », *Arch Pédiatr* 2001; 8 Suppl 5: 802-17
- Burrows JA, Bajramovic J, Bell SC. "Utilisation of complementary and alternative medicine in adults with cystic fibrosis", *Pediatr Pulmonol* 2002; Suppl 24: 358-9
- Vaincre la fibrose kystique. « Les médecines complémentaires », *La lettre aux adultes atteints de fibrose kystique* 2002; 37: 9-20
- Eddy ME, Carter BD, Kronenberg WG, Conradsen S, Eid NS, Gourland SL, Adams G. "Parent relationships and compliance in cystic fibrosis", *J Pediatr Health Care* 1998; 12: 196-202
- Angst D. "Working with families to enhance adherence", *Pediatr Pulmonol* 2001; Suppl 22: 143-4
- Madge S. "Coping with CF - are we expecting too much of the families?", *Pediatr Pulmonol* 1999; Suppl 19: 163-4
- Pinkerton P, Trauer T, Duncan F, Hodgson ME, Batten JC. "Cystic fibrosis in adult life: a study of coping patterns", *The Lancet* 1985; 2: 761-3
- Visca AG. "Adherence to treatment and self-prescription of new drugs - an emerging problem", *Pediatr Pulmonol* 2002; Suppl 24: 347
- Henry B, Grosskopf C, Aussage P, De Fontbrune S, Goehrs JM and the French CFQoL study group. "Measuring quality of life in children with cystic fibrosis Questionnaires (CFQ)", *Pediatr Pulmonol*, 1997; Suppl 14: 331
- Quittner AL, Sweeney S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K, Gibson Nitza A, Fisher LA, Henry B. "Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis", *J Pediatr Psychol* 2000; 25: 403-14
- Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. "Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis", *Thorax* 2000; 55: 946-54
- Quittner AL, Drotar D. « Clinical trial to promote adherence in adolescents with Cystic Fibrosis », *25th European Cystic Fibrosis Conference*, Genoa June 20-23, 2002
- Foucaud P. *Zémas Assises des Centres de Soins de la Fibrose kystique*, Versailles, 21-22 novembre 1997

Creon®

(enzymes pancréatiques) capsules

Les *Minimicrosphères*^{MC} se mélangent bien aux aliments lors du passage dans le duodénum.



Enzyme	Lipase (unités USP)*	Amylase (unités USP)*	Protéase (unités USP)*
Creon® 5 minimicrosphères ^{MC}	5 000	16 600	18 750
Creon® 10 minimicrosphères ^{MC}	10 000	33 200	37 500
Creon® 20 minimicrosphères ^{MC}	20 000	66 400	75 000
Creon® 25 minimicrosphères ^{MC}	25 000	74 000	62 500

* Renseignements thérapeutiques de Creon® : le 3 août 2001.
Renseignements thérapeutiques offerts sur demande aux professionnels de la santé.

Solvay Pharma  60 Columbia Way, Suite 102
Markham, ON.
L3R 0C9

Creon® est une marque déposée sous licence par Solvay Pharma Inc.