

# *svb*

**CPAFK**

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

**Rédacteur**  
Laval de Launière

**Réviseurs**  
Vicky Bernard  
Cléa Desjardins  
Lyne Gauthier  
Mireille Jean  
Susan Reed  
Sandra Miller-Sanchez  
Michael P. Van Spall

**Traductrices**  
Vicky Bernard  
Lucie Ranger

**Collaborateurs**  
Dr André Cantin  
Dr Alphonse Jeanneret  
Dr Michel Ruel  
Marie-Catherine Leroux

**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**

Forum de discussion  
**www.cpafk.royaume.com**

Janvier 2005  
Achévé d'imprimer chez  
**Transcontinental Impression**  
85, rue de Castelnau Ouest, Montréal (Québec)  
pour le compte du CPAFK

Dépôt légal 1<sup>er</sup> trimestre 2005  
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

# sub

## Sommaire

<b>Mot de la présidente</b>	2
<b>Message du rédacteur</b>	3
<b>Entrevue</b> Une célébration toute spéciale .....	4
<b>Réflexion</b> Essai sur la vie par deux frères fibro-kystiques.....	9
Donner sans compter.....	10
<b>Santé</b> Le diabète associé à la fibrose kystique : questions et réponses .....	13
L'activité physique : outil thérapeutique.....	16
<b>Physiothérapie</b> La fibrose kystique et l'activité physique : petites précautions pour grands bienfaits ..	19
<b>Psychologie</b> Les effets psychosociaux d'un diagnostic tardif .....	24
<b>Histoire</b> Que savons-nous de l'histoire de la fibrose kystique ? .....	28
<b>Recherche</b> Double espoir .....	32
<b>Chronique Santé</b> - Virus du donneur .....	36
- Cortisol.....	36
- Sinusite aiguë .....	37
- Extinction de voix .....	37
- Oméga-3 .....	37
- Méthadone.....	38



## Mission accomplie

Me voilà réellement dans mon dernier droit à titre de présidente du CPAFK. En effet, mon second mandat tire à sa fin et en mai prochain, je céderai ma place. C'est donc la dernière fois que je m'adresse à vous par le biais du SVB et avant de tirer ma révérence, j'aimerais partager avec vous ce que je retiens de ces quatre années des plus enrichissantes.

Mon aventure a débuté par une belle journée printanière, au cours de laquelle j'ai prononcé l'allocution qui allait me permettre d'accéder à un poste très convoité : la présidence. À ce moment, je ressentais un étrange mélange de nervosité et d'enthousiasme : j'avais de grandes appréhensions, mais également d'énormes aspirations.

Je dois admettre qu'il me fut assez difficile d'apprendre à sortir de ma coquille. Étant de nature plutôt réservée, je pourrais aller jusqu'à dire que l'épreuve fut de taille. J'étais consciente de la difficulté que je m'imposais, mais je me sentais mûre pour vivre ce changement de cap. Je savais cependant qu'une fois le train en marche, il me serait très difficile d'en descendre. Aujourd'hui, je suis particulièrement heureuse de ce que j'ai pu accomplir grâce à toutes les personnes qui m'ont entourée au cours de ces années. En unissant nos efforts, nous avons pu réaliser des projets qui ont fait avancer la cause de la fibrose kystique. Avec de la patience, de la diplomatie et de l'écoute, nous avons réussi à rendre le Comité encore plus fort.

Au fil du temps, petit à petit, j'ai appris à faire confiance aux personnes extraordinaires qui constituaient le Comité et à découvrir leur potentiel. Ensemble, nous avons fait des rencontres inoubliables, partagé des émotions intenses et vécu des événements extraordinaires. Dès mon arrivée, il m'était apparu vraiment important de resserrer les liens qui unissaient les membres du conseil d'administration. Et dans cette optique, plusieurs stratégies ont été élaborées afin de donner à tous les membres une place plus importante dans les processus décisionnels et que par conséquent, chacun ait le sentiment de détenir un réel pouvoir dans l'organisation.

De plus, nous avons travaillé sans relâche afin de vous offrir une information de qualité par le biais du SVB ainsi que du CPAFK Express. Nous avons aussi développé une collaboration encore plus étroite avec d'autres organismes comme la Confédération des organismes de personnes handicapées du Québec (COPHAN),

l'Association québécoise de la fibrose kystique (AQFK), Québec-Transplant et dernièrement, la Fondation l'Air d'aller (dont le but est d'amasser des fonds pour améliorer la qualité de vie des personnes atteintes de fibrose kystique). Nous avons prouvé que nous pouvions nous unir afin que nos membres jouissent d'un plus grand poids politique dans différents dossiers, notamment dans celui du don d'organes et de tissus au Québec.

En outre, nous avons investi beaucoup d'énergie à accroître notre visibilité auprès du grand public. Les médias ont été conviés à quelques reprises afin de sensibiliser les gens à notre réalité, et j'ai aussi été appelée à faire la promotion du CPAFK auprès de représentants, médecins, adultes fibro-kystiques, parents d'enfants atteints et autres organismes.

Enfin, dans le but de nous rapprocher toujours plus de vous, chers membres, nous avons réalisé une étude socio-économique d'envergure provinciale. Nous pouvons maintenant affirmer que nous connaissons réellement notre clientèle et, par conséquent, ses besoins. Les résultats de cette étude nous permettent d'appuyer nos demandes de données tangibles et ainsi, d'avoir davantage de crédibilité auprès des instances gouvernementales ou d'autres organismes.

En terminant, j'aimerais vous dire qu'au terme de mes deux mandats, je suis en mesure d'affirmer qu'il y a beaucoup de choses que je n'aurais pas accomplies si je n'avais pas tout d'abord osé me lancer. Je remercie toutes les personnes qui, de près ou de loin, investissent avec conviction temps et énergie pour le Comité. Je voudrais également exprimer toute ma reconnaissance à tous ces gens qui m'ont accordé leur confiance, et tout particulièrement à Laval de Launière. Enfin, je ne saurais passer sous silence tout le plaisir que j'ai éprouvé à travailler en équipe, à convaincre des gens, ainsi qu'à essayer de me surpasser un peu plus chaque fois. Et comme dernier souhait, j'ose espérer que ce témoignage vous aura donné le goût de vous joindre à notre équipe de bénévoles. Si vous aimez relever des défis, vous aurez l'occasion, lors des élections de mai prochain, de devenir membre du conseil d'administration du CPAFK. Il vous reste donc encore quelques mois pour y penser !

*Mélanie Cossette*

## Les 20 ans du CPAFK

L'année 2005 revêt une importance toute particulière pour le Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK) puisqu'elle marque le 20<sup>e</sup> anniversaire de sa création. En effet, il y a de ça deux décennies, en octobre 1985 plus précisément, le Comité obtenait ses lettres patentes du gouvernement provincial et devenait ainsi officiellement un organisme voué à la qualité de vie des adultes fibro-kystiques du Québec.

Si le CPAFK a vu le jour et a su affirmer sa spécificité, c'est grâce au courage et à la détermination de tous les administrateurs bénévoles qui s'y sont succédés au fil des années. Ils méritent toute notre admiration et notre reconnaissance. Aujourd'hui, plus que jamais, le CPAFK se distingue par la qualité de sa vie démocratique, son dynamisme, par la liberté de pensée dont jouissent ses membres et surtout, par sa présence rassurante auprès de la communauté adulte fibro-kystique du Québec.

Permettez-nous, au bénéfice de ceux et celles qui ne connaissent pas le CPAFK, de rappeler les grands principes ou les grandes valeurs sur lesquels s'appuie son action depuis sa création. Au départ, l'idée de former une association est née du désir de partager l'expérience de la maladie. Ses administrateurs fondateurs ont misé sur le fait que les adultes gagneraient à échanger entre eux, à s'entraider. Ils ont visé juste et les bienfaits de l'expérience ne se sont jamais démentis. Outre une organisation recherchant à répondre aux besoins toujours grandissants de ses membres, le CPAFK a toujours été un lieu de rencontre par excellence, où il est possible de s'exprimer librement sur la maladie, de bénéficier de l'écoute attentive des autres et d'être reconnu pour sa valeur.

Pour les administrateurs du CPAFK, la nécessité d'informer les adultes fibro-kystiques du Québec des enjeux psycho-socio-médicaux entourant la maladie est rapidement devenue impérieuse. Il leur apparaissait évident qu'une saine gestion de la maladie passait obligatoirement par une bonne compréhension de sa dynamique et par une connaissance appropriée des ressources du milieu. Vingt ans plus tard, le CPAFK considère toujours qu'en diffusant une information de qualité à ses membres, il favorise la responsabilisation. Plus simplement, il cherche à amener les adultes fibro-kystiques à se définir beaucoup moins « bénéficiaires » de services médicaux que « collaborateurs »; collaborateurs d'une équipe de professionnels voués à leur mieux-être. Les publications du CPAFK (SVB, CPAFK Express), son site Web et son forum de discussion sont autant d'outils mis à la disposition des adultes fibro-kystiques du Québec pour nourrir leur soif de connaissance afin qu'ils exercent une meilleure emprise sur la maladie.

Le CPAFK est habité par la préoccupation quasi obsessionnelle de voir les adultes fibro-kystiques s'intégrer à la société et y trouver les ingrédients nécessaires à leur développement et leur épanouissement. Depuis quelques années, il s'active plus que jamais à promouvoir, à défendre et à protéger les droits et les intérêts des adultes fibro-kystiques du Québec. Il s'insurge contre l'image « misérabiliste » – parfois même racoleuse – associée à la fibrose kystique et qui réduit les personnes qui en sont atteintes à des objets de pitié. Il travaille à faire connaître les revendications de ses membres auprès des instances décisionnelles et ne rate jamais l'occasion de témoigner de la richesse de cette communauté et de son apport à la vie collective.

S'il faut se féliciter du chemin parcouru par le CPAFK, il faut également reconnaître que rien n'est jamais acquis et que tout demeure infiniment fragile. À l'heure où les pressions sur le système de santé se font grandissantes (vieillesse de la population du Québec, coût croissant des médicaments, etc.), où bien des acquis sociaux sont remis en question, il est impératif que les adultes fibro-kystiques resserrent les rangs et qu'ils soutiennent le CPAFK dans la poursuite de sa mission sociale.

Dans le choix de ses orientations futures, le CPAFK devra prendre en compte que la population des adultes fibro-kystiques est en mutation constante. L'espérance de vie qui augmente année après année et qui fait s'accroître le nombre d'adultes fibro-kystiques au Québec a des impacts sur les problématiques qui touchent cette population et commande obligatoirement de nouvelles adaptations.

Pour terminer, nous aimerions témoigner notre reconnaissance à tous ceux et celles qui ont contribué au succès du CPAFK au cours de ses 20 années d'existence. Nous tenons à remercier plus particulièrement le Gouvernement du Québec, la Fondation canadienne de la fibrose kystique et l'Association québécoise de la fibrose kystique de leur grande fidélité.

Longue vie au CPAFK.

*Laval de Launière*

## Une célébration toute spéciale

### Entrevue avec Brigitte Laflamme

*Brigitte Laflamme est une fille qui n'a pas froid aux yeux. En effet, il fallait une bonne dose de courage pour accepter, en 1989, de recevoir une greffe pulmonaire. Elle est ainsi devenue la toute première personne atteinte de fibrose kystique à subir une telle intervention au Québec. À l'occasion du 15<sup>e</sup> anniversaire de sa greffe, elle accepte de partager avec les lecteurs de SVB sa fabuleuse aventure.*

**Il y a 15 ans, la transplantation pulmonaire en était à ses premiers balbutiements au Québec. Comment en es-tu arrivée à être la première personne atteinte de fibrose kystique du Québec à bénéficier de cette chirurgie ?**

À l'époque, j'avais alors 18 ans, on parlait des transplantations pulmonaires qui se pratiquaient en Angleterre pour les personnes atteintes de fibrose kystique. Marc Fortin, un ami atteint de fibrose kystique, envisageait d'ailleurs de s'y rendre avec l'espoir que des poumons soient disponibles et qu'on lui sauve ainsi la vie. Malheureusement, son état de santé était tel que le projet a rapidement dû être abandonné. De mon côté, ma condition pulmonaire ne cessait de se dégrader et tout laissait présager le pire. C'est alors que mon médecin et moi avons considéré la possibilité que je me rende en Angleterre pour y subir une transplantation. « Moi, je vais y aller en Angleterre », lui ai-je dit. « Je ne veux pas mourir et je suis prête à faire tout ce qu'il faut pour éviter ça. J'y vais ! ». À peu

près au même moment, j'ai appris que le tout nouveau centre de transplantation de l'Hôpital général de Montréal venait d'inscrire sur sa liste d'attente une adulte fibro-kystique suivie dans un autre centre hospitalier. Mon médecin m'a aussitôt dirigée vers le chirurgien et directeur du programme, le docteur Hani Shennib. Après trois mois d'attente et deux fausses alertes – les poumons ne convenaient pas –, j'ai finalement reçu mes nouveaux poumons. Malheureusement, l'autre personne atteinte de fibrose kystique n'a pas eu ma chance. Elle a subi sa transplantation quelques mois après moi et est décédée pendant la chirurgie.

**L'idée de subir une transplantation ne te faisait-elle pas peur ? Avais-tu vraiment le sentiment que tu allais t'en sortir ?**

J'ai toujours été une fonceuse. En plus, j'avais 18 ans. Pour tout dire, je n'ai pas eu peur du tout. Même si, à l'époque, il y avait 35 % de risques de mourir pendant l'opération, j'étais tout à fait sûre de m'en sortir. Je suis partie à la salle d'opération le sourire aux lèvres. Pour moi, c'était comme aller me faire enlever l'appendice. Comme on dit si bien, je partais pour revenir. En aucun moment je n'ai cru que je risquais ma vie. Dans ma tête, c'était simple : j'étais malade et je m'en allais vers du mieux. Jamais je n'avais envisagé que j'aurais à vivre des périodes aussi difficiles après ma greffe. Et il y en a eu des périodes difficiles. Heureusement que ma famille était présente.

Propos recueillis par  
Marie-Catherine  
Leroux

**Dirais-tu que tu as été bien préparée, bien informée des problèmes qui pourraient survenir à la suite de l'intervention ?**

On m'en a parlé un petit peu. Assez ? Il faut savoir que l'Hôpital général de Montréal est un hôpital anglophone et que le docteur Shennib s'exprimait très peu en français. Mon anglais était tout aussi limité. Et en plus des problèmes de communication liés à la langue, il faut se rappeler que le docteur Shennib et les quelques membres de son équipe n'avaient aucune expertise en transplantation pulmonaire chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Il y avait par conséquent des limites pour eux à me dire ce qui m'attendait à la suite de l'opération. L'expérience s'est vécue au jour le jour, tant pour moi que pour eux.

**Comment se sont déroulés les heures et les jours qui ont suivi la transplantation ?**

La chirurgie comme telle s'est bien déroulée. Vingt-quatre heures plus tard, on a pu m'enlever le respirateur et je faisais mes premiers pas dans les corridors des soins intensifs. Ça s'est fait tellement rapidement ! Mais, immédiatement après mon congé de l'hôpital, les choses ont commencé à mal tourner. Deux jours après ma sortie, j'ai dû rentrer à nouveau. Je faisais un important rejet. Mon hospitalisation a duré plus de deux mois. J'ai vraiment, mais vraiment, passé près de la mort.

**Que s'est-il passé exactement ?**

Après la greffe, il faut vérifier constamment sa température. Dès que j'ai pris conscience que la mienne n'était pas normale, je me suis présentée à l'hôpital. La bronchoscopie d'urgence que j'y ai subie à l'arrivée n'a pas démontré les signes typiques d'un rejet. Mais, question de ne pas prendre de risques, les pneumologues de l'Hôpital général de Montréal ont alors décidé de s'en remettre à des spécialistes britanniques expérimentés en greffes pulmonaires. Ils ont pratiqué une biopsie pulmonaire et leur en ont fait parve-

nir un échantillon pour finalement apprendre que je faisais effectivement un rejet et qu'il fallait me traiter en conséquence. Je me suis retrouvée aux soins intensifs où j'ai reçu de puissantes doses de médicaments antirejet. Il a fallu 11 jours pour que l'on retrouve l'espoir de me sauver.

**As-tu cru que tu allais mourir ?**

Non. On ne me parlait pas des dangers que je courais. Il faut dire que les premiers jours, je suis demeurée sous forte sédation. J'étais dans un mode de survie. J'étais sous respirateur (bipap), ce qui n'aidait pas non plus à la communication; je devais écrire pour communiquer. Bien que mon état de santé s'améliorait jour après jour, ces trois mois d'hospitalisation m'ont néanmoins paru une éternité. Au plus mal, je me souviens que je pleurais et que je me questionnais sur les motifs qui avaient pu m'amener à « me donner ainsi à la science ». Je souffrais mentalement. Il n'y avait pas de commune mesure avec ce que j'avais vécu avant la transplantation. C'est malheureux à dire, mais je regrettais vraiment ma greffe. Je la voyais comme une erreur de parcours. Aujourd'hui, 15 ans après, c'est évident que je ne vois plus les choses de la même façon !

**Pendant combien de temps as-tu regretté ?**

Étonnamment, je dirais les deux premières années. C'est drôle, mais, en laissant tomber ce chiffre, je me sens quasiment mal à l'aise ! Parce que lors de mon dernier rejet important, un an et demi après ma greffe, j'étais pourtant heureuse dans ma vie. Je dois dire que lorsqu'il s'est produit, j'ai été vraiment prise par surprise car je ne vivais plus dans l'« attente » d'un éventuel rejet. J'ai été prise de court et je suis tombée de haut. C'est alors que j'ai compris que le « bon temps » nous est juste prêté, et que rien n'est vraiment sûr en ce bas monde, surtout pour un greffé. En fait, avec une greffe, tu ne peux jamais dire combien de temps les choses vont bien aller. Une journée, tout va bien, et le lendemain rien ne va plus.

**Pendant ces deux premières années, d'autres adultes fibro-kystiques ont reçu des transplantations. Comment vivais-tu tes rapports avec eux? Pouvais-tu compter sur leur soutien psychologique, disons?**

Non. J'étais la première greffée et on s'attendait plutôt à ce que moi, je reconforte les autres greffés. J'étais en quelque sorte prisonnière de mon rôle de doyenne. Je « devais » bien aller et on s'attendait que je le clame tout haut. Je livrais des témoignages à gauche et à droite, jusqu'au jour où je me suis tannée. Je n'avais plus envie de raconter que ça allait bien. Je n'avais pas que du « beau » à raconter, d'autant plus que les rumeurs allaient dans le sens que ma santé n'allait pas si bien que cela.

**Et le milieu médical dans tout ça? N'étais-tu pas un objet d'intérêt pour celui-ci?**

Pour certains, j'étais la rebelle, la révoltée. Je n'étais pas le genre à m'en laisser imposer. Mon copain de l'époque, Christian Beausoleil, était atteint de fibrose kystique. J'ai partagé sa vie pendant les trois années qui ont suivi ma greffe. Dans le milieu médical, on s'arrachait les cheveux à l'idée que je puisse le fréquenter. On craignait que je contracte ses bactéries. Évidemment, on ne voulait que mon bien. Cependant, je ne voulais pas qu'on s'approprie ma vie, qu'on me dicte ma conduite, qu'on aille jusqu'à me dire qui ne pas fréquenter. J'ai du caractère et je m'arrangeais pour être comprise. Aujourd'hui, je fréquente l'Hôpital Notre-Dame et je n'ai plus 18 ans. Mes médecins savent que je suis sérieuse, que je connais mon corps, que je m'intéresse à ma maladie. Je fais équipe avec eux et mon point de vue compte. On comprend très bien que si je suis en vie aujourd'hui, c'est en partie grâce à ma détermination et à ma force de caractère. On me respecte.

**Avec la transplantation, le corps subit des transformations. Comment as-tu vécu ces changements corporels?**

Avant la transplantation, j'avais toujours été relativement satisfaite de mon corps. On ne me remarquait peut-être pas sur la rue, mais bon... J'aimais bien me faire dire que j'étais « cute ». Après la transplantation, je ne vous dis pas le choc que j'ai vécu. Sous l'effet de la cortisone, j'ai commencé à enfler. On ne m'avait pas prévenue de cet effet secondaire. À 18 ans, se retrouver avec un visage tout enflé, je ne vous dis

pas ce que ça fait. Les gens que je connaissais n'arrêtaient pas de me dire que j'avais beaucoup changé. Je savais très bien que ce n'était pas pour le mieux. J'avais ma fierté quand même! Ça peut sembler superficiel, alors qu'on vient de vous sauver la vie mais pourtant, j'avais beaucoup de mal à accepter ce changement d'image. J'en venais à regretter ma transplantation. Comme je vous disais, j'avais 18 ans... Je pouvais dissimuler ma cicatrice au thorax. Cependant, je ne pouvais cacher ce visage grossièrement enflé par la cortisone. Sans compter que je perdais beaucoup mes cheveux et que leur apparence se dégradait, possiblement à la suite des nombreuses anesthésies subies et de la prise importante de médicaments. Aujourd'hui, c'est quelque chose que je parviendrais à intégrer beaucoup plus facilement. D'ailleurs, cela n'a pas été un enjeu lorsque j'ai fait les démarches pour une transplantation rénale. Il faut dire qu'avec le temps, avec une prise moins importante de médicament et surtout de cortisone, mon visage a repris sa forme et mes cheveux, leur aspect normal.

**Comment a évolué ton état de santé au cours de toutes ces années?**

Après mes rejets importants du début, même avec la médication, ma fonction respiratoire a décliné. C'est en 1991 qu'on a diagnostiqué chez moi un rejet chronique. Le pronostic des personnes qui présentent ce type de complication n'est pas très bon. Heureusement pour moi, j'ai atteint un certain plateau et ma fonction respiratoire est maintenant relativement stable. Je ne me laisse pas intimider par cette complication. Même avec une fonction respiratoire réduite, il faut me voir aller.

**Et il y a eu la greffe rénale en l'an 2000?**

Oui. Au moment de ma transplantation pulmonaire, la ciclosporine était le principal médicament antirejet administré aux personnes greffées. On savait que la ciclosporine était néphrotoxique (qu'elle intoxiquait les reins). Même si mon taux de créatinine était souvent élevé et qu'on s'en inquiétait, il n'y avait pas de solution de remplacement à la ciclosporine, ce qui n'est plus le cas aujourd'hui. Déjà, au début, on soupçonnait que j'aurais besoin un jour d'une greffe rénale. C'est en l'an 2000, après trois longues années de dialyse, que j'ai subi une transplantation de rein par épидurale.

**Comment as-tu vécu cette deuxième greffe?**

Au tout début, je ne voulais rien savoir d'une deuxième greffe. J'avais ma transplantation pulmonaire en tête et je me voyais mal entreprendre à nouveau le même chemin. Quand ont débuté les séances d'hémodialyse, j'ai rapidement pris conscience que je ne pourrais vivre sous ce régime pendant bien des années. Les contraintes liées à l'hémodialyse sont énormes. Six mois après le début des traitements, il m'apparaissait évident que la greffe rénale était « la » solution. Il m'a fallu attendre plus de deux ans avant d'avoir ma transplantation. À la fin, j'étais en hémodialyse trois fois par semaine, à raison de trois heures chaque fois. En plus, il fallait faire attention au phosphore et au calcium dans les aliments, sans compter que je suis diabétique. Ma vie gravitait autour des séances d'hémodialyse et de l'attention à porter à mon alimentation.

**Qu'est-ce qui t'a motivée psychologiquement à tenir le coup? Comment tout ça s'est-il terminé?**

Je me suis accrochée comme j'ai pu. En mai 2000, j'ai été hospitalisée pour des complications liées à mes reins. Même la dialyse ne suffisait plus. J'ai alors décidé d'arrêter la dialyse. J'en ai informé mon médecin et mes proches. On a pris le temps d'explorer sérieusement la possibilité de prélever un rein chez mon père et de me le greffer. Le soir du 26 octobre suivant, mon père, qui avait passé les tests d'usage, m'a téléphoné pour m'informer que son médecin lui déconseillait une telle intervention en raison de la fragilité de son état de santé. Croyez-le ou non, la même nuit, le téléphone a sonné et on m'avisait qu'un rein était enfin disponible pour moi. C'est ainsi qu'a pris fin cet autre épisode difficile de ma vie.

**Le moins qu'on puisse dire, c'est que la maladie a occupé beaucoup de place dans ta vie.**

Tout ça semble bien gros, et ça l'est. Cependant, il faut mettre les choses en perspective : tous ces événements se sont déroulés sur une période de 15 ans. Ma vie ne se résume pas aux péripéties qui entourent ma maladie. Dans les périodes d'accalmie, j'en ai fait des choses! Peut-être même plus que bien des personnes en bonne santé. Les gens qui me connaissent le savent : je ne reste pas en place. En dehors de mes

problèmes de santé, il s'est passé de nombreuses choses dans ma vie. Je me suis mariée, j'ai étudié (secrétaire dentaire), j'ai occupé des emplois (temps plein, temps partiel), j'ai aménagé dans ma propre maison, j'ai fait des conférences, j'ai voyagé un peu partout au Québec et à quelques endroits aux États-Unis. Je suis même allée en Floride, alors que j'étais sous dialyse. Je suis d'une nature combative. Je fonctionne également par objectifs. J'ai toujours un objectif bien précis en tête. Le secret de ma « longévité » n'est peut-être pas tout à fait étranger à cette façon de fonctionner. En 2005, par exemple, mon objectif est d'aller à Cuba. Et il faut remarquer que je ne parle pas ici de rêves, mais bien d'objectifs.

**Y a-t-il autre chose qui t'aide à passer à travers les obstacles ou à atteindre tes objectifs?**

La visualisation. Je crois beaucoup aux mérites de la visualisation. Lorsque je désire quelque chose, j'imagine que je l'ai. Je programme mon cerveau. Par exemple, lorsque j'ai décidé d'avoir une greffe pulmonaire, j'employais toujours la formule suivante : « Quand je vais avoir ma greffe, je vais faire telle ou telle chose ». Jamais je n'employais le conditionnel « Si j'ai ma greffe... ». Évidemment, je n'ai pas eu de nouveaux poumons à cause de la visualisation. La visualisation est un état d'esprit qui aide à se projeter positivement dans l'avenir. Lorsque je me suis portée volontaire pour une greffe rénale, je me suis fabriqué un poster à l'aide des crayons de couleur, de photos – de mon chat et de gens que j'aime – et d'images représentant des choses significatives dans ma vie. J'ai fait le dessin d'un chemin qui mène au soleil et me suis dit : « Au bout, au soleil, c'est là que je vais avoir ma greffe! » Je l'ai encadré et je l'ai mis dans ma chambre. Lorsque j'ai eu ma transplantation rénale, mon poster a suivi. Je l'ai collé au mur de ma chambre d'hôpital. La visualisation est vraiment présente dans ma vie, et ce, sur plusieurs plans. J'y crois.

**Que représente pour toi le 15<sup>e</sup> anniversaire de ta greffe pulmonaire?**

Avant toute chose, je dois dire que mon anniversaire de greffe pulmonaire a toujours été très important pour moi. Avec le temps, ce moment précis de l'année a pris un tel sens que je le qualifie d'aussi important, sinon plus, que mon anniversaire de naissance. Ce n'est pas tout à fait la même chose pour l'anniversaire de ma greffe

rénale. Elle est moins soulignée. Disons que mon conjoint me donne un plus petit cadeau (rires...). Mais le 21 septembre (transplantation pulmonaire) et le 26 octobre (transplantation rénale) demeurent des dates importantes pour moi. À mon cinquième anniversaire de greffe pulmonaire, toute ma famille et moi sommes allées au restaurant. À mon dixième anniversaire cependant, je dois admettre que je doutais de fêter mon quinzième anniversaire un jour. Maintenant que ça fait quinze ans, étrangement, j'ai le sentiment du devoir accompli. Avant ma transplantation pulmonaire, je me disais qu'après ma greffe, j'aurais au moins la satisfaction de ne pas mourir de la fibrose kystique. J'ai tellement perdu d'amis fibro-kystiques. Vous dire à quel point ils me manquent, comment je pense à eux, c'est impossible. Je me considère tellement chanceuse d'avoir eu une greffe! Et à présent, il faut que je me prépare à fêter mes 20 ans.

**Pour terminer, quel message aimerais-tu livrer aux nouveaux greffés et à tous ceux et celles qui envisagent un jour une transplantation pulmonaire?**

Mon histoire peut en effrayer plusieurs. Pourtant, il faut voir tous les bonheurs que j'ai vécus pendant ces quinze ans. Ma transplantation pulmonaire a fait de moi une pionnière. Beaucoup des difficultés que j'ai vécues sont liées au fait justement que j'étais la première greffée fibro-kystique au Québec. Tout était nouveau. Je n'avais pas de modèle, personne à qui me référer. Je nageais droit devant moi dans la brume la plus totale. Mais en quinze ans, les choses ont bien changé, tellement changé. La transplantation pulmonaire n'est plus ce qu'elle était. Que de chemin parcouru! Si la transplantation m'a permis de vivre quinze années de plus (et ce n'est pas fini), avec tous les progrès réalisés au cours des dernières années et ceux à venir, imaginez ce qu'il en sera pour les greffés d'aujourd'hui, les greffés de demain! Malheureusement, les nouveaux poumons ne viennent pas avec une garantie prolongée. Ça reste toujours une expérience difficile, aux lendemains incertains, mais le jeu en vaut quand même la chandelle, je vous l'assure.

**Merci Brigitte!**



Vincent  
Grégoire-Mailloux  
Alexandre  
Grégoire-Mailloux

Montréal (Québec)  
Canada

## Essai sur la vie par deux frères fibro-kystiques

Lorsque nous lisons les témoignages d'adultes fibro-kystiques dans le SVB, nous sommes parfois très émus; nous ne ressentons pas de désolation ou de pitié mais plutôt de l'espoir et de la compréhension. Et si difficiles à vivre soient-elles, ces émotions nous rapprochent de personnes qui partagent la même réalité que nous. Par leur plume, elles réussissent parfois à ensoleiller nos journées.

Le fait de vouloir se dépasser représente, dans la vie de tous les jours, un défi imposant. Et s'il nous arrive de penser à baisser les bras en nous disant que nous avons toutes les raisons du monde de ne pas faire d'efforts, une force intérieure nous pousse toujours à nous remettre sur pieds et à continuer la lutte. Parfois, de fausses illusions nous masquent la vue et nous font croire à une autre réalité. Il nous arrive aussi de vouloir changer le monde pour prouver, à nous-mêmes comme à tous ceux qui nous entourent, que nous sommes plus forts que nos gènes. Nos pensées se bousculent et s'enchaînent, rendant plus ardu notre cheminement.

Nous avons tant de buts et d'objectifs personnels! Sûrement parce que, plus que quiconque, nous avons conscience que la vie est courte et qu'il n'appartient qu'à nous d'en faire une réussite. Il arrive toutefois que les défis semblent trop grands et que notre volonté s'affaiblisse. La pente est alors abrupte pour nos corps fragilisés, maintenus en vie grâce à la science et à la générosité des gens.

Nous l'admettons : il nous arrive quelquefois de nous insurger contre le mauvais sort. Avons-nous mérité une existence si difficile? Pourquoi nous? Tant de gens passent leur vie en se laissant porter par la vague, bien qu'ils possèdent la force de l'affronter. Et nous, qui ne voudrions pas la chevaucher sauvagement, n'en n'avons pas l'énergie.

Mais une question nous vient alors naturellement à l'esprit : aurions-nous cette soif de vivre si nous étions en parfaite santé? Voudrions-nous défier la mort à ce point si elle était moins menaçante? N'est-ce pas le fait que la pomme soit difficile à atteindre qui la rend si alléchante? Ces questions nous poussent à nous demander si la maladie,

sous toutes ses formes, constitue une malédiction ou une bénédiction.

En fait, la plupart des expériences de vie que la fibrose kystique nous a amenés à vivre ont été bénéfiques. Dès le plus jeune âge, à l'hôpital, nous avons été confrontés à la mort, à la maladie, à la déficience et à la diminution. Cette situation nous a forcés, à l'aube de notre vie, à remettre en question plusieurs illusions que les enfants normaux nourrissent plus longtemps. Elle nous a également poussés à nous interroger sur la religion, la vie, la mort, la joie, le malheur, la chance... et nous a ainsi, en quelque sorte, fait vieillir prématurément.

Bien sûr, comme dit l'adage : « Les ignorants sont bénis ». Mais vivre heureux de ne rien avoir compris est-il forcément un bien en soit? Mieux vaut être conscient de son malheur, qu'heureux dans une illusion voilée de bonheur.

C'est pourquoi, malgré le fait que notre petit bout de chemin sera peut-être (ou peut-être pas) plus court que d'autres, il aura quand même eu sa raison d'être et aura été vécu pleinement.

Notre différence nous permet de voir, d'apprécier et d'être différemment. Il n'y a donc aucune raison de nous apitoyer sur notre sort. D'un point de vue positif, le plus ténébreux des jours de pluie peut voir apparaître son petit rayon de soleil.

Nous sommes moins chanceux que certains, mais plus disposés que d'autres. Le ciel était plus sombre hier et il s'éclaircira un peu plus demain. Il y a toujours du positif dans chaque aspect négatif de nos vies. Chaque rue pavée de béton voit naître ses brins d'herbe. Bien sûr, certains malheurs restent à venir, mais le jeu en vaut vraiment la chandelle.

À l'avenir, lorsqu'il pleuvra, nous saurons donc que ce n'est qu'une étape qui nous mènera à coup sûr vers d'autres jours de beau temps.

Et c'est ça... le plus important.

## Donner sans compter

Aline Fredette

Granby (Québec)  
Canada

C'est en toute simplicité que j'aimerais aujourd'hui vous faire part de ce que j'ai vécu pendant la longue période où j'ai accompagné mon copain qui luttait pour sa vie. Je suis bien consciente que chaque personne a son propre combat à mener et sa propre histoire à vivre; c'est pourquoi je ne m'attarderai pas aux faits, mais aux sentiments que j'ai éprouvés. Bien que cette expérience ait été très pénible, j'en sors tout de même grandie, car elle a changé ma vision de la vie.

Loin de moi l'idée de décourager les personnes aidantes. Au contraire. Si je désire partager mon expérience, c'est essentiellement pour inciter les gens à dialoguer et à ne pas sous-estimer l'apport de chacun lors de ces rudes périodes. Personnellement, comme je n'avais jamais eu de formation à ce sujet, j'ai fait du mieux que j'ai pu lorsque les événements sont survenus; nous avons tous fait de notre mieux.

Pendant l'hospitalisation de mon copain, ses parents venaient le voir un jour sur deux. On se relayait en quelque sorte, puisque moi, je ne me déplaçais que les journées où ils n'étaient pas présents. Et pourtant, malgré ce partage, la situation n'était pas facile. Le travail à temps plein et les obligations de la maisonnée ne s'étaient pas arrêtés pour autant, et tout d'un coup, cela devint très lourd. Un peu comme si, à force de donner sans relâche, la charge m'écrasait.

Encore aujourd'hui, je me sens seule et vidée. Je me rends compte à quel point ce fut éprouvant, sur le plan des émotions, de passer autant d'heures à soutenir et à encourager une personne malade.

La fatigue s'installait insidieusement. J'étais moins tolérante et je ne comprenais pas pourquoi. Même si j'évitais de le laisser paraître, je ne comprenais plus ce qui m'arrivait. Je me disais que je n'en faisais pas tant que ça; que ce n'était pas difficile, par exemple, de rester assise à attendre et de répondre aux petites requêtes de mon copain. S'il m'arrivait parfois de souhaiter avoir un peu plus de temps pour moi, je me raisonnais car je savais à quel point il avait besoin de moi.

J'ai alors pris conscience que l'entourage – incluant mon copain – prenait tout pour acquis.

Il n'est pas question ici de blâmer qui que ce soit. Comme mon ami était occupé à se battre courageusement pour sa survie, je ne voulais surtout pas que ses énergies soient dispersées ailleurs. Même s'il n'exigeait pas toujours ma présence et ne me faisait pas constamment appel à moi pour lui rendre de petits services, j'étais consciente de ses besoins, et j'y répondais. Je m'inquiétais et me questionnais, mais je continuais à être là avec tout mon cœur. Si j'étais auprès de lui, c'était parce que je voulais bien y être, et ce, même si je savais qu'il n'y avait pas de repos possible, ni pour lui, ni pour moi. Je devenais plus sensible et émotive; j'aurais tellement eu besoin, moi aussi, de soutien.

Déception. On se préoccupe tellement peu des conjoints et des parents. Tout le monde consacrait ses énergies à mon copain. Bien sûr, je comprenais qu'on ne me demande que très rarement comment j'allais; j'étais en santé, moi.

Cependant, il y avait des moments où une petite tape dans le dos, un peu d'écoute ou un signe de reconnaissance auraient pu m'encourager et soulager ma douleur. Autour, tout le monde semblait composer sans trop de difficultés avec

la situation, alors je ne savais trop vers qui me tourner pour parler de mes émotions et tenter de démêler toutes ces informations médicales qui me sortaient par les oreilles. Je me sentais seule, sans personne qui comprenne vraiment ce que je vivais.

J'aurais souhaité qu'une certaine forme d'entraide puisse provenir de l'entourage, et plus précisément du personnel de l'hôpital. Un jour, quelqu'un m'a dit : « Si tu veux discuter, je suis toujours là, tu n'as qu'à me faire signe ». Je n'étais pas du tout fermée à cette idée. Je sentais bien que j'étais en détresse, mais comme je n'arrivais pas à formuler mon désespoir de façon précise, je n'ai jamais rien demandé. J'étais trop occupée à tenir le coup et je savais fort bien qu'un rien, une simple question, aurait pu me faire plonger dans le vide.

Un jour, je suis tombée par hasard sur une émission de télévision où il était question des aidants naturels. On y racontait que le système hospitalier se voit déchargé (heureusement) par la famille, la parenté, les amis ou les conjoints (surtout) qui prennent soin de leurs proches. Ces gens travaillent

bénévolement et ne se sentent pas valorisés, car les seuls commentaires qu'ils reçoivent sont ceux que la personne aidée leur retourne. Et comme celle-ci se sent souvent aigrie et impatiente, elle dirige souvent ses manifestations de colère contre la personne dont elle a le plus besoin et qui est si souvent à ses côtés. Et celle-ci est inévitablement blessée. Cette émission m'a fait pleurer. Lorsque la vie nous amène à devenir un aidant naturel, personne ne nous prévient que la personne aidée peut parfois se montrer ingrate. Et comme on ne comprend pas trop ses réactions, on se remet en question continuellement, et on se sent impuissant et inutile.

Bien que l'amour entre mon ami et moi était toujours présent, on en faisait fi. Les instants d'affection et d'intimité que nous partagions auparavant furent volés par les différentes interventions du corps médical, par les allées et venues dans la chambre, ainsi que par toutes ces responsabilités qui prenaient de plus en plus de place... Ouf! Je courais, nous continuions à lutter ensemble, je m'oubliais et je m'épuisais, nous pleurions et riions, comme de très bons amis. Je pense tout de même que nous formions une forte équipe. Jamais nous ne nous sommes caché ce que nous ressentions et il me tenait au courant de l'évolution de sa maladie au fur et à mesure. Bien informée, je comprenais ce qui se passait. Mais l'on veut toujours croire que tout ira mieux demain... La moindre petite accalmie suffit souvent à nous redonner du courage, à rallumer l'espoir.

Mais plus le temps passait, plus je me sentais épuisée. Je ne voulais tout simplement pas rompre la promesse que je lui avais faite d'être là jusqu'à ce qu'il aille mieux, même si j'aurais eu besoin de « vacances », d'un répit. Je gardais toujours espoir. Ce n'est qu'une semaine avant son départ, lorsque les médecins lui ont dit qu'ils ne feraient rien pour « prolonger » sa vie (par embolisation,

réanimation ou intubation), que j'ai réalisé que je l'avais accompagné vers la mort. Lorsqu'il est parti, je n'avais pas encore eu le temps de réaliser et d'accepter cela. Et je n'étais pas à ses côtés lorsque sa souffrance a

pris fin. Je me suis sentie énormément coupable de ne pas avoir pu lui donner encore davantage. Mais, en même temps, j'étais exténuée et, somme toute, un peu soulagée que tout soit terminé.

Aujourd'hui, avec un peu de recul, je me dis que nous avons passé de très belles journées ensemble. Je ne regrette pas d'avoir été aussi présente à ses côtés. Je sais que je lui ai donné ce qu'il y avait de meilleur en moi et je reconnais qu'il m'aurait été difficile de faire davantage. Cet accompagnement était l'expression la plus pure de mon amour pour lui. Je voudrais encore pouvoir lui parler et l'entendre rire entre ses essoufflements, mais je sais que désormais il est toujours là, avec moi, différemment, et qu'il m'accompagne et m'aide dans tout ce que j'entreprends.

Après son décès, j'ai enfin été capable d'aller chercher le soutien psychologique dont j'avais besoin. Désespérée, seule et complètement

« ...il y avait des moments où une petite tape dans le dos, un peu d'écoute ou un signe de reconnaissance auraient pu m'encourager et soulager ma douleur. »

« À la toute première question « Qu'est-ce qui ne va pas? », j'ai osé répondre : « Je ne sais pas, mais aidez-moi... » »

défaite, je suis allée rencontrer la travailleuse sociale qui m'avait déjà offert son écoute. À la toute première question « Qu'est-ce qui ne va pas? », j'ai osé répondre : « Je ne sais pas, mais aidez-moi... ».

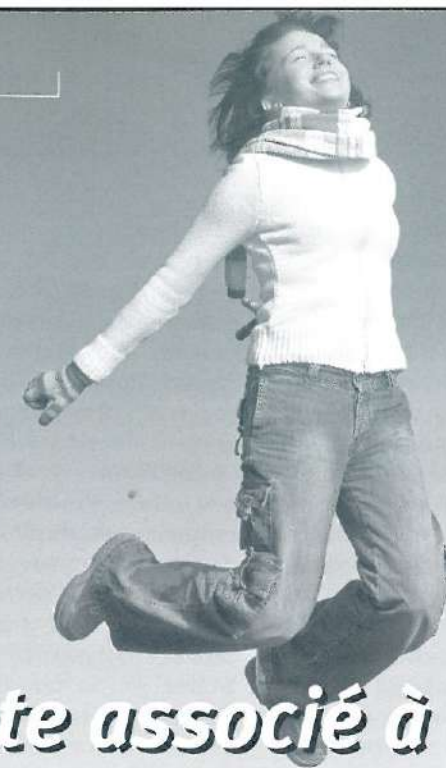
Étant moi-même atteinte de fibrose kystique et greffée, cette période m'a fait vivre toute une gamme de sentiments : des émotions passées qui se mêlaient à mes difficultés présentes. Ce ne fut pas de tout repos, après coup, de démêler tout ça dans ma tête. Je suis tout de même heureuse d'avoir eu l'occasion de vivre ces précieux instants, car ils m'ont permis de voir et de comprendre l'envers de la médaille. Désormais, je suis réellement consciente de tout ce que mes parents et mon ami de l'époque ont fait pour moi lors de ma transplantation pulmonaire et je leur en suis encore plus reconnaissante. Je peux dire sans hésiter qu'ils ont été EXTRAORDINAIRES.

Aujourd'hui, j'ai également conscience à quel point j'ai pu être une ressource inestimable pour mon copain malade. En effet, comme je possédais un vécu similaire au sien, je pouvais faire la part des choses et l'encourager dans sa bataille en toute connaissance de cause. Par contre, pour moi-même, ce fut plus ardu, car j'ai tout de même une santé fragilisée et j'étais consciente de la réalité de la maladie. Bien que ce fût difficile pour moi de respecter mes limites, je suis tout de même heureuse de ce que j'ai accompli.

En terminant, je vous conseille de dialoguer avec votre conjoint(e) et vos parents. Pour ma part, je crois que, lorsque la santé de mon copain se dégradait, nous avons commis une erreur en évitant de parler de la mort comme d'une possibilité à court ou à moyen terme. Il vaut mieux mettre cartes sur table et parler de la mort comme d'une éventualité avant que cela devienne trop éprouvant pour tous.

Finalement, que nous ayons à vivre une hospitalisation de deux semaines ou de plusieurs mois, il ne faut pas oublier que nous avons tous des capacités et des besoins différents. Dans la mesure du possible, il faut être tolérant et compréhensif, autant envers nous-même qu'envers les gens qui nous entourent, afin de ne pas s'imposer un degré de fatigue émotionnelle et physique trop intense.

Prenez soin de vous tous.



## Le diabète associé à la fibrose kystique : questions et réponses

C'est en 1955 que fut établi pour la première fois le lien entre la fibrose kystique et le diabète, bien que des changements affectant le métabolisme du sucre dans le sang aient déjà été observés chez des patients dès les années 40. Le diabète secondaire à la fibrose kystique s'avère aujourd'hui une complication bien connue de cette maladie, ce qui explique que l'on effectue un dépistage systématique chez les patients âgés de plus de dix ans.

### Pourquoi le diabète constitue-t-il une complication de la fibrose kystique ?

Le pancréas est formé de groupes de différents types de cellules, appelés « îlots de Langerhans ». Les cellules bêta constituent un des types de cellules que l'on retrouve dans ces îlots. Le rôle des cellules bêta consiste à produire de l'insuline, l'hormone qui régularise la glycémie. Toutefois, chez les patients fibro-kystiques, on observe une diminution de l'apport sanguin vers ces îlots et la présence d'inflammation à l'intérieur des cellules. Ces particularités provoquent une réduction graduelle de la quantité de cellules bêta, une baisse de la production d'insuline et, finalement, le développement du diabète.

Des études se sont penchées sur d'autres facteurs qui contribueraient possiblement au développement du diabète de la fibrose kystique. L'insulinorésistance, ou action affaiblie de l'insuline malgré une production normale d'insuline, a été envisagée comme une cause possible. Toutefois, aucun résultat probant n'indique que l'insulinorésistance soit toujours présente

dans les cas de diabète secondaire à la fibrose kystique, et il est donc peu probable qu'il s'agisse d'un facteur déterminant. Une augmentation de la dégradation et de l'évacuation de l'insuline de l'organisme semble être observée chez tous les patients fibro-kystiques, qu'ils soient atteints de diabète ou non. Cette particularité, combinée à une détérioration graduelle de la production d'insuline, pourrait expliquer en partie pourquoi même les patients fibro-kystiques dont la glycémie est normale auraient un taux d'insuline plus faible que les personnes qui n'ont pas la fibrose kystique. Enfin, des études ont été menées afin de déterminer si certaines mutations génétiques dans le gène de la fibrose kystique prédisposaient au développement du diabète. Encore une fois, aucun lien concluant n'a pu être établi.

### Existe-t-il d'autres facteurs pouvant contribuer à une glycémie élevée ?

Lorsqu'un patient fibro-kystique tombe malade ou souffre d'une surinfection, il est possible que sa glycémie soit plus élevée. En effet, en cas d'infection, l'organisme réagit à ce stress en produisant de nombreuses hormones. Ces hormones de réponse au stress réduisent alors la libération d'insuline et en affaiblissent l'action, ce qui entraînera une glycémie élevée. Toutefois, ce phénomène est souvent passager. Si nous découvrons qu'un patient fibro-kystique présente une glycémie élevée en cours de maladie, nous recommandons d'effectuer un examen complet lorsque son infection ou sa maladie sera résorbée.

**Dr Preetha Krishnamoorthy**  
Pédiatre-endocrinologue

Hôpital pour enfants de Montréal

Montréal (Québec)  
Canada

Par ailleurs, un traitement aux stéroïdes entrave l'action de l'insuline. Cet affaiblissement semble varier en fonction de la dose administrée (plus la dose de stéroïdes est élevée, plus l'affaiblissement est important). Comme la durée du traitement semble n'avoir aucune incidence, un traitement aux stéroïdes d'une durée de quelques jours seulement pourra entraîner une glycémie élevée. La situation peut ou non revenir à la normale après la fin du traitement aux stéroïdes.

La grossesse constitue un autre état pouvant prédisposer à une glycémie élevée. En effet, les hormones produites par le placenta provoquent une résistance à l'insuline, et ce, particulièrement à partir du sixième mois de grossesse. Encore une fois, le diabète qui se développe au cours de la grossesse pourra ou non, se résorber après l'accouchement.

Actuellement, il n'y a rien que vous puissiez faire pour prévenir le développement du diabète secondaire à la fibrose kystique. Vous ne devez ni modifier votre alimentation, ni tenter d'éviter les sucres, car ces changements ne seraient pas bénéfiques pour vous. N'oubliez pas que le problème sous-jacent consiste en une détérioration des cellules bêta du pancréas et n'est pas causé par ce que vous pourriez avoir mangé, ou par quelque chose que vous n'auriez pas fait correctement.

#### **Comment débute le diabète secondaire à la fibrose kystique ?**

Le diabète secondaire à la fibrose kystique débute graduellement, souvent par des symptômes peu apparents. En fait, seulement le tiers des patients atteints du diabète secondaire à la fibrose kystique présentent des symptômes de glycémie élevée (soif intense, envies fréquentes d'uriner et perte de poids soudaine); les autres, non. Même si ces derniers n'ont pas les symptômes « classiques » du diabète, ils peuvent toutefois présenter une perte de poids graduelle et une diminution de leur capacité pulmonaire. L'âge médian de diagnostic du diabète secondaire à la fibrose kystique est de 20 ans, bien que de nombreux cas aient été diagnostiqués plus jeunes. Il est moins courant chez les patients de moins de dix ans, alors que le nombre de cas augmente après cet âge.

#### **Dépistage du diabète secondaire à la fibrose kystique**

Comme le diabète secondaire à la fibrose kystique est souvent asymptomatique, il est donc important que les médecins soient très vigilants

et que tous les patients fibro-kystiques (âgés de plus de dix ans) subissent régulièrement des tests de dépistage du diabète. Un simple test de glycémie à jeun n'est pas suffisant, puisque les patients fibro-kystiques présentent souvent une glycémie normale à jeun mais une glycémie élevée après un repas. L'examen du taux de sucre présent dans l'urine ne constitue pas non plus un test fiable, car il est possible qu'il n'identifie pas tous les cas de diabète. Par ailleurs, un test sanguin spécial, dit de « l'hémoglobine A1C », donne un sommaire de la glycémie du patient au cours des six dernières semaines. Bien que ce test soit utile dans le suivi des patients atteints des autres types de diabète, sa valeur semble limitée en ce qui a trait aux patients atteints du diabète secondaire à la fibrose kystique. Le test recommandé est donc l'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO), qui doit être dispensée annuellement aux patients âgés de plus de dix ans. Pour ce test, on insère une petite intraveineuse dans la main ou le bras du patient et on procède à la mesure de la glycémie à jeun. On administre ensuite une boisson sucrée au patient et sa glycémie est mesurée à nouveau deux heures plus tard.

#### **Qu'est-ce que l'intolérance au glucose ?**

Le test d'hyperglycémie provoquée par voie orale indiquera si le patient a une glycémie normale ou s'il est atteint du diabète secondaire à la fibrose kystique. Il existe toutefois une zone grise où les patients présentent une glycémie supérieure à la normale, mais qui n'est pas suffisamment élevée pour qu'on parle de diabète secondaire à la fibrose kystique. C'est cette zone grise que nous appelons « intolérance au glucose ». L'intolérance au glucose représente un indicateur de risques pour le développement du diabète secondaire à la fibrose kystique. En effet, les résultats d'une étude indiquent que les patients ayant une intolérance au glucose ont cinq fois plus de risques de développer le diabète que les patients dont la glycémie est tout à fait normale. D'un autre côté, la présence d'une intolérance au glucose ne signifie pas nécessairement que le patient développera le diabète. En fait, une étude effectuée au Danemark en 1995 révèle que, parmi les patients ayant une intolérance au glucose, seulement 14 % ont développé le diabète, alors que 58 % ont retrouvé une glycémie normale. Dans notre clinique pédiatrique, lorsqu'un premier test d'HGPO indique qu'un patient présente une intolérance au glucose, nous lui faisons repasser ce test six mois plus tard, pour nous assurer que son intolérance au glucose ne s'est pas développée en diabète. Nous avons pu noter que nombre d'entre eux ont une glycémie normale

lors de ce second test. Actuellement, il n'existe aucune recommandation standard sur la façon de traiter les patients ayant une intolérance au glucose, ni sur la nécessité d'un traitement. Nous recommandons toutefois de répéter le test d'HGPO après six mois, si un premier test indiquait une intolérance au glucose.

#### **Que se passe-t-il si mon test d'HGPO indique un diabète secondaire à la fibrose kystique ?**

Si vous avez le diabète, vous serez suivi par un médecin spécialiste en diabète. Vous devrez surveiller votre glycémie à domicile à l'aide d'une petite machine, le glucomètre. À notre clinique, nous utilisons aussi un « système de surveillance continue de la glycémie ». Pour ce faire, nous insérons un petit cathéter sous la peau du patient et le système de surveillance peut ainsi enregistrer sa glycémie aux dix minutes, pendant trois jours. Après trois jours, nous téléchargeons les données de la machine et nous sommes alors en mesure de visualiser les fluctuations réelles de la glycémie du patient. À l'aide des données recueillies à partir du glucomètre ou du système de surveillance continue de la glycémie, votre spécialiste en diabète déterminera quel est le régime d'insuline qui vous convient le mieux. L'insuline doit être administrée sous forme d'injection, et une personne-ressource en diabète vous enseignera comment le faire vous-même. Nos objectifs consistent à vous permettre de vous alimenter comme d'habitude et à essayer de normaliser votre glycémie, et ce, de la façon qui convient le mieux à votre mode de vie.

#### **Y a-t-il des complications associées au diabète secondaire à la fibrose kystique ?**

De façon générale, les patients atteints du diabète secondaire à la fibrose kystique ont tendance à présenter une plus grande détérioration de leur capacité pulmonaire que les patients fibro-kystiques non diabétiques. En outre, lorsque l'organisme présente une glycémie élevée, il tente d'éliminer l'excédent de sucre dans les urines, ce qui peut occasionner une déshydratation chronique. De plus, à cause du manque d'insuline, le glucose ne peut être utilisé adéquatement par les cellules de l'organisme. Ces dernières commencent alors à manquer de carburant et l'organisme doit désintégrer la graisse et les muscles pour en faire de l'énergie. Ce processus provoque alors une perte de poids et une mal-

nutrition, deux conséquences néfastes pour les patients fibro-kystiques.

Les autres types de diabète entraînent des complications bien connues affectant les vaisseaux sanguins, gros et petits. Le diabète secondaire à la fibrose kystique a été quant à lui associé à des problèmes touchant les petits vaisseaux sanguins, particulièrement ceux des yeux et des reins. Les patients ayant le diabète secondaire à la fibrose kystique doivent donc passer chaque année un examen ophtalmologique afin de détecter tout problème aux yeux. Comme les petits vaisseaux sanguins des reins peuvent aussi être touchés, ces patients doivent faire vérifier régulièrement leur pression artérielle, passer un examen annuel visant à vérifier les protéines présentes dans leur urine (excrétion d'albumine dans les urines) et se soumettre à une prise de sang annuelle pour mesurer leurs fonctions rénales. Enfin, il est aussi possible qu'à cause du diabète les patients souffrent d'une mauvaise circulation sanguine dans les pieds et d'une diminution de leur sensibilité. C'est pourquoi il est important qu'ils soient bien informés des soins à apporter aux pieds, et leur médecin doit procéder chaque année à l'examen des réflexes et de la sensibilité de leurs pieds. En plus de préserver un apport nutritionnel optimal, la prévention de telles complications constitue une autre excellente raison de contrôler votre glycémie si vous êtes atteint du diabète secondaire à la fibrose kystique.

Finalement, comme le diabète se révèle une complication de plus en plus courante de la fibrose kystique, il est essentiel que les patients et le personnel soignant soient au courant de son importance dans le processus global de suivi et de traitement des patients fibro-kystiques. Un dépistage du diabète doit être effectué chaque année, tant chez les enfants que chez les adultes. Comme pour toutes les formes de diabète, le but du traitement consiste à optimiser le bien-être des patients tout en minimisant le fardeau des traitements, ainsi qu'à prévenir les complications à long terme. L'apport de soins optimaux nécessite l'éducation des patients, de même qu'une collaboration étroite entre les équipes soignantes des cliniques de fibrose kystique et de diabète. À titre de personnel soignant, nous devons nous efforcer d'adapter le traitement au mode de vie des patients, et non l'inverse.

## L'activité physique : outil thérapeutique

**Frank Cerny, PhD**  
Directeur

Département des  
sciences de l'activité  
physique et de la  
nutrition  
Université de l'État  
de New York

Buffalo, New York  
États-Unis

On sait que l'activité physique, quelle que soit sa forme, exige un effort supplémentaire de l'appareil circulatoire et du métabolisme, ainsi que des principaux organes, dont les poumons et le cœur. Pour que le corps réponde de façon appropriée à l'activité physique, tous les organes, systèmes et appareils de l'organisme doivent réagir de façon coordonnée. En effet, la réponse inappropriée de l'une de ces fonctions restreint les capacités d'une personne à fournir un effort physique. Par exemple, pendant l'activité physique, l'organisme doit optimiser l'échange d'oxygène ( $O_2$ ) et de dioxyde de carbone ( $CO_2$ ) entre les poumons et le sang. Lorsque les poumons ont une capacité limitée d'échanges gazeux, la quantité d' $O_2$  transportée vers les tissus est insuffisante, ce qui restreint la capacité de pratiquer de l'activité physique.

Étant donné que l'activité physique exige un surplus d'effort de tous les appareils et systèmes du corps humain, une épreuve d'effort constitue un bon moyen d'évaluer les effets de la maladie sur le fonctionnement de l'organisme. En effet, ce test fournit des renseignements qui ne peuvent être obtenus par une évaluation au repos. Nous savons que les personnes atteintes de fibrose kystique qui présentent une réponse inadéquate à l'activité physique, indiquée par leur incapacité à maintenir l'oxygénation ou l'élimination du  $CO_2$ , ont un mauvais pronostic. La faiblesse de l'appareil respiratoire et de toute autre fonction de l'organisme se trouve amplifiée par les exigences de l'activité physique, ce qui met en évidence les effets de la maladie.

Dans cet article, nous décrivons certains aspects de la réponse normale de chacun des principaux

appareils, systèmes et fonctions de l'organisme (les appareils respiratoire et cardiovasculaire, les muscles et les mécanismes métaboliques) à l'activité physique. Nous traiterons aussi de la façon dont la fibrose kystique affecte cette réponse. Enfin, nous expliquerons comment l'activité physique peut devenir un outil thérapeutique.

### L'appareil respiratoire

Chez l'adulte, les alvéoles pulmonaires couvrent une surface de 70 m<sup>2</sup>, ce qui confère à l'appareil respiratoire une énorme capacité d'échanges gazeux. Lorsqu'une personne en bonne santé fournit un effort maximal, elle n'utilise qu'environ 80 % de cette capacité. La réserve de 20 % s'avère tout particulièrement importante pour les personnes atteintes d'une maladie pulmonaire évolutive. En effet, comme la surface alvéolaire de ces patients ne diminue que de façon graduelle, leur capacité à s'adonner à une activité physique ne leur apparaîtra pas affectée, et ce, jusqu'à ce que la réserve soit épuisée et qu'une portion de la surface d'échange restante soit perdue. La fibrose kystique n'a donc pas d'effet majeur sur la capacité de faire de l'activité physique tant que les troubles pulmonaires causés par la maladie ne se sont pas grandement aggravés.

La réponse des poumons à l'activité physique chez une personne en bonne santé se caractérise par un accroissement de la ventilation, obtenu grâce à l'augmentation du volume courant et de la fréquence respiratoire. Ce mécanisme réduit le coût énergétique de la respiration et l'espace mort (volume d'air qui ne participe pas aux échanges gazeux), de sorte que les taux d'oxygène et

de dioxyde de carbone dans les alvéoles demeurent normaux. Lors de l'exercice, l'augmentation de la ventilation et du débit sanguin pulmonaire améliore la diffusion de l'oxygène des poumons vers le sang et équilibre la distribution de l'air et du sang dans l'ensemble des poumons. Ces changements entraînent donc une augmentation du taux d'oxygène et une diminution du taux de dioxyde de carbone dans le sang artériel.

Par ailleurs, chez une personne atteinte de fibrose kystique dont les troubles pulmonaires se sont amplifiés, il est fort probable que la capacité de faire de l'activité physique se trouve diminuée en raison de mauvais échanges gazeux. Une partie de cette limite pulmonaire est causée par la capacité restreinte de l'organisme du patient d'augmenter le volume courant, les poumons étant déjà distendus. De plus, à mesure que l'obstruction des voies aériennes s'aggrave, on observe un déséquilibre grandissant entre la quantité d'oxygène qui entre dans les poumons et la quantité de sang qui y circule pour oxygéner les tissus en périphérie. Ce déséquilibre, qui se reflète surtout par une augmentation de l'espace mort, entraîne une incapacité d'oxygéner l'organisme de façon appropriée et d'éliminer le dioxyde de carbone du sang veineux. Alors, plus l'intensité de l'exercice s'accroît, plus la concentration artérielle d'oxygène diminue et plus celle du dioxyde de carbone augmente. Par conséquent, les besoins de ventilation de la personne atteinte de fibrose kystique sont plus élevés que la normale : elle doit en effet compenser le déséquilibre décrit plus haut, et ce, malgré la capacité réduite à augmenter la ventilation qu'impose la distension pulmonaire. Il devient ainsi de plus en plus difficile pour cette personne de maintenir des concentrations normales de gaz dans le sang tout en poursuivant l'exercice. La faiblesse de l'appareil respiratoire est le principal facteur qui limite la capacité des personnes atteintes de fibrose kystique à faire de l'activité physique. On doit donc en tenir compte lorsqu'on établit un programme d'exercices et d'activités pour ces patients.

### Réponses musculaire, métabolique et cardiovasculaire à l'activité physique

L'énergie nécessaire à l'activité musculaire est produite par métabolisme anaérobie ou aérobie (c'est-à-dire dans un milieu dépourvu d'oxygène ou non). La production d'énergie par le métabolisme anaérobie commence par une manipulation chimique et entraîne ultimement la transformation du glucose en énergie (Adénosine Tri Phosphate ou ATP), en électrons et en acide pyruvique. Cette dernière substance peut être utilisée par les voies aérobies pour produire de l'énergie supplémen-

taire. Au début de l'activité physique et durant une activité intense, il se peut que le métabolisme aérobie ne soit pas en mesure de transformer tout l'acide pyruvique formé. Pour que le métabolisme anaérobie puisse continuer à produire de l'énergie dans ces circonstances, l'acide pyruvique est converti en acide lactique et celui-ci s'accumule dans les muscles et le sang. L'augmentation du pH entraînée par cette accumulation oblige la personne à cesser l'exercice.

Étant donné que les ions hydrogène provenant de l'acide lactique sont un stimulant respiratoire, la fréquence respiratoire augmente au début d'une activité physique et pendant une activité intense. L'augmentation de la ventilation que provoque la présence d'ions hydrogène supplémentaires intensifie l'essoufflement. De plus, chez certains patients souffrant de fibrose kystique, la maladie provoque une baisse de l'apport d'oxygène aux muscles; ce phénomène fait en sorte que les patients atteints ont davantage recours au métabolisme anaérobie que les personnes en bonne santé. La diminution de l'apport d'oxygène et l'accroissement de la production d'ions hydrogène par le métabolisme anaérobie entraînent donc chez elles une augmentation de l'essoufflement.

Par ailleurs, le métabolisme aérobie, principal producteur d'énergie pendant une activité physique de longue durée (plus de dix minutes), peut utiliser l'acide pyruvique obtenu par le métabolisme du glucose ou des lipides (graisses) pour produire de l'énergie. C'est ce qui explique pourquoi l'activité physique de longue durée est plus efficace pour brûler les graisses. Certaines données portent à croire que la fibrose kystique pourrait affecter la réponse métabolique à l'activité physique, mais on ignore encore si on doit modifier de façon importante les recommandations liées à l'activité physique chez les patients atteints de cette maladie.

Quant au débit cardiaque durant l'activité physique, il augmente dans le but de fournir plus d'oxygène aux muscles en action. Il y a d'abord augmentation du volume d'éjection systolique (quantité de sang expulsé à chaque contraction par chaque ventricule), puis hausse subséquente du débit cardiaque obtenue par l'augmentation de la fréquence cardiaque. Cette dernière est directement proportionnelle à la dépense énergétique. Par conséquent, la surveillance de la fréquence cardiaque nous permet d'évaluer indirectement la dépense énergétique ou l'intensité de l'exercice. En général, on établit un programme d'exercices à l'aide de fréquences cardiaques cibles, afin de surveiller l'intensité de l'activité. Les corrélations décrites précédemment



demeurent inchangées chez les patients atteints de fibrose kystique jusqu'à ce que les troubles pulmonaires deviennent très graves et entraînent la diminution de la fréquence cardiaque maximale. Ainsi, la plupart du temps, on se sert de la fréquence cardiaque pour surveiller l'intensité de l'activité physique chez les personnes atteintes de fibrose kystique.

Enfin, durant l'activité physique, la pression systolique (valeur de la pression existant dans le système artériel au moment de la contraction cardiaque) augmente et la pression diastolique (valeur de la pression existant dans le système artériel entre deux contractions cardiaques) diminue. La hausse de la pression systolique est causée par l'augmentation de la contractilité, alors que la baisse de la pression diastolique survient en raison de la diminution de la résistance vasculaire périphérique. Ce dernier phénomène résulte de la dilatation des vaisseaux sanguins pour dissiper la chaleur produite durant l'activité. Comme les exercices qui sollicitent les bras entraînent une plus grande augmentation de la pression systolique et une diminution moindre, voire une hausse, de la pression diastolique, les personnes atteintes de fibrose kystique doivent faire preuve de prudence lorsqu'elles pratiquent de tels exercices.

#### L'activité physique, outil thérapeutique

Bien que nous devrions tous intégrer l'activité physique à notre routine quotidienne, la pratique régulière d'un exercice physique revêt une importance particulière chez les patients atteints de fibrose kystique. De plus, la plupart de ces patients peuvent pratiquer certaines formes d'exercice en toute sécurité. L'activité physique, pratiquée dans le cadre du traitement des patients hospitalisés pour une exacerbation aiguë de la maladie pulmonaire, facilite la convalescence après l'hospitalisation. L'intégration de l'activité physique à la vie quotidienne favorise aussi une bonne santé cardiovasculaire, améliore la qualité de la vie et peut même ralentir

la progression de la maladie chez certains patients.

En outre, pour assurer l'assiduité du patient à un programme d'exercices, on doit choisir des activités agréables, qui ont de bonnes chances de lui apporter satisfaction. Il est évident que le patient pratiquera régulièrement et pendant plus longtemps les activités qu'il fait à deux ou en équipe, comparativement à celles qu'il fait seul. La meilleure stratégie consiste donc à trouver une activité que le patient aime faire et à identifier un partenaire ou un cadre social pour cette activité. On doit aussi établir une fréquence cardiaque cible se situant entre 55 et 75 % de la fréquence maximale, de façon à ce que la personne puisse pratiquer l'activité pendant plus de 10 minutes. Bien qu'il ne soit pas contre-indiqué, l'entraînement avec poids et haltères doit être pratiqué avec prudence. Pour éviter les blessures chez les patients plus jeunes, on doit insister sur l'importance d'utiliser des techniques appropriées et de choisir des poids qui permettent de faire trois séries de 10 à 15 répétitions.

Finalement, comme les personnes atteintes de fibrose kystique perdent davantage de sel dans leur sueur que la population en général, il est important qu'elles soient particulièrement attentives à remplacer les liquides perdus pendant et après l'activité physique. Dans les situations où l'activité physique entraîne une transpiration abondante, les patients doivent aussi envisager d'augmenter leur consommation de sel, afin de s'assurer qu'ils remplacent les électrolytes importants perdus.

# La fibrose kystique et l'activité physique : petites précautions pour grands bienfaits

Les bienfaits physiques et psychologiques de la pratique régulière d'un programme d'exercices sur la population en général sont largement reconnus. Cependant, beaucoup de personnes atteintes de fibrose kystique se demandent jusqu'à quel point l'exercice physique peut leur être salutaire et s'interrogent sur les limites qu'imposent à l'entraînement leur état de santé. À cet effet, les résultats de plusieurs études suggèrent que l'établissement d'un programme d'exercices adapté à la condition physique et aux préférences des personnes atteintes de fibrose kystique devrait faire partie intégrante de leurs traitements. Les effets bénéfiques potentiels de l'activité physique sur ces patients varient selon leur état de santé, le type d'exercice prescrit et la fréquence de sa pratique. Ainsi, des études scientifiques suggèrent que des personnes atteintes de fibrose kystique s'adonnant régulièrement à des activités physiques connaissent une amélioration de leur endurance physique<sup>1,2</sup>, un renforcement musculaire<sup>3</sup> et un accroissement de leur masse musculaire. Elles constatent également que l'activité physique rend le drainage des sécrétions plus facile<sup>4,5</sup> et contribue à diminuer la détérioration de leur fonction pulmonaire<sup>6</sup>.

Si certains exercices s'avèrent plus efficaces pour augmenter la masse musculaire, d'autres influencent plutôt la fonction pulmonaire. Par ailleurs, afin de maximiser les résultats et de minimiser les risques, quelques facteurs clés doivent être considérés lors de la prescription d'exercices. Ainsi, la sévérité de l'atteinte pulmonaire, le niveau de déconditionnement initial, la nécessité d'un apport supplémentaire en oxygène et

l'importance d'un apport nutritionnel adéquat constituent des aspects incontournables de l'élaboration d'un programme d'exercices destiné aux personnes atteintes de fibrose kystique.

Cet article vise à présenter quelques preuves scientifiques des bienfaits de l'exercice, à décrire les paramètres de base d'un programme d'entraînement adapté aux personnes souffrant d'une maladie pulmonaire et enfin, à souligner certains facteurs spécifiques à considérer dans la prescription d'un programme d'exercices adapté aux personnes atteintes de fibrose kystique.

#### Bienfaits de l'exercice

Des études ont démontré l'impact de certains programmes d'exercices sur la condition physique de personnes atteintes de fibrose kystique. Dans l'une d'elle, par exemple, on fait état de patients ayant suivi pendant trois mois un programme d'entraînement supervisé à la course. On a pu observer chez ces individus un accroissement général de l'endurance à l'effort, un renforcement des muscles respiratoires<sup>7,8</sup> et une augmentation de la masse musculaire<sup>9</sup>. De plus, la plupart des études indiquent l'apparition d'effets bénéfiques après trois mois d'entraînement, et ce, avec des activités physiques variables, dont la natation<sup>10</sup>, le vélo stationnaire<sup>11</sup>, la course et le soccer<sup>6</sup>. Enfin, la majorité des auteurs s'accordent pour dire qu'un bon programme d'exercices doit viser des objectifs spécifiques, tout en tenant compte de la condition physique du patient, de son degré de motivation et de son milieu de vie.

Joseph-Omer Dyer,  
Georges Kasparian,  
Natacha Viens  
Physiothérapeutes

Hôtel-Dieu du CHUM

Montréal (Québec)  
Canada

## Types d'entraînement

Les deux types de programmes d'exercices qui sont le plus souvent prescrits sont l'entraînement en endurance et l'entraînement en renforcement musculaire. Les exercices d'endurance visent à accroître la capacité du patient de fournir un effort soutenu pendant une période relativement longue (plus de dix minutes). L'entraînement en endurance est aussi appelé entraînement « aérobique », parce qu'il requiert l'apport rapide de l'oxygène contenu dans l'air vers les tissus musculaires actifs. Lors de ce type d'effort, l'énergie est directement fournie par le métabolisme oxydatif (c'est-à-dire de combustion par l'oxygène). Ce type d'entraînement peut donc se voir limité par des états pathologiques affectant les systèmes cardiovasculaire et respiratoire. Par opposition, l'entraînement en renforcement musculaire est désigné comme un entraînement de type « anaérobique », car l'énergie fournie ne provient pas directement du métabolisme de combustion par l'oxygène. Ainsi, les paramètres d'entraînement (niveau d'effort, intensité et type d'activité) diffèrent selon que l'on désire produire un renforcement musculaire ou un accroissement de l'endurance. De plus, les effets de l'entraînement seront très spécifiques aux groupes musculaires entraînés et au type d'entraînement qu'ils ont subi<sup>12</sup>.

Les premières séances d'entraînement des personnes souffrant de troubles cardiovasculaires ou respiratoires devraient préférablement être supervisées. Cette précaution vise à déterminer la tolérance à l'effort du patient et à lui enseigner comment évaluer le niveau d'effort fourni au cours de l'exercice. La mesure de la fréquence cardiaque, le niveau de fatigue sur l'échelle de Borg modifiée (cf. : tableau 1) et la saturométrie (mesure de la saturation en oxygène de l'hémoglobine) sont les paramètres les plus souvent employés pour objectiver l'intensité de l'effort fourni et rendre compte de la tolérance à l'exercice.

De la même manière, la supervision initiale du programme d'exercices de renforcement musculaire permet d'établir certaines balises d'entraînement (poids, répétitions, temps de repos) et de s'assurer de l'exécution adéquate des mouvements.

### • L'entraînement aérobique

Il s'agit de l'entraînement en endurance effectué lors d'activités telles que la natation, le jogging, le vélo stationnaire ou le tapis roulant (cf. : tableau 2). L'entraînement aérobique devrait comprendre trois phases distinctes, soit une période d'échauffement de 3 à 5 minutes (à faible intensité, soit entre 0 et 2 à l'échelle de Borg modifiée), une phase d'entraînement d'environ 20 minutes et, finalement, une période de refroidissement de 3 à 5 minutes. Bien que les paramètres d'en-

traînement ne sont pas clairement établis dans la littérature scientifique, il est généralement convenu que la fréquence cardiaque d'entraînement devrait se situer autour de 70 % de la valeur maximale prédite<sup>6,13</sup>. De Jong et coll. (1994) ont utilisé la formule suivante:  $FC_{max} \text{ âge} = 210 - (0,65 \times \text{âge})$  afin de déterminer la fréquence cardiaque maximale prédite en fonction de l'âge des personnes atteintes de fibrose kystique évaluées à l'entraînement. Selon l'Échelle modifiée de perception de la difficulté à l'effort de Borg, la zone d'entraînement devrait se situer entre 3 et 5. De plus, la saturation en oxygène devrait demeurer supérieure à 90 %<sup>13</sup>. Chez des personnes dont l'atteinte pulmonaire est importante, l'apport en oxygène par les lunettes nasales ou le ventimasque est parfois nécessaire. Finalement, il est important de noter que l'entraînement aérobique peut occasionner des bronchospasmes, surtout si le patient s'entraîne dans un environnement sec et froid. L'utilisation d'un bronchodilatateur avant la séance d'exercice peut aider à prévenir les bronchospasmes à l'effort.

### • L'entraînement anaérobique

L'entraînement en renforcement musculaire vise avant tout à renforcer la musculature, afin de faciliter l'exécution des activités et des tâches de la vie quotidienne. Ce type d'entraînement permet également d'accroître la masse musculaire, de modeler l'apparence physique, d'améliorer la posture et conséquemment, d'influencer favorablement l'estime de soi. Strauss et coll. (1987) ont démontré que le renforcement de différents groupes musculaires tels les quadriceps (muscle de la cuisse) et plusieurs groupes musculaires des membres supérieurs entraînés au moyen de la résistance avec des poids, permet d'accroître la force et la masse musculaire des adolescents atteints de fibrose kystique (cf. : tableau 3). Ces auteurs recommandent un programme d'entraînement d'une fréquence de trois fois par semaine. Ils suggèrent aussi d'effectuer deux séries de dix répétitions de chacun des mouvements de renforcement. Finalement, des exercices d'assouplissement sont fortement recommandés pour préparer à l'effort et ainsi, prévenir les blessures.

### Facteurs importants à considérer

Dans le but de maximiser les effets bénéfiques potentiels de l'exercice et afin de réduire les risques qui peuvent être associés à l'exécution d'un programme d'exercices mal adapté, certains facteurs incontournables doivent être pris en considération.

### • L'assiduité au programme

Il est important que le programme d'exercices soit exécuté de façon régulière et conforme à la prescription. Une supervision, surtout en début de programme, est recommandée, car elle augmente considérablement l'assiduité à long

terme<sup>11,14</sup>. De plus, un journal d'activités dans lequel on inscrit le type d'activité effectuée, la durée de l'effort et le niveau d'essoufflement peut favoriser la responsabilisation envers le programme et améliorer l'assiduité<sup>6</sup> de la personne en entraînement.

### • La sévérité de l'atteinte pulmonaire

Un programme d'activité physique doit tenir compte de la sévérité de l'atteinte pulmonaire et des fluctuations de la condition physique. Les patients dont le volume expiratoire maximal par seconde (VEMS) est supérieur ou égal à 60 % de la valeur prédite peuvent s'entraîner sans restriction particulière, toujours dans les limites généralement admises pour la population saine. Cependant, les personnes ayant un VEMS inférieur à 60 % peuvent se voir restreintes dans certaines activités en raison de leur limite pulmonaire, de leur déconditionnement physique et même parfois, en raison de leur dénutrition. Dans ce cas, une supervision est requise avant d'entreprendre tout programme d'exercices<sup>15</sup>.

Par ailleurs, des précautions particulières doivent être envisagées chez les patients dont l'atteinte pulmonaire est sévère (c.-à-d., un VEMS inférieur à 40 %). Avant d'entreprendre tout programme d'exercices, ces patients devraient idéalement subir au préalable une épreuve d'effort avec une augmentation progressive de la charge de travail et un suivi des signes vitaux (fréquence cardiaque, tension artérielle, fréquence respiratoire et saturation). Chez les patients avec une dysfonction cardiaque sous-jacente, l'électrocardiogramme à l'effort peut s'avérer utile. Les objectifs de l'épreuve d'effort consistent à vérifier la tolérance à l'exercice, à déterminer les limites de la capacité de travail et à vérifier la quantité d'oxygène supplémentaire requise à l'effort.

Enfin, il est toutefois possible d'entraîner des patients atteints de fibrose kystique dont la fonction pulmonaire est sévèrement réduite, en leur fournissant au besoin un apport supplémentaire en oxygène et une alimentation enrichie. Ainsi, Heijerman et coll.<sup>13,15</sup> ont entraîné un groupe de patients, dont le VEMS moyen était inférieur à 36 % de la valeur prédite, sur bicyclette ergométrique deux fois par jour, pendant trois semaines. Ces patients ont connu une amélioration de leur fonction pulmonaire et de leur capacité aérobique.

### • L'apport nutritionnel

Comme les patients atteints de fibrose kystique absorbent moins bien les nutriments (mauvaise excréation des enzymes pancréatiques), ils sont souvent dénutris. En effet, les patients dont l'atteinte pulmonaire est sévère nécessitent jusqu'à 150 % de l'apport nutritionnel prédit pour leur âge<sup>12,15</sup>. Il est évident que les patients dénutris ont une moins grande capacité de produire des

efforts physiques<sup>16</sup> et, à cet égard, la suralimentation (3500 - 4000 kcal/jour) peut s'avérer bénéfique, voire nécessaire pour les personnes atteintes de fibrose kystique qui suivent un programme d'entraînement régulier<sup>13,16</sup>.

Mentionnons aussi que le diabète représente un des problèmes de santé fréquemment associés à la fibrose kystique. Or, l'exercice physique réduit les besoins en insuline. Par conséquent, il est recommandé qu'un professionnel évalue la glycémie avant et après l'effort. Une boisson énergisante dans laquelle on ajoute du sel peut être prise en cours d'exercice afin d'éviter la déshydratation, limiter la perte d'électrolytes (le sel perdu dans la sueur) et prévenir l'hypoglycémie. Il est aussi suggéré aux patients diabétiques de s'entraîner toujours au même moment de la journée afin de suivre plus efficacement les effets de l'exercice sur leur glycémie et d'habituer leur métabolisme<sup>17</sup>.

### Conclusion

La prescription d'un programme d'exercices adapté peut contribuer à accroître la force musculaire, à améliorer la fonction pulmonaire et à augmenter l'endurance des personnes atteintes de fibrose kystique. L'amélioration de ces paramètres revêt une importance capitale dans la fibrose kystique, puisqu'ils ont une valeur pronostique sur le taux de survie de ces patients<sup>18,19</sup>. Par ailleurs, des patients atteints de fibrose kystique affirment ressentir une amélioration significative de leur capacité physique et de leur qualité de vie après avoir suivi un programme d'entraînement<sup>2,8,20</sup>. Un accroissement de l'endurance, un renforcement musculaire, une fonction pulmonaire plus stable et une amélioration du drainage des sécrétions contribueraient donc à améliorer de façon sensible la qualité de vie de ces personnes.

Enfin, la promotion et la prescription d'un programme d'exercices se trouvent au cœur des préoccupations des physiothérapeutes œuvrant auprès de patients atteints de fibrose kystique. Les personnes fibro-kystiques ayant un mode de vie sédentaire et peu actif devraient être encouragées à participer à un programme d'exercices adapté à leur condition physique. Par ailleurs, les patients dont l'atteinte pulmonaire est sévère mais qui sont stables d'un point de vue médical ne doivent pas être exclus de ces programmes. Ils devraient toutefois faire l'objet d'une évaluation préalable et d'un suivi périodique de leur condition physique. À la lumière de ces données, il semble clair que la prescription d'un programme d'exercices devrait faire partie intégrante du traitement des personnes atteintes de fibrose kystique.

Tableau 1 : Mesure de l'intensité d'un exercice aérobique

0	AUCUN EFFORT
0.5	TRÈS TRÈS FAIBLE
1	TRÈS FAIBLE
2	FAIBLE
3	MODÉRÉ
4	UN PEU DIFFICILE
5	DIFFICILE
6	
7	TRÈS DIFFICILE
8	
9	
10	TRÈS TRÈS DIFFICILE
	MAXIMUM

Échelle de Borg modifiée :

Mesure du niveau de difficulté de l'effort perçu

Adapté de BORG G.A.V (1982). « Psycho-physical basis of perceived exertion », *Med & Science in Sport Exercise*; 14 (5): 377-81



Tableau 2 : Paramètres de l'entraînement en endurance

Périodes	Échauffement	Entraînement	Refroidissement
Durée (minutes)	2 à 3	Entre 15 et 20	2 à 3
Intensité (Borg modifiée)	Faible (Borg entre 0 et 2)	Modérée (Borg entre 3 et 5)	Faible (Borg entre 0 et 2)
Fréquence cardiaque (FC)	Supérieure à la FC au repos, mais inférieure à 70 % de la FC max.	70 % de la FC maximale	Diminue graduellement vers la FC au repos
Saturation d'O <sub>2</sub>	En tout temps supérieure ou égale à 90 %		
Fréquence d'entraînement	2 à 3 fois par semaine		

Remarques

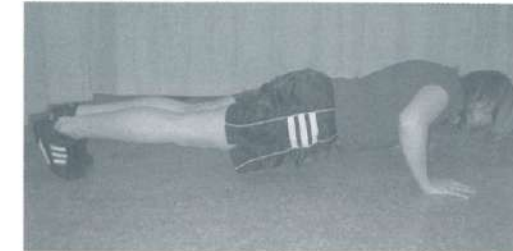
Utiliser l'oxygène au besoin. Surveiller la glycémie et l'hydratation. Dans certains cas, la prise d'un bronchodilatateur peut s'avérer utile avant l'exercice.

Tableau 3 : Paramètres de l'entraînement en renforcement musculaire

Périodes	Étirement	Renforcement
Nombre de répétitions	3 à 5 pour chacun des muscles à étirer	2 à 3 séries de 10 répétitions pour chaque groupe musculaire à entraîner
Temps	20 secondes d'étirement maintenu par répétition	Faire des mouvements lents et rythmés dans toute l'amplitude
Fréquence d'entraînement	2 à 3 fois par semaine	

Remarques

Étirements avant et après la séance de renforcement. Attention à toujours maintenir une bonne posture afin d'éviter les blessures.



Références bibliographiques

- ANDREASSON, B., B. JONSON, R. KORNFALT, E. NORDMARK et S. SANDSTROM. (1987). « Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis », *Acta Paediatr Scand*, 76:70-5.
- GULMANS VAM, K. DE MEER, H.J.L. BRACKEL, J.A.J. FABER, R. BERGER et P.J.M. HELDERS. (1999). « Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: physio-logical effects, perceived competence, and acceptability [abstract] », *Pediatr Pulmonol*, 28:39-46.
- SAWYER EH. et TL. CLANTON. (1993). « Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis », *Chest*, 104:1490-7.
- BALDWIN DR., AL. HILL, DG. PECKHAM et AJ. KNOX. (1994). « Effect of addition of exercise to physiotherapy on sputum expectoration and lung function in adults with cystic fibrosis », *Respir Med*, 88: 49-53.
- SALH W., D. BILTON, M. DODD et AK. WEBB. (1989). « Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis », *Thorax*, 44: 1006-8.
- SCHNEIDERMAN-WALKER Jane, Susan L. POLLOCK, Mary COREY, Donna D. WILKES, Gerard J. CANNY, Linda PEDDER et J. Joseph REISMAN. (2000). « A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis », *The Journal of pediatrics*, 136: (3), 304-310.
- ORENSTEIN DM, BA. FRANKLIN, CF. DOER-SHUK, HK. HELLERSTEIN, KJ. GERMANN, J. HOROWITZ et coll. (1981). « Exercise conditioning and cardiopulmonary fitness in cystic fibrosis », *Chest*, 80:392-8.
- ORENSTEIN DM, KG. HENCKE et FJ. CERNY. (1983). « Exercise and cystic fibrosis », *Phys Sports Med*, 11 : 57-63.
- STRAUSS GD., A. OSHER, CI. WANG, E. GOODRICH, F. GOLD, W. COLMAN, M. STABILE, A. DOBRENCHUK ET TG. KEENS. (1987). « Variable weight training in cystic fibrosis », *Chest*, 92(2): 273-6
- EDLUND LD., RW. FRENCH, JJ. HERBST, HD. RUTTENBERG, RO. RUHLING et TD. ADAMS (1986). « Effects of a swimming program on children with cystic fibrosis », *Am J Dis Child*, 140:80-3.
- DE JONG W., RG. GREVINK, RJ. ROORDA, A. KAPTEIN et CP. VAN DER SCHANS. (1994). « Effect of a home exercise training program in patients with cystic fibrosis », *Chest*, 105:463-8.
- SAMUELS S. (2000). « Physiotherapy for children with cystic fibrosis », *Pediatric Respiratory Reviews* 1,190-196
- HEIJERMAN, HGM., W. BAKKER, PJ. STERK et JH. DIJKMAN. (1991). « Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise », *Int J Rehabil Res*, 14:101-15.
- BLOMQUIST M , U. FREYSCHUSS , LG. WIMAN et B. STRANDVIK. (1986). « Physical activity and self treatment in cystic fibrosis », *Arch Dis Child*, 61(4): 362-7
- HEIJERMAN, HG., W. BAKKER, PJ. STERK et JH. DIJKMAN. (1992). « Long-term effects of exercise training and hyperalimentation in adult cystic fibrosis patients with severe pulmonary dysfunction », *Int J Rehabil Res*, 15(3): 252-7
- MARCOTTE, JE., RK. GRIDDALE, H. LEVISON, AL. COATES et G. CANNY. (1986). « Multiple factors limit exercise capacity in cystic fibrosis », *Pediatr Pulmonol*; 2: 274-81.
- BROSSEAU, Rachel, Ordre professionnel de la physiothérapie du Québec, (2002). *Prescription d'exercices*, Notes de cours.
- NIXON, PA., DM. ORENSTEIN, SF. KELSEY et CF. DOERSHUK. (1992). « The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis », *N Engl J Med*; 327: 1785-8.
- KEREM, E., J. REISMAN, M. COREY, GJ. CANNY et H. LEVISON. (1992). « Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis », *N Engl J Med*; 326:1187-91.
- ORENSTEIN, DM., PA. NIXON, EA. ROSS et RM. KAPLAN. (1989). « The quality of well-being in cystic fibrosis », *Chest*, 95: (2) 344-7.

## Les effets psychosociaux d'un diagnostic tardif

De plus en plus de patients reçoivent un diagnostic de fibrose kystique à l'âge adulte. Le profil atypique de ces patients fait maintenant apparaître l'extension du phénotype clinique (ensemble des caractères physiques apparents d'un individu correspondant à la réalisation du génotype) de la fibrose kystique. De plus, certaines données indiquent qu'il y aurait une relation entre un génotype (ensemble de l'information génétique d'un individu) spécifique et un diagnostic tardif accompagné d'une atteinte plus légère. Gan et coll. (1995) ont découvert

un lien important entre la présence de l'anomalie A455E et l'âge auquel le diagnostic de la fibrose kystique est posé. Cette mutation est aussi associée à une atteinte pulmonaire moins sévère et une insuffisance pancréatique moindre. Mc Closkey et coll. (2000) ont quant à eux comparé les caractéristiques cliniques de patients d'Irlande du Nord chez qui l'on avait diagnostiqué la maladie avant l'âge de dix ans, à d'autres ayant reçu un diagnostic à un âge plus avancé. Cette étude a permis de découvrir qu'un lien étroit existait entre le diagnostic tardif et la mutation R117H avec bon fonctionnement du pancréas. Enfin, Wideman et coll. (2000) ont signalé que les adultes qui recevaient un diagnostic de fibrose kystique après l'âge de 18 ans étaient beaucoup plus susceptibles que les autres patients de présenter de meilleures fonctions pulmonaire et pancréatique, et avaient moins de chances d'être porteurs de la mutation génétique DeltaF508.

Bien que ces études suggèrent un parcours clinique moins sévère et un meilleur pronostic pour les patients ayant reçu un diagnostic à l'âge adulte, il est important de considérer qu'un diagnostic de fibrose kystique à un tel âge peut entraîner d'importantes conséquences émotionnelles et sociales. Dans cet article, nous aborderons certaines de ces conséquences, en examinant à la

fois les aspects positifs et les aspects négatifs d'un diagnostic tardif. Notre analyse s'appuie sur des données provenant de :

« ...un diagnostic de fibrose kystique... peut entraîner d'importantes conséquences émotionnelles et sociales. »

- Une série d'entrevues semi-structurées avec dix patients qui fréquentent une clinique pour adultes fibro-kystiques, portant sur l'impact d'un diagnostic tardif sur leur vie ;
- Une étude menée en 2004 à la clinique pour adultes fibro-kystiques de Belfast, par McGregor et coll., portant sur la perception des patients à l'égard de la clinique de fibrose kystique, à la suite d'un diagnostic de fibrose kystique à l'âge adulte.

Cette réflexion a été présentée lors de la 26<sup>e</sup> Conférence européenne sur la fibrose kystique, tenue à Belfast en 2003.

### L'impact d'un diagnostic de fibrose kystique

Les patients qui reçoivent un diagnostic de fibrose kystique à l'âge adulte traversent une vaste gamme d'émotions. En premier lieu, ils se sentiront soulagés à l'idée qu'un diagnostic ait enfin été posé.

Anne Calvert, BA, CQSW  
Ann Donnelly, BA, CQSW  
Travailleuses sociales

Centre pour adultes  
fibro-kystiques  
Belfast City Hospital

Belfast, Irlande  
Royaume-Uni

Ce sentiment peut toutefois céder la place à une colère intense et au regret que ce diagnostic n'ait pas été posé plus tôt. Apprendre à vivre avec une maladie chronique évolutive, et possiblement mortelle, constitue une épreuve extrêmement difficile. En outre, l'introduction d'un traitement médical long et fastidieux au sein d'habitudes de vie déjà enracinées représente tout un défi. Au début, les patients trouveront peu de réconfort à l'idée que leur atteinte soit plus légère que celle des patients ayant reçu plus jeunes un diagnostic de fibrose kystique, car ils se voient au contraire confrontés à des inquiétudes et à des craintes quant à l'incertitude de leur avenir.

Parmi les préoccupations des patients, on note une anxiété devant l'impact qu'aura leur état de santé sur leurs relations personnelles et les responsabilités accrues que leur conjoint ou conjointe devra peut-être assumer. Ils sont également préoccupés des implications qu'entraîne leur diagnostic quant à la possibilité de fonder une famille. La patiente fibro-kystique s'inquiétera du statut de porteur de son partenaire, de même que des conséquences qu'une grossesse aurait sur son état de santé. Quant au patient fibro-kystique, le diagnostic lui permettra peut-être de comprendre la cause de ses problèmes de fertilité, mais il regrettera que le problème n'ait pu être identifié plus tôt. Le diagnostic de fibrose kystique peut aussi provoquer des craintes considérables chez la famille étendue des patients, d'où l'importance que toutes les personnes concernées aient accès à une consultation génétique.

Par ailleurs, les patients qui poursuivent des études postsecondaires s'inquiètent sur leurs capacités à combiner leurs études aux contraintes imposées par leur nouveau traitement et les examens périodiques à l'hôpital. De plus, la stabilité de la situation financière future, reposant essentiellement sur la capacité du patient à décrocher et à conserver un emploi, constitue aussi une immense source d'inquiétude. Comme le patient s'engage dans un traitement quotidien qui lui demande beaucoup de temps, il lui est difficile au début d'imaginer comment il pourra arriver à le combiner aux exigences du travail. Chez certains, le dia-

gnostic déclenche une remise en question de leur mode de vie, qui peut se doubler de la peur d'une baisse de leurs revenus ou de leur statut social.

Les patients sont aussi préoccupés des répercussions possibles de leur maladie sur l'obtention d'une hypothèque, d'une assurance vie ou d'une assurance voyage. En effet, bien que, pour le personnel de la clinique de fibrose kystique, leur état puisse être considéré comme une atteinte légère, les patients nouvellement diagnostiqués savent bien que les personnes avec lesquelles ils devront transiger ne connaissent pas grand-chose à la maladie et ne font habituellement pas de distinction entre les différents degrés d'atteinte des patients.

Cette première période suivant le diagnostic se caractérise donc par un degré élevé d'anxiété et d'inquiétude, surtout en ce qui concerne l'avenir. Les patients ont aussi parfois beaucoup de mal à décider s'ils doivent divulguer ou non de l'information sur leur état de santé, et à qui ils doivent le faire. Problème qui se pose autant dans leurs relations personnelles que dans leur milieu de travail. Du reste, les patients croient que le diagnostic menace gravement leur identité personnelle. Ils ne veulent pas être considérés comme des personnes ayant un handicap; ils veulent être estimés pour eux-mêmes. Il leur est très difficile d'affronter la réaction des autres, surtout à un moment où ils commencent à peine à accepter eux-mêmes le diagnostic. Après cette période d'ajustement, les patients se sentent habituellement plus à l'aise d'en parler avec les autres.

Pour toutes ces raisons, l'équipe de spécialistes en fibrose kystique joue un rôle crucial, visant à aider une personne ayant reçu un diagnostic tardif à accepter les exigences inhérentes à sa maladie. L'étude de McGregor et coll. (2004) souligne d'ailleurs les nombreux avantages qu'offre aux patients la clinique de fibrose kystique :

- Une approche coordonnée des traitements ;
- De l'information claire ;
- Des examens périodiques ;
- Un soutien continu.

« Cette première période suivant le diagnostic se caractérise... par un degré élevé d'anxiété et d'inquiétude, surtout en ce qui concerne l'avenir. »

Ce soutien est essentiel pour permettre aux patients d'explorer leurs émotions et de partager leurs peurs et leurs inquiétudes, particulièrement pendant la période initiale suivant le diagnostic. Grâce à l'information et aux conseils ayant trait aux finances et à l'éducation, de même qu'aux programmes de soutien à l'emploi, les patients seront à même de constater qu'ils peuvent encore atteindre leurs buts.

Il va sans dire que la fibrose kystique ne doit pas être considérée comme un obstacle à la réussite scolaire. En effet, les universités et les établissements d'enseignement postsecondaire offrent de l'aide permettant aux patients fibro-kystiques de poursuivre leurs études tout en continuant leurs traitements médicaux. En ce qui concerne l'emploi, il existe des programmes de soutien gouvernementaux conçus pour favoriser le maintien à l'emploi des travailleurs fibro-kystiques, tout en assurant la poursuite de leurs soins.

Bien entendu, la décision, toute personnelle, de divulguer ou non son diagnostic peut être difficile à prendre. Mais il est important de savoir que, selon la loi, les personnes atteintes de fibrose kystique ont des droits, et leur employeur a la responsabilité de faire, dans les limites raisonnables, les arrangements requis par leur état. Dans le cadre de notre collaboration avec des agences de placement et des conseillers en emploi pour les personnes handicapées, nous avons d'ailleurs pu constater que les employeurs se montraient généralement sympathiques et sensibles à la situation, surtout lorsque les difficultés et problèmes posés étaient discutés de façon honnête et ouverte.

#### Références bibliographiques

MCCLOSKEY, M., AOB. REDMOND, A. HILL, et J.S. ELBORN. « Clinical Features Associated with a Delayed Diagnosis of Cystic Fibrosis », *Respiration* 2000; 67:402-407.

GAN, KH., WP. GEUS, W. BAKKER, CBHW. LAMERS et HGM. HEIJERMAN. « Genetic and clinical features of patients with cystic fibrosis diagnosed after the age of 16 years », *Thorax* 1995; 50:1301-1304.

MCGREGOR, KA., JM. BRADLEY, LR. BOYLE, J. HOWARD et J. ELBORN. Presentation and Perceived Impact of Centre Care in Patients Diagnosed with CF in Adulthood, Poster presented at 27th European Cystic Fibrosis Conference in Birmingham in 2004.

WIDERMAN, E., L. MILLNER, W. SEXAUER et S. FIEL. « Health Status and sociodemographic characteristics of adults receiving a cystic fibrosis diagnosis after age 18 years », *Chest* 2000; 118:427-433.

#### Conclusion

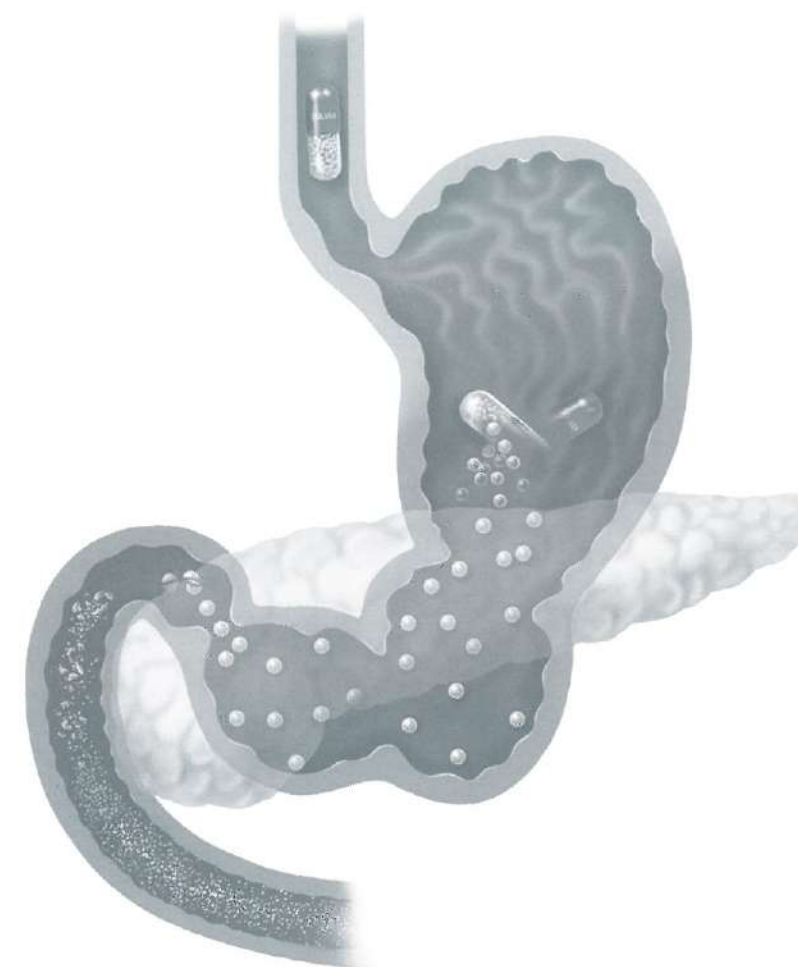
En somme, rappelons qu'un nombre croissant de patients reçoivent un diagnostic de fibrose kystique à l'âge adulte et que ces patients présentent des besoins uniques en matière d'éducation et de soutien. En effet, bien que le diagnostic tardif puisse indiquer un meilleur pronostic, il importe de ne pas en sous-estimer l'impact psychologique.

Vivant de nombreuses émotions, les patients sont entre autres soulagés qu'un diagnostic ait enfin été posé et qu'ils puissent maintenant avoir accès à des traitements appropriés et à une clinique spécialisée. Comme ils ont du mal à comprendre ce que ces changements signifient pour eux et ce que leur réserve l'avenir, ils éprouvent aussi énormément d'anxiété. C'est pourquoi les soins et le soutien offerts par une équipe multidisciplinaire dans une clinique de fibrose kystique s'avèrent essentiels pour aider le patient à accepter sa maladie.

# Creon®

(enzymes pancréatiques) capsules

Les *Minimicrosphères*<sup>MC</sup>  
se mélangent bien aux  
aliments lors du passage  
dans le duodénum.



Enzyme	Lipase (unités USP)*	Amylase (unités USP)*	Protéase (unités USP)*
Creon® 5 minimicrosphères <sup>MC</sup>	5 000	16 600	18 750
Creon® 10 minimicrosphères <sup>MC</sup>	10 000	33 200	37 500
Creon® 20 minimicrosphères <sup>MC</sup>	20 000	66 400	75 000
Creon® 25 minimicrosphères <sup>MC</sup>	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.

## Que savons-nous de l'histoire de la fibrose kystique?

Il y a 52 000 ans, soit à l'époque où l'homme du paléolithique quitta l'Afrique et fit son apparition à l'est de la Méditerranée, se produisit, probablement au Proche-Orient, la mutation génétique responsable de la fibrose kystique.

Selon nos recherches, les premières sources écrites ayant trait à la fibrose kystique proviennent de Mésopotamie. À la table 40 d'un manuel de magie (*sakikku*) cité par Labat (*Traité akkadien de diagnostics et pronostics médicaux*, 1951), se trouvent quatre extraits susceptibles d'évoquer cette maladie :

N° 4 : « Si le bébé, lorsqu'il est allaité depuis trois mois, ses chairs dépérissent (et) si ses mains et ses pieds restent constamment ramassés : atteindre de la poussière. »

N°s 18-19 : « Si le bébé, alors qu'il tète le sein depuis trois mois, ses mains et ses pieds restent constamment ramassés, et que ses chairs dépérissent : hors du sein de sa mère, on l'a ensorcelé; des sortilèges ont été tramés contre lui. »

N° 29 : « Si le bébé, ses chairs se marquent de jaune, si ses entrailles sont entravées, si ses mains et ses pieds sont enflés, s'il a beaucoup de fièvre (*li'bu*) et il est malade des poumons : main du dieu. Il guérira. »

N° 48 : « Si le bébé vomit tout ce qu'il mange, s'il a la diarrhée, si ses mains et ses pieds sont "paralysés" : tu adresseras ta prière à Sin. »

Pour Habicher (*Ingolstadt*, 1997), les propriétés d'humidité et de froid caractéristiques de l'humeur flegmatique (du grec *phlegma*, signifiant mucus) des théories d'Hippocrate et de Galien indiqueraient que les médecins de l'Antiquité aient été en contact avec la fibrose kystique.

Mais la première description médicale précise de la maladie remonte à 1595. Pieter Paw, professeur d'anatomie et de botanique de Leiden (Pays-Bas) note ce qui suit dans un ouvrage intitulé *Observationes Anatomicae Selectiores* :

« Le 16 janvier 1595, à un carrefour menant du Grand Canal à Treuendeel, et en présence des docteurs Treloatius, Heurnius et Trutius, j'ai procédé à l'autopsie d'une fillette de onze ans qu'on disait ensorcelée; elle présentait depuis huit ans des symptômes étranges. À l'intérieur du péricarde, le cœur de la fillette baignait dans une eau empoisonnée, d'une couleur verte comme l'eau de mer. Le décès avait été causé par le pancréas, qui était particulièrement tuméfié; il se trouvait tout près du renflement du foie, de telle sorte qu'on aurait pu croire, au toucher, qu'il s'agissait d'un squirre (sorte de cancer de consistance

**D<sup>r</sup> Roland Busch**  
Chargé de cours  
(Histoire de la médecine)

Rostock  
Allemagne

dure et ligneuse). En l'extrayant, on a pu en observer l'intérieur, d'une couleur brillante, et ayant l'aspect d'une masse durcie, blanche et visqueuse. La fillette était décharnée, épuisée par une fièvre hectique (fièvre prolongée).»

Paw, dans la deuxième partie de son texte, établit aussi un lien entre le diagnostic habituel de fièvre hectique et les superstitions (*incantata et miris symptomatibus*).

En 1670 et en 1673, d'autres cas de squirre du pancréas chez des enfants morts d'atrophie furent signalés. À Amsterdam, Gerardus Blasius procéda à l'autopsie d'un garçon mort d'atrophie à l'âge de neuf ans. À Thorn (aujourd'hui connue sous le nom de Torun, en Pologne), Georg Seger soigna une fillette d'environ trois ans; elle souffrait de fièvre et de diarrhée, vomissait, présentait des problèmes de croissance et souffrait d'inanition (épuisement résultant d'une privation de nourriture). Bartholomäus Taubenheim, Premier chirurgien des Rois de Pologne et de Suède, procéda à l'autopsie de l'enfant.

En 1838, Carl Baron von Rokitansky effectua, pour des raisons légales, l'autopsie d'un fœtus mâle découvert à l'intérieur d'une boîte dans un cimetière de Vienne. Il était né à sept mois de grossesse, sans présenter aucun signe vital. Lors de l'autopsie, Rokitansky découvrit une perforation de la grosseur d'un grain de chanvre dans l'intestin grêle et un écoulement de méconium (matière pâteuse brunâtre accumulée dans l'intestin du fœtus) dans la cavité abdominale. Selon Rokitansky, la naissance prématurée et la mort du fœtus étaient dus à une péritonite, causée par l'irruption du méconium à la suite d'une perforation intestinale. Nous pouvons donc considérer qu'il s'agit du premier cas de fibrose kystique jamais décrit de l'histoire de la médecine. Il convient d'ajouter qu'autrefois, les mères, les sages-femmes et les médecins craignaient de ne pas enlever complètement le méconium des nouveau-nés. Soranos et Oribasios, deux médecins de l'Antiquité, recommandaient d'enlever au complet le méconium à l'aide du petit doigt. Au 18<sup>e</sup> siècle, on administrait encore un purgatif à tous les nouveau-nés.

Douze ans après Rokitansky, Alois Bednar, Premier médecin de la maison des enfants trouvés de

Vienne, décrit un cas typique d'iléus méconial (occlusion intestinale causée par la présence de méconium épaissi dans l'iléon) dans son ouvrage intitulé *Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge*. On peut y lire que, cinq jours après sa naissance, une fillette n'avait toujours pas évacué le méconium et vomissait très fréquemment. Son abdomen était très dur, à tel point qu'on pouvait y voir les contours de l'intestin grêle. Le bébé mourut à six jours. L'autopsie révéla que la partie inférieure de son intestin grêle était remplie d'un méconium tenace causant un renflement de l'abdomen, alors que le gros intestin était petit et vermiforme.

En 1852, à Londres, C. Kelburne King procéda à l'examen d'une fillette mort-née à la suite d'une imperforation anale; il s'agissait du troisième cas dans une même famille. Le jéjunum et l'iléon (parties médiane et inférieure de l'intestin grêle) du bébé formaient une large poche remplie d'une quantité considérable de méconium, et occupant la totalité de l'abdomen, du foie au pelvis. Le cæcum, le colon et la partie supérieure du rectum n'étaient pas plus gros qu'une plume d'oie.

En 1905, Karl Landsteiner, célèbre savant autrichien pionnier de l'immunologie et responsable de la découverte des groupes sanguins, procéda à l'autopsie d'une fillette de cinq jours décédée d'un iléus méconial. Il examina aussi le pancréas du bébé. Landsteiner fut le premier à soupçonner que des changements d'ordre microscopique de cet organe pouvaient être à l'origine d'une perturbation des sécrétions et, finalement, de l'occlusion intestinale. Déjà, Hippocrate avait signalé des cas de prolapsus rectal chez des enfants souffrant de diarrhée grave et prolongée. Thomas Phaire, père de la pédiatrie en Angleterre, écrivait quant à lui dans son ouvrage *Of falling of the fundament*, en 1567 :

« Il arrive souvent que ce qu'on nomme les entrailles, ou *rectu intestinu* en latin, tombent hors du fondement et ne puissent être remises en place sans douleur ni peine; ce mal est courant chez les enfants souffrant souvent d'un rhume soudain ou d'une longue diarrhée et pourra se guérir facilement grâce aux remèdes suivants. »

«...il existait une superstition à propos du goût salé qu'aurait le front de certains enfants. De tels enfants étaient, disait-on, ensorcelés...»

En 1833, le docteur Brunn examina une fillette atrophique de 20 semaines, souffrant de fréquents prolapsus rectaux à la suite de très longues périodes de diarrhée. Le bébé mourut après qu'on eut remis en place le rectum plusieurs fois, en vain.

Par ailleurs, il existait une superstition à propos du goût salé qu'aurait le front de certains enfants. De tels enfants étaient, disait-on, ensorcelés et étaient condamnés à mourir bientôt. En 1899, Lady Jane Francesca Elgee Wilde (surnommée Speranza) détermina que le front était le siège des attaques causées par le mauvais œil et elle établit le lien entre cette superstition et la coutume de la Grèce antique consistant à cracher au visage de quelqu'un. Le crachat était habituellement considéré comme la meilleure façon de rompre le sort des personnes à qui on avait jeté le mauvais œil.

Autrefois, les peuples de toutes les cultures craignaient que les gens, particulièrement les enfants souffrant de maladies graves, n'aient été victimes du mauvais œil ou de sorcellerie. Ces enfants souffraient principalement d'atrophie et on disait qu'ils étaient ensorcelés, maudits. Quintus Horatius Flaccus (65 - 8 av. J.-C.) croyait que les sorcières envoûtaient les jeunes enfants en leur léchant le front. Alexander Neckam, homme de sciences anglais (1157-1217), rapporte que des nourrices léchaient le visage d'un enfant ensorcelé, afin de rompre le sortilège.

Dans le *Codex Ietinus Monacensis 849* (Cim 849), un manuscrit du XV<sup>e</sup> siècle qui se trouve aujourd'hui à la Bayerische Staatsbibliothek de Munich, nous avons fait la découverte de la bénédiction « *Wider Elbe* ». Après Martin Luther, *Elbe* (pl.) ou *Hertzgespan* étaient deux mots utilisés par les vieilles femmes allemandes pour désigner les maux des enfants ensorcelés. Nous pouvons donc établir ici un premier lien entre le sortilège et le goût salé. En effet, la bénédiction « *Wider Elbe* » recommande de lécher le nez des hommes qui ont été ensorcelés et, si leur nez goûte salé, « *so sint es dy elbe* ». Comme autre signe de ce mal, on note des yeux brillants à travers les paupières et des veines visibles à travers la peau; il s'agit de symptômes courants dans les cas de fibrose kystique, causés notamment par un cœur pulmonaire, une diminution du gras sous-cutané et une perte d'eau.

Juan Alonso y de los Ruyzes de Fontecha publia la première communication écrite de ce phénomène dans son livre *Diez Privilegios para mugeres prenadas*, (Alcala de Henares, 1606) : « Une femme honorable affirme pouvoir reconnaître les personnes ensorcelées, car, après leur avoir

frotté le front, on peut sentir un goût de sel sur les doigts. »

Cette croyance se perpétua dans de nombreux écrits et traditions orales en Finlande, Pologne, Allemagne, Russie, Ukraine, République Tchèque, Autriche, Suisse, Italie, Hongrie, Roumanie, Bosnie-Herzégovine et chez les Juifs européens, et ce, jusqu'en 1986. De plus, autrefois, de nombreuses plantes – bétoine, Circée de Lutèce, vergerette, lin, Mélampyre des champs, mercuriale, Épiaire et marrube blanc – étaient employées en médecine traditionnelle pour le diagnostic et le traitement des enfants ensorcelés.

Enfin, en 1936, le pédiatre suisse Guido Fanconivon Grebel et ses collaborateurs, Uehlinger et Knauer, publièrent une première description de la maladie, en lui donnant le nom de *Zystische Pankreasfibromatose mit Bronchiektasien*. La pathologiste américaine Dorothy Andersen employa le terme « *cystic fibrosis of the pancreas* » en 1938 et, en 1944, Faber utilisa le terme « *mucoviscidosis* ». Eduard Glanzmann, pédiatre suisse, écrivit sur la *Dysporia entero-broncho-pancreatica congenita familiaris* en 1946. Paul Di Sant'Agnese et ses collaborateurs détectèrent, en 1953, un taux supérieur de sel dans la sueur et, en 1958, Gibson et Cooke mirent au point l'iontophorèse à la pilocarpine (test de la sueur). *L'International Cystic Fibrosis Association* fut fondée en 1964. Plusieurs méthodes de traitement ont été mises au point après 1945 et ont contribué à améliorer considérablement l'espérance de vie des personnes atteintes de fibrose kystique. Toutefois, c'est sans contredit la première transplantation pulmonaire, effectuée en octobre 1985, qui constitua la plus importante étape. La même année à Toronto, Lap-Chee Tsui et ses collaborateurs localisèrent le gène responsable de la fibrose kystique dans le chromosome 7. Ces mêmes chercheurs, avec les équipes de John R. Riordan, à Toronto, et de Francis S. Collins, à Ann Arbor (Michigan), détectèrent en 1989 le gène CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*). Aujourd'hui, les patients placent de grands espoirs dans la découverte d'une thérapie génique.

#### Bibliographie

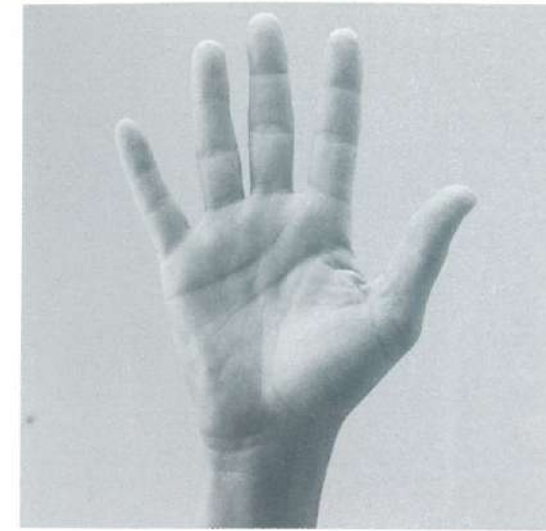
BUSCH, R. *Geschichtliches über die Mukoviszidose, Festschrift zum 30jährigen Bestehen der Deutschen Gesellschaft zur Bekämpfung der Mukoviszidose e.V.*, Hannover, Kali-Chemie Pharma, 1995.

GELLER, M.J. *Forerunners to Udug-hul : Sumerian Exorcistic Incantations*, Stuttgart, Freiburger Altorientalische Studien 12, Franz Steiner, 1985.

HABICHER, Christa. *Ingolstadt*, pers. comm. 1997.

LABAT, René. *Traité akkadien de diagnostics et pronostics médicaux*, Leiden, E.J. Brill, 1951.

RÖSE, Ingeborg. *Magdeburg*, pers. com. 1998.



Si vous êtes atteint de  
**diabète,**  
nous voulons vous donner un coup de main.

**Bravo** à tous les Québécois qui gèrent leur diabète avec succès!

Nous comprenons à quel point il est important de gérer correctement le diabète.

Des milliers de Québécois comptent sur notre système OneTouch® Ultra® pour surveiller leur taux de glycémie rapidement, facilement et efficacement. Nous fournissons également les renseignements les plus récents pour aider les gens atteints de diabète à mieux comprendre l'importance de manger correctement, de faire de l'exercice et d'effectuer leurs tests de la bonne manière et au bon moment.

Nous sommes fiers d'être un chef de file en matière de gestion du diabète et nous sommes tout aussi fiers des nombreux Québécois qui prennent en main cette maladie grave.



**ONETOUCH®**  
ça change tout.®



## Double espoir

**Dr André Cantin**  
Pneumologue  
Professeur titulaire

Faculté de médecine  
Université de  
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)  
Canada

L'année 2003-2004 fut une année particulièrement passionnante dans le domaine de la recherche en fibrose kystique. Pour la première fois depuis que la fibrose kystique a été identifiée comme maladie, des chercheurs ont réussi à supprimer certaines de ses manifestations dans les systèmes digestif et pulmonaire en corrigeant le défaut fondamental de déficience dans la protéine CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). En effet, non pas un, mais deux groupes de chercheurs, utilisant deux approches complètement différentes, ont réussi à corriger le défaut fondamental du CFTR et à améliorer de façon significative l'expression des formes pulmonaire et digestive de la maladie chez des souris fibro-kystiques. Il s'agit des premiers travaux démontrant qu'il est possible d'atténuer les manifestations de la fibrose kystique en corrigeant le défaut de base responsable de cette maladie.

C'est dans les poumons que l'on peut observer la manifestation la plus importante de la fibrose kystique. L'atteinte pulmonaire se caractérise par une destruction des bronches causée par de l'infection et de l'inflammation. Cette destruction des bronches produit une dilatation des parois des voies aériennes identifiée par le terme médical de bronchiectasie. Nous savons que le bon fonctionnement de la protéine CFTR est essentiel pour prévenir l'apparition de bronchiectasies. En effet, normalement, le rôle du CFTR consiste à transporter le chlorure, ce qui permet de maintenir une hydratation normale

du mucus des voies aériennes et de tous les autres tissus atteints dans la fibrose kystique. Le CFTR est également responsable du transport du bicarbonate, qui assure le maintien d'un pH normal, et du glutathion, un puissant antioxydant. Le CFTR permet donc de maintenir une quantité normale d'eau, un pH normal et une concentration élevée d'antioxydants. Ces trois facteurs favorisent un mucus liquide, qui ne cause pas d'obstruction dans les voies aériennes. Toutefois, lorsqu'il y a déficience du CFTR, comme c'est le cas chez les patients atteints de fibrose kystique, le mucus devient très épais et provoque une obstruction des voies aériennes et des autres tissus dans lesquels le CFTR est normalement exprimé. Dans les poumons, cette obstruction favorise la croissance de bactéries et l'appel de globules blancs. Enfin, les bactéries et les globules blancs contribuent pour leur part à la destruction des parois bronchiques et, à la longue, à l'insuffisance respiratoire.

La fibrose kystique est causée par une mutation du gène FK responsable de la production de la protéine CFTR. La mutation la plus fréquente s'appelle DeltaF508. Au Québec, 89% des patients atteints de fibrose kystique portent une mutation du type DeltaF508 sur au moins un de leurs deux chromosomes contenant le gène de la fibrose kystique. Il est donc raisonnable de présumer qu'en corrigeant le défaut de la CFTR DeltaF508, nous pourrions avoir un impact favorable chez 89% des patients atteints de fibrose kystique au Québec.



### Approche pharmacologique

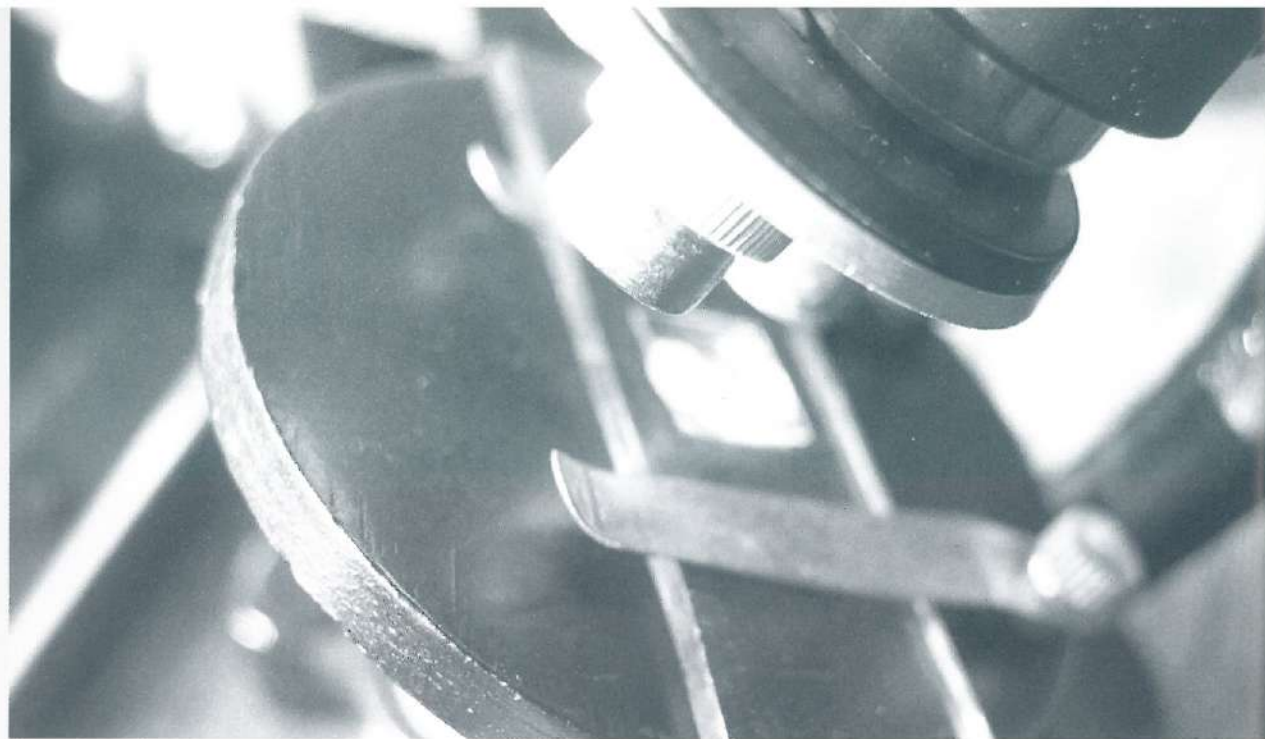
Depuis plusieurs années, nous savons qu'il est possible de corriger le défaut d'expression de la CFTR DeltaF508 dans des cellules en culture en les plaçant tout simplement dans un milieu à température réduite. Il est toutefois impossible de refroidir suffisamment les bronches pour que cette approche puisse être utilisée en clinique. Les chercheurs ont donc exploré des approches pharmacologiques qui pourraient augmenter l'expression de la CFTR DeltaF508 à la membrane des cellules épithéliales. Il y a deux ans, un groupe de l'Université Yale a démontré qu'en bloquant le transport du calcium dans les cellules épithéliales, il était possible de déjouer la machinerie cellulaire responsable de la destruction de la CFTR DeltaF508. Ce groupe de chercheurs, en collaboration avec le docteur Gergely Lukacs de l'Hôpital pour enfants de Toronto, a rapidement identifié l'existence de produits non toxiques pouvant bloquer le transport du calcium dans les cellules épithéliales. Parmi ceux-ci se trouve la curcumine, déjà identifiée comme étant un bon inhibiteur du calcium cellulaire. Principale composante du curcuma, cette épice indienne provient des rhizomes de la plante *Curcuma longa*. Il s'agit d'une épice bien connue en cuisine, qui donne un arôme particulier et une couleur jaune aux mets préparés.

Sachant que l'inhibition du transport du calcium cellulaire pouvait aider à l'expression de la CFTR DeltaF508 et que la curcumine pouvait agir comme un bon bloqueur du calcium, ces chercheurs ont procédé à des études de cellules incubées en présence de curcumine. Ils ont rapidement découvert que la curcumine était non toxique pour les cellules épithéliales et qu'elle favorisait effectivement l'expression de la CFTR DeltaF508 fonctionnelle dans les cellules. Suite à cette observation, on entreprit immédiatement une série d'expériences chez des souris fibro-kystiques porteuses de la mutation CFTR DeltaF508. Le groupe contrôle de souris fibro-kystiques a reçu une diète normale et le groupe d'intervention a reçu la même diète, avec une

supplémentation de curcumine à raison de 45 mg/kg de poids de la souris. Cette supplémentation de curcumine fut très bien tolérée par toutes les souris. Fait intéressant, les souris dont la diète comportait un supplément de curcumine ont démontré un taux de survie nettement supérieur aux souris fibro-kystiques témoins sans curcumine. En effet, habituellement, les souris porteuses de la CFTR DeltaF508 décèdent rapidement lorsqu'elles passent d'une diète de lait maternel à une diète solide, en raison d'une obstruction intestinale sévère. Alors que la proportion de souris décédées était de 60% dans le groupe témoin, le taux de mortalité se réduisait à 10% dans le groupe nourri à la diète enrichie de curcumine. Ces études extrêmement intéressantes doivent maintenant être confirmées par des études cliniques chez des patients fibro-kystiques avec la mutation DeltaF508. Nous avons déjà obtenu quelques échos suggérant que de telles études ont déjà été amorcées et nous en attendons les résultats avec impatience, afin de savoir si cette approche efficace chez la souris le serait également chez des patients atteints de fibrose kystique.

### Thérapie génétique

La deuxième étude particulièrement intéressante ayant permis de démontrer qu'il est possible de corriger l'expression de la fibrose kystique en rectifiant le défaut fondamental a été réalisée par un groupe de recherche dirigé par le docteur Jim Hu de l'Hôpital pour enfants de Toronto. Grâce à l'appui financier de la Fondation canadienne de la fibrose kystique, le docteur Hu a pu développer une construction nouvelle d'ADN contenant les séquences normales du gène de la fibrose kystique, qu'il a associée à des séquences d'ADN spécifiques pour les cellules épithéliales des bronches. Cette nouvelle construction d'ADN lui a permis de cibler le gène CFTR normal spécifiquement aux cellules bronchiques, là où le défaut de la fibrose kystique doit être corrigé. En utilisant ce nouveau vecteur spécifique et efficace, le docteur Hu a réussi à corriger non seulement le



gène, mais également la protéine et la fonction de la protéine CFTR dans les voies aériennes de souris fibro-kystiques. Après avoir démontré qu'il était possible d'effectuer cette correction du CFTR défectueux, il a divisé son groupe de souris fibro-kystiques en deux, une moitié servant de contrôle, et l'autre moitié constituant un groupe avec intervention de correction par thérapie génique du CFTR. Tel que prévu, les souris du groupe témoin sans correction ont développé une infection pulmonaire massive lorsqu'elles furent exposées à la bactérie *Burkholderia cepacia*. Par contre, lorsque la même charge de bactéries *B. cepacia* fut administrée aux souris fibro-kystiques ayant reçu la thérapie génique, il n'y a pas eu de signe d'infection pulmonaire. Le docteur Hu a donc démontré qu'il était possible de prévenir l'infection pulmonaire caractéristique de la fibrose kystique par le biais d'une thérapie génique. C'est la première fois que des chercheurs démontrent qu'il est possible de corriger l'expression de la fibrose kystique par une thérapie génique. Reste maintenant à relever l'immense défi de transposer ces observations de la souris à l'homme. Il faudra bien sûr encore plusieurs années de recherche avant de voir une thérapie génique sécuritaire être appliquée aux patients atteints de fibrose kystique, mais nous pouvons d'ores et déjà affirmer que la science a franchi un pas important en démontrant que la thérapie génique peut guérir la fibrose kystique, du moins chez la souris.

L'intérêt particulier de ces deux études réside dans le fait qu'il s'agit de deux approches com-

plètement différentes, l'une pharmacologique et l'autre par thérapie génique. Bien que ces recherches aient été basées sur des approches thérapeutiques complètement différentes, elles ont toutes deux réussi à corriger certaines des manifestations cliniques principales de la fibrose kystique, soit l'obstruction intestinale et l'infection pulmonaire. Nous nous retrouvons donc devant deux possibilités de développement thérapeutique offrant l'espoir d'une correction complète du défaut fondamental associé à la fibrose kystique. Il est clair que ces deux études auront pour effet d'accélérer les recherches pharmacologiques et moléculaires visant à rectifier ce défaut. De plus, elles mèneront à de nouvelles études cliniques particulièrement importantes, car, pour la première fois, ces études auront pour but de corriger non pas les effets secondaires de la fibrose kystique, mais sa cause principale, soit la déficience de la protéine CFTR. Enfin, il est important de noter que ces travaux sont le fruit de développement dans le secteur de la recherche fondamentale et que, sans le soutien financier offert à la recherche biomédicale en fibrose kystique, ces étapes importantes vers une thérapie efficace n'auraient pu voir le jour. Aujourd'hui, les chercheurs sont plus motivés que jamais à poursuivre des travaux de recherche biomédicale et des travaux de recherche clinique qui pourraient transformer les découvertes de laboratoire en changements majeurs pour toutes les personnes atteintes de fibrose kystique.

**CHIRON**



**TOBI** 

Solution de Tobramycine pour Inhalation

*Nous sommes fiers  
de contribuer à  
la production de SVB.*

**CHIRON  
CHIRON CANADA SRI**

Producteur et distributeur de <sup>Pr</sup>TOBI®  
(Solution de Tobramycine pour Inhalation)

1-877-234-TOBI (8624)  
[www.chironcanada.ca](http://www.chironcanada.ca)

**D<sup>r</sup> Michel Ruel**  
Spécialiste en médecine interne

Centre hospitalier universitaire de Québec  
Pavillon CHUL

Sainte-Foy (Québec)  
Canada

**Virus du donneur**

*Je viens tout juste de subir une transplantation pulmonaire. Je suis en grande forme et compte bien le demeurer. Lors de mes visites à la clinique, j'entends souvent parler du « virus du donneur ». J'aimerais en savoir plus sur ce virus. D'où vient-il exactement? Est-ce qu'il peut se transmettre d'une personne à l'autre? Comment se manifeste-t-il? Comment peut-on l'éradiquer?*

**Andrée M.**

De nombreux virus peuvent être transmis lors d'une transplantation pulmonaire ou d'un autre type de transplantation. En théorie, le VIH (virus du SIDA) et les virus des hépatites B et C pourraient être transmis du donneur au receveur, mais, en pratique, on s'assure d'abord de l'absence de ces virus chez le donneur (leur présence constitue une contre-indication au don d'organe). Le virus auquel vous faites référence est probablement le cytomégalovirus, un virus transmissible de personne à personne et qu'une grande partie de la population peut contracter au cours de la vie. La plupart du temps, l'infection initiale n'est pas trop sévère et peut ressembler à une mononucléose. Même si les symptômes disparaissent assez rapidement, le virus peut toutefois demeurer légèrement présent dans l'organisme; il est alors contrôlé par les défenses immunitaires et ne cause pas de problème. Lors d'une greffe, il est possible qu'il soit transmis au receveur, particulièrement si celui-ci n'a jamais été infecté par ce virus. Comme ses défenses se trouvent affaiblies par le traitement immunosuppresseur qu'il doit prendre pour éviter le rejet de l'organe transplanté, le receveur se trouve alors plus vulnérable face au cytomégalovirus. L'infection peut alors se manifester par de la fièvre, une pneumonie ou une hépatite. Des antibiotiques antiviraux sont disponibles pour prévenir ou du moins contrôler l'infection.

**Cortisol**

*Dernièrement, on a diagnostiqué chez moi un problème de cortisol. D'après mon médecin, mon taux de cortisol dans le sang serait trop bas, ce qui expliquerait l'important manque d'énergie que je ressens. Pouvez-vous m'expliquer ce qu'est au juste le cortisol? D'où provient-il? Quelles sont ses propriétés? Pourquoi certaines personnes atteintes de fibrose kystique sont-elles plus susceptibles que d'autres d'éprouver un problème de production ou de distribution de cortisol? Peut-on facilement venir à bout de ce type de problème?*

**Sylvie B.**

Le cortisol ou cortisone est une hormone produite par une glande située au-dessus de chacun des deux reins, d'où son nom de glande « surrénale ». Cette hormone, qui est sécrétée en plus grande quantité lors des périodes de stress, exerce des fonctions multiples qui ne pourront toutes être énumérées dans ce texte. Mentionnons toutefois qu'elle sert à maintenir un bon niveau d'énergie et à empêcher la baisse de la tension artérielle. De plus, lorsque produite en dose élevée, elle exerce une action anti-inflammatoire mais peut également diminuer les défenses de l'organisme et élever le taux de sucre dans le sang. Les personnes atteintes de fibrose kystique n'ont pas plus de problème de production ou de distribution du cortisol que la population en général, car le gène de la fibrose kystique n'affecte pas la glande surrénale. Toutefois, les patients fibro-kystiques sont susceptibles de prendre – en pilule ou en injection –, de la cortisone ou un produit ayant des effets semblables, telle la prednisone, pour traiter un asthme ou une aspergillose broncho-pulmonaire allergique associée à la fibrose kystique. Si, lors d'un tel traitement, la quantité de cortisone absorbée est supérieure à celle que produit quotidiennement l'organisme et que cela se poursuit sur une période de plus de deux semaines, les glandes surrénales se mettent alors en mode de repos. Et lorsque cesse l'apport oral de cortisone, les glandes surrénales peuvent être temporairement trop paresseuses pour produire leur propre cortisone en quantité suffisante, et ce, particulièrement lors des périodes de stress physique (infection, intervention chirurgicale). On parle alors d'insuffisance surrénalienne, et les symptômes en sont la fatigue, la faiblesse, les nausées, les vomissements, la diarrhée et la baisse de tension artérielle pouvant aller jusqu'au choc. Le traitement consiste alors à redonner de la cortisone en pilule ou en injection, selon la sévérité du cas.

**Sinusite aiguë**

*J'ai un problème de sinus qui m'empoisonne la vie. Je suis une véritable mine d'or pour mon chirurgien. J'aimerais en finir une fois pour toutes avec ce problème. Croyez-vous qu'il est possible de boucher ou d'extraire les sinus supérieurs frontaux d'un patient? Si oui, quels sont les risques d'une telle intervention?*

**Larry B.**

Le problème de sinusite est pratiquement universel chez les personnes fibro-kystiques, et il est souvent amplifié par la présence de polypes nasaux. La sinusite aiguë se traite avec des antibiotiques, mais il persiste toujours un certain degré de sinusite chronique qui heureusement, occasionne moins de symptômes. Les polypes nasaux sont quant à eux plus symptomatiques: ils obstruent le passage de l'air dans le nez et nuisent à l'odorat. Il est possible de subir une intervention chirurgicale en oto-rhino-laryngologie au cours de laquelle on procédera à l'excision (ablation) des polypes. Toutefois, malgré un traitement préventif utilisant la cortisone localement en jet (Nasonex – Nasacort), souvent les polypes réapparaissent. Il est alors nécessaire de subir une nouvelle intervention chirurgicale. Malheureusement, il n'existe aucune intervention permettant de boucher ou d'extraire les sinus!

**Extinction de voix**

*Après une antibiothérapie, un bon rhume ou une grippe, il m'arrive souvent d'avoir une extinction de voix. J'aimerais bien comprendre ce phénomène physiologique. Comment expliquez-vous ce type de réaction? Pourquoi y suis-je plus sensible qu'une autre personne? Bien que l'extinction de voix ne soit pas douloureuse, est-ce possible d'en réduire l'incidence?*

**Jennifer W.**

L'extinction de voix associée au rhume ou à la grippe est provoquée par l'atteinte inflammatoire du larynx et des cordes vocales par le virus lui-même, et non par les antibiotiques. L'œdème inflammatoire causé par le virus peut être augmenté par la toux fréquente qui ajoute une irritation mécanique supplémentaire au niveau

du larynx. Le rhume peut être responsable de la toux et la bronchite qui succède souvent au rhume également. De plus, le fait de parler longtemps et d'une voix forte peut contribuer à entretenir l'inflammation des cordes vocales. Un repos des cordes vocales s'avère souvent nécessaire pour récupérer une voix normale. Certaines personnes sont par ailleurs plus vulnérables aux atteintes des cordes vocales. C'est le cas notamment des chanteurs et des professeurs qui utilisent beaucoup leurs cordes vocales. Les fumeurs sont également sensibles aux extinctions de voix (la fumée est un irritant important de tout le système respiratoire), de même que ceux qui toussent chroniquement comme les personnes atteintes de fibrose kystique. Chez ces dernières toutefois, un bon respect de toutes les modalités du traitement respiratoire devrait réduire au minimum cette toux chronique et rendre les cordes vocales moins vulnérables.

**Oméga-3**

*Depuis un certain temps, je ne cesse d'entendre parler des bienfaits des aliments riches en oméga-3. De quoi s'agit-il exactement? Comment se fait-il qu'on découvre soudainement leurs mérites? Croyez-vous que les aliments riches en oméga-3 soient bénéfiques pour les personnes atteintes de fibrose kystique?*

**Georges S.**

Les oméga-3 en question sont des acides gras polyinsaturés à longue chaîne. On les retrouve surtout dans les poissons et les huiles de poisson mais sont également disponibles sous forme de capsules. L'intérêt principal de ce type d'acide gras réside dans le fait qu'il offre une protection sur le plan cardiovasculaire. On avait remarqué que les Inuits du Groenland souffraient peu de maladies cardiovasculaires, et ce, malgré des taux de mauvais cholestérol comparables à ceux de la population du Danemark, davantage affectée par ce type de maladie. On croit que l'alimentation des Inuits, constituée d'une quantité plus importante de poissons, et par conséquent d'oméga-3, est responsable de cette différence. Les mécanismes cardio-protecteurs impliqués seraient entre autres une baisse des triglycérides combinée à une élévation du bon cholestérol, une protection contre la formation de caillots