

CPAFK

Comité provincial des adultes fibro-kystiques

svb



To receive this issue in English:

514-288-3157 / 1-800-315-3157

E-mail : cpafk@videotron.ca

Also available in PDF on our Web site:

www.acfcq.qc.ca/e/information/information.html

Rédacteur
Laval de Launière

Révisseurs
Vicky Bernard
Hélène de Launière
Cléa Desjardins
Madeleine Mercy
Lucie Ranger
Laurence Roux

Traductrices
Vicky Bernard
Lucie Ranger

Collaborateurs
Dr Yves Berthiaume
Dr André Cantin
Dr Alistair JA Duff
Dr Alphonse Jeanneret
Dr Michel Ruel

Concepteur graphique
François Jean

Photographies
iStockphoto
Gettyimages

Impression
Imprimerie Dumaine
St-Hyacinthe (Québec)
Canada

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

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

Montréal et ses environs
514 288-3157
Extérieur
1 800 315-3157

Courriel
cpafk@videotron.ca

Site Web
www.cpafk.qc.ca

Forum de discussion
www.cpafk.royaume.com



Janvier 2008

Dépôt légal 1^{er} trimestre 2008
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque nationale du Canada, D411325D

svb

SOMMAIRE

| SVB 2008

Message du rédacteur

- 02 Quand on se compare, on se désole...

Mot du président

- 03 Les générations déchaînées

Entrevue

- 04 Le stress : une question de survie

Réflexion

- 10 Le grand frère en santé
12 MA fibrose kystique!

Santé

- 14 Les facteurs influençant l'état de santé des patients fibro-kystiques
18 Inflammation pulmonaire et fibrose kystique
21 La douleur iatrogène chez les personnes fibro-kystiques

Physiothérapie

- 25 Le drainage des sécrétions assisté du PEP chez les personnes fibro-kystiques : une mise au point

Psychologie

- 28 Le coût social de l'isolement des patients fibro-kystiques

Un psychologue écrit...

- 32 Facteurs psychologiques associés à la grossesse chez les femmes fibro-kystiques

Recherche

- 36 Un peu d'eau, peut-être?

Chronique Santé

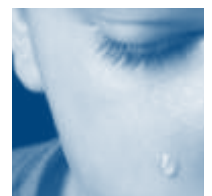
- 39 Intolérance au sucre
39 Rate hypertrophiée
40 Combinaison de gènes et espérance de vie
40 Polypes nasaux et odorat



04



12



21



28

Quand on se compare, on se désole...

Étant donné l'augmentation constante de l'espérance de vie de la population fibro-kystique, on peut comprendre que l'infertilité devienne une préoccupation de plus en plus présente dans la vie des hommes fibro-kystiques. En effet, comment demeurer insensible au désir des hommes fibro-kystiques d'avoir des enfants, lorsque la santé est bonne et que les conditions sociales et économiques sont rassemblées pour permettre de réaliser un tel projet? Même si le droit de concevoir un enfant qui nous soit lié biologiquement n'est pas absolu et que la société québécoise reste libre de financer les traitements de fertilité, le problème que rencontrent la très grande majorité des hommes fibro-kystiques (98 %, pour être plus précis) et certaines femmes fibro-kystiques* n'est pas banal et mérite qu'on s'y intéresse.

Dans un contexte où l'adoption internationale est, pour ainsi dire, fermée aux couples dont l'un des partenaires présente un problème de santé, il n'est pas étonnant que la procréation médicalement assistée apparaisse pour bien des couples comme l'ultime solution afin de réaliser leur désir d'être parents. Malheureusement, le crédit d'impôt remboursable de 30 % (jusqu'à concurrence de 6 000 \$) qu'accorde le gouvernement du Québec apparaît bien modeste quand on sait que trois tentatives de fécondation in vitro peuvent coûter au couple infertile jusqu'à 24 000 \$. N'est-il pas normal en ce cas que les jeunes couples à revenu modeste se sentent les laissés-pour-compte d'un système qui, au chapitre de la procréation médicalement assistée, privilégie les couples plus âgés et financièrement à l'aise?

« Lorsqu'on se compare, on se console », dit-on. Dans le domaine de la procréation médicalement assistée, les couples infertiles canadiens ont plutôt de bonnes raisons de se désoler lorsqu'ils se comparent aux habitants de certains pays d'Europe vivant une situation semblable. En effet, dans ces pays, les traitements de fertilité sont couverts par les programmes nationaux d'assurance maladie. Comme l'illustre le tableau ci-contre, le Canada compte moins de 300 fertilisations in vitro par million d'habitants, alors que la France en compte près de 800 par million d'habitants. Et que dire du Danemark, dont le nombre atteint presque 1 800 par million d'habitants!

Par ailleurs, il ne faut pas croire que les pays qui financent les traitements de fertilité le font les yeux fermés. Bien au contraire, des normes bien précises régissent la pratique. En France, par exemple, les quatre premiers cycles de traitement sont gratuits, pourvu que la femme ait moins de 44 ans. L'État intervient également dans le but de limiter le transfert d'embryons multiples.

En définitive, dans le débat entourant le financement de la procréation assistée, les adultes fibro-kystiques ne doivent pas craindre de faire entendre leurs préoccupations. Avec un taux de naissance de 1,5 ou 1,6 enfant par famille, la société québécoise a toutes les raisons de se laisser interpellé par les revendications des couples infertiles. Comme bien des pays l'ont compris, les problèmes associés à la fertilité sont du domaine de la santé et doivent être abordés dans cette perspective. Il faut donc que le gouvernement québécois voie dans le financement de la procréation assistée une occasion de soutenir les couples infertiles – particulièrement ceux dont les partenaires sont jeunes et moins nantis –, de favoriser la natalité au Québec et de mieux réglementer cette pratique.

(*) Les femmes fibro-kystiques sont hypofertiles (*subfertiles*). En d'autres mots, bien qu'elles aient un taux de fertilité équivalent à celui des femmes qui ne sont pas atteintes de la fibrose kystique, elles tombent moins souvent enceintes que celles-ci.

Les bébés-éprouvettes dans le monde

PAYS	TAUX*
Danemark.	1791
Slovenie.	1087
Suède.	1004
Pays-Bas.	914
Islande.	904
Belgique.	863
Norvège.	862
Finlande.	840
Allemagne.	821
France.	784
Hongrie.	642
Royaume-Uni.	466
Croatie.	461
Suisse.	440
Canada.	270
États-Unis.	269

* Bébés-éprouvettes par million d'habitants

Sources : Association canadienne de sensibilisation à l'infertilité 2003; CHU de Clermont-Ferrand 2002-2003

Laval de Launière

Les générations déchaînées

« Quant au futur, ce n'est pas la peine d'y songer. » L'idée qu'on pût lui attribuer un futur le secoua d'un fou rire.

Daniel Pennac, *La petite marchande de prose*

Le CPAFK illumine l'univers de la fibrose kystique. Bien que le SVB ne soit pas l'unique source de lumière de votre comité, il en est quand même le flambeau. J'aime à croire qu'avec ce « Mot du président », je participe à son rayonnement. Et ce soir, dans mon faible halo informatique, je ronchonne en grattant mon menton couvert de barbe blanche. Je me sens tel un patriarche sur sa chaise berçante. Du genre qui ânonne que dans son temps, le monde tournait plus rondement... Sauf que dans mon temps... Dans MON temps...

Comme Scrooge, le personnage d'*Un chant de Noël* de Dickens, je reçois la visite des fantômes du passé et du futur. Non que je sois un vieux grincheux. Je suis juste un mec curieux, qui s'étourdit à force de se creuser les méninges en quête de l'étincelle qui vous illuminerait. Mais les fantômes qui me visitent ce soir ne vous montreraient pas nécessairement tous le même visage. Nous n'avons pas le même passé. Nous ne voyons surtout pas l'avenir du même œil. Pour la plupart d'entre vous, l'avenir est rempli de lendemains qui chantent, de ventres qui ronronnent et d'enfants qui rient. Moi, mon avenir reste l'écho du passé; il se construit au jour le jour, hanté par les ventres qui crient et les parents qui pleurent.

Lorsque j'évoque mon passé, je revois des adolescents cool, malades et sans avenir. Étrangement, les personnes fibro-kystiques qui tourbillonnent dans les couloirs de ma mémoire se ressemblent toutes. C'est ce qui arrive, paraît-il, lorsqu'on devient gâteux : les souvenirs s'estompent. À moins que le coupable ne soit le passé lui-même. En effet, le regard que posait toute notre petite communauté sur les personnes fibro-kystiques était à l'époque assez réducteur. On souffrait alors d'un manque chronique de confiance en l'avenir, ce dernier se résumant au rêve utopique des gens qui priaient le soir pour qu'advienne la découverte du traitement miracle. Je ne veux pas dénigrer les générations de bénévoles qui travaillent à faire avancer la recherche. Bien au contraire. Jamais je ne resterai insensible à la générosité. Mais cette vision transformait perversement la conception des gens. On réduisait la vie des jeunes fibro-kystiques à leur combat contre la maladie dans l'attente du triomphe de la recherche.

Personne n'aurait imaginé qu'on puisse commencer immédiatement la mise en chantier d'un avenir concret. Personne? C'est clair! me direz-vous. Faux! J'ai connu un tel visionnaire. Il y a 25 ans, le Dr Roger Lasalle* engageait un conseiller d'orientation pour sa clientèle fibro-kystique; eh oui, pour ces jeunes qu'on prenait pour des adolescents en sursis! Sensiblement à la même période, Dr Lasalle m'a proposé de représenter l'ensemble des adolescents de l'Hôpital Sainte-Justine lors d'un colloque de médecins à Québec. Assez surpris, je lui ai éloquentement demandé: « Quossé m'a dire là? » Il m'a soufflé à l'oreille de crier haut et fort que les personnes fibro-kystiques avaient leur place au soleil. Et pas demain, Mesdames et Messieurs, pas dans 100 ans. Aujourd'hui. *Tu-suite!*

Je ne sais pas ce qu'il mettait dans ses céréales le matin, mais il ne voyait pas les mêmes choses que tout le monde. Avec le sourire, je me dis qu'il voyait en moi, un président qui s'ignorait. Quoique... Je réalise à l'instant qu'en fait, il n'anticipait pas l'avenir, il le créait. Je suis sa créature (un peu comme celle de Frankenstein, avec laquelle j'ai d'ailleurs plusieurs cicatrices en commun). Et je ne suis pas sa seule créature. Il a été l'étincelle qui a mis le feu aux poudres.

Aujourd'hui, le portrait diffère complètement. Le Monde a perdu foi en l'avenir. Il peut paraître simpliste de dire que le Monde semble sans avenir parce que des légions d'alarmistes (ou de réalistes) nous prédisent mille et un cauchemars. Toutefois, on peut difficilement nier que les gens vivent bien branchés sur ce monde de la consommation qui nous chante les louanges du bonheur au présent (payez plus tard et, si vous êtes chanceux, les banques feront faillite avant vous). Et que font les adultes fibro-kystiques pendant ce temps? Ils veulent des enfants. En fondant une famille, ils dansent au rythme de l'avenir dans sa plus noble expression. Quel paradoxe : les personnes fibro-kystiques ont plus d'avenir dans un monde qui voit s'assombrir le sien!

Comprenez bien une chose : alors qu'il y a 25 ans, certains travaillaient à ce que le monde soit aujourd'hui ouvert aux personnes fibro-kystiques, ces dernières préparent maintenant une belle génération de grands-parents.

(*) Le pédiatre Roger Lasalle est le fondateur de la clinique de fibrose kystique du Centre hospitalier universitaire de Ste-Justine (Montréal, Canada). Il en a été le directeur pendant près de 22 ans soit jusqu'à son décès accidentel, le 19 novembre 1986.



Le stress : une question de survie

Entrevue avec Sonia J. Lupien

La neurologue Sonia J. Lupien est directrice du Centre d'études sur le stress humain de l'Institut Douglas et professeure agrégée au département de psychiatrie de l'Université McGill (Montréal, Canada)

Comment pourrait-on définir le stress en quelques mots?

Une situation stressante comporte quatre caractéristiques : l'impression de ne pas maîtriser la situation, l'imprévisibilité, la nouveauté et, finalement, le fait de sentir notre ego menacé. Pour que le cerveau détecte un stress et génère une réponse de stress, il faut que la situation comporte au moins l'une de ces quatre caractéristiques.

Quelles sont les manifestations du stress chez un individu? À quoi reconnaît-on que quelqu'un est stressé?

Le meilleur exemple est celui du mammouth, qui est le logo de notre centre d'études. Au cours de la préhistoire, notre corps a évolué de manière à assurer notre survie devant l'imminence du danger. Voilà à quoi sert la réponse de stress : à nous sauver la vie. Devant un mammouth, l'être humain a deux choix : le combattre ou courir assez vite pour le semer. Qu'il choisisse de le chasser ou de fuir, l'être humain a besoin d'énergie. La réponse de stress implique donc une mobilisation d'énergie. Pour comprendre ce que cela signifie, prenons l'exemple suivant : si je vous demande de soulever des haltères de 100 kilos, vous allez devoir retenir votre souffle et bander vos muscles. C'est ce qu'on appelle une réponse de stress. L'humain réagit en serrant les poings, sa respiration devient saccadée, il se fâche... Sa colère s'intensifie et ses poils se hérissent. Ensuite, sa respiration accélère, et il transpire. Voilà autant de caractéristiques qui l'aideront à chasser le mammouth.

Vous venez de décrire les manifestations d'un stress intense, mais quelles sont les manifestations du stress plus « sournois » que l'on vit au quotidien?

Chaque fois que je donne l'exemple du mammouth, la plupart des gens sont convaincus que ça ne les concerne pas parce que les mammouths ne représentent plus une menace de nos jours. Pourtant, la même chose se produit lorsque vous êtes au travail et qu'une de vos collègues vous irrite pour une raison ou pour une autre. Votre cerveau ne fait pas la différence entre un mammouth et Ginette, par exemple, qui vous exaspère au travail. Il vous dit : « Toi, tu détectes une menace, et moi, je fais mon travail. J'envoie la réponse de stress, et ensuite tu mobilises l'énergie. » Mais il y a une différence fondamentale entre l'époque actuelle et la préhistoire, où l'on dépensait l'énergie qu'on avait mobilisée, car on tuait réellement le mammouth! Aujourd'hui, on ne réagit pas et on retourne à notre bureau sans avoir dépensé l'énergie mobilisée.

Ce trop-plein d'énergie est-il néfaste?

Comme cette énergie n'est pas dépensée, elle nous gruge de l'intérieur. Les hormones de stress voyagent dans le cerveau en ayant des effets potentiellement dommageables. Comme je ne cesse de le répéter, le *burn-out* ne se développe pas dans le foie, mais bien dans le cerveau!

À quel moment considère-t-on une personne comme anormalement stressée? À quel moment le stress devient-il un problème?

C'est la question à 100 000 \$! Selon moi, on ne trouvera jamais la réponse, parce que le stress se manifeste différemment selon les individus. Ce qui est stressant pour vous ne l'est pas forcément pour moi, parce que ce qui est nouveau pour vous, par exemple, ne l'est pas pour moi, et vice-versa. Ce qui revient à dire qu'on ne sera jamais stressées pour les mêmes raisons, vous et moi, et qu'on n'en souffrira pas aussi rapidement. Les chercheurs s'aperçoivent

Propos recueillis par
Stéphanie Wells

« ...chaque personne a une résistance différente au stress... »

actuellement que chaque personne a une résistance différente au stress, pour des raisons qui nous sont encore inconnues, probablement liées à la génétique ou aux traits de personnalité. Certaines personnes vont souffrir énormément devant peu d'agents stressants, tandis que d'autres vont plutôt rechercher les situations stressantes, comme les amateurs de sensations fortes, par exemple, qui se jettent en bas d'un avion avec un rouli-roulant ou je ne sais quoi! Chaque individu a sa propre résistance au stress. Certaines personnes essaient d'éviter tous les agents stressants en se disant : « Si je fais l'autruche, le mammoth va s'en aller! » Ils en viennent à ne jamais connaître leur capacité à résister au stress. C'est pourtant la meilleure façon de développer un stress chronique.

Il serait donc souhaitable d'affronter des situations stressantes? Est-ce que cela pourrait nous aider à mieux faire face à ces situations dans l'avenir?

Oui. Le problème avec le stress, c'est qu'il y a beaucoup de gens qui n'y connaissent pas grand-chose et qui s'improvisent experts en disant un tas de niaiseries, en bon québécois! La plus grosse erreur est certainement de dire aux gens : « Évitez vos stress. Allez dans un spa, faites le vide dans votre esprit, faites du yoga, de la méditation, et tout ira bien. » C'est absolument faux! Si vous vous mettez la tête dans le sable, le mammoth – ou votre collègue Ginette – sera encore là lundi matin. Il faut plutôt apprendre à combattre le stress. L'être humain est un combattant, et c'est la raison pour laquelle il a survécu comme espèce. Le cerveau veut combattre, et la meilleure façon de le faire, c'est de déconstruire le stress. C'est essentiel. Comment procéder? Premièrement, déterminez l'origine de votre stress. Est-ce nouveau? Le stress survient-il de façon imprévisible? A-t-on l'impression de maîtriser la situation? Est-ce menaçant? Vous allez vous rendre compte que différentes situations vous stressent, et ce, pour diverses raisons. Différentes méthodes peuvent alors être employées. Une fois que vous avez déconstruit votre stress et que vous en connaissez l'origine, vous le reconstruisez. Au lieu de dire : « Je dois gérer mon stress » – ce qui ne veut absolument rien dire –, vous direz : « Cette situation me stresse parce qu'elle est nouvelle et imprévisible. Qu'est-ce que je peux faire pour atténuer les sentiments de nouveauté et d'imprévisibilité? » Les solutions que vous envisagerez seront complètement différentes des solutions d'un enfant qui entre à l'école, par exemple, mais ça n'a pas d'importance. Chacun doit trouver sa propre solution. Ce faisant, vous répondez au besoin de votre cerveau, qui cherche un plan B ou une porte de sortie. La prochaine fois que vous ferez face à la même situation stressante, le seul fait de penser à votre plan B vous calmera, et votre cerveau produira moins d'hormones de stress. Voilà l'objectif!

Vous dites qu'il faut un plan B ou une solution de rechange. Or, dans le cas d'une maladie chronique, la source du stress est facile à déterminer, mais il n'y a pas de solution ou de plan B. Comment fait-on pour réduire le stress dans de telles conditions?

Si on prend l'exemple de la fibrose kystique comme maladie chronique, ou n'importe quelle autre maladie, il est évident qu'il s'agit là d'un agent stressant. Quand on nous annonce le diagnostic, c'est nouveau. Même si on est souvent très jeune, on l'apprendra tôt ou tard. De plus, la suite des choses est imprévisible. On ne sait pas trop ce qui va se passer et on n'a pas l'impression de maîtriser la situation. Dans ce cas-ci, la menace pour l'ego est moins importante, quoiqu'il puisse arriver qu'on soit victime de préjugés.

Devant le stresser qu'est la maladie, vous avez deux choix. Une étude scientifique illustre bien deux réactions possibles que peuvent avoir les parents lorsqu'ils apprennent que leur enfant est très malade. Les chercheurs ont observé les parents de jeunes leucémiques. Ils se sont rendu compte qu'une forte proportion de ces parents s'effondraient et tombaient eux-mêmes malades, car on sait que le stress affecte le système immunitaire. Par contre, dans un sous-groupe, les parents ne tombaient pas malades, et ils ne semblaient pas présenter le même stress chronique que les autres parents. Les chercheurs ont noté une caractéristique commune chez eux : ils s'étaient si bien informés sur la maladie de leur enfant qu'ils disaient au médecin : « Vous savez quoi? J'ai tout lu, je connais tout, et je sais qu'il y a un traitement expérimental à la clinique XYZ... » Le genre de parents qui énervent les médecins (rires)!

Mais l'important, c'est qu'ils sécrétaient moins d'hormones de stress. Pourquoi? Parce qu'en s'informant, ils diminuaient le niveau de stress que génèrent la nouveauté et l'imprévisibilité tout en ayant l'impression de maîtriser davantage la situation. Bien entendu, ils n'auront jamais la maîtrise véritable de la maladie de leur enfant, tout comme la personne qui souffre de fibrose kystique n'aura jamais la maîtrise de sa maladie. Par contre, en augmentant le sentiment de la maîtriser et en disant : « Viens-t-en, mon mammoth! Je sais que tu t'en viens et je suis prêt! », le cerveau se dit : « Regarde, on se calme le pompon, je maîtrise la situation. »

Voilà ce qui distinguait les parents qui ne souffraient pas du stress chronique de ceux qui en tombaient malades. Cette étude est éclairante quant à l'importance d'avoir le sentiment de maîtriser la situation. Les quatre caractéristiques d'une situation stressante permettent donc de prévoir comment on va arriver à renégocier la situation, à la réinterpréter, en disant : « D'accord, voilà ce qu'on va faire. »



Quand l'état de santé de quelqu'un se détériore de façon importante, le stress devient-il de l'anxiété? Quelle est la différence entre le stress et l'anxiété?

L'anxiété, c'est la peur d'avoir peur. C'est l'anticipation. On sait que l'anticipation d'un stress peut mener à une production d'hormones de stress aussi importante que l'exposition à l'agent stressant lui-même. Dans mon laboratoire, je stresse des participants, mais d'abord, je fais en sorte qu'ils anticipent l'agent stressant. Certains sujets produisent plus d'hormones de stress pendant l'anticipation que pendant l'exposition au stress. Anticiper, c'est se demander sans cesse : « Qu'est-ce qui va se passer? Qu'est-ce qui va se passer? Qu'est-ce qui va se passer? » Voilà ce qui conduit au développement de traits anxieux. C'est exactement la même chose si vous partez à la chasse et que vous vous dites : « Qu'est-ce qui va se passer si le mammoth est trop gros? Il va me tuer! » Vous ne survivrez pas, parce que vous allez rebrousser chemin et mourir de faim. Il faut plutôt s'inspirer du vieux proverbe : « On traversera le pont quand on sera arrivé à la rivière. »

Comme ce n'est pas toujours facile, un excellent « remède » contre le stress est le soutien social. Devant des situations stressantes, même si on parvient à éprouver un certain sentiment de maîtrise, le soutien social demeure en effet le meilleur moyen de diminuer la réponse de stress. Le cerveau en a besoin. Quand l'anxiété monte, il est temps d'acheter une bonne bouteille de vin et de faire un souper entre amis ou en famille, de converser avec d'autres pour se changer les idées et se divertir, en évitant de ressasser les mêmes pensées. Les rencontres sociales peuvent aussi devenir l'occasion de se confier. Souvent, le seul fait de vous confier et de vous entendre parler vous fera voir les choses sous un autre angle, et vous vous direz : « Voyons, c'est quoi, cette affaire-là? » Ou encore, votre interlocuteur peut vous donner de nouvelles pistes de solution. Le soutien social, qu'il provienne des amis ou de la famille, devient très important dans ces moments-là. Et ce n'est pas de la « psycho pop ». Les chercheurs ont démontré que dans les kibboutz, où la communauté est « tricotée très serrée », les gens produisaient moins d'hormones de stress que nous dans des situations très stressantes.

Hormis le soutien social, que peut-on faire pour calmer l'anticipation, et l'anxiété qui en découlent?

Quand vous avez une période d'anticipation qui peut mener à de l'anxiété, vous allez avoir la même

réponse de stress que si vous étiez exposé à la menace. En anticipant le mammoth, vous allez avoir la même réponse de stress que si vous étiez devant lui. Il y a alors plusieurs façons de dire à votre cerveau de garder son calme. La première, et la plus simple, c'est de respirer par la « bedaine ». Inutile de s'installer en position du lotus au bureau, ça ne vous aidera pas du tout! La « respiration bedaine » est par ailleurs d'une simplicité désarmante : l'objectif est de faire entrer de l'air dans votre corps jusqu'à ce que votre ventre soit gonflé à son maximum. Sous vos côtes se trouve un muscle qui s'appelle le diaphragme : plus vous gonflez votre ventre, plus le diaphragme s'étire. À un certain niveau de distension, il génère une réponse qu'on appelle la réponse parasympathique, qui interrompt tout simplement la réponse de stress. C'est efficace. Je suis une conductrice impatiente et aux arrêts, je fais beaucoup de « bedaine »! Mais inutile d'en faire huit de suite! Vous vous sentirez étourdi si vous en faites huit!

Obtient-on un résultat instantané?

Oui. Mais comme c'est un peu ennuyeux de faire l'exercice de « respiration bedaine », j'ai identifié trois autres activités qui activent la réponse parasympathique en interrompant la réponse de stress. La première : chanter, car le chant demande le même genre de respiration. La deuxième : la prière. En effet, il a été démontré scientifiquement que la prière diminuait la production d'hormones de stress. Le rythme de respiration que l'on adopte quand on prie, qui est presque toujours le même, correspond au type de respiration souhaité. Une troisième activité bénéfique est l'écoute de la musique puisque le cerveau tend à synchroniser le rythme de la respiration avec celui de la musique. N'écoutez surtout pas une musique *rave* à 200 battements/minute pour vous calmer! Si vous écoutez de la musique au rythme assez lent, de la musique classique ou du jazz, par exemple, votre cerveau synchronisera naturellement votre respiration avec le rythme en générant un sentiment de relaxation. Voilà pour la respiration.

Ensuite, il faut bouger. Je sais qu'avec une maladie chronique, on ne peut pas pratiquer toutes les activités physiques, mais on bouge en fonction de nos capacités. Comme je l'expliquais plus tôt, en situation de stress, comme vous avez mobilisé l'énergie pour tuer un mammoth, mais qu'il n'y a pas de mammoth, vous devez dépenser l'énergie que vous avez emmagasinée. Faites le tour du pâté de maisons quatre fois, par exemple. Si vous gardez ce trop-plein d'énergie, après deux heures, vous aurez encore une respiration saccadée. Vous serez

« ...un excellent
“remède” contre
le stress est le
soutien social. »



fébrile et fâché. Si vous jouez au tennis, par exemple, jouez quand vous êtes stressé et vous gagnerez! Voyez cette partie comme un affrontement avec un mammoth! Avec l'énergie qu'on a mobilisée pour tuer le mammoth, on va vouloir gagner le match de tennis! On a oublié les bienfaits des choses qui ne coûtent rien autour de nous. Une autre façon de bouger – et l'un de mes collègues le fait – s'appelle de la méditation active! Mettez des écouteurs sur vos oreilles avec la musique que vous préférez et dansez tout votre saoul dans votre chambre, la porte fermée! Vous bénéficierez à la fois de la musique, essentielle pour le cerveau, et de la dépense d'énergie. Ce sont tous des moyens efficaces de dépenser l'énergie qu'on a mobilisée, toujours dans le but de diminuer la réponse de stress qui nous fait du tort à long terme.

Vous nous avez dit que le stress pouvait affecter le système immunitaire, et qu'il y aurait des liens entre le stress et le diabète ou l'obésité, par exemple. J'ai entendu un chercheur en oncologie dire qu'il n'y a pas de liens entre le cancer et le stress. Or, si le stress affecte le système immunitaire, ne peut-il pas prédisposer au cancer?

Le chercheur en oncologie a raison : ce n'est pas un effet causal. Moi, j'appelle ça l'effet « bulldozer ». Il faut voir le stress comme un énorme bulldozer qui vous conduit sur le bord d'une falaise, sans toutefois vous jeter en bas. Ensuite, selon votre bagage génétique, votre alimentation, etc., il se peut que vous soyez soudainement atteint d'une maladie quelconque, le cancer par exemple, qui vous fera basculer en bas de la falaise beaucoup plus rapidement que si vous aviez été à plusieurs mètres du bord. Le stress est un réel facteur de risque : il vous rapproche de la falaise et peut vous faire tomber bien avant celui qui en est resté éloigné.

Pouvez-vous nous expliquer brièvement le lien entre le stress et le système immunitaire?

C'est un de mes collègues qui a trouvé la meilleure façon d'expliquer ce lien. Avez-vous déjà remarqué qu'on tombe plus souvent malade les week-ends? Vous avez travaillé d'arrache-pied pendant 51 semaines et la 52^e semaine, vous partez en voyage à Cuba et vous êtes malade toute la semaine. De grandes études épidémiologiques ont démontré ce phénomène. Le corps d'un individu stressé n'est pas déséquilibré, mais trop équilibré. Votre meilleur ami, c'est votre corps. Il va tout faire pour vous sauver. Tout! Imaginons des poids et haltères. Chaque semaine, j'ajoute dix kilos de chaque côté. Qu'allez-vous faire? Vous n'allez pas pencher d'un côté ou

de l'autre, vous allez garder votre équilibre. Chaque semaine, j'ajoute encore des kilos de chaque côté. Plus j'ajoute des kilos, plus vous pliez les genoux, mais vous vous tenez encore droit. Les semaines passent et vous êtes de plus en plus accroupi, mais vous ne tombez pas. Vous vous direz alors : « Je suis super stressé, mais je ne tombe pas malade! Je suis en excellente santé! » Mais c'est votre corps qui vous aide. À la 51^e semaine, vous êtes tellement affaibli sous le poids des haltères que si je les retire, vous perdrez l'équilibre et vous tomberez sur le dos. C'est exactement ce qui se produit avec le stress. Le corps s'est très bien adapté à la situation en faisant tout pour vous sauver, mais il ne faut pas trop lui en demander : il va finir par tomber à la renverse.



Et à ce moment-là, les hormones de stress sont-elles à leur niveau maximum?

À cette étape, il y a longtemps que les hormones de stress ont produit leur effet à long terme. Les hormones de stress, comme l'adrénaline et le cortisol, sont les premiers combattants qui partent au front. Il y a deux lois fondamentales dans le corps humain. La première est que vous ne pouvez pas demander à des hormones de partir au front à tout moment sans provoquer un dérèglement. Pour nous, c'est un dérèglement, mais pour le cerveau, c'est une adaptation. Il se dit : « Il y a plein de mammoths et moi, je m'adapte! » La deuxième loi, c'est que toutes les hormones de votre corps forment une famille « tricotée serrée ». Si les hormones qui partent au front commencent à se dérégler, les autres vont dire : « Je vais t'aider! Je vais me dérégler! », ce qui entraîne nombre d'effets indésirables, dont le développement du diabète et des maladies du cœur, etc. Selon votre bagage génétique, vous développerez un ou plusieurs symptômes qu'on dit « associés au stress ».



Quels sont les trucs pour réduire les risques de développer ces symptômes et pour s'éloigner de la falaise?

Il y en a plusieurs. Le moyen le plus aride et le plus long, mais le plus efficace, est de déconstruire et de reconstruire. Il s'agit de ne pas éviter le stress et de le combattre. Mais pour cela, il faut d'abord reconnaître qu'on est stressé. « Ma collègue m'énervait », par exemple. Il faut aussi analyser, reconstruire et se trouver des portes de sortie. Je me suis déjà rendue à un plan V! C'était un gros stresser! Ça prend du temps, mais je le fais tous les jours, et ça fonctionne. Attention : je ne suis pas dépourvue de stress, bien au contraire : je ne suis pas zen! Il y a aussi les trucs dont je vous ai parlé plus tôt – la « respiration bedaine », le sport, etc. En bon français, j'appelle ça des *quick fixes* : il arrive qu'on n'ait pas le temps de déconstruire, parce que la maladie ou autre chose nous préoccupe. C'est le temps de faire de la « respiration bedaine », pour diminuer l'anxiété immédiatement avant de reconstruire.

On entend beaucoup parler du concept de résilience de nos jours. Est-ce qu'on peut dire que la résilience témoigne d'une plus grande capacité à s'adapter ou à combattre le stress?

Chaque chercheur a sa propre définition de la résilience. Je suis contente que la résilience soit devenue un terme populaire, parce qu'il est temps qu'on parle de bien-être au lieu de pathologie. On en a tous assez de se faire dire qu'on va mourir de stress! Dans mon champ d'expertise, la résilience est utilisée comme concept-miroir du stress. Comme je l'ai déjà souligné, l'état d'esprit opposé au stress, ce n'est pas la relaxation – ce n'est pas parce que vous allez dans un spa que votre collègue Ginette aura disparu le lundi matin suivant. L'inverse du stress, c'est la résilience, qui est la capacité de concevoir un plan B. Quand on étudie les résilients, on remarque que l'une de leurs caractéristiques communes, c'est d'avoir des plans B et un bon soutien social, que ce soit un professeur, un éducateur ou un oncle qui les aide à trouver leur plan B. L'une des choses que l'on entend souvent au sujet de la résilience, c'est qu'elle se développe au fur et à mesure que les situations se présentent. La deuxième chose dont il est souvent

question quand on parle de résilience, c'est la notion de résistance au stress. On commence de plus en plus à croire que si nous sommes tous tellement sensibles au stress de nos jours, c'est peut-être que les parents surprotègent leurs enfants. Quand j'étais petite, j'allais jouer dans le bois, tandis qu'aujourd'hui, je compte envoyer ma fille au parc avec un GPS et un cellulaire à l'âge de 17 ans seulement (*rires*)! En surprotégeant nos enfants, ils n'ont pas l'occasion d'apprendre à développer une résistance au stress. Ainsi, dès qu'ils quittent le nid familial et qu'ils rencontrent un premier stress... ils tombent.

Une collègue de Stanford a constaté un phénomène semblable avec des primates. Elle les a divisés en deux groupes : un premier groupe qu'elle a soumis à de petits stressors intermittents au cours de leur développement, et un second groupe de primates qu'elle a laissé tranquille avec leur mère. Quand ils ont atteint l'âge adulte, elle a stressé les primates des deux groupes. Le groupe qui a été soumis à de petits stressors intermittents dans l'enfance s'est montré beaucoup plus résistant au stress que celui qui était demeuré auprès de la mère. Il faut donc comprendre que d'une certaine façon, le stress est notre meilleur allié. C'est difficile à livrer comme message, parce que ce n'est pas politiquement correct. Le stress est devenu une bibitte noire qu'il faut éradiquer. Pourtant, comme je le dis souvent, si vous éliminez le stress de votre vie, vous êtes morts. J'écris présentement un livre destiné au grand public qui s'intitulera *Pour l'amour du stress*. Le message est clair! Quand on connaît bien les mécanismes du stress, il est possible de l'amadouer. On peut s'en servir quand on en a besoin et essayer de le maîtriser quand on sent qu'il nous envahit. Mais ce n'est pas en faisant l'autruche qu'il va disparaître : il ne disparaîtra jamais.

Pour en revenir à la résilience, prenons l'exemple de quelqu'un qui souffre d'une maladie chronique. Est-ce que le malade résilient serait celui qui s'informe et qui prend soin de lui?

Chez quelqu'un qui souffre d'une maladie chronique, la résilience pourrait se traduire par le constat suivant : « J'ai grandi à travers cette maladie-là ». Mais pour répondre à votre question, je voudrais



vous parler d'un autre *quick fix* que je ne vous ai pas encore mentionné. On l'appelle « l'effet mère Teresa ». On s'est rendu compte qu'en faisant un don ou un acte de bonté, le cerveau l'interprète comme quelque chose de très positif et il se dit : « Je ne peux pas à la fois faire un acte de bonté et chasser un mammouth! » L'effet est extrêmement positif sur la réponse de stress. Souvent, les gens qui souffrent d'une maladie chronique vont se tourner vers ce genre de sentiment en se disant : « J'ai grandi à travers cette épreuve. J'ai aussi réussi à faire grandir d'autres personnes. » Ils ont atteint un niveau de traitement de l'information que d'autres n'atteignent pas. Voilà ce qu'est la résilience pour eux : réussir à être heureux, malgré la maladie. C'est aussi simple que ça. Parce que quand on est heureux, c'est difficile d'être stressé en même temps.

Vous voulez dire que plus on est stressé et moins on gère bien notre stress, plus on court le risque d'être malheureux? C'est étroitement lié?

Ah oui! Il est bien connu que le stress est relié à la dépression, notamment chez l'adolescent. L'incapacité de vivre avec le stress a des effets néfastes. L'hormone de stress que vous produisez pour avoir l'énergie de tuer le mammouth remonte à votre cerveau en l'espace de huit à vingt minutes. Elle le traverse et se réfugie dans des zones impliquées dans la régulation de l'émotion et le traitement de l'information. Chaque fois que vous produisez ces hormones, elles remontent au cerveau et modifient la façon dont vous interprétez la prochaine situation. De telle sorte que le verre devient de plus en plus vide : « Tout le monde est sur mon dos! ». On se met alors à ruminer en permanence. Chez les gens qui développent une dépression sous stress chronique, notamment en milieu de travail, il ne s'agit aucunement d'une faiblesse. Il y a un phénomène physiologique sous-jacent. L'objectif est donc de réduire la production d'hormones de stress pour éviter d'en arriver là. D'où l'utilité de mes *quick fixes*! On se dit : « Calme-toi le pompon, ce n'est pas un mammouth! Vas-y mollo! »

On parle beaucoup de prévention en santé : comment prévenir les maladies cardiaques ou le

diabète par un mode de vie plus sain, par exemple. Est-ce qu'on peut prévenir le stress avant qu'il ne se présente?

Non, c'est impossible. Il y aura toujours du trafic et il y aura toujours une collègue Ginette... Et même si vous vous réfugiez sur une île déserte, vous n'aurez pas de soutien social, et le résultat sera le même. Les humains sont des êtres d'interactions, et toute interaction implique nécessairement un stress. Personne ne peut éviter le stress, il se précipite à votre rencontre tous les jours. Et c'est souhaitable. Ça tient éveillé!

Vous dites qu'il y a des gens plus à risque et plus vulnérables au stress. Qui sont-ils?

À ce jour, on sait qu'il y a plusieurs traits de personnalité qui génèrent une réponse de stress plus importante. Le premier, celui qui nous rend le plus vulnérable, est le manque d'estime de soi. En effet, une personne qui a une faible estime d'elle-même doutera de ses capacités et aura souvent l'impression de ne pas maîtriser suffisamment la situation. L'anxiété est un autre trait de personnalité qui prédispose au stress, car les personnes anxieuses ont peur d'avoir peur : elles anticipent. Ainsi, si deux personnes souffrent de la même maladie chronique, celle qui a des traits anxieux beaucoup plus développés souffrira davantage que l'autre. En outre, elle risque d'être plus malade physiquement, parce que sa réponse de stress aura des effets dommageables.

Un dernier mot : si l'on juge qu'on a une personnalité à tendance anxieuse, ça vaut vraiment la peine de consulter des experts ou des psychologues qui sont capables de nous aider, parce que ce n'est pas peine perdue. Beaucoup de chercheurs vous diront que les traits de personnalité sont coulés dans le béton. C'est vrai que les bases génétiques entrent en ligne de compte, mais les traits de personnalité peuvent très bien se modifier grâce à des thérapies cognitivo-comportementales.

Merci beaucoup, Madame Lupien.

« On en a tous assez de se faire dire qu'on va mourir de stress! »



Le grand frère en santé

Julien Mainguy

Québec (Québec)
Canada

Bien que je n'en sois pas atteint, je connais bien la fibrose kystique. Mon frère Vincent et ma sœur Marie, par contre, la connaissent mieux encore, puisque, étant tous deux porteurs de copies défectueuses du gène à l'origine de cette maladie, ils ont dû apprendre à vivre avec elle depuis leur naissance. J'aimerais partager avec vous mon expérience en tant que frère aîné de ces deux personnes, si chères à mes yeux, et dont le courage et la détermination commandent tout mon respect.

Je ne me souviens pas vraiment du jour où j'ai pris conscience de la maladie de Marie et de Vincent, mais je sais cependant que mes parents n'ont jamais cherché à me cacher quoi que ce soit. J'ai donc su assez tôt dans mon enfance qu'ils étaient atteints de la fibrose kystique. Les raisons justifiant leurs nombreuses sessions de *clapping* et d'inhalothérapie, ainsi que leur prise d'enzymes à tous les repas (souvent mélangées à de la compote de pommes pour les aider à les avaler) m'ont été bien expliquées. Quand mes amis me posaient des questions sur leur maladie, je n'avais pas trop de mal à leur expliquer en quoi elle consistait. De mon point de vue, ce n'était pas vraiment grave puisque, à part le fait qu'ils toussaient un peu plus que les autres enfants, ils étaient comme tous les frères et sœurs de mes amis. Les quelques fois où ils ont dû rester à l'hôpital pour soigner une infection pulmonaire, ils revenaient « guéris », et les choses reprenaient leur cours normal.

Plus tard, en raison du nombre croissant d'hospitalisations, de la présence d'une toux plus persistante et des signes apparents de fatigue dus à un souffle devenant plus court, j'ai saisi davantage toute la portée de leur maladie. Un événement marquant m'en a également fait comprendre toute la gravité : la perte de mon oncle Claude à cause de complications associées à la fibrose kystique dont il était aussi atteint. Je savais bien que la fibrose kystique diminuait la durée de vie des personnes atteintes, mais en voyant partir un proche, j'en étais soudain témoin. Nul besoin de vous dire que ça a été un dur coup; à partir de

ce moment, j'ai compris beaucoup mieux ce qui guettait mon frère et ma sœur. Plus tard, quand la capacité pulmonaire de mon frère a chuté de façon importante à l'âge adulte et qu'il a été inscrit sur une liste d'attente pour subir une greffe pulmonaire, j'ai été une fois de plus confronté à la dure réalité. Quand il a dû avoir par la suite un apport constant en oxygène en attendant sa greffe, j'ai été de nouveau ébranlé : mon frère était maintenant très malade et tout semblait s'être produit si vite, bien que le déclin de sa santé se soit déroulé sur plusieurs années. Ma sœur, bien qu'ayant une capacité pulmonaire supérieure à celle de mon frère, a eu tout de même à se rendre à l'hôpital assez fréquemment pour combattre des infections. Le fait qu'elle ait également eu à faire le choix de ne pas avoir d'enfant pour préserver sa santé m'a beaucoup affecté émotionnellement, sachant au plus profond de moi-même qu'elle aurait fait une excellente mère. De les voir ainsi, perdant peu à peu la santé avec des signes de plus en plus manifestes et ayant à faire des choix difficiles quant à leur avenir, n'a rien de réjouissant pour un grand frère. Le plus difficile a donc été – et est toujours – de me sentir impuissant devant la détérioration de leur état de santé. Bien que je ne me sente pas coupable d'être en santé, les voir traverser ainsi ces dures épreuves m'a cependant rendu vraiment conscient de la chance que j'ai d'avoir une bonne santé; c'est là une chose qu'on a parfois tendance à oublier.

Présentement, je termine des études en biologie qui m'ont amené à me déplacer pour de longs séjours, notamment en Arctique et dans les montagnes Rocheuses – ce que mon frère et ma sœur n'auraient pu faire à cause de leur état de santé. Bien que j'aie pleinement apprécié ces expériences à étudier la faune dans ces milieux éloignés, j'ai toujours eu peur qu'il leur arrive quelque chose de grave pendant mes absences. L'été dernier a d'ailleurs été l'un de ces moments difficiles, puisque mon frère était toujours en attente de sa greffe pulmonaire. Alors que j'étais en montagne en Alberta, le matin du 30 août 2006, un appel





« Je ne peux pas les guérir, mais je peux certainement être là pour eux. »

de mes parents m'informe que l'attente de mon frère est terminée : il aura sa greffe la journée même! Des sentiments de joie et d'inquiétude m'ont envahi. J'ai tout de suite réservé un billet d'avion pour revenir au Québec afin d'être aux côtés de mon frère et des miens. Avant de quitter la montagne, j'ai eu l'occasion de parler à Vincent. Il était beaucoup plus calme que moi, et ça m'a fait du bien de le sentir prêt pour cette opération. Lorsque je suis arrivé à Montréal, sa greffe avait déjà eu lieu. En voyant le visage de ma sœur à l'aéroport, j'ai su que ça s'était bien déroulé. Quel soulagement! Le lendemain, ma sœur et moi étions les premières personnes à qui mon frère parlait après sa première nuit en tant que greffé. Ça a été un moment très intense sur le plan émotif. Aujourd'hui, Vincent « vit » à nouveau et à pleins poumons, sa capacité respiratoire étant passée de 17 % à plus de 94 %, et ce, sans le moindre signe de rejet. Mon frère, moi-même, ainsi que tous nos proches avons d'ailleurs une pensée spéciale pour la famille qui a accepté que les organes de l'un des leurs, décédé accidentellement, soient prélevés pour que d'autres puissent continuer à vivre. Il n'y a pas de mots qui puissent rendre compte de notre gratitude.

À mon avis, en tant que frère ayant la chance d'être en santé, il est primordial de montrer à quel point on tient à ses proches éprouvés par cette maladie et de les soutenir dans leur combat. Le simple fait d'être présent et à l'écoute de mon frère et de ma sœur leur procure, ainsi qu'à moi-même, un bien immense. Je ne peux pas les guérir, mais je peux certainement être là pour eux. Qu'y a-t-il de mieux que de se sentir aimé des siens?

Pour ce qui est de l'avenir de Vincent et de Marie, je l'envisage d'un bon œil. J'espère que les progrès réalisés par la recherche les aideront, ainsi que tous ceux qui sont atteints de la fibrose kystique, à profiter davantage de la vie (bien qu'ils en profitent déjà beaucoup!) et surtout plus longtemps. Ce scénario m'apparaît de plus en plus probable jusqu'à la découverte d'un traitement qui mettra fin, souhaitons-le, à cette maladie. En ce qui me concerne, je vais faire tout ce qui est en mon pouvoir pour les aider à traverser les autres épreuves qui les attendent. Savoir qu'ils sont soutenus par leurs conjoints, qui comprennent et surtout acceptent leur maladie, est également une immense satisfaction pour un grand frère qui désire pour eux tout le bien du monde.

Finalement, je ne vous cacherai pas que j'ai versé quelques larmes en écrivant ce témoignage. Les hauts et les bas par lesquels passent les gens touchés par la maladie et ceux qui les entourent sont difficiles à exprimer par de simples mots. J'espère que les frères et sœurs de personnes atteintes qui liront ces lignes se reconnaîtront dans ce témoignage. Souvent, à travers la maladie et les moments difficiles qu'elle peut engendrer, les liens existants entre frères et sœurs se resserrent encore plus. Tout cela nous fait réaliser à quel point l'amour de nos proches est un outil puissant dont nous disposons pour les aider dans leur combat, outil qu'ils auraient certainement utilisé pour nous aider si les rôles avaient été inversés.





MA fibrose kystique!

Gabrielle Soucy

**Montréal (Québec)
Canada**

J'ai reçu un diagnostic de fibrose kystique à l'âge de cinq ans, il y a maintenant 23 ans de cela. Je me souviens encore de cette période : ce fut ma seule hospitalisation. Mon séjour de deux semaines à l'hôpital Sainte-Justine fut un événement en soi, mais pas un drame. Personne autour de moi n'en fit grand cas, probablement parce que je n'avais pas l'air malade. L'objectif de mon séjour à l'hôpital était d'ailleurs de me faire passer une batterie de tests, et non de me guérir!

Plus jeune, je ne me suis jamais sentie différente des autres enfants. J'étais de la même taille que les autres, un peu plus grande même, et tout aussi capable qu'eux de courir dans la cour de l'école ou lors des cours d'éducation physique. Ma seule particularité était de prendre des pilules à tous les repas et au coucher. De plus, une fois tous les trois mois, je devais aller à la clinique de fibrose kystique passer des tests. Comme il s'agissait de visites de routine, ma mère me fit rapidement confiance pour que je me présente seule à ces visites.

« J'ai donc vécu une grande partie de ma vie dans l'illusion d'être invincible. »

Les gens autour de moi à qui je confiais que j'avais la fibrose kystique avaient souvent tendance à l'oublier, puisque je n'ai jamais présenté de symptôme évident à l'œil nu. Encore aujourd'hui, il est impossible, même pour un médecin, de deviner que je suis malade. En fait, depuis l'âge de 18 ans, je ne prends plus de médicaments sur une base régulière et je n'effectue aucun traitement de physiothérapie. Je mesure 5'7" et je suis « bien bâtie », comme aimait bien le dire ma grand-maman. Je fais beaucoup de sport et j'ai des poumons qu'on pourrait qualifier de « normaux ».

Tout cela a contribué à renforcer le sentiment que j'avais de ne pas être malade. J'ai donc vécu une grande partie de ma vie dans l'illusion d'être

invincible. Avec le recul, il m'apparaît évident que je jouais avec le feu : au cégep et à l'université, j'allais au lit à des heures impossibles, soit parce que je faisais des travaux, soit parce que je faisais la fête. Et je me levais tôt malgré tout pour aller m'entraîner à la piscine; je brûlais la chandelle par les deux bouts. À tel point qu'après avoir dû subir une intervention pour des polypes nasaux, j'ai sauté sans tarder dans la piscine, question de prouver que rien ne pouvait m'arrêter. J'ai été chanceuse que l'audace dont j'ai fait preuve pendant ces années ne m'ait pas coûté cher!

À cette époque, jamais je n'ai laissé ma maladie être un facteur qu'il vaille la peine de prendre en compte dans mes projets; dans ma tête, je n'étais pas malade. Lorsque je rencontrais un nouveau médecin, je prenais d'ailleurs un malin plaisir à énumérer toutes les activités que je faisais et qui étaient inhabituelles pour une personne fibro-kystique dans le seul but de le choquer, de le surprendre. Cette provocation renforçait et confirmait mon sentiment de ne pas être malade. J'ai fait le choix de terminer mes études secondaires en France de ma propre initiative; j'ai passé tous les étés de mon adolescence aux États-Unis en tant que monitrice dans un camp d'été; j'ai effectué des stages en entreprise, dont un en Argentine, avant de terminer mon baccalauréat en ingénierie; j'ai quitté le Québec pour vivre en Angleterre après mon diplôme et j'y ai travaillé au sein d'une grande entreprise comme ingénieure pendant cinq ans; j'ai voyagé en Europe, en Asie et en Amérique du Sud; je me suis même mariée, mais je suis malheureusement en train d'entamer des procédures de divorce. Enfin, quand j'en trouve le temps, j'organise des randonnées en montagne, de plusieurs jours de préférence!

Je n'ai jamais ressenti la pression de devoir « vivre le plus de choses possible ». Mon entourage ne m'a pas fait sentir que je devais me « dépêcher de vivre » avant de mourir. On m'a plutôt encouragée et appuyée dans la réalisation de mes ambitions. Mes parents surtout, même s'ils sont divorcés, ont toujours été là pour m'aider et me guider comme



« ...l'acceptation de ma maladie m'a encouragée à m'affirmer encore davantage. »

ils l'auraient fait si je n'avais pas été atteinte de la fibrose kystique.

J'ai aujourd'hui 28 ans et, l'an dernier, j'ai décidé de retourner à l'école, afin de me consacrer à ma passion pour l'environnement. Je suis présentement en stage au Michigan dans le cadre de ma maîtrise. Le fait d'approcher de la trentaine ne m'a pas empêchée de vendre ma maison et ma voiture, et de quitter mon emploi pour entreprendre un projet qui s'échelonne sur au moins deux ans.

Aujourd'hui, par contre, je suis beaucoup plus consciente des effets que ma maladie pourrait avoir sur ma vie. Ces aspects n'ont été abordés avec les médecins qu'au cours des dernières années, et ce n'est que récemment que j'ai accepté que j'étais malade. Même si on n'en voit pas les symptômes, il est possible d'avoir une infection à *Pseudomonas aeruginosa*. J'ai contracté ma première infection sérieuse alors que je vivais en Angleterre, loin du Québec et de ma famille, et dans un environnement où l'on ne parle pas ma langue maternelle. Et ce n'était pas une infection qui pouvait se régler par deux semaines d'antibiotiques oraux. L'infection est revenue deux fois, dont une où elle s'est manifestée en très peu de temps : du jour au lendemain, la fille active que j'étais n'était plus en mesure de grimper les escaliers sans s'arrêter à mi-chemin pour tousser. Je n'étais pas d'accord pour faire autant de place à la maladie : il n'y avait pas de temps dans mon horaire pour prendre mes antibiotiques! Cependant, c'est au cours de cette période que j'ai accepté que, oui, j'étais malade et qu'il y avait des conséquences qu'il ne m'était pas toujours possible de maîtriser.

J'ai alors beaucoup réfléchi à ce que sera la fin de ma vie. Malgré le fait que j' imagine cet événement

loin dans le temps, j'accepte que je puisse devenir malade très rapidement, que ma vie et mes activités actuelles puissent être limitées, que ma vie puisse changer radicalement, du jour au lendemain; je suis aujourd'hui en paix avec cet aspect de ma maladie. Le décès récent de mon père causé par un cancer qui s'est développé en aussi peu que sept mois m'a montré la rapidité avec laquelle une maladie peut se développer et ses conséquences sur la vie quotidienne et l'entourage de la personne malade.

Malgré toutes mes réalisations, l'acceptation de ma maladie m'a encouragée à m'affirmer encore davantage. En effet, bien qu'il y ait toujours place à l'amélioration, cette prise de conscience m'a ouvert les yeux sur certains aspects de ma vie où je me conformais aux attentes des autres plutôt que de m'écouter, en particulier dans mon travail et dans mes relations amoureuses.

Enfin, le fait d'avoir été suivie par une équipe médicale pendant presque toute ma vie a assurément eu un impact positif sur moi. Grâce au soutien constant dont j'ai ainsi bénéficié, j'ai développé une confiance en moi qui a fait que je n'ai ni peur ni honte d'être différente. Au contraire, je me sens valorisée par la différence. La fibrose kystique fait partie de moi; c'est MA fibrose kystique!





Les facteurs influençant l'état de santé des patients fibro-kystiques

Il est bien connu qu'au cours des 40 dernières années, nombre de choses ont changé pour les patients fibro-kystiques. Tout d'abord, le pronostic de cette maladie a connu un progrès important. Dans les années 60, les perspectives pour les enfants atteints et leur famille étaient très sombres; à l'époque, on pouvait s'attendre à ce que la majorité de ces enfants meurent au cours de la première enfance, de l'enfance ou de l'adolescence. Les problèmes de croissance et la malnutrition étaient alors considérés comme faisant partie intégrante de la maladie, puisque le diagnostic de fibrose kystique était généralement posé après l'apparition des symptômes respiratoires ou intestinaux. Les enfants fibro-kystiques se distinguaient habituellement par un thorax en tonneau, une production quotidienne de crachat, un hippocratisme digital, un abdomen proéminent et des membres frêles. Or, au cours des deux dernières décennies, le scénario a considérablement changé. Dans de nombreux pays, grâce aux programmes de dépistage néonatal, le diagnostic précoce de la fibrose kystique (c'est-à-dire avant l'apparition des symptômes) permet aux enfants atteints de bénéficier de soins adéquats dans une clinique de fibrose kystique spécialisée. Ils ont ainsi une chance de grandir en bonne santé. D'ailleurs, il est souvent impossible au sein de familles comptant plusieurs enfants de distinguer, uniquement par leur apparence physique, quels sont les enfants fibro-kystiques, car ils semblent en aussi bonne santé que leurs frères et sœurs. En outre, compte tenu de l'augmentation du taux de survie, la fibrose kystique n'est plus considérée comme une maladie infantile mortelle. Alors qu'à la fin des années 80, seuls 10 % des personnes inscrites au registre des patients fibro-kystiques en Italie atteignaient l'âge adulte, en 2004, cette statistique comptait pour plus de 50 %.

Aujourd'hui, dans les soins prodigués aux patients fibro-kystiques, les efforts ne sont pas seulement voués à la survie, c'est-à-dire au prolongement de la vie. Ils visent également à faire en sorte qu'une attention particulière soit accordée au maintien

ou à l'amélioration du bien-être des patients, afin que ce bien-être ne se manifeste pas uniquement au cours des premières années de vie, mais puisse se poursuivre pendant l'enfance et l'adolescence. Cette approche permet ainsi d'accroître la population d'adultes fibro-kystiques et de faire en sorte que ceux-ci puissent poursuivre leurs études, travailler et rêver d'élever une famille, et ce, en dépit du fait qu'ils sont atteints d'une maladie chronique.

De nombreux facteurs ont contribué à l'amélioration du pronostic et du taux de survie des patients fibro-kystiques. Tout d'abord, nous pouvons offrir aujourd'hui à nos patients un traitement symptomatique nettement supérieur à celui offert par le passé. Cet aspect est bien démontré par ce que l'on nomme l'« effet de cohorte » sur la survie; c'est-à-dire que le pronostic pour les patients nés pendant une période donnée (cohorte de naissances) est plus favorable que celui des patients nés pendant une période antérieure. La Figure 1, présentant les données relatives à la survie tirées du registre des patients fibro-kystiques aux États-Unis pour différentes cohortes de naissances, illustre un exemple de ce phénomène¹.

Partant, tous ces nouveaux éléments doivent être pris en compte à l'heure actuelle, et non uniquement le taux de survie des patients. Pour les personnes s'intéressant aux patients fibro-kystiques, l'état de santé et la qualité de vie de ces patients sont devenus des enjeux importants. Au cours des dernières années, le nombre d'articles consacrés à l'état de santé et à la qualité de vie des patients fibro-kystiques témoigne de ce changement d'approche. Ces articles marquent la plus grande importance accordée au bien-être et à la qualité de vie de la population fibro-kystique, dont l'objectif est de préserver ou d'améliorer ces facteurs à l'aide du diagnostic et des traitements.

Il est bien connu qu'il existe une variabilité considérable parmi les patients fibro-kystiques en ce qui a trait à l'évolution de la maladie et à la

D^{re} Rita Padoan
Pédiatre

Département de
pédiatrie
Hôpital pour enfants
Hôpitaux civils de
Brescia

Chef
Centre régional d'aide
aux personnes atteintes
de fibrose kystique
(Lombardie)

Brescia, Italie

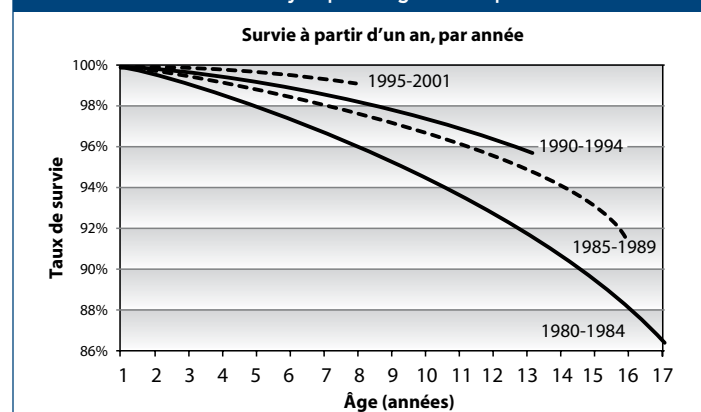
gravité de l'atteinte. Ce phénomène s'observe aussi entre des patients présentant le même génotype ou partageant un environnement identique. Il a été démontré que cette variabilité est attribuable à l'interaction entre des facteurs génétiques et des facteurs non génétiques. Afin de mieux comprendre quels sont les éléments qui peuvent influencer la santé des patients fibro-kystiques, il faut d'abord répondre à quelques questions. Premièrement, il faudrait définir ce que l'on entend par « l'état de santé » de ces patients et établir de quelle façon cet état de santé doit être mesuré. Nous disposons de nombreux instruments pour évaluer l'état de santé : mensurations anthropométriques (centiles de poids et de taille, pourcentage du poids idéal, IMC et centiles); examens de la fonction respiratoire; imagerie médicale pulmonaire (p. ex. tomodensitogramme); et finalement analyse microbiologique des expectorations. Nous pouvons également quantifier le temps consacré à la physiothérapie pulmonaire, le nombre de jours d'hospitalisation et le nombre de jours d'antibiothérapie. Nous pouvons évaluer la comorbidité – la présence de diabète par exemple – et évaluer la qualité de vie du patient, le temps consacré à l'activité physique ou aux sports, et ainsi de suite. En fait, l'inclusion officielle de la qualité de vie parmi les critères d'évaluation des essais cliniques prouve la préoccupation croissante quant au bien-être des patients fibro-kystiques.

Afin de pouvoir offrir les meilleurs soins possible, nous devons tenter de répondre aux questions suivantes : quelles sont les causes de la très grande variabilité des signes cliniques de la maladie? Quels sont les facteurs ayant une influence négative sur l'état de santé de nos patients? Et surtout, quels sont les facteurs sur lesquels nous pouvons exercer une influence – et ceux sur lesquels nous n'avons aucun pouvoir – afin d'améliorer le pronostic et la qualité de vie de nos patients? Un article de Michael Schecter², faisant le point sur certains facteurs dont l'effet sur la santé est connu, est très éclairant à ce sujet. Bien que certains de ces facteurs échappent à notre emprise (p. ex., le génotype ou le sexe de l'individu), d'autres, par contre, peuvent être influencés en modifiant l'attitude des patients et de leur famille, ou en perfectionnant les connaissances médicales (p. ex., l'amélioration de l'adhésion au traitement ou des compétences en diagnostic des médecins).

Depuis 1989, soit l'année de la découverte du gène CFTR, de nombreuses études sur la corrélation entre le génotype et le phénotype ont tenté de préciser l'influence du génotype sur l'état clinique ou le pronostic des patients fibro-kystiques. Les données tirées des registres nationaux de patients fibro-kystiques ou d'importantes études multicentriques pourraient fournir quelques pistes. Tout d'abord, les mutations classiques « graves » du gène CFTR,

notamment la DF508 ou la G542X, sont associées à une insuffisance pancréatique et à une fonction inexistante ou médiocre de la protéine CFTR. Elles amènent l'apparition précoce des symptômes et, par conséquent, la pose d'un diagnostic plus tôt dans la vie des patients. Dans le cas des mutations « légères », la fonction de la protéine est mesurable jusqu'à un certain degré. De plus, dans le cas de telles mutations, une suffisance pancréatique, une atteinte moins grave des voies respiratoires et un taux de

Figure 1
Fondation de la fibrose kystique - Registre des patients É.-U. 2004



survie plus élevé peuvent être observés. Certaines mutations sont associées à une atteinte clinique très légère, survenant généralement à l'âge adulte³.

En outre, le génotype CFTR n'est pas l'unique facteur génétique jouant un rôle dans la détermination des signes cliniques de la maladie. D'autres facteurs génétiques, tels que l'haplotype CFTR intragénique ou des altérations de divers gènes que l'on nomme gènes modificateurs, peuvent influencer l'évolution clinique et contribuer aux modalités d'expression clinique de la maladie⁴. Plusieurs gènes joueraient un rôle dans la physiopathologie de la fibrose kystique; différents gènes déterminent l'expression des médiateurs de l'inflammation ou modulent la réaction immunitaire. Il est presque certain que de nombreux gènes entrent en jeu dans l'évolution de l'atteinte pulmonaire en fibrose kystique. Ce champ de recherche devrait fournir de nouvelles connaissances relatives aux sujets fibro-kystiques présentant des risques élevés d'une atteinte grave. Il sera alors possible d'intervenir plus tôt ou de procéder à un traitement vigoureux pour des sous-groupes de patients, en tentant de neutraliser tout facteur négatif qui pourrait entrer en jeu. En outre, des facteurs non génétiques, tels que le statut socio-économique, l'environnement et le comportement, exercent une influence importante sur l'état de santé des patients fibro-kystiques. Ces facteurs comprennent le climat, le mode de vie, l'éducation, l'exposition à la fumée de cigarette, l'ac-

quisition de certaines bactéries, le comportement lié au sexe du patient ainsi que son état nutritionnel.

Le traitement médical – soit un diagnostic médical en temps opportun et le respect par les équipes médicales spécialisées des protocoles et directives de diagnostic et de traitement –, de concert avec l'adhésion au programme de traitement par la famille ou le patient, joue un rôle crucial dans le pronostic et l'état de santé de ce dernier. En outre, la période de développement prénatal et, surtout, la période entre l'apparition des symptômes et le diagnostic de fibrose kystique influencent également l'état de santé du patient.

Bien que la fibrose kystique soit relativement fréquente au sein de la population caucasienne et que sa forme classique présente des symptômes clairs, des retards de diagnostic se produisent dans tous les pays, lesquels retards peuvent se solder par une malnutrition grave ou une maladie pulmonaire chronique dès les premières années de vie. Pour faire en sorte que le personnel médical puisse poser un diagnostic précoce et intervenir sur-le-champ, des programmes de dépistage néonatal ont été mis en place depuis le début des années 80 dans plusieurs pays (p. ex. en Italie, en France et en Australie), ainsi que dans certains États américains (p. ex. au Colorado et au Wisconsin). Actuellement, le dépistage néonatal d'un taux élevé de trypsinogène doublé d'une analyse génétique de la protéine CFTR établie sur un large éventail de mutations constituent un test de dépistage efficace permettant un diagnostic précoce de la fibrose kystique (au cours du premier mois de vie), ce qui favorise une meilleure approche clinique.

Par ailleurs, de nombreuses études concluent que le fait de diriger tôt les patients vers une clinique de fibrose kystique donne lieu à une plus faible morbidité, à des avantages sur le plan nutritionnel, à de meilleures fonctions cognitives et à une meilleure espérance de vie^{5,6}. En fait, la plus importante étude menée sur la survie des personnes fibro-kystiques, basée sur les données du registre des patients fibro-kystiques des États-Unis⁷, démontre qu'un diagnostic précoce grâce au dépistage est associé à un taux de survie plus élevé, comparativement au diagnostic tardif par le biais des symptômes. Plus récemment, des études sur la mortalité infantile ont indiqué une réduction considérable des décès au sein de la population pédiatrique fibro-kystique grâce au dépistage néonatal⁸. Par conséquent, les politiques de santé adoptées dans certains pays visant à promouvoir le dépistage néonatal de la fibrose kystique pourraient favoriser l'égalité des chances : en effet, tous les nouveau-nés, quel que soit leur sexe, leur statut socio-économique ou leur origine ethnique, sont considérés égaux lorsque vient le moment de poser un

diagnostic de fibrose kystique et d'être dirigés en temps opportun vers une clinique spécialisée. En outre, la mise sur pied de cliniques spécialisées en fibrose kystique a joué un rôle décisif quant aux soins prodigués à ces patients. Plusieurs sondages indiquent un meilleur taux de survie grâce à ceux-ci. L'un des plus importants facteurs dans l'amélioration du taux de survie consiste en l'extrême importance qu'accordent les cliniques spécialisées à l'état nutritionnel des patients dès le diagnostic, dans le but d'assurer leur croissance normale⁹.

Même si nous ne sommes pas sans ignorer que le pronostic puisse être moins favorable pour les femmes que pour les hommes, la cause de l'écart entre leur taux de survie respectif demeure encore inconnue. Dernièrement toutefois, on a assisté à un regain d'intérêt à ce sujet, et de nombreuses études ont exploré la différence entre les taux de survie et de morbidité des hommes en regard des femmes. La plus importante étude portant sur le taux de survie chez les patients fibro-kystiques, réalisée à partir des données du registre des patients aux États-Unis et dont les résultats ont été publiés en 1997, indiquait que le pronostic s'avérait considérablement plus sombre pour les femmes que pour les hommes atteints de la fibrose kystique¹⁰. En fait, les femmes âgées de 10 à 20 ans présentaient un risque plus élevé de décès. De nombreuses hypothèses ont été avancées pour expliquer cette situation. Il a été possible d'établir que le diagnostic de la fibrose kystique chez les femmes se faisait plus tardivement, ce qui laisse croire à une reconnaissance différente des symptômes respiratoires ou à la présence d'un préjugé relatif au sexe des patients. Ce retard de diagnostic¹¹ pourrait donc faire en sorte que les patientes présentent un état clinique plus grave au moment où est entreprise l'approche thérapeutique appropriée. En outre, on a pu observer que l'apparition d'une infection pulmonaire chronique à *Pseudomonas* se produisait plus tôt chez les femmes que chez les hommes. L'infection endobronchique chronique à *Pseudomonas aeruginosa*, un facteur défavorable ayant fait l'objet de nombreuses études, pourrait accélérer la détérioration de la fonction respiratoire chez la femme.

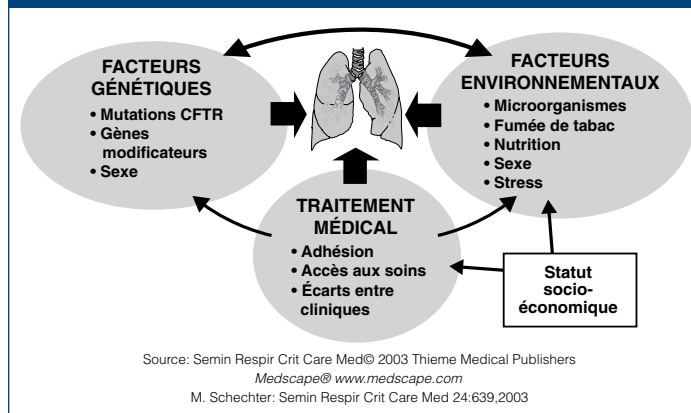
Par ailleurs, la présence de complications pourrait également jouer un rôle important dans l'état de santé. En fait, un article récent de C. Milla indique que le pronostic des patientes atteintes du diabète secondaire à la fibrose kystique est considérablement plus sombre (survie médiane : 30,7 ans) que celui des patients fibro-kystiques avec ou sans diabète (survie médiane : plus de 47 ans) et des patientes fibro-kystiques non atteintes du diabète secondaire (survie médiane : 47 ans). Nous devons surveiller attentivement ce phénomène en soumettant toutes les patientes à un dépistage visant à repérer l'apparition d'une intolérance au glucose et en les



soumettant à un traitement vigoureux, le cas échéant, dans le but d'améliorer leur taux de survie.

Des différences ont également été observées relativement aux activités pratiquées par les patients des deux sexes. Les garçons fibro-kystiques sont, de façon générale, beaucoup plus actifs que les filles, pour une atteinte de même gravité. Compte tenu de l'importance de l'activité physique pour le maintien de la fonction respiratoire, nous devons tenter d'accroître la pratique d'activités physiques chez les patientes. Ces différences entre les deux sexes pourraient donc s'expliquer par une interaction de facteurs génétiques, hormonaux et sociaux. Une étude récente¹² publiée par le Royal Brompton Hospital and Imperial College, à Londres, présente une analyse rétrospective de la mortalité, de la croissance et de la fonction pulmonaire chez plus de 100 patients. Cette étude visait à déterminer s'il existait encore un écart entre les sexes lorsqu'un programme de soins moderne et rigoureux de la fibrose kystique était appliqué de façon standardisée dans une clinique. Les chercheurs ont ainsi découvert que, pendant l'enfance et l'adolescence, aucune différence n'était observée entre les hommes et les femmes en ce qui a trait à la fonction pulmonaire et à l'état nutritionnel. C'est pourquoi les auteurs de l'étude suggèrent de comparer les données de l'évolution de la maladie des patients, filles et garçons, d'âge pédiatrique (de 0 à 18 ans) dans nos cliniques. Si un écart entre les sexes est observé, cette divergence nous indiquerait que nous devrions passer en revue tous les aspects de notre pratique clinique et y apporter les améliorations nécessaires. Une telle évaluation constituerait également un outil pratique pour améliorer la qualité des soins offerts dans les cliniques de fibrose kystique. En effet, des écarts considérables en matière de leadership, de ressources et de résultats sont observés entre chacune des cliniques de fibrose kystique. Le sondage original mené au Royaume-Uni qui signalait une amélioration du taux de survie grâce aux soins prodigués par une clinique spécialisée ne définissait d'ailleurs ces cliniques qu'en termes de taille. Il nous faut atteindre un consensus en ce qui concerne les normes de soins et améliorer notre compréhension des facteurs qui, dans les soins spécialisés, peuvent faire une différence dans l'état de santé des patients. L'évaluation systématique des résultats des cliniques s'avère donc essentielle à l'amélioration de la qualité des soins offerts aux patients fibro-kystiques.

Figure 2
Période prénatale et précédant le diagnostic



Conclusion

Nous sommes en mesure de cerner un certain nombre de facteurs ayant une influence, favorable ou défavorable, sur l'état de santé des patients fibro-kystiques. Nous pouvons aussi déterminer des facteurs susceptibles de créer des différences entre les patients et de nuire au pronostic. Bien qu'il nous soit impossible de modifier certains de ces facteurs, d'autres différences sont de toute évidence causées par des facteurs sur lesquels nous pouvons exercer une influence.

Si nous cherchons à améliorer l'état de santé et le pronostic de nos patients fibro-kystiques, nous devons déterminer quels sont les facteurs négatifs sur lesquels nous pouvons intervenir, et de quelle façon nous pouvons les modifier. Nous devons nous concentrer sur les facteurs causés par l'homme qui influencent l'évolution de la fibrose kystique. Nous pouvons améliorer les connaissances des médecins au sujet de cette maladie, afin de prévenir les retards dans le diagnostic. Nous pouvons tenter de rehausser le standard de soins offerts dans toutes les cliniques de fibrose kystique. Il nous est également possible d'essayer d'accroître l'adhésion thérapeutique des patients ou d'utiliser des techniques rigoureuses visant à améliorer leur état nutritionnel. Enfin, nous devons faire en sorte que tous les nourrissons fibro-kystiques reçoivent un diagnostic adéquat, sans tarder, en mettant en place un programme de dépistage néonatal, au besoin.

Il ne fait nul doute qu'il nous reste beaucoup de travail à faire afin d'être en mesure d'offrir à nos patients les meilleurs soins possible, tout en poursuivant les recherches visant à guérir la maladie.

Références bibliographiques

1. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 2003 Annual Report. Bethesda, Maryland. © 2004 Cystic Fibrosis Foundation
2. Schechter, M.S., «Non-genetic influences on cystic fibrosis lung disease: the role of socio-demographic characteristics, environmental exposures, and healthcare interventions» *Semin Respir Crit Care Med* 24(6) (2003):639-52.
3. Hubert, D., et coll., «Genotype-phenotype relationships in a cohort of adult cystic fibrosis patients» *Eur Respir J* 9 (1996):2207-2214.
4. Drumm, M.L., et coll., «Genetic modifiers of lung disease in cystic fibrosis» *N Engl J Med* 353(14) (Oct 6, 2005):1443-53.
5. Wagener, J.S., Sontag, M.K., Sagel, S.D., et Accurso, F.J., «Update on newborn screening for cystic fibrosis» *Curr Opin Pulm Med* 10(6) (Nov 2004):500-4.
6. Castellani, C. «Evidence for newborn screening for cystic fibrosis» *Paediatr Respir Rev* 4(4) (Dec 2003):278-84.
7. Lai, H.J., et coll., «The survival advantage of patients with cystic fibrosis diagnosed through neonatal screening: evidence from the United States CF Foundation Registry data» *J Pediatr* 147 (2005):S57-S63.
8. Grosse, S.D., et coll., «Potential impact of newborn screening for Cystic Fibrosis on child survival: a systematic review and analysis» *J Pediatr* 149 (2006):362-6.
9. Collins, C. E., et coll., «Normal growth in cystic fibrosis associated with a specialised centre» *Arch Dis Child* 81 (1999):241-246.
10. Rosenfeld, M., Davis, R., FitzSimmons, S., Pepe, M., Ramsey, B., «Gender gap in cystic fibrosis mortality» *Am J Epidemiol* 145(9) (May 1, 1997):794-803.
11. Lai, H.C., Kosorok, M.R., Laxova, A., Makhholm, L.M., et Farrell, P.M., «Delayed diagnosis of US females with cystic fibrosis» *Am J Epidemiol* 156(2) (Jul 15, 2002):165-73.
12. Verma, N., Bush, A., et Buchdahl, R., «Is there still a gender gap in cystic fibrosis?» *Chest* 128(4) Oct 2005):2824-34.

Inflammation pulmonaire et fibrose kystique

À chaque respiration, les poumons humains sont exposés à des microorganismes pathogènes. Les voies respiratoires possèdent pour cette raison un système de défense et des mécanismes de désencombrement qui s'avèrent essentiels à la prévention des infections. De tels mécanismes de défense reposent sur des interactions complexes se produisant entre les différents types de cellules présentes dans les voies respiratoires, notamment les cellules épithéliales (cellules tapissant les voies respiratoires) et les cellules immunitaires. La capacité de l'hôte de se protéger de l'infection tout en maîtrisant la réaction inflammatoire de manière à prévenir les dommages aux tissus constitue toutefois une caractéristique particulière de l'immunité des voies aériennes.

Chez une personne fibro-kystique, la défectuosité de la protéine CFTR (*cystic fibrosis transmembrane regulator*) qui se trouve dans les cellules épithéliales et dans les glandes sous-muqueuses (glandes sous-jacentes produisant le mucus) des voies respiratoires est responsable de l'atteinte chronique du système respiratoire. Cette atteinte se manifeste tôt dans la vie des patients par une obstruction des bronches et par des infections bactériennes récurrentes des poumons et des fosses nasales. Les poumons des nouveau-nés atteints de fibrose kystique présentent toutefois une structure normale, à l'exception de la présence de bouchons muqueux et d'une dilatation des conduits des glandes sous-muqueuses. En outre, les cultures bactériennes des sécrétions respiratoires de ces nouveau-nés présentent rarement un microorganisme pathogène précis. Mais, au fil du temps, les voies respiratoires seront colonisées de façon chronique par des bactéries, ce qui provoquera une puissante réaction inflammatoire. Cette inflammation pulmonaire se manifesterait très tôt dans l'évolution de la maladie.

Les sécrétions respiratoires prélevées chez les patients fibro-kystiques contiennent une concentration élevée de cellules inflammatoires (principalement des neutrophiles) et de médiateurs du système immunitaire (petites protéines qui maîtrisent la réponse immunitaire). Parmi celles-ci,

notons les cytokines, qui stimulent ou régulent les cellules épithéliales et immunitaires dans les voies respiratoires, et les chimiokines, qui attirent les cellules inflammatoires au site d'infection¹. La réaction inflammatoire vigoureuse, voire excessive, de l'hôte est largement responsable de la maladie pulmonaire progressive, laquelle entraîne habituellement une augmentation de l'obstruction des voies respiratoires, des bronchiectasies (dilatation anormale des bronches) et, ultimement, une insuffisance respiratoire. Par ailleurs, la réaction inflammatoire est principalement circonscrite aux voies aériennes, alors que les alvéoles, petits sacs où s'effectuent les échanges gazeux, sont relativement épargnées (voir Figure 1).

Plusieurs études indiquent que l'inflammation serait excessive dans les voies respiratoires des personnes fibro-kystiques²⁻⁴, mais il est important de noter que tous les chercheurs n'arrivent pas à d'égales conclusions^{5,6}. Ces études suggèrent que chez ces patients, l'inflammation pulmonaire est démesurée en regard du degré d'infection, c'est-à-dire qu'une infection relativement mineure pourra déclencher dans le poumon une réaction forte et persistante. Les modèles cellulaires observés indiquent en somme que la maîtrise de l'inflammation est défailante, de telle sorte que la réaction inflammatoire des voies respiratoires n'est pas stoppée et pourrait ainsi être la cause de l'inflammation excessive et continuelle des voies respiratoires^{3,4,7}. Dans certaines études, on a également pu observer que des enfants fibro-kystiques présentaient une inflammation des poumons même en l'absence apparente de toute infection^{8,9,10}.

La réaction inflammatoire dans les voies respiratoires des personnes fibro-kystiques se caractérise par un afflux massif de globules blancs (les neutrophiles) dans le tissu épithélial des voies respiratoires, et ce, même chez les personnes présentant une atteinte très légère¹¹. Les neutrophiles sont d'importantes cellules immunitaires appelées aux sites d'infection afin d'éliminer les bactéries; leur rôle consiste à défendre les poumons. Paradoxalement, les neutrophiles jouent

D^r Thomas Ferkol
Directeur

Clinique de fibrose
kystique
Hôpital pour enfants de
St. Louis

Professeur agrégé en
pédiatrie, biologie
cellulaire et physiologie
Université Washington
à St. Louis

St. Louis, Missouri
États-Unis



aussi un rôle de premier plan dans l'aggravation de la maladie pulmonaire chez les personnes fibro-kystiques. En effet, les neutrophiles libèrent une grande quantité d'oxydases et de protéases, qui sont toutes deux des enzymes actives jouant un rôle important dans la destruction des bactéries intracellulaires. Toutefois, la durée de vie des neutrophiles est brève et, lorsqu'ils meurent, ils libèrent les enzymes qu'ils contiennent, lesquelles combattent les antiprotéases naturelles présentes dans les poumons¹². Ce phénomène contribue à l'atteinte pulmonaire en nuisant à l'évacuation des sécrétions infectées et en détruisant la structure de l'appareil respiratoire. Des recherches ont démontré que l'élastase, la protéase la plus abondante dans le neutrophile, endommagerait les protéines structurales qui soutiennent les voies respiratoires, provoquant ainsi les bronchiectasies. Cette enzyme jouerait aussi un rôle dans la persistance bactérienne qui nourrit la réaction inflammatoire¹³. Enfin, l'élastase provoque une réaction inflammatoire en stimulant la libération de chimiokines par les cellules épithéliales des voies respiratoires¹⁴.

Habituellement, le traitement de l'atteinte pulmonaire chez les patients fibro-kystiques est axé sur les conséquences de l'infection et de l'inflammation : la physiothérapie respiratoire, l'inhalation de fluidifiants (par exemple, la dornase alfa, connue sous le nom de Pulmozyme®) et, depuis peu, une solution saline hypertonique favorisent l'évacuation du mucus et des sécrétions infectées. En outre, des antibiotiques administrés par voie intraveineuse ou par nébulisation sont depuis longtemps utilisés pour diminuer la quantité de bactéries dans les poumons. En un sens, ce sont tous des traitements anti-inflammatoires, puisqu'ils réduisent le stimulus inflammatoire dans les voies respiratoires. D'ailleurs, on a pu observer dernièrement que certains médicaments agissant plus directement sur la réduction de l'inflammation modifiaient aussi l'évolution de l'atteinte des poumons, en ralentissant la détérioration de la fonction pulmonaire (volume expiratoire maximal par seconde); cette découverte constitue une démonstration supplémentaire que l'inflammation joue ici un rôle plus dommageable que protecteur.

Plusieurs études ont signalé les effets bénéfiques des corticostéroïdes généraux dans le traitement

des patients fibro-kystiques, particulièrement chez les enfants ayant une atteinte pulmonaire légère^{15,16}. Dans un essai clinique multicentre, les patients ayant reçu un traitement de prednisone un jour sur deux présentaient une meilleure fonction pulmonaire. Malheureusement, il s'agissait d'une amélioration temporaire, et les bienfaits disparaissaient dès l'arrêt de la médication¹⁷. En outre, la thérapie aux corticostéroïdes généraux entraînait d'importants effets indésirables, notamment l'intolérance au glucose, le diabète et un retard de croissance. De plus, le retard de croissance perdurait pendant plusieurs années après l'arrêt de la médication¹⁷. C'est pourquoi l'usage des corticostéroïdes généraux n'est pas largement répandu dans le traitement des patients fibro-kystiques. En revanche, les corticostéroïdes administrés localement par inhalation sont souvent utilisés pour le traitement des patients fibro-kystiques, mais leurs effets sur l'atteinte pulmonaire n'ont pas encore été suffisamment étudiés.

Par ailleurs, l'ibuprofène à fortes doses est utilisé depuis près d'une décennie pour freiner la détérioration et la destruction des poumons des personnes fibro-kystiques. Un essai clinique s'étant déroulé sur quatre ans a comparé l'efficacité du traitement à l'ibuprofène à un placebo chez des patients fibro-kystiques ayant une atteinte pulmonaire légère. Les résultats de l'essai indiquent que l'utilisation régulière de ce médicament anti-inflammatoire entraîne un ralentissement du déclin de la fonction pulmonaire et diminue le nombre d'hospitalisations¹⁸. Cet effet était plus marqué chez les patients de moins de 13 ans et ceux dont l'atteinte pulmonaire était plus légère. Des analyses subséquentes effectuées à plus grande échelle, utilisant les données provenant du *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry*, ont indiqué des bienfaits similaires dans le ralentissement de la



détérioration de la fonction pulmonaire. Toutefois, malgré son utilité apparente, l'ibuprofène à fortes doses est peu employé aux États-Unis dans le traitement des patients fibro-kystiques, principalement à cause des incertitudes quant à ses effets indésirables sur les reins et sur l'appareil digestif.

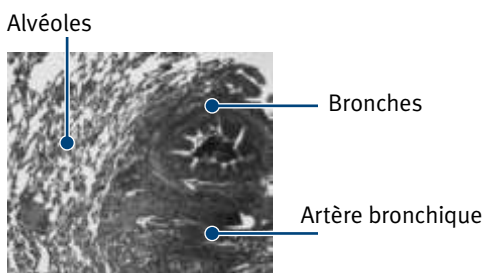
Dernièrement, l'azithromycine est de plus en plus considérée comme un traitement anti-inflammatoire pour l'atteinte pulmonaire des personnes fibro-kystiques. Des essais cliniques visant à étudier l'efficacité d'une thérapie un jour sur deux à l'azithromycine chez les patients fibro-kystiques ont indiqué moins de surinfections pulmonaires et une meilleure fonction pulmonaire (VEMS) comparativement à un groupe témoin¹⁹. Toutefois, on ignore encore si cet antibiotique macrolide exerce ses effets sur le poumon atteint à titre d'agent anti-inflammatoire²⁰ ou s'il intervient dans le mécanisme de régulation dépendant de la densité bactérienne (*quorum sensing*) de *Pseudomonas*, rendant ainsi les bactéries plus

vulnérables²¹. D'autres études doivent être effectuées afin de confirmer l'efficacité de l'azithromycine pour le ralentissement de la progression de la maladie pulmonaire à long terme.

En somme, l'inflammation pulmonaire est de plus en plus considérée comme une cible thérapeutique dans le domaine de la fibrose kystique. Effectivement, les médicaments anti-inflammatoires ont prouvé leur utilité bien qu'ils se soient révélés plus efficaces au début de l'atteinte pulmonaire ou chez les patients qui présentent une atteinte pulmonaire légère. Par ailleurs, de nombreux facteurs, notamment des inquiétudes quant à leurs effets indésirables, ont limité leur emploi à plus grande échelle. De nouveaux médicaments sont présentement conçus et mis à l'essai, notamment une variété de médicaments immunomodulateurs qui, espérons-le, présenteront tous les avantages souhaités sans générer d'inconvénients.

Figure 1

Photomicrographie illustrant la pathologie classique présente dans le poumon du patient fibro-kystique (x 40), notamment une accumulation de mucus causant une obstruction et une inflammation de la bronche (le conduit respiratoire) et son extension minime et localisée dans les alvéoles (petites vésicules où se produisent les échanges gazeux).



Références bibliographiques

- Konstan MW, Berger M. « Current understanding of the inflammatory process in cystic fibrosis: onset and etiology ». *Pediatr Pulmonol* 1997;24:137-142.
- Van Heeckeren A, Walenga R, Konstan MW, Bonfield T, Davis PB, Ferkol T. « Excessive inflammatory response of cystic fibrosis mice to bronchopulmonary infection with *Pseudomonas aeruginosa*. » *J Clin Invest* 1997;100:2810-2815.
- Kube D, Sontich U, Fletcher D, Davis PB. « Proinflammatory cytokine responses to *P. aeruginosa* infection in human airway epithelial cell lines. » *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2001;280: L493-502.
- Blackwell TS, Sencenko AA, Christman JW. « Dysregulated NF- κ B activation in cystic fibrosis: evidence for a primary inflammatory disorder. » *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2001;281: L69-L70.
- Black HR, Yankaskas JR, Johnson LG, Noah TL. « Interleukin-8 production by cystic fibrosis nasal epithelial cells after tumor necrosis factor- α and respiratory syncytial virus stimulation. » *Am J Respir Cell Mol Biol* 1998;19:210-215.
- Gosselin D, Stevenson MM, Cowley EA, Griesenbach U, Eidelman DH, Boule M, Tam MF, Kent G, Skamene E, Tsui LC, Radzioch D. « Impaired ability of Cfr knockout mice to control lung infection with *Pseudomonas aeruginosa*. » *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1253-1262.
- Bonfield TL, Konstan MW, Berger M. « Altered respiratory epithelial cell cytokine production in cystic fibrosis. » *J Allergy Clin Immunol* 1999;104:72-78.
- Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DWH. « Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. » *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151:1075-1082.
- Balough K, McCubbin M, Weinberger M, Smits W, Ahrens R, Fick R. « The relationship between infection and inflammation in the early stages of lung disease from cystic fibrosis. » *Pediatr Pulmonol* 1995;20:63-70.
- Rosenfeld M, Gibson RL, McNamara S, Emerson J, Burns JL, Castile R, Hiatt P, McCoy K, Wilson CB, Inglis A, Smith A, Martin TR, Ramsey BW. « Early pulmonary infection, inflammation, and clinical outcomes in infants with cystic fibrosis. » *Pediatr Pulmonol* 2001;32:356-366.
- Konstan M W, Hilliard KA, Norvell TM, Berger M. « Bronchoalveolar lavage findings in cystic fibrosis patients with stable, clinically mild lung disease suggest ongoing infection and inflammation. » *Am J Respir Crit Care Med* 1994;150:448-454.
- Birrer P, McElvaney NG, Rudeberg A, Wirz Sommer C, Liechti-Gallati S, Kraemer R, Hubbard R, Crystal RG. « Protease-antiprotease imbalance in the lungs of children with cystic fibrosis. » *Am J Respir Crit Care Med* 1994;150:207-213.
- Tosi MF, Zakem H, Berger M. « Neutrophil elastase cleaves C3bi on opsonized *Pseudomonas* as well as CR1 on neutrophils to create a functionally important opsonin receptor mismatch. » *J Clin Invest* 1990;86:300-308.
- Nakamura H, Yoshimura K, McElvaney NG, Crystal RG. « Neutrophil elastase in respiratory epithelial lining fluid of individuals with cystic fibrosis induces interleukin-8 gene expression in a human bronchial epithelial cell line. » *J Clin Invest* 1992;89:1478-1484.
- Auerbach HS, Williams M, Kirkpatrick JA, Colten HR. « Alternate-day prednisone reduces morbidity and improves pulmonary function in cystic fibrosis. » *Lancet* 1985;2:686-688.
- Eigen H, Rosenstein BJ, FitzSimmons S, Schidlow DW. « A multicenter study of alternate-day prednisone in patients with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Prednisone Trial Group. » *J Pediatr* 1995;126: 515-523.
- Lai H-C, FitzSimmons SC, Allen DB, et coll. « Risk of persistent growth impairment after alternate-day prednisone treatment in children with cystic fibrosis. » *N Engl J Med* 2000;342: 851-859.
- Konstan MW, Byard P, Hoppel JC, Davis PB. « Effect of high-dose ibuprofen in patients with cystic fibrosis. » *N Engl J Med* 1995;332:848-854.
- Saiman L, Marshall BC, Mayer-Hamblett N, Burns JL, Quittner AL, Cibene DA, Coquillette S, Fieberg AY, Accurso FJ, Campbell PW. « Azithromycin in patients with cystic fibrosis chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa*: a randomized controlled trial. » *JAMA*. 2003; 290:1749-56.
- Tsai WC, Rodriguez ML, Young KS, Deng JC, Thannickal VJ, Tateda K, Hershenson MB, Standiford TJ. « Azithromycin blocks neutrophil recruitment in *Pseudomonas* endobronchial infection. » *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170:1331-9.
- Wagner T, Soong G, Sokol S, Saiman L, Prince A. « Effects of azithromycin on clinical isolates of *Pseudomonas aeruginosa* from cystic fibrosis patients. » *Chest*. 2005;128:912-9.

La douleur iatrogène chez les personnes fibro-kystiques

Contexte

Grâce au dépistage néonatal, il est possible de diagnostiquer très tôt la fibrose kystique. Par conséquent, dès leur tout jeune âge, les enfants fibro-kystiques ont des contacts fréquents avec le système de soins de santé et font l'expérience de la douleur iatrogène (douleur provoquée par le médecin ou ses thérapeutiques – NDLR). Les enfants atteints de fibrose kystique se trouvent donc confrontés à diverses mesures essentielles à l'optimisation des thérapeutiques. La possibilité de surveiller très étroitement la moindre modification de l'état clinique de ces jeunes patients contribue à prévenir l'apparition de complications majeures. En contrepartie, dès leur enfance, les patients fibro-kystiques doivent souvent subir des procédures effractives (actes médicaux qui impliquent un passage à travers le revêtement cutané ou muqueux - NDLR). La douleur iatrogène sera principalement provoquée par les ponctions veineuses nécessaires aux prises de sang, la mise en place de cathéters périphériques, de même que d'autres procédures exécutées au cours des visites de suivi, telles que des prélèvements de gorge. Ces procédures, nécessaires mais douloureuses, provoquent chez les enfants fibro-kystiques un degré élevé d'anxiété et de peur, ce qui, en retour, risque d'influencer leur adhésion aux traitements une fois parvenus à l'âge adulte. Le souvenir d'expériences négatives passées pourrait, en effet, accroître l'anxiété et la souffrance liées aux procédures thérapeutiques et occasionner un manque de coopération¹.

Même si le degré de douleur provoquée par chacune des procédures est faible, l'expérience répétée de la douleur entraîne des répercussions majeures sur la qualité de vie des patients. En effet, chez les personnes atteintes de fibrose kystique, la nécessité de subir des procédures effractives s'ajoute à d'autres facteurs qui affectent peut-être déjà leur qualité de vie : traitements, complications possibles et symptômes douloureux de la maladie même². De plus, plusieurs études ont démontré

que la perception de la douleur nuit au processus de guérison^{3,8} et qu'un traitement approprié de la douleur entraîne généralement des progrès notables dans les aspects de la qualité de vie liés à la santé⁹. Par conséquent, la réduction ou la prévention de la douleur devrait constituer un important objectif thérapeutique, particulièrement chez les jeunes patients fibro-kystiques.

Une récente revue de la littérature⁶ signalait que, lorsque des enfants sont gravement malades, la douleur ne fait qu'exacerber la réponse au stress déjà présente. La gravité de la maladie est alors susceptible d'exacerber les réponses physiologiques et comportementales à la douleur qu'auraient démontrées normalement des enfants en bonne santé. En outre, on a pu démontrer qu'il existe une relation inversement proportionnelle entre l'âge d'un enfant et la souffrance provoquée par les procédures^{1,10,13}.

Il s'avère donc essentiel que tous les contacts avec les établissements de soins de santé soient le plus possible exempts de tout stress, particulièrement dans le cas de jeunes enfants. L'une des façons d'y arriver consiste à prendre conscience de l'importance majeure que revêt la relation patient-praticien^{1,14}. Malheureusement, encore aujourd'hui, il arrive que la douleur iatrogène soit sous-estimée. Certains infirmiers et infirmières pensent encore que les enfants ont tendance à exagérer leur douleur; selon eux, des prescriptions inadéquates ou insuffisantes de médicaments antidouleur par les médecins constituent le principal obstacle à un traitement optimal de la douleur¹⁵.

Outils

Dans une étude récente, nous avons analysé les méthodes utilisées dans 50 cliniques de fibrose kystique de 12 pays différents en ce qui a trait à la réduction de la souffrance au cours de procédures douloureuses¹⁶. Les conclusions de cette étude et de plusieurs autres^{17,18} indiquent que le personnel

Filippo Festini
Infirmier-coordonnateur

Clinique de fibrose
kystique de Toscane
Hôpital Meyer

Professeur en sciences
infirmières
Université de Florence

Florence, Italie

soignant dispose de plusieurs outils pouvant l'aider à réduire la douleur iatrogène, tant chez les enfants que chez les adultes. L'utilisation de ces méthodes devrait être considérée comme une pratique exemplaire dans tous les établissements de soins de santé, mais particulièrement dans ceux où l'on traite des patients atteints de maladie chronique.

Tout d'abord, il importe que chaque clinique de fibrose kystique coopère avec un centre de traitement de la douleur, un spécialiste en pédiatrie ou d'autres spécialistes, selon le pays. Le fait de bénéficier d'un accès facile à un centre de traitement de la douleur est d'un grand secours pour le personnel soignant. En effet, les centres de traitement de la douleur constituent une référence pour les praticiens, car les plus récentes découvertes au sujet des interventions en matière de traitement de

l'aide de données objectives, telles que le rythme cardiaque ou d'autres attitudes qui sont une forme de réponse au stress (la position du corps, par exemple) et leur attribuent une note. Les échelles d'autoévaluation sont quant à elles soumises aux patients, afin qu'ils puissent y indiquer leur degré de douleur. Ces échelles peuvent être conçues à l'usage des enfants (en utilisant des icônes) ou des adultes (en employant des chiffres). Cette méthode présente l'avantage de fournir au praticien une donnée objective, qui permet de signaler de façon précise la douleur et de la traiter à l'aide de la stratégie la plus appropriée.

Interventions pharmacologiques

Les interventions pharmacologiques pour traiter la douleur iatrogène comprennent toutes les méthodes faisant intervenir l'usage de médicaments. Selon le type de douleur (origine, emplacement et durée), plusieurs protocoles indiquent le traitement le plus approprié. Les médicaments employés dans le traitement de la douleur iatrogène vont des anesthésiques à action générale (sédation totale) aux anesthésiques appliqués localement. Une méthode d'analgésie de plus en plus couramment utilisée chez les patients fibrokystiques est le protoxyde d'azote, aussi connu sous le nom de « gaz hilarant »¹⁹. Relativement simple d'emploi, cet anesthésique peut être utilisé pour des procédures effractives mineures, et ce, pour les patients âgés de trois ans et plus. Son induction et son élimination sont rapides (trois minutes), et il agit à la fois à titre d'analgésique et de tranquillisant réduisant l'anxiété. Toutefois, la présence d'emphysème avec trappage constitue une contre-indication à son emploi.

Pour les ponctions veineuses, les crèmes analgésiques sont largement utilisées et appréciées des enfants. La crème « magique » doit être appliquée plusieurs minutes avant la ponction, et le patient doit être informé de ses effets²⁰. Ce type de médicament ne permet toutefois pas de réduire l'anxiété occasionnée par la procédure. L'importance d'une bonne relation entre le praticien et le patient s'avère donc capitale afin de surmonter l'anxiété et l'angoisse d'attente.

Autres types d'interventions

Les interventions de type non pharmacologique, accompagnées ou non de médication, visent

la douleur y sont sans cesse mises à jour. Ils constituent également une ressource précieuse pour les patients, qui pourront y apprendre des stratégies pour apprivoiser la douleur.

La mesure de la douleur doit également devenir une pratique courante dans les cliniques de fibrose kystique. Dans la pratique des soins infirmiers, la douleur est considérée comme un signe vital devant être mesuré à intervalles réguliers, au même titre que la température corporelle et la pression artérielle, par exemple. Selon l'International Association for the Study of Pain (IASP), la douleur est une expérience subjective : « Une expérience sensorielle ou émotive désagréable associée à un dommage potentiel ou réel des tissus, ou décrite en de tels termes. » La douleur est donc un concept auquel participent de nombreux facteurs différents, et il s'avère essentiel de l'évaluer avec précision. Deux principaux types d'outils d'évaluation ont été créés afin de mesurer objectivement l'expérience subjective de la douleur : les échelles d'observation et les échelles d'autoévaluation. Les échelles d'observation mesurent la douleur à



essentiellement à atténuer l'expérience de la douleur. Il existe une variété de techniques; l'âge du patient, la procédure à effectuer et l'expérience du praticien sont autant de facteurs qui détermineront la nature de l'intervention. Les interventions les plus fréquemment utilisées sont les techniques de distraction visant à détourner l'attention de la procédure douloureuse pour la rediriger vers quelque chose de plus positif. La source de distraction peut être externe, comme un jouet ou des bulles de savon, interne, l'imagerie mentale par exemple, ou encore une combinaison des deux, comme écouter de la musique ou se faire raconter une histoire. Les techniques de distraction peuvent faire intervenir la respiration profonde, une autre technique favorisant également la relaxation. Le mode de distraction doit être adapté à l'âge et à la personnalité de chaque enfant.

De leur côté, les stratégies cognitivo-comportementales consistent à modifier des pensées négatives et mal adaptées en utilisant l'imagerie mentale et la restructuration cognitive. Ces stratégies demandent de bien connaître la relation qui existe entre les pensées, les émotions et le comportement; de plus, elles nécessitent une collaboration active entre l'enfant, la famille et le personnel formé. Leur réussite exige de la pratique (visualisation, répétition mentale ou jeu de rôle). En combinaison avec d'autres techniques, ces stratégies sont particulièrement utiles pour préparer aux procédures les enfants ayant une anxiété conditionnée.

La relaxation musculaire progressive et la respiration profonde avec respiration diaphragmatique diminuent les tensions et améliorent le confort du patient. Les jeunes enfants réagissent bien à la suggestion voulant qu'ils respirent par « leur bedon » et expirent leurs soucis. Les enfants plus âgés seront invités à relâcher progressivement des groupes de muscles, « en inspirant le calme, et en expirant la tension. » Quant aux adolescents, on leur demandera de tendre tout d'abord leurs muscles, et de les relâcher ensuite¹⁸.

Par ailleurs, l'usage d'un protocole ou d'un algorithme permet au personnel infirmier de prendre la bonne décision et d'agir selon les normes établies. Les décisions concernent principalement la détermination du type de procédure à entreprendre, du matériel à employer et de la meilleure

technique à adopter pour un enfant en particulier et son parent. Récemment, des schémas de procédé ont été appliqués dans la pratique des soins infirmiers et se sont avérés très utiles.

Conséquences psychologiques

Le personnel infirmier est habituellement chargé de la désagréable tâche d'effectuer des procédures effractives et douloureuses sur des nourrissons, des enfants, des adolescents et des adultes. Chacun de ces groupes d'âge requiert une attention et une préparation particulières. En outre, comme chaque personne est différente, chaque procédure réalisée sur un patient différent représente une nouvelle expérience et procure à l'infirmier ou à l'infirmière de nouvelles habiletés. Établir une relation de confiance avec un patient exige toujours un effort et nécessite une autoévaluation constante de la part du praticien. Heureusement, nous disposons de nos jours de nombreux outils qui nous aident à évaluer les principales caractéristiques physiques et psychologiques du patient et du parent qui l'accompagne, afin de pouvoir procéder le plus judicieusement possible. Toutefois, il demeure toujours le risque d'une déficience dans le processus d'évaluation, ou simplement de ne pas atteindre la veine du premier coup lors de la ponction veineuse ou de l'insertion d'un cathéter périphérique. En de tels cas, le lien de confiance établi peut être brutalement rompu : l'infirmier ou l'infirmière n'est plus infaillible. Le membre du personnel infirmier peut alors éprouver un grand malaise, et se sentir désolé pour l'enfant et pour son inaptitude à réussir la procédure du premier coup. Bien que les directives en place recommandent de faire appel à un collègue, ce geste peut être vu comme un constat d'échec²¹.





Par ailleurs, le personnel soignant ne peut que tenter de deviner ce qu'un patient vit au cours d'une procédure effractive, surtout dans le cas de jeunes enfants. C'est pourquoi nous avons mené une étude dernièrement afin d'apprendre directement des patients quels étaient leurs impressions et leurs sentiments vis-à-vis des procédures douloureuses²². Nous avons demandé à des patients adultes de notre clinique de fibrose kystique de répondre de manière anonyme à un questionnaire dans lequel nous les interrogeons au sujet de la première procédure effractive qu'ils se souviennent avoir vécue dans leur enfance. Plus de la moitié d'entre eux ont affirmé que le fait d'avoir été informés d'avance au sujet de la procédure les avait aidés à maîtriser leur peur et que l'emploi de techniques de distraction (par exemple des jouets, des comptines ou des poupées) avait contribué à réduire la douleur ressentie au cours des procédures. Pour une majorité de répondants, la procédure la plus désagréable selon leur souvenir était les prélèvements de gorge. Certains participants se rappelaient qu'ils voulaient que ce soit une infirmière en particulier qui exécute les procédures. Les arguments à ce sujet se divisaient en deux catégories principales: le savoir-faire technique (l'infirmière était « bonne », « compétente »; « je me sentais en sécurité »)

et les aptitudes relationnelles (l'infirmière était « gentille », « je pouvais lui faire confiance », « je me sentais à l'aise »). Ces réponses indiquent l'importance de la relation entre l'infirmière et l'enfant dans la gestion de la douleur et de la peur au cours des procédures effractives.

Conclusion

Malheureusement, les maladies chroniques ont pour conséquence d'amener les patients à fréquenter régulièrement les établissements de soins de santé dès leur petite enfance. La documentation actuelle indique que de mauvaises expériences influencent les visites ultérieures aux établissements de soins de santé. La prévention et la gestion adéquate de la douleur iatrogène exercent donc une influence considérable sur la qualité de vie des personnes atteintes de maladie chronique. De nombreuses études et recommandations sont à la disposition des praticiens; ils peuvent y trouver des suggestions de moyens efficaces permettant de réduire et de prévenir la douleur iatrogène, et de faire de chaque procédure effractive une occasion de croissance et de développement, tant pour le praticien que pour le patient.

Références bibliographiques

1. Duff, A.J.A., « Incorporating psychological approaches into routine paediatric venepuncture », *Arch Dis Child*, 88 (2003): 931-937.
2. Festini, F., Ballarin, S., Codamo, T., Doro, R. et Loganes, C., « Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis », *J Cyst Fibros* 3 (2004): 51-57.
3. Eksterowicz, N., « Pain management in cystic fibrosis », *Pediatr Pulmonol* 20 (Suppl) (2000): 114-5.
4. Chastain, D.C., Cook, A.J., « Chronic pain in CF: Associated beliefs and behaviours », *Pediatr Pulmonol* 20 (Suppl) (2000): 116-7.
5. McCracken, L., « Living to live with the pain: acceptance of pain predicts adjustment in persons with chronic pain », *Pain* 74 (1998): 21-7.
6. Ramelet, A.S., Abu-Saad, H.H., Ress, N. et McDonald, S., « The Challenges of pain measurement in critically ill young children: a comprehensive review », *Australian Critical Care* 17 (2004): 33-45.
7. Page, G.G., « The Medical Necessity of Adequate Pain Management », *Pain Forum* 5(4) (1996): 227-233.
8. Fox, A., « Confronting the use of Placebos for Pain », *Am J Nurs* 9 (1994): 42-46.
9. Palermo, T.M., Harrison, D., Koh, J., Turner, H. et Powers, M., « Impact of pain on the health-related quality of life of youth with cystic fibrosis », *Pediatr Pulmonol* 27 (Suppl) (2004): 147-148.
10. Kazak, A.E., Penati, B., Brophy, P. et Himelstein, B., « Pharmacologic and Psychologic Interventions for Procedural Pain », *Pediatrics* 102 (1998): 59-66.
11. McGrath, P.J. et McAlpine, L.M., « Psychological perspectives on pediatric pain », *J Pediatr* 122 (1993): S2-8.
12. Gaffeny, A. et Dunne, E.A., « Developmental aspects of children's definitions of pain », *Pain* 26 (1986): 105-17.
13. Gaffeny, A. et Dunne, E.A., « Children's understanding of the causality of pain », *Pain* 29 (1987): 91-104.
14. Mallory Jr., G.B., « Setting the stage: Therapeutic Relationships in the Context of Pain and Suffering », *Pediatr Pulmonol* 16 (Suppl) (1997): 159-160.
15. Van Hulle, Vincent C., « Nurses' knowledge, attitudes, and practices: regarding children's pain », *MCN Am J Matern Child Nurs* 30(3) (May-June 2005): 177-83.
16. Festini, F., Madge, S., Neri, S., Ballarin, S., Anbar, R., et coll., « Procedural pain in children with cystic fibrosis: an international survey on the methods used by CF Centers to prevent and reduce it », *J Cyst Fibros* 5 (Suppl 1) (2006): 91.
17. Mathew, P.J. et Mathew, J.L., « Assessment and management of pain in infants », *Postgraduate Medical Journal* 79 (2003): 438-443.
18. Paediatrics & Child Health Division, The Royal Australasian College of Physicians, « Guideline Statement, Management of procedure-related pain in children and adolescents », *Journal of Paediatrics and Child Health* 42 (2006): S1-S29.
19. Williams, V., Riley, A., Rayner, R. et Richardson, K., « Inhaled nitrous oxide during painful procedures: a satisfaction survey », *Paediatr Nurs* 18(8) (Oct. 2006): 31-3.
20. Lander, J.A. et Weltman, B.J., « So SS.EMLA and amethocaine for reduction of children's pain associated with needle insertion », *Cochrane Database Syst Rev*. 19 (July 2006): 3.
21. Lininger, R.A., « Pediatric peripheral i.v. insertion success rates », *Pediatr Nurs*. 29(5) (Sep.-Oct. 2003): 351-4.
22. Neri, S., Allegretti, N., Vignoli, N. et Festini, F., « Perception of pain and fear related to invasive procedures in children with cystic fibrosis: a study using CF adults recalls », *J Cyst Fibros* 5 (Suppl1) (2006): 91.



Le drainage des sécrétions assisté du PEP chez les personnes fibro-kystiques : une mise au point

Introduction

Les complications respiratoires sont, encore de nos jours, la principale cause de morbidité et de mortalité associée à la fibrose kystique. Devant ce constat, le drainage des sécrétions pulmonaires infectées s'avère un aspect incontournable du traitement de cette maladie. Au fil des ans, un nombre croissant de techniques, d'accessoires et de méthodes ont été mis au point afin de faciliter la toilette bronchique. Face à cette grande diversité d'options thérapeutiques, le choix n'est pas facile à faire. Les avantages et les limites de chaque modalité, la condition physique du patient, ainsi que ses préférences personnelles devraient être les principaux facteurs motivant le choix d'une ou de plusieurs techniques.

Cet article vise : 1) à faire le point sur les principes théoriques qui sous-tendent l'utilisation des accessoires de type PEP (*positive expiratory pressure*); 2) à réviser l'application pratique du PEP et 3) à relever les preuves scientifiques de l'efficacité de cette méthode dans la fibrose kystique.

Du clapping vers le PEP

Le *clapping* est, historiquement, la méthode de référence pour évacuer les sécrétions des voies respiratoires. Cependant, cette méthode de drainage exige beaucoup de temps et d'efforts, et nécessite l'aide d'une autre personne. En raison de ces inconvénients, elle est souvent utilisée avec négligence par les patients¹. De nos jours, d'autres solutions, telles que le percuteur mécanique, le drainage autogène² et les cycles de respiration active avec expirations forcées (*huffing*)^{3,4}, permettent d'accroître l'autonomie des patients. Ainsi, le percuteur permet au patient de s'administrer lui-même le *clapping*, tandis que les deux dernières méthodes utilisent le principe du

contrôle volontaire de la dynamique respiratoire pour évacuer les sécrétions.

À la fin des années 70, des équipes scandinaves ont élaboré une forme de thérapie innovatrice qui permettrait non seulement de mobiliser les sécrétions pulmonaires, mais également d'améliorer la ventilation. Ainsi, le PEP Mask® (Fig. 1A) fut le premier accessoire conçu selon le principe thérapeutique de la pression expiratoire positive (PEP). Aujourd'hui, l'utilisation du PEP se voit simplifiée par l'avènement du TheraPEP® (Fig. 1B), qui consiste en un simple embout buccal avec une résistance intégrée. Par ailleurs, le PariPEP® (Fig. 1C) permet la prise de médicaments par nébulisation au cours de la thérapie par le PEP. Enfin, d'autres accessoires, dont la valve Flutter® et l'Acapella®, se basent également sur le principe du PEP, mais permettent, en plus, l'ajout de la vibration des voies respiratoires pour favoriser le décollement et l'évacuation des sécrétions.

Principes physiologiques à la base du PEP

La thérapie par le PEP aiderait en définitive à dégager les sécrétions et à améliorer la ventilation pulmonaire. Poursuivons donc en examinant les bases physiologiques sur lesquelles reposent ces deux actions thérapeutiques. Mentionnons d'abord que, chez un patient fibro-kystique, l'obstruction des poumons par l'accumulation de mucus et l'inflammation chronique entraînent une augmentation de la résistance des voies respiratoires au passage de l'air. Cela se traduit concrètement par une fermeture prématurée des voies aériennes lors de l'expiration. La fermeture prématurée des voies aériennes de petits calibres (peu rigides) entrave la sortie d'une certaine quantité d'air vicié (chargé de CO₂), qui est alors retenu dans les poumons. Avec le temps, il en résulte un emprisonnement progressif de l'air (hyperinflation pulmonaire et

**Joseph-Omer Dyer,
Georges Kasparian et
Natacha Viens**
Physiothérapeutes

Hôtel-Dieu du
Centre hospitalier de
l'Université de Montréal

Montréal (Québec)
Canada

thorax en tonneau)^{5,6}. Par ailleurs, des bouchons de mucus entravent le passage de l'air oxygéné vers certaines alvéoles (sites des échanges gazeux dans les poumons). En somme, ces mécanismes pathologiques vont à l'encontre de la physiologie respiratoire normale en entraînant une mauvaise répartition de la ventilation pulmonaire et une diminution de la diffusion des gaz^{7,8,9}.

Le principe du PEP est similaire à celui de l'expiration à lèvres pincées. Dans les deux cas, l'application d'une résistance au niveau de la bouche lors de l'expiration permet de maintenir les petites voies respiratoires ouvertes plus longtemps. Le PEP prévient donc l'affaissement prématuré des petites voies aériennes pendant l'expiration, ce qui prolonge le temps alloué aux échanges gazeux dans les alvéoles. Par ailleurs, il favoriserait l'évacuation du mucus contenu dans les voies aériennes de petits calibres (situées en périphérie) vers celles de plus grands calibres (plus centrales), en prolongeant la phase expiratoire¹⁰. Finalement, le PEP améliorerait la ventilation des alvéoles obstruées en permettant de générer une pression derrière les bouchons de mucus qui les obstruent, et ce, en mettant à profit leur ventilation collatérale (Fig. 2). En somme, la technique du PEP : 1) prolongerait la durée des échanges gazeux dans les poumons; 2) faciliterait l'évacuation du mucus et 3) favoriserait une meilleure répartition de la ventilation dans toutes les régions des poumons.

Utilisation pratique du PEP

À l'origine, le PEP s'administrait au moyen d'un masque ajusté sur le nez et la bouche (Fig. 1A). Ce masque était muni d'une valve unidirectionnelle permettant une inspiration normale, non contrariée, tandis qu'une valve reliée à un manomètre (instrument mesurant la pression) offrait une résistance lors de l'expiration. Le PEP masque a été peu à peu remplacé par le TheraPEP, avec lequel la pression positive à l'expiration est générée par la résistance d'un embout buccal relié à une colonne de pression graduée pour l'atteinte d'une pression cible. Le PEP peut être utilisé à basse pression (*low* PEP) ou, beaucoup plus rarement, à haute pression (*high* PEP). Le PEP à basse pression nécessite une inspiration normale et une expiration légèrement active contre une résistance produisant une

pression maintenue entre 10 et 20 cm H₂O à la bouche. Dans le cas du *high* PEP, la personne prend d'abord une inspiration maximale, puis effectue une expiration forcée contre une résistance supérieure à 20 cm H₂O. La résistance utilisée est alors déterminée à l'aide de la spirométrie et doit être ajustée selon chaque personne. Idéalement, le *high* PEP est réglé à une pression cible qui permet au patient d'évacuer un plus grand volume d'air au moment de l'expiration maximale forcée (augmentation de la capacité vitale forcée). Ainsi, le *high* PEP, une fois bien ajusté, permet de diminuer la quantité d'air emprisonné dans les poumons après une expiration maximale forcée (réduction du volume résiduel)¹¹.

Il est recommandé d'utiliser le PEP en position assise, les coudes appuyés sur une table, afin d'avoir de bons volumes respiratoires et de ventiler adéquatement les poumons au cours de l'exercice. Il est suggéré d'essayer de produire de 10 à 15 expirations contre la résistance exercée par le masque ou l'embout buccal, suivies de 3 à 5 expirations forcées à glotte ouverte (*huffing*) et de tousser par la suite, afin de dégager les sécrétions^{10,12,13}. L'exercice doit être répété au besoin, idéalement durant 20 minutes, et ce, deux fois par jour¹⁰.

Efficacité du PEP

Le PEP est fort apprécié des patients, car il est d'utilisation facile, peu coûteux, facilement transportable, et il peut s'administrer sans aide. De plus, le PEP peut être utilisé dès l'âge de 4 ans chez un enfant coopératif et supervisé. Cependant, il n'y a aucune preuve scientifique formelle de la supériorité du PEP par rapport à d'autres techniques de physiothérapie respiratoire. Dans une récente recension des écrits portant sur l'usage du PEP dans la fibrose kystique, on affirme qu'il n'y a pas d'évidences démontrant que cette technique soit meilleure ou moins efficace que d'autres formes de physiothérapie pour évacuer les sécrétions¹⁴. Cependant, quelques études ont suggéré qu'elle serait supérieure au *clapping* pour aider à dégager les sécrétions¹⁵ et pour améliorer la fonction respiratoire¹⁶. De plus, le PEP permettrait d'ouvrir et de ventiler certaines parties des poumons qui étaient fermées avant l'application du traitement¹⁷.



et diminuerait l'emprisonnement de l'air dans les poumons (hyperinflation diminuée) de personnes fibro-kystiques¹⁸.

Conclusion

Le PEP est un outil supplémentaire dans l'arsenal thérapeutique mis au point pour faciliter la toilette bronchique. À l'instar d'autres méthodes de physiothérapie respiratoire, les preuves de l'efficacité du PEP s'appuient surtout sur l'expérience clinique. La littérature scientifique soutient quant à elle le consensus qui prône l'utilité et l'importance d'adhérer à au moins une forme de physiothérapie respiratoire.

Prise dans son ensemble, la littérature propre au PEP suggère tout au plus que cette méthode est aussi efficace que les autres. Nous pensons donc que la prescription et l'utilisation du PEP devraient être motivées par les préférences personnelles, la commodité de l'outil, la condition du patient et les effets ressentis par ce dernier.

Figure 1

Différents accessoires pour administrer la pression expiratoire positive PEP :



A- PEP masque (PEP mask®) ajusté sur le nez et la bouche



B- TheraPEP® avec embout buccal et colonne de pression graduée

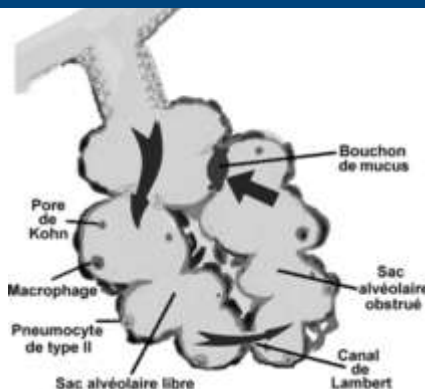


C- PariPEP® avec embout buccal et prise pour nébulisateur

Figure 2

Schématisation du principe à la base du PEP :

Grâce à la ventilation collatérale via les canaux de Lambert et les pores de Kohn, le PEP permet de générer une pression derrière les bouchons de mucus des alvéoles obstruées.



Références bibliographiques

- Passero, M., B. Remor et J. Salomon, « Patient reported compliance with cystic fibrosis therapy », *Clin Pediatr (Phila)* (1981), 20:264-268.
- Dab. I. et F. Alexander, « The Mechanism of Autogenic Drainage Studied with Flow-Volume Curves », *Monogr, Paediatr.* (1979) 10: 50-53.
- Pryor, J.A., B.A. Weber, M.E. Hodson et J.C. Batten, « Evaluation of the Forced Expiration Technique as Adjunct to Postural Drainage in Treatment of Cystic Fibrosis », *British Medical Journal*, (1979) 2: 417-418.
- Cecins, N.M., S.C. Jenkins, Pengeley et G. Ryan « The Active Cycle of Breathing Techniques-to Tip or not to Tip? », *Respiratory Medicine*, (1999) 93: 660-665.
- Desmond, K.J., A.L. Coates, J.G. Martin et P.H. Beaudry, « Trapped gas and airflow limitation in children with cystic fibrosis and asthma », *Pediatr Pulmonol.*, (1986) 2:128-134.
- Featherby, E.A., A.T. Weng, D.N. Crozier et coll., « Dynamic and static lung volumes, blood gas tensions, and diffusing capacity in patients with cystic fibrosis », *Am Rev Respir Dis.*, (1970) 102:737-749.
- DeMuth, G.R., W.F. Lowatt et N.S. Talner, « Intrapulmonary gas distribution in cystic fibrosis », *Am J Dis Child.* (1962) 103:52-59.
- Brown, J.S., T.R. Gerrity et W.D. Bennett, « Effect of ventilation distribution on aerosol bolus dispersion and recovery », *J Appl Physiol.*, (1998) 85:2112-2117.
- Anderson, P.J., J.D. Blanchard, J.D. Brain et coll., « Effect of cystic fibrosis on inhaled aerosol boluses », *Am Rev Respir Dis.*, (1989) 140:1317-1324.
- Tyrrell, J.C., E.J. Hiller et J. Martin, « Face Mask physiotherapy in cystic fibrosis », *Arch Dis Child.*, (1986) 61: 598-611.
- Darbee, J.C., P.J. Ohtake, B.J. Grant et Cerny, « Physiologic evidence for the efficacy of positive expiratory pressure as an airway clearance technique in patients with cystic fibrosis », *Phys Ther.*, (2004) 84: 524-537.
- Steen, H.J., A.O. Redmond, D. O'Neill et F. Beattie, « Evaluation of the PEP mask in cystic fibrosis », *Acta Paediatr Scand.*, (1991) 80: 51-56.
- Van Winden, C.M., A. Visser, W. Hop, P.J. Sterk, S. Beckers et J.C. de Jongste, « Effects of flutter and PEP mask physiotherapy on symptoms and lung function in children with cystic fibrosis », *Eur Respir J.*, (1998) 12: 143-147.
- Elkins, M.R., A. Jones et C. van der Schans, « Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis », *Cochrane Database Syst Rev*: (2006) CD003147.
- Falk, M., M. Kelstrup, J.B. Andersen, T. Kinoshita, P. Falk, S. Stovring et I. Gothgen, « Improving the ketchup bottle method with positive expiratory pressure, PEP, in cystic fibrosis », *Eur J Respir Dis.*, (1984) 65: 423-432.
- McIlwaine, P.M., L.T. Wong, D. Peacock et A.G. Davidson « Long-term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis », *J Pediatr.*, (1997) 131: 570-574.
- Groth, S., G. Stafanger, H. Dirksen, J.B. Andersen, M. Falk et M. Kelstrup, « Positive expiratory pressure (PEP-mask) physiotherapy improves ventilation and reduces volume of trapped gas in cystic fibrosis », *Bull Eur Physiopathol Respir.*, (1985) 21: 339-343.
- Tonnesen, P. et S. Stovring, « Positive expiratory pressure (PEP) as lung physiotherapy in cystic fibrosis: a pilot study », *Eur J Respir Dis.*, (1984) 65: 419-422.

Source des illustrations :

Figure 1 A- Pep masque modèle PEP/RMT de ASTRA tech. Source : site Internet d'un distributeur du produit, <http://www.astratech.it/Main.aspx/Item/202757/navt/80/navl/54778/nava/54780>.

Figure 1 B- TheraPEP® de DHD Healthcare. Source : site Internet d'un distributeur du produit, www.pulmocor.pt/consumiveis_SmithsDHD.html

Figure 1 C- PariPEP®. Source : site Internet du Centre Hospitalier pour enfants de l'Est de l'Ontario (CHEO), <http://www.cheo.on.ca/english/9322a.shtml>

Figure 2- Schématisation d'un sac alvéolaire et effets du PEP. Source: ancien site internet de l'Université du Texas-Houston (Medic center) au <http://www.medic.med.uthtmc.edu/edprog/00000374.htm> et inspiré de la Figure 8.14 «Expanded view of the alveolus» tiré du site internet www.nanomedicine.com/NMI/ListFigures.htm.

Le coût social de l'isolement des patients fibro-kystiques

Au cours des dernières années, on a beaucoup insisté sur la nécessité de prévenir les infections à *Pseudomonas*. En effet, le fait de retarder l'apparition d'une infection pulmonaire chronique à *Pseudomonas* présente des avantages : les personnes qui ne sont pas infectées à *Pseudomonas* requièrent moins de séances de traitement et d'hospitalisations, présentent une meilleure fonction pulmonaire et profitent d'une meilleure qualité de vie¹. En outre, un lien a pu être observé entre l'apparition précoce d'une infection pulmonaire chronique à *Pseudomonas* et la réduction de l'espérance de vie². Étant donné qu'il est avéré que des cas d'infections croisées impliquant *Pseudomonas* et d'autres bactéries se sont produits dans de nombreuses cliniques de fibrose kystique³, il est dorénavant déconseillé aux personnes fibro-kystiques de se mêler entre elles au cours des séjours à l'hôpital et dans les cliniques de consultation externe, afin de minimiser les risques d'infection croisée. Ces mesures ont prouvé leur efficacité en réduisant la propagation des bactéries chez les patients⁴.

Bien que le personnel soignant et les jeunes patients fibro-kystiques appuient les mesures d'isolement des patients^{5,6}, nombre d'entre eux ont exprimé leurs inquiétudes quant aux conséquences négatives de cette mesure, se préoccupant notamment de la perte du soutien des pairs fibro-kystiques et de la solitude vécue pendant les hospitalisations. Certains professionnels ont avancé que ces « coûts » reliés à la séparation des patients seraient peut-être trop élevés en regard des avantages que présente cette mesure dans la réduction des cas d'infection croisée et qu'elle pourrait nuire à l'adaptation des individus à la maladie^{7,8}. Examinons donc de plus près les conséquences de la réduction des contacts entre personnes fibro-kystiques et les mesures pouvant minimiser ces conséquences.

Soutien social

Le soutien des autres constitue l'un des principaux moyens par lesquels les personnes atteintes d'une maladie chronique développent des ressources qui les aideront à s'adapter aux exigences découlant du fait de vivre avec une maladie⁹. Il existe trois types de soutien social¹⁰ :

- a) Le soutien affectif, qui signifie que les personnes concernées partagent un sentiment d'intimité et se préoccupent l'une de l'autre;
- b) Le soutien informationnel, qui permet d'obtenir des informations et des conseils pouvant aider à surmonter les difficultés;
- c) Le soutien tangible, faisant intervenir une assistance pratique, par exemple une personne qui aide aux corvées ménagères afin d'alléger le poids des tâches.

Les résultats d'une étude indiquent que les membres de la famille procurent aux adolescents fibro-kystiques un soutien tangible et un soutien informationnel, alors que les camarades en bonne santé leur offrent un soutien affectif et de la compagnie¹¹. Toutefois, les chercheurs qui ont mené cette étude ont constaté que les adolescents fibro-kystiques étaient peu enclins à divulguer tous les détails de leur maladie à leurs amis en bonne santé, ce qui pourrait limiter le soutien affectif que ces derniers peuvent leur apporter. Dans le but peut-être de surmonter ces difficultés, un adulte fibro-kystique sur cinq chercherait du soutien affectif chez d'autres personnes atteintes de fibrose kystique¹².

Il est indiscutable que les personnes vivant avec une maladie comme la fibrose kystique se trouvent dans une position idéale pour offrir du soutien à d'autres personnes atteintes et, plus particulièrement, pour leur apporter du soutien informationnel. Apprendre à vivre avec la fibrose kystique constitue un processus dynamique

Dre Kate Russo
Psychologue clinicienne
en pédiatrie

Clinique de fibrose
kystique
Hôpital royal pour enfants
de Belfast

Belfast, Irlande
Royaume-Uni

qui implique de constantes transformations, déterminées par l'évolution de la maladie, de la fonction pulmonaire et d'autres variables individuelles¹³. Les personnes fibro-kystiques ne connaissent que trop bien ces transformations et sont par conséquent en mesure de fournir des informations et prodiguer des conseils pratiques sur la façon de surmonter les nombreuses difficultés qui surviennent. Les recherches indiquent d'ailleurs que les personnes fibro-kystiques préfèrent recourir à d'autres personnes atteintes, plutôt qu'à des professionnels, pour obtenir ce genre d'informations¹⁴.

En limitant l'accès aux autres personnes fibro-kystiques, on enlève donc aux patients la possibilité d'obtenir un soutien social – particulièrement un soutien affectif et informationnel – de la part des personnes les mieux placées pour le faire.

Se sentir normal parmi nos semblables

Le désir de se sentir normal constitue un besoin fondamental de l'être humain¹⁵. Les personnes fibro-kystiques qui ont reçu leur diagnostic en bas âge disent souvent qu'elles sont « normales », comme tout le monde, puisqu'elles n'ont jamais connu ce que c'était que de vivre sans la fibrose kystique. Toutefois, il semble qu'au cours de l'adolescence, alors que progresse la maladie et que les symptômes deviennent plus visibles et importuns, s'accroît chez elles le sentiment d'être différentes^{16,17}. Des entrevues effectuées auprès de jeunes atteints de fibrose kystique ont permis de déterminer que la découverte du sentiment d'être différent et l'atténuation de ce sentiment constituent les principales difficultés que doivent surmonter ces jeunes^{18,19}. Les personnes fibro-kystiques considèrent souvent que les personnes en bonne santé de leur entourage ne vivent pas les mêmes expériences, et ne possèdent pas les connaissances médicales, voire le même degré de maturité qu'elles, ce qui rend difficiles la création de liens et la communication⁸. Par conséquent, certaines affirment limiter la quantité d'informations qu'elles partagent au sujet de leur maladie^{8,11} ou même dissimuler leurs symptômes¹⁸, afin d'atténuer le sentiment d'être différentes.

Par ailleurs, lors de leurs hospitalisations, les jeunes atteints de fibrose kystique semblent découvrir une « nouvelle bande d'amis » avec lesquels ils peuvent créer des liens : les autres patients fibro-kystiques¹⁷. Ces amitiés sont appréciées, car il est plus facile d'établir des liens avec des semblables²⁰. Le fait que ces amis aient aussi la fibrose kystique leur permet de s'attarder aux similitudes, plutôt qu'aux différences. Ces ressemblances favorisent un sentiment de « normalité »

et sont donc susceptibles de faciliter l'adaptation à la maladie. La limitation des contacts entre personnes fibro-kystiques pourrait nuire à ce sentiment de « normalité », ce qui risquerait d'accroître l'isolement que vivent parfois les patients lorsque la fibrose kystique s'immisce dans leur vie quotidienne. L'impossibilité de partager ses craintes et ses incertitudes avec des amis, parce qu'ils ne comprendraient pas, ou la frustration qu'entraîne leur incompréhension accroît alors les probabilités que le patient éprouve des difficultés à s'adapter à la maladie.

Comparaison sociale

Dans le milieu de la santé, on considère que la comparaison sociale est une méthode utile pour affronter la maladie^{21,22}. La comparaison sociale consiste en une comparaison évaluative qu'une personne effectue entre elle et des semblables; elle est employée dans le but d'atténuer le sentiment d'incertitude. Les gens peuvent se comparer aux autres sur différents aspects, notamment sur la gravité de l'atteinte, la fonction pulmonaire, le niveau d'activité ou la présence de complications. Les comparaisons peuvent être faites « vers le haut » (p. ex. : « C'est épouvantable, je ne peux pas faire du tout ce que tous les autres peuvent faire ») ou « vers le bas » (p. ex. : « Je sais que je ne suis pas le seul; d'autres personnes ont la fibrose kystique, et ils se portent plus mal que moi »). Les comparaisons « vers le bas » aident les personnes atteintes à s'adapter aux changements dans leur état de santé et peuvent constituer un moyen important de faire face à la maladie. Il a été démontré que le fait de se comparer à d'autres personnes fibro-kystiques aidait les jeunes atteints à se sentir normaux pendant leur enfance et leur adolescence¹⁹. Les adolescents fibro-kystiques ont signalé que, lorsque les contacts sociaux entre personnes atteintes étaient encore possibles⁸, ils se comparaient régulièrement aux autres lors de leurs hospitalisations, afin de déterminer la gravité de leur état.

Limiter les contacts entre pairs nuit à cet important processus d'adaptation, car les comparaisons peuvent alors être établies uniquement avec des pairs en bonne santé, ou des pairs souffrant d'une autre maladie chronique. Cette situation est donc susceptible d'accroître le sentiment de différence, puisque le fait de se comparer à des personnes en bonne santé provoque des émotions négatives⁸. Ceci entraîne des conséquences dans l'adaptation à long terme à la maladie, du fait que les personnes fibro-kystiques pourraient estimer que leur atteinte est plus grave qu'elle ne l'est peut-être en réalité.

Des choix difficiles : peser le pour et le contre

Il semble que la difficulté pour les personnes fibro-kystiques et leur famille réside dans la recherche d'un équilibre entre leur volonté de réduire le risque d'infection croisée et le désir des personnes atteintes de ne pas se sentir seules et différentes des autres malgré la maladie⁸. On note des divergences quant à la façon de doser ces éléments, ce qui indique que les perceptions et les croyances personnelles sont importantes dans la détermination des conséquences des mesures de séparation.

Dans une étude portant sur de jeunes patients fibro-kystiques, on a observé que les sujets qui avaient eu des contacts limités avec les autres patients fibro-kystiques (et qui n'étaient pas contaminés à *Pseudomonas*) donnaient la priorité à la minimisation des risques, plutôt qu'aux contacts avec les pairs atteints de fibrose kystique. Au contraire, les sujets qui avaient des relations d'amitié bien établies avec des personnes fibro-kystiques (et qui avaient été contaminés à *Pseudomonas*) estimaient que ces amitiés étaient plus importantes que la réduction des risques⁸. En outre, ces derniers étaient moins susceptibles d'adhérer aux mesures visant à réduire les contacts entre patients fibro-kystiques; ils disaient également se sentir limités pendant leur hospitalisation, ce qui provoquait chez eux des sentiments de frustration et de solitude.

Le personnel soignant semble quant à lui invariablement favorable aux mesures de séparation et à tout effort visant à réduire l'exposition aux bactéries^{5,6}. Les adultes fibro-kystiques semblent aussi avoir des points de vue différents sur le sujet, en fonction de l'importance de leurs contacts avec d'autres patients fibro-kystiques. Une étude récente révèle qu'un tiers des adultes fibro-kystiques ont signalé se mêler aux autres patients fibro-kystiques lors de leurs hospitalisations, et

qu'un sur cinq continuait à entretenir des contacts avec des personnes atteintes à l'extérieur de l'hôpital²³. D'autres ont souligné que, par crainte d'être contaminés à *B. cepacia*, ils avaient pris la décision éclairée de ne pas avoir de contact avec d'autres personnes fibro-kystiques²⁴. D'autres encore ont indiqué qu'après avoir perdu plusieurs amis atteints de fibrose kystique, il leur était difficile de poursuivre une relation d'amitié avec des personnes fibro-kystiques dont l'état de santé se détériorait²⁵. Ceci laisse croire que la crainte des infections croisées a dispersé la communauté fibro-kystique en petits groupes d'individus²⁴.

Que faire?

Pour de nombreuses personnes fibro-kystiques, la réduction des contacts avec les autres personnes fibro-kystiques ne pose aucun problème majeur, puisque le soutien que leur apportent les membres de leur famille et leurs amis en bonne santé répond à leurs besoins. Toutefois, d'autres peuvent sentir un écart entre le degré de soutien qu'ils recevaient auparavant de personnes fibro-kystiques et celui qu'ils reçoivent aujourd'hui d'autres personnes, et pourraient bénéficier d'une augmentation du soutien social offert par des personnes non fibro-kystiques au sein de la communauté et à l'hôpital. Ces personnes pourraient également tirer profit de techniques en résolution de problèmes ou encore d'informations pouvant les aider à surmonter les difficultés inhérentes à la communication avec des personnes qui ne comprennent peut-être pas leur expérience. Pour celles qui se sentent isolées parmi leurs compagnons en bonne santé, il peut leur être utile de créer des liens d'amitié avec des personnes hospitalisées, mais qui n'ont pas la fibrose kystique.

Par ailleurs, afin de favoriser l'adaptation à la maladie, il faut faciliter l'accès à un groupe « de normalisation » composé de personnes fibro-kystiques, tout en minimisant le risque d'infection



croisée. La solution la plus simple consiste à employer la technologie afin de faciliter les rapports sociaux, notamment en entretenant les relations d'amitié par le biais de courriels et d'Internet. Il faudrait offrir aux personnes fibro-kystiques des informations sur les sites Web d'organisations sérieuses, notamment ceux des associations locales et nationales de personnes fibro-kystiques, de même que sur d'autres sites certifiés par la fondation Health On Net. De nombreux sites présentent un babillard électronique où les personnes fibro-kystiques peuvent communiquer entre elles, et elles peuvent se comparer aux autres par le biais de profils personnels.

Les personnes fibro-kystiques doivent être bien informées quant au degré de risque d'infection croisée découlant des contacts avec d'autres personnes atteintes. En effet, en l'absence de renseignements détaillés, il semble que de nombreux patients fibro-kystiques et membres du personnel soignant surestiment le risque d'infection croisée, ce qui provoque une anxiété excessive. De la même manière, le manque d'uniformité dans les politiques de séparation des patients appliquées dans les différentes cliniques de fibrose kystique et les conseils contradictoires prodigués aux patients quant aux risques encourus rendent difficile l'obtention d'informations claires, ce qui génère également de l'anxiété²⁶. Il faudrait déterminer une façon de communiquer les risques de manière claire, afin de permettre aux individus concernés de prendre des décisions éclairées relativement à la limitation des contacts avec d'autres personnes fibro-kystiques.

Enfin, pour ceux qui désirent continuer d'entretenir des contacts avec les personnes fibro-kystiques, il est essentiel de leur prodiguer des conseils quant à la façon de minimiser les risques de contamination. L'application de ces conseils (c.-à-d. maintenir une bonne distance entre les personnes, éviter les contacts physiques non nécessaires, tels que serrer la main, et éviter les espaces confinés) devrait minimiser les risques potentiels de contamination.

Conclusion

Il est évident que la limitation des contacts entre les patients fibro-kystiques entraîne des répercussions non négligeables sur la création de liens d'amitié significatifs entre personnes atteintes. Il semblerait que ces amitiés soient particulièrement importantes pendant l'adolescence, période au cours de laquelle le besoin de se sentir comme les autres revêt une importance considérable. Bien que la plupart des personnes fibro-kystiques accueillent favorablement les mesures de séparation des patients, il importe de comprendre que certains adultes fibro-kystiques décideront de continuer d'avoir des contacts avec d'autres personnes atteintes. Les décisions prises sur la base de choix éclairés doivent être respectées, et il est donc nécessaire que les personnes fibro-kystiques disposent d'informations claires afin de faciliter leur choix. Enfin, il est essentiel de continuer à tenter de comprendre les répercussions de ce phénomène, afin d'en minimiser les conséquences négatives d'un point de vue social.

Références bibliographiques

1. Lebecque, P., T. Leal, K. Zylberberg, G. Reyher, X. Bossuyt et V. Godding. « Towards zero prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection in children with cystic fibrosis », *Journal of Cystic Fibrosis*, 2006, 5(2):237-244.
2. Koch, C. « Early infection and progression of cystic fibrosis lung disease », *Pediatr Pulmonol*, 2002, 34:232-6.
3. Zuckerman, JB., DB. Seder. « Infection control practice in cystic fibrosis centres », *Clinics in Chest Medicine*, 2007, 28:381-404.
4. Festini, F., R. Buzetti, C. Bassi, C. Braggion, D. Salvatore, G. Taccetti et GG. Mastella. « Isolation measures for prevention of infection with respiratory pathogens in cystic fibrosis: A systematic review », *Journal of Hospital Infection*, 2006.
5. Griffiths, AL., D. Armstrong, R. Carzino et P. Robinson. « Cystic fibrosis patients and families support cross-infection measures », *European Respiratory Journal*, 2004, 24(3):449-52.
6. Russo, K., M. Donnelly et AJ. Reid. « Segregation—the perspectives of young patients and their parents », *Journal of Cystic Fibrosis*, 2006, 5(2):93-9.
7. Duff, AJA. « Psychological consequences of segregation resulting from chronic *Burkholderia cepacia* infection in adults with CF », *Thorax*, 2002, 57:756-758.
8. Russo, K. *The psychosocial impact of segregation in cystic fibrosis: A phenomenological study*, Unpublished Doctoral Thesis, University of Hull, 2007.
9. Lazarus, RS. et S. Folkman. « Coping and adaptations », *Handbook of Behavioral Medicine*, New York, éd. Gentry WD, *The Guildford Press*, 1984.
10. Schaefer, C., Coyne, JC. et RS. Lazarus. « The health-related functions of social support », *Journal of Behavioral Medicine*, 1981, 4(4):381-406.
11. Graetz, BW., RH. Shute et MG Sawyer. « An Australian study of adolescents with cystic fibrosis: Perceived supportive and nonsupportive behaviors from families and friends and psychological adjustment », *Journal of Adolescent Health*, 2000, 26(1):64-69.
12. Abbott, J. M. Dodd, L. Gee et A. Webb. « Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence », *Disability Rehabilitation*, 2001, 23:315-24.
13. Bluebond-Langner, M. *In the shadow of illness: parents and siblings of the chronically ill child*, Princeton, *Princeton University Press*, 2000.
14. Bennenbroek, FT, BP. Buunk, KI. Van Der Zee et B. Grol. « Social comparison and patient information: what do cancer patients want? », *Patient Educ Couns*, 2002, 47(1):5-12.
15. Goffman, E. *Stigma. Notes on the management of spoiled identity*, Englewood Cliffs, NJ, *Prentice-Hall*, 1963.
16. ADML, H. « Growing up with a chronic health condition: A model of an ordinary lifestyle », *Qualitative Health Research*, 1996, 6(2):163-183.
17. D'Auria, JP. BJ. Christian, ZG. Henderson et B. Haynes. « The company they keep: the influence of peer relationships on adjustment to cystic fibrosis during adolescence », *J Pediatr Nurs*, 2000, 15(3):175-82.
18. D'Auria, JP. BJ. Christian et LF. Richardson. « Through the looking glass: children's perceptions of growing up with cystic fibrosis », *Can J Nurs Res*, 1997, 29(4):99-112.
19. Christian, BJ. et JP. D'Auria. « The child's eye: memories of growing up with cystic fibrosis », *Journal of Pediatric Nursing*, 1997, 12(1):3-12.
20. Harbord, MG., DG" Cross, F. Botica et AJ. Martin. « Children's understanding of cystic fibrosis », *Australian Paed J*, 1987, 23:241-244.
21. Kulik, JA et HIM. Mahler. « Social comparison, affiliation, and coping with acute medical threats », *Health, coping, and well-being: Perspectives from social comparison theory*, Mahwah, New Jersey, éd. Buunk BP, Gibbons FX., Lawrence Erlbaum Associates, 1997, pp. 227-261.
22. Wills, TA. « Modes and families of coping: An analysis of downward comparison in the structure of other cognitive and behavioral mechanisms », *Health, Coping, and Well-Being: Perspectives from Social Comparison Theory*, Mahwah, New Jersey, éd. Buunk BP, Gibbons FX., Lawrence Erlbaum Associates, 1997, pp. 167-193.
23. Waite, DJ. J. Whitehouse et D. Honeybourne. « Cross-infection in cystic fibrosis: the knowledge and behavior of adult patients », *Journal of Cystic Fibrosis*, 2007, 6(5):262-266.
24. Lowton, K. et J. Gabe. « Cystic fibrosis adults' perception and management of the risk of infection with *Burkholderia cepacia* complex », *Health, Risk & Society*, 2006, 8(4):395-415.
25. Wicks, E. « Cystic fibrosis », *BMJ*, 2007, 334(7606):1270-1.
26. Ullrich, G. S. Wiedau, W. Schulz et G. Steinkamp. « Parental knowledge and behavior to prevent environmental *p. aeruginosa* acquisition in their children with CF », *Journal of Cystic Fibrosis*, 2007, doi: 10.1016/j.jcf.2007.09.003



Facteurs psychologiques associés à la grossesse chez les femmes fibro-kystiques

Introduction

Les percées réalisées dans le domaine du traitement de la fibrose kystique ont entraîné des améliorations considérables en ce qui a trait à la longévité et à la qualité de vie des personnes atteintes. À mesure qu'augmente le nombre d'adultes fibro-kystiques, les différentes étapes de leur vie, leurs réalisations et les difficultés qu'ils rencontrent commencent à être mieux comprises. Aux États-Unis, près des trois quarts des adultes fibro-kystiques se trouvent sur le marché du travail ou aux études, et l'on y observe un nombre similaire de personnes en couple chez les adultes fibro-kystiques et chez les adultes de la population générale. Près du tiers sont mariés ou vivent avec un conjoint¹.

Rien n'indique que le début de l'activité sexuelle chez les jeunes adultes fibro-kystiques survienne plus tard que chez la population générale. Certaines études ont toutefois signalé qu'il est possible que les adolescents fibro-kystiques évitent les relations « intimes » au cours de l'adolescence, par crainte de la réaction négative que pourrait avoir leur partenaire face à leur état de santé. Plus tard au cours de la vie adulte, les sujets d'inquiétude évoluent vers d'autres questions : crainte de voir sa vie écourtée et de mourir avant d'avoir vu grandir les enfants, peur d'être « un fardeau » pour le conjoint et difficulté psychologique à assumer son rôle de parent^{2,4}. Toutefois, même si certaines femmes croient qu'il est important d'aborder ces sujets tôt dans une relation⁵, nombre de femmes ne le font pas et forment des couples durables au sein desquels les partenaires envisagent d'avoir des enfants, comme n'importe quel autre jeune couple.

Le personnel soignant ne doit pas présumer que les femmes fibro-kystiques prennent les mesures nécessaires de contraception et planifient leurs grossesses. Dans la population générale, de 40 à 52 % des naissances ne sont pas planifiées⁶, et

environ 22 % des jeunes femmes sexuellement actives affirment ne pas utiliser de moyens contraceptifs⁷. Certains faits laissent croire que l'utilisation de moyens de contraception serait encore plus faible chez les femmes fibro-kystiques⁸. En fait, l'expérience médicale indique que même si un nombre sans cesse croissant de femmes fibro-kystiques ont des enfants, peu d'entre elles consultent l'équipe soignante de leur clinique de fibrose kystique pour des soins en prévision d'une grossesse ou « planifient » leur grossesse avec l'équipe de soutien médical⁹. Avec l'accessibilité de plus en plus grande aux traitements de l'infertilité masculine, la plupart des adultes fibro-kystiques considèrent important le fait d'avoir des enfants¹⁰. Il est donc étonnant qu'il y ait si peu de publications traitant des dilemmes personnels auxquels sont confrontés les patients fibro-kystiques et leurs partenaires au moment de prendre des décisions relatives à la conception, à la grossesse et à la parentalité. Inévitablement, de telles considérations sont abordées à la lumière de la condition physique, du stade de développement psychosocial et du degré de maturité cognitive et affective de l'individu, tous des facteurs qui varient énormément d'une personne à l'autre. Le risque que l'enfant soit atteint de fibrose kystique ou porteur du gène sera également pesé. C'est pourquoi, comme pour de nombreux autres aspects des soins offerts aux patients fibro-kystiques, il n'existe pas une approche unique, au succès assuré, pour conseiller ou aider les femmes fibro-kystiques qui envisagent la maternité.

Facteurs physiques

En 1960, le premier cas recensé de grossesse menée à terme chez une femme fibro-kystique¹¹ a imposé la réévaluation de la notion persistante selon laquelle les anomalies associées à la fibrose kystique provoquaient l'infertilité féminine. L'opinion actuelle à ce sujet est plus favorable, et l'on considère que la grossesse est généralement

Dr Alistair JA Duff
Psychologue clinicien

Hôpital d'enseignement
NHS Trust de Leeds

Leeds, West Yorkshire
Royaume-Uni

Dr Angela Simcox
Psychologue clinicienne

Hôpital général de Bishop
Auckland

Bishop Auckland, Durham
Royaume-Uni

bien tolérée par les femmes ayant une atteinte légère ($VEMS_1 > 70\%$)¹². Aujourd'hui, on cherche plutôt à déterminer s'il y aura ou non des effets nuisibles sur le bien-être physique à long terme de la mère fibro-kystique. Une des plus importantes études menées à ce sujet, réalisée à l'aide des données de la North American CFF, indique que compte tenu de la gravité de l'atteinte préalable à la grossesse, aucune réduction significative de la longévité n'a été observée par rapport aux patientes fibro-kystiques qui n'avaient pas enfanté¹³. Une fonction pulmonaire près de la normale avant la grossesse (c.-à-d. $VEMS_1 > 80\%$) est associée à un résultat favorable. En revanche, la grossesse n'est pas recommandée pour les patientes ayant une atteinte pulmonaire grave, une importante atteinte hépatique, un faible état nutritionnel ou le diabète. Des incertitudes subsistent principalement dans le cas des femmes ayant une atteinte « modérée » qui envisagent de concevoir, puisqu'il n'existe aucun seuil des troubles physiologiques, fonctionnels ou nutritionnels permettant d'assurer le bon déroulement d'une grossesse¹⁴. Malgré ces divergences, des grossesses ont été recensées chez des femmes ayant des atteintes pulmonaires de tout degré^{13,15}.

Les risques sont-ils plus grands pour le fœtus? Oui, certains risques. Environ le quart des grossesses menées à terme chez les femmes fibro-kystiques se terminent par un accouchement prématuré, et ce, quel que soit le $VEMS_1$ avant la grossesse. On a toutefois observé que les femmes ayant une atteinte modérée ou grave étaient plus susceptibles d'accoucher avant terme ou d'interrompre la grossesse¹². Si le partenaire de la femme fibro-kystique est porteur du gène, le risque de donner naissance à un enfant atteint est d'un sur deux. Dans le cas contraire, ce risque diminue radicalement à un sur cinquante, et tous les enfants non atteints seront porteurs du gène de la fibrose kystique. Le dépistage prénatal est offert entre la 8^e et la 12^e semaine de grossesse, et certaines personnes procèdent à cet examen en vue d'interrompre la grossesse si le fœtus est « atteint ».

Compte tenu de ces aspects importants et des risques pour la santé, il est essentiel que les besoins des femmes désirant enfanter, et les risques qu'elles encourent, soient toujours bien connus et compris. De nombreuses recommandations ont été faites en ce qui concerne la prise en

charge médicale des femmes fibro-kystiques enceintes^{16,17} (pour une analyse détaillée, voir l'article récent de Susan Sawyer¹²).

Facteurs psychologiques

Toutes les femmes affirment être enthousiastes et heureuses à la perspective d'être enceintes, même si l'anxiété est courante¹⁸. La plupart des études portant sur les problèmes psychologiques en cours de grossesse excluaient les femmes atteintes d'une maladie chronique (et donc de fibrose kystique). Certaines de ces études indiquaient toutefois que la maladie n'était pas le facteur principal dans la décision d'enfanter. Les femmes mentionnent plutôt les facteurs suivants : croyances religieuses et spirituelles, expériences antérieures de grossesse, attitudes de la famille et du partenaire, motivation, culpabilité et responsabilité, carrière et indépendance, soutien social, et préoccupations relatives à leur partenaire^{19,21}. La prise de décision était en outre décrite comme « très difficile », à cause du manque de source fiable et sérieuse d'information, de conseils divergents, de l'incertitude quant à l'avenir et des effets de la grossesse sur la maladie. Les femmes atteintes d'une maladie chronique mentionnaient se prêter à une analyse des risques et des avantages pour examiner ces questions et prendre des décisions. Le soutien social constituait un facteur majeur dans la prise de décision, tout comme la possibilité de discuter de la question avec d'autres femmes atteintes de la même maladie. Pour certaines femmes, la grossesse était la chose normale à faire, et elles ne devaient pas y renoncer à cause de leur diagnostic²². Après la naissance d'un enfant, les questions d'ordre psychologique avaient trait à l'impact psychosocial sur l'enfant d'avoir un parent atteint d'une maladie chronique²³, au besoin d'obtenir le soutien des membres de la famille²⁴ et à la probabilité que l'enfant devra vivre la détérioration de l'état de santé de sa mère (et possiblement sa mort) pendant qu'il est encore jeune²³.

Les femmes fibro-kystiques considèrent la maternité comme une étape naturelle et importante, et certaines ont déclaré qu'elles seraient en colère si le personnel soignant remettait en question le fait qu'elles devraient ou non avoir un enfant¹⁰. Les résultats d'un sondage réalisé en Suède portant sur l'expérience de parents fibro-kystiques des deux sexes appuient ce point de vue. En effet, les



résultats indiquent que ces parents ne se considéraient pas différents des parents en bonne santé en ce qui concernait la grossesse et exprimaient peu d'inquiétudes quant au fait que leur maladie pourrait affecter leur enfant ou leurs aptitudes parentales²⁵. Toutefois, les connaissances des femmes relatives aux risques potentiels d'une grossesse présentent des failles importantes; rares sont les femmes qui estiment correctement le risque d'avoir un enfant qui soit atteint de la fibrose kystique²⁶. En outre, les équipes des cliniques de fibrose kystique sont rarement consultées à ce sujet¹⁰, ce qui entraîne possiblement des décisions basées sur des renseignements incomplets ou mal compris. Dans certains cas, les jeunes femmes éviteraient de demander des informations sur la grossesse ou sur les moyens de réduire les risques²⁷. Un autre problème déchirant, mais de première importance, pour les femmes fibro-kystiques : le risque de se trouver confrontées à la décision d'interrompre ou non la grossesse si le dépistage indique que le fœtus est atteint de la fibrose kystique. Par ailleurs, si le dépistage révèle que le fœtus n'est pas atteint, le bébé sera porteur d'un des gènes de la fibrose kystique de la mère; s'il désire à son tour, un jour, avoir un enfant, cette situation aura des conséquences pour son futur partenaire. Il y a aussi des conjectures au sujet des inquiétudes que peuvent avoir les femmes fibro-kystiques : l'effet des médicaments sur le

développement du fœtus, la détérioration possible de leur santé, l'hospitalisation, la séparation et la crainte de mourir pendant l'accouchement ou peu après. En outre, élever un enfant lorsqu'on est atteint de la fibrose kystique – indépendamment de l'optimisme que l'on peut avoir quant à l'amélioration de la durée et de la qualité de vie – constitue un autre enjeu. Cette situation en elle-même peut susciter des craintes quant au risque de voir sa participation aux soins de l'enfant devenir limitée par la maladie. À ce titre, il y a le risque que les exigences reliées au fait d'être mère amènent les femmes fibro-kystiques à négliger leur propre bien-être²⁸.

Soutien des cliniques de fibrose kystique

Il semble que les équipes des cliniques de fibrose kystique doivent absolument trouver l'équilibre entre, d'une part, « se mêler » d'un sujet extrêmement personnel et privé, et, d'autre part, prodiguer suffisamment de conseils et de soutien aux femmes fibro-kystiques et à leurs partenaires pour qu'ils puissent prendre des décisions éclairées et maximiser la qualité de vie de la mère au cours de la grossesse. Aussi souhaitable que soit cette seconde option, on peut comprendre pourquoi certaines patientes prévoyant une grossesse pourraient tenter de l'éviter.



Comme de plus en plus de personnes fibrokystiques atteignent l'âge adulte, une méthode possible serait d'offrir plus tôt les informations à ce sujet, peut-être même à la fin de l'adolescence ou lorsque la patiente passe aux services pour adultes. Même si l'on peut douter de la quantité d'informations qui sera retenue, une étude indique que les femmes croient que les sujets médicaux et psychosociaux relatifs à la grossesse doivent en effet être abordés le plus tôt possible au début de la puberté. Elles recommandent également que l'équipe soignante poursuive ce dialogue à intervalles réguliers au cours de l'adolescence et de la vie adulte, car les problèmes et les dilemmes rencontrés varient en fonction du contexte, du stade d'évolution de la maladie et de l'étape dans le processus de prise de décision. Les intervenants doivent prendre l'initiative en demeurant continuellement ouverts à la possibilité de discuter de la question, plutôt que d'insister à ce sujet. Les patientes doivent avoir l'option de ne pas en discuter, si telle est leur préférence. Les informations fournies doivent être appuyées par des ressources écrites; on commence

d'ailleurs à trouver de la documentation destinée aux patientes dans de nombreuses cliniques.

Il ne fait nul doute que ces discussions sont difficiles, voire délicates, tant pour les patientes que pour le personnel soignant. Même si certaines jeunes femmes fibrokystiques ne voudront jamais engager de telles discussions, il est important qu'elles y prennent part. On ne peut dicter l'endroit ou le moment où ces discussions devraient avoir lieu, mais si les équipes soignantes sont bien informées et sont préparées adéquatement pour aborder le sujet avec empathie et respect, elles pourront devenir des interlocutrices de choix.



Références bibliographiques

1. Cystic Fibrosis Foundation. *US Patient Registry*, Bethesda MA: CFF, 2004.
2. PFEFFER, PE., JM. PFEFFER et ME. HODSON. « The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults », *J Cystic Fibrosis*, 2003;2:61-8.
3. Coffman, CB, SB. Levine, SE. Althof et RC. Stern. « Sexual adaptation among single young adults with CF », *Chest*, 1984;86:412-8.
4. Johannessen, M., M. Carlson, AS. Bruicefors et L. Hjelte. « Cystic fibrosis through a female perspective: psychosocial issues and information concerning puberty and motherhood », *Pt Edu Couns*, 1998; 34:115-23.
5. Conway, SP., K. Allenby et MN. Pond. « Patient and parental attitudes toward genetic screening and its implications at an adult cystic fibrosis center », *Clinical Genetics*, 1994; 45:308-12.
6. Adams, MM., FC. Bruce, HB. Shulman, JS. Kendrick, DJ. Brogan et The Prams Working Group. « Pregnancy planning and pre-conception counseling », *Obstetrics & Gynecology*, 1993;82:955-9.
7. Betschart, J. « Oral contraception and adolescent women with insulin-dependent diabetes mellitus: risks, benefits, and implications for practice », *Diabetes Educator*, 1996;22:374-8.
8. Sawyer, SM. « Reproductive health in young people with cystic fibrosis », *Current Opinion in Pediatrics*, 1995;7:376-80.
9. Edendorough, FP. « Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction », *Thorax*, 2001; 56: 649-55.
10. Fair, A., K. Griffiths et LM. Osman. « Attitudes to fertility among adults with cystic fibrosis in Scotland », *Thorax*, 2000; 55:672-7.
11. Siegal, B. et S. Siegal. « Pregnancy and delivery in a patient with cystic fibrosis of the pancreas », *Obstetrics & Gynecology*, 1960;39:70-86.
12. Sawyer, SM. « Sexual and reproductive health », *Cystic Fibrosis 3rd Edition*, London, Hodder Arnold, 2007, p.279-90.
13. Goss, CH., DG. Rubenfield, K. Otto et ML. Aitken. « The effect of pregnancy on survival in women with cystic fibrosis », *Chest*, 2003;124:1460-8.
14. Johannessen, M. « Effects of pregnancy on health: certain aspects of importance for women with cystic fibrosis », *J Cystic Fibrosis*, 2002;1:9-12.
15. Kotloff, RM. SC. Fitzsimmons et SB. Field. « Fertility and pregnancy in patients with cystic fibrosis », *Clin Chest Med*, 1992;13:809-13.
16. Edenborough, FP. « Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction », *Thorax*, 2001; 56: 649-55.
17. Edenborough, FP. « Pregnancy in women with cystic fibrosis », *Acta Obstet Gynecol Scand*, 2002;81:689-92.
18. Chalmers, B. et D. Meyer. « Fears and feelings during pregnancy: a cross-cultural study », *Int J Prenatal & Perinatal Studies*, 1992; 4:35-44.
19. Sowell, RL. et TR. Misener. « Decisions to have a baby by HIV-infected women », *Western J Nurs Res*, 1997;19:56-70.
20. Kay, E. et H. Kingston. « Feeling associated with being a carrier and characteristics of reproductive decision making in women known to be carriers of x-linked conditions », *J Health Psychol*, 2002;7:169-81.
21. Lemke, A. « Reproductive issues in adults with cystic fibrosis: implications for genetic counseling », *J Genetic Counseling*, 1992;1:211-8.
22. Smeltzer, SC. « Reproductive decision making in women with multiple sclerosis », *J Neuroscience Nursing*, 2002;34:145-57.
23. Altshuler, J. *Working with Chronic Illness*, Hampshire, MacMillan Press, 1997.
24. Covinsky, KE, L. Goldman, EF. Cook et collaborateurs. « The impact of serious illness on patients' families », *J American Med Assoc*, 1994;272:1839-44.
25. Frankl, M. et L. Hjelte. « Parents who have cystic fibrosis: experiences and aspects of parenthood », *J Cystic Fibrosis*, 2004;3:S103.
26. Sawyeer, SM., PD. Phelan et G. Bowes. « Reproductive health in young women with cystic fibrosis: knowledge, behavior and attitudes », *J Adol Health*, 1995;17:46-50.
27. Quin, S. *Uncertain Lives, Untimely Deaths: Experiences and Psychosocial Needs of the Young Adult with Serious Chronic Illness*, Aldershot, Avebury, 1996.
28. Conway, SP., MN. Pond, T. Hammet et A. Watson. « Compliance with treatment in adults with cystic fibrosis », *Thorax*, 1996 ;51:29-33.

Un peu d'eau, peut-être?

La fibrose kystique est une maladie héréditaire affectant tous les tissus de structure cylindrique recouverts de mucus. Le défaut du gène CFTR fait en sorte que la protéine CFTR n'est plus fonctionnelle. Normalement, le CFTR a pour rôle de permettre le passage des ions chlorures à travers la membrane des tissus recouverts de mucus. Les ions chlorures étant les mêmes ions que nous retrouvons dans le sel, il est important que le mucus contienne une quantité appropriée de sel afin d'assurer son hydratation. Lorsqu'il y a une déficience du transport des chlorures, les tissus sont incapables d'ajuster les quantités de sel dans le mucus, ce qui a pour effet de créer une absorption excessive de l'eau dans les voies aériennes et dans les autres tissus affectés par la fibrose kystique. Cette déshydratation du mucus est responsable de l'ensemble des symptômes respiratoires et digestifs que nous associons à cette maladie.

Au cours des dernières années, la recherche en fibrose kystique s'est penchée principalement sur des interventions pouvant corriger les conséquences de cette anomalie du mucus. C'est ainsi qu'au fil des ans, nous avons vu apparaître des médicaments permettant de mieux maîtriser les infections (antibiotiques en inhalation, TOBI®), l'inflammation pulmonaire (Ibuprofène) et la viscosité du mucus associée à l'excès de globules blancs (Pulmozyme®). Toutes ces interventions visent à corriger des défauts graves, mais secondaires dans la fibrose kystique. Nous arrivons toutefois à un moment où l'attention de la recherche se dirige vers la correction des défauts directement reliés à l'absence du CFTR fonctionnel. Ce changement de cible des chercheurs est rendu possible grâce à une meilleure connaissance de la protéine CFTR au niveau moléculaire et physiologique. En effet, il existe aujourd'hui un consensus au sein de la communauté scientifique sur la nécessité de rétablir l'équilibre dans le transport de l'eau du mucus chez les patients fibro-kystiques. Idéalement, cet

objectif devrait pouvoir être atteint en corrigeant le gène défectueux par une thérapie génique ou en manipulant la protéine CFTR défectueuse à l'aide d'agents pharmacologiques. Bien que ces deux domaines de recherche soient particulièrement intéressants, il n'existe présentement aucune étude portant sur l'efficacité clinique de ces approches thérapeutiques.

Par ailleurs, depuis les deux dernières années, nous voyons apparaître une série d'études cliniques encourageantes visant, encore une fois, à rétablir l'équilibre du transport ionique et de l'eau dans le mucus des patients atteints de fibrose kystique. L'approche la plus simple consiste à nébuliser une solution riche en sel à la surface des voies aériennes. Par le passé, plusieurs cliniciens ont tenté d'hydrater le mucus en utilisant de l'humidité administrée par des tentes dans le berceau des enfants, mais cette approche n'a jamais donné de résultats convaincants. La nébulisation de solutions isotoniques (à faible teneur en sel, semblable à la teneur en sel du corps humain) n'a pas non plus donné de résultats probants. Par la suite, plusieurs cliniciens australiens ont pensé qu'il pourrait être plus utile de faire une nébulisation d'une solution plus riche en sel, soit une solution hypertonique. Des études à petite échelle ont démontré la bonne tolérance des patients à cette approche et certains résultats encourageants. Les chercheurs ont donc décidé de procéder à des études plus importantes à plus long terme avec des solutions salines hypertoniques (concentration de 7 % de NaCl). Le résultat de ces études, publié récemment dans le *New England Journal of Medicine*, a démontré que non seulement l'aérosolthérapie avec des solutions hypertoniques améliore la libération du mucus lorsque mesurée par des techniques spécifiques, mais que ce traitement est également très bien toléré par la vaste majorité des patients. Encore plus important, cette thérapie a produit une légère amélioration de la fonction respiratoire, telle que mesurée par la courbe des

Dr André Cantin
Pneumologue
Professeur titulaire

Département de
pharmacologie
Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

débits expiratoires forcés, et a nettement diminué la fréquence des exacerbations respiratoires. Cette dernière donnée apparaît particulièrement importante lorsque l'on pense à la qualité de vie des personnes atteintes de fibrose kystique. Il s'agit d'une approche très peu coûteuse qui peut être largement appliquée, étant donné que la majorité des patients tolère bien cette thérapie. De plus, des données récentes suggèrent que le dépôt du sel sur la couche de mucus exerce une attraction sur l'eau, ce qui entraîne une amélioration de l'hydratation du mucus qui persiste plusieurs heures après l'application du traitement. Depuis la publication des résultats de cette étude, plusieurs cliniques ont effectué des démarches afin de permettre à leurs patients d'avoir accès à cette thérapie.

Par ailleurs, une autre approche visant à corriger la mauvaise hydratation du mucus consiste à stimuler la sécrétion des ions chlorures. Étant donné que le CFTR est absent des cellules des patients fibro-kystiques, des chercheurs de la Caroline du Nord ont utilisé une stratégie différente : stimuler des canaux de chlorures autres que le CFTR. Ces canaux de chlorures sont activés par la présence de molécules de la classe des agents purinergiques. Une de ces molécules, le Denufosol, a déjà été étudiée dans des études de phases I et II avec des résultats concluants et prometteurs. Le Denufosol active la sécrétion de chlorures et fait ainsi un appel d'eau vers le mucus. Il s'agit d'un traitement administré par aérosolthérapie et, selon des études de phases I et II, il est très bien toléré par les patients. De plus, l'étude de phase II a démontré une amélioration discrète, quoique significative au plan statistique, des différents paramètres physiologiques de la fonction des voies aériennes. Une étude de phase III à plus long terme et portant sur un plus grand nombre de malades vient d'être initiée afin de répondre à la question de l'efficacité clinique réelle du Denufosol chez les patients atteints de fibrose kystique.

Enfin, le mannitol en aérosol constitue une troisième approche visant à apporter de l'eau dans le mucus. Le mannitol est un sucre qui crée une augmentation importante de l'osmolarité sans pour autant être métabolisé en glucose. Il ne présente donc aucun danger, même pour les personnes diabétiques. Le mannitol se dépose dans le mucus à la surface des voies aériennes et entraîne une augmentation importante de l'osmolarité des sécrétions. Ce phénomène amène de l'eau vers la lumière endobronchique, ce qui contribue à hydrater le mucus. Des études préliminaires indiquent que le mannitol, tout comme les solutions de sel hypertoniques, est bien toléré par les patients, et des données préliminaires d'études pilotes suggèrent que le mannitol pourrait être efficace dans la libération de sécrétions visqueuses. D'autres études cliniques de plus grande envergure sont en cours afin de définir le profil de ce médicament et sa valeur thérapeutique en regard de ses effets indésirables. Si le mannitol s'avère efficace, il pourrait représenter une solution de remplacement intéressante aux solutions de sel hypertoniques, car son temps d'administration est plus court.

En résumé, il existe plusieurs approches visant à corriger le défaut fondamental de la fibrose kystique, soit la déficience en eau dans le mucus. Bien que nous n'en soyons pas encore à l'étape où la recherche clinique offre une correction efficace de la fonction du CFTR, nous n'en sommes pas loin du tout. En attendant, les approches énumérées ci-dessus s'avèrent particulièrement intéressantes, car elles visent toutes le défaut fondamental de la fibrose kystique. L'aérosolthérapie par solution saline hypertonique est déjà offerte en clinique, et toute personne atteinte de fibrose kystique devrait discuter avec son directeur de clinique afin d'en évaluer l'utilité éventuelle dans sa thérapie. Il serait également intéressant de rester à l'affût des résultats des deux autres études importantes visant à hydrater le mucus, soit celle portant sur le Denufosol et celle portant sur le mannitol. Un peu d'eau peut-être? Oui, certainement!



Dégagement des
voies respiratoires
par ondes acoustiques

**LE
FREQUENCER^{mc}**

[efficacité - autonomie]

Les personnes qui aimeraient **essayer le
Frequencer^{mc}** peuvent communiquer avec
Dymedso pour connaître les dates et les
endroits de disponibilité des appareils.



par **Dymedso**
SOLUTIONS MÉDICALES DYNAMIQUES

D^r Michel Ruel

Spécialiste en médecine interne

Centre hospitalier universitaire de Québec, Pavillon CHUL
Sainte-Foy (Québec)
Canada

INTOLÉRANCE AU SUCRE

Q : *Dernièrement, j'ai passé un test d'hyperglycémie provoquée (HGPO). Les résultats indiquent que j'ai une intolérance au sucre. J'aimerais comprendre comment on devient intolérant au sucre et l'implication qu'aura ce nouveau diagnostic sur ma diète. Puis-je espérer ne jamais devenir diabétique même si je suis intolérant au sucre?*

R : Le test d'hyperglycémie provoquée par voie orale mesure le métabolisme des sucres chez un individu donné. Il consiste à lui donner par voie orale une charge de 75 g de glucose liquide alors qu'il est à jeun. La glycémie est d'abord mesurée une première fois à jeun, et une seconde fois deux heures après l'ingestion du glucose. Les valeurs normales pour la mesure de la glycémie à jeun sont celles inférieures à 6,1 mmol/l et pour une glycémie post-charge (après l'ingestion du glucose), celles situées entre 7,8 et 11.

Le diabète, quant à lui, se définit par une glycémie à jeun égale ou supérieure à 7, ou bien par une glycémie post-charge supérieure à 11.

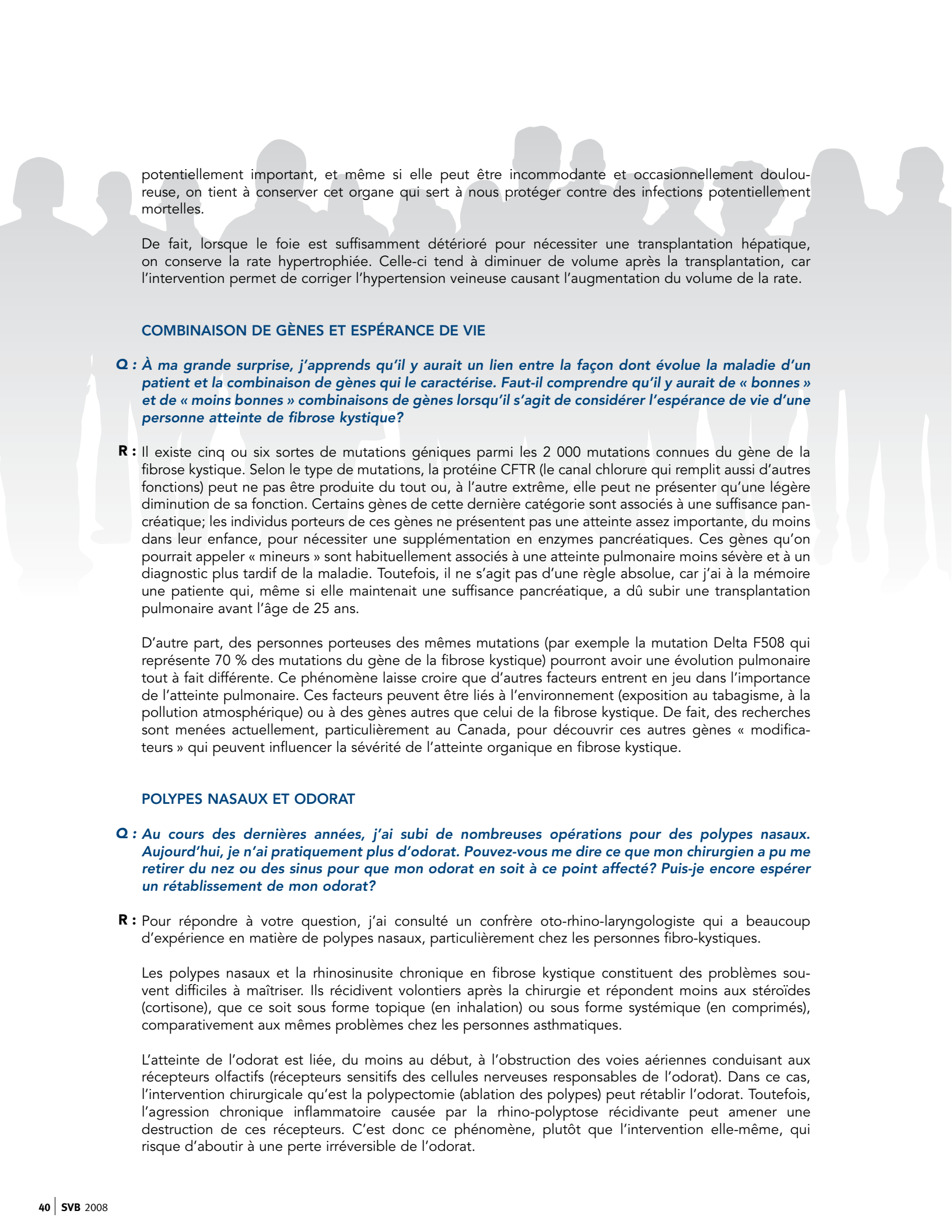
Dans ces deux types d'anomalie du métabolisme, le taux de sucre est trop élevé dans le sang parce que le sucre ne parvient pas à entrer en quantité suffisante dans les cellules pour y jouer son rôle de carburant. Dans le cas de la fibrose kystique, ce phénomène est principalement attribuable à un déficit de production d'insuline par le pancréas, dont l'action est entravée par la présence de fibrose et de kystes associés à la maladie. En effet, l'insuline joue un rôle cardinal dans l'entrée du glucose dans les cellules. D'autre part, lors des périodes de surinfection pulmonaire, l'inflammation devient plus marquée et entrave alors l'action de l'insuline; cette réaction contribue à l'élévation plus prononcée des glycémies lors des poussées infectieuses. Notons également que la cortisone prise par voie orale ou intraveineuse entrave aussi l'action de l'insuline et contribue à faire monter les glycémies.

Chez les adultes fibro-kystiques, l'incidence de l'intolérance au glucose tourne autour de 60 %, alors que le diabète serait présent chez environ 15 % de ces individus. Retenons que toutes les personnes intolérantes au glucose sont susceptibles de devenir diabétiques. L'intolérance au glucose a bien entendu des répercussions sur la diète, mais il ne faut pas toutefois en conclure qu'on doit éviter les sucres alimentaires. En fait, il faut préférer les sucres complexes aux sucres concentrés et répartir les apports de sucres sur différentes périodes de la journée. Par ailleurs, au stade du diabète, la diète peut s'avérer insuffisante, et il devient alors nécessaire de suppléer le manque d'insuline par de l'insuline en injections sous-cutanées (et peut-être bientôt par voie nasale). Enfin, dans certains cas, l'utilisation d'hypoglycémifiants oraux en comprimés peut pallier, du moins temporairement, le manque d'insuline.

RATE HYPERTROPHIÉE

Q : *Du plus loin que je me souviens, mes médecins ont toujours été impressionnés par la grosseur de ma rate. J'aimerais comprendre le lien qui existe entre la fibrose kystique et mon problème de rate. S'il est vrai que chez l'adulte la rate n'est plus un organe vital et, qu'en plus, il y a des risques importants à vivre avec une rate hypertrophiée, comment se fait-il que mon médecin résiste tant à ce qu'on procède à son ablation?*

R : L'augmentation du volume de la rate, ou splénomégalie, s'explique chez les personnes fibro-kystiques par la présence d'une cirrhose du foie associée à la maladie génétique. La cirrhose est causée par une congestion des voies biliaires due à une bile trop épaisse. L'état cirrhotique provoque une hypertension veineuse à la rate, ce qui conduit à une augmentation progressive du volume de cette dernière. Contrairement aux amygdales et à l'appendice, la rate est un organe important, particulièrement en ce qui concerne la défense de l'organisme contre certaines bactéries agressives. Aussi, même si une grosse rate non protégée par les côtes court le risque d'être traumatisée plus facilement avec un saignement



potentiellement important, et même si elle peut être inconfortable et occasionnellement douloureuse, on tient à conserver cet organe qui sert à nous protéger contre des infections potentiellement mortelles.

De fait, lorsque le foie est suffisamment détérioré pour nécessiter une transplantation hépatique, on conserve la rate hypertrophiée. Celle-ci tend à diminuer de volume après la transplantation, car l'intervention permet de corriger l'hypertension veineuse causant l'augmentation du volume de la rate.

COMBINAISON DE GÈNES ET ESPÉRANCE DE VIE

Q : *À ma grande surprise, j'apprends qu'il y aurait un lien entre la façon dont évolue la maladie d'un patient et la combinaison de gènes qui le caractérise. Faut-il comprendre qu'il y aurait de « bonnes » et de « moins bonnes » combinaisons de gènes lorsqu'il s'agit de considérer l'espérance de vie d'une personne atteinte de fibrose kystique?*

R : Il existe cinq ou six sortes de mutations géniques parmi les 2 000 mutations connues du gène de la fibrose kystique. Selon le type de mutations, la protéine CFTR (le canal chlorure qui remplit aussi d'autres fonctions) peut ne pas être produite du tout ou, à l'autre extrême, elle peut ne présenter qu'une légère diminution de sa fonction. Certains gènes de cette dernière catégorie sont associés à une insuffisance pancréatique; les individus porteurs de ces gènes ne présentent pas une atteinte assez importante, du moins dans leur enfance, pour nécessiter une supplémentation en enzymes pancréatiques. Ces gènes qu'on pourrait appeler « mineurs » sont habituellement associés à une atteinte pulmonaire moins sévère et à un diagnostic plus tardif de la maladie. Toutefois, il ne s'agit pas d'une règle absolue, car j'ai à la mémoire une patiente qui, même si elle maintenait une insuffisance pancréatique, a dû subir une transplantation pulmonaire avant l'âge de 25 ans.

D'autre part, des personnes porteuses des mêmes mutations (par exemple la mutation Delta F508 qui représente 70 % des mutations du gène de la fibrose kystique) pourront avoir une évolution pulmonaire tout à fait différente. Ce phénomène laisse croire que d'autres facteurs entrent en jeu dans l'importance de l'atteinte pulmonaire. Ces facteurs peuvent être liés à l'environnement (exposition au tabagisme, à la pollution atmosphérique) ou à des gènes autres que celui de la fibrose kystique. De fait, des recherches sont menées actuellement, particulièrement au Canada, pour découvrir ces autres gènes « modificateurs » qui peuvent influencer la sévérité de l'atteinte organique en fibrose kystique.

POLYPES NASAUX ET ODORAT

Q : *Au cours des dernières années, j'ai subi de nombreuses opérations pour des polypes nasaux. Aujourd'hui, je n'ai pratiquement plus d'odorat. Pouvez-vous me dire ce que mon chirurgien a pu me retirer du nez ou des sinus pour que mon odorat en soit à ce point affecté? Puis-je encore espérer un rétablissement de mon odorat?*

R : Pour répondre à votre question, j'ai consulté un confrère oto-rhino-laryngologiste qui a beaucoup d'expérience en matière de polypes nasaux, particulièrement chez les personnes fibro-kystiques.

Les polypes nasaux et la rhinosinusite chronique en fibrose kystique constituent des problèmes souvent difficiles à maîtriser. Ils récidivent volontiers après la chirurgie et répondent moins aux stéroïdes (cortisone), que ce soit sous forme topique (en inhalation) ou sous forme systémique (en comprimés), comparativement aux mêmes problèmes chez les personnes asthmatiques.

L'atteinte de l'odorat est liée, du moins au début, à l'obstruction des voies aériennes conduisant aux récepteurs olfactifs (récepteurs sensitifs des cellules nerveuses responsables de l'odorat). Dans ce cas, l'intervention chirurgicale qu'est la polypectomie (ablation des polypes) peut rétablir l'odorat. Toutefois, l'agression chronique inflammatoire causée par la rhino-polypose récidivante peut amener une destruction de ces récepteurs. C'est donc ce phénomène, plutôt que l'intervention elle-même, qui risque d'aboutir à une perte irréversible de l'odorat.

Énergie Cardio

Conditionnement physique et aérobique



Votre mieux-être au coeur de nos préoccupations !

Plus de 70 centres au Québec

1 877-ÉNERGIE (363-7443) www.energiecardio.com

COTAZYM ECS 20

COTAZYM ECS 8

COTAZYM ECS 4

COTAZYM 65B

COTAZYM

(capsules d'enzymes pancréatiques)

Rien ne surpasse l'expérience



**CHEF DE FILE
EN
THÉRAPIE ENZYMATIQUE**

Organon Canada Ltée
Membre: ACIM, **CCPP**