

svb





LA SCIENCE *du* POSSIBLE

Vivre avec la fibrose kystique tient à remercier
la compagnie VERTEX de sa généreuse contribution
à la production de cette édition du *SVB*.



Page couverture :
Alexie Babin à Ottawa

Également publié en format PDF sur notre site web au vivreaveclafibrosekystique.com

Éditeur/rédacteur

Sébastien Puli

Révision

Nathalie Fortin [Sans Fautes](#)

Traduction

Cateryne Rheume
Sébastien Puli

Collaborateurs

Alexie Babin
Élisa Baldet – [SOS Libellule](#)
Sylvie Belval
Christelle Bergeron, MD, FRCPC.
Charlène Blais
Danick Blanchet, D. Psy.
André Cantin, MD
Josée Côté
Éric Girard
Damien Grammont
Peter A. Jorth, Ph. D.
Valérie Lacroix
Caroline Miller
Amélie Payment
Cateryne Rheume
Kim Steele
Pierre-Alexandre Tremblay
Mylène Vaillancourt, M. Sc.
Sophie Vaillancourt
John Wallenburg, PhD

Concepteur graphique

François Jean

Photographies

Alexie Babin (couverture)
Depositphotos
Shutterstock

Impression

FJDG

Cette revue est produite par l'organisme

Vivre avec la fibrose kystique grâce
à la généreuse participation
de ses commanditaires.



629, rue Prince-Arthur Ouest
Montréal (Québec) H2X 1T9
514 288-3157 / 1 800 315-3157

COURRIEL

info@vivreaveclafk.com

SITE WEB

vivreaveclafibrosekystique.com

FACEBOOK

[Facebook.com/vivreaveclafk](https://www.facebook.com/vivreaveclafk)

INSTAGRAM

[instagram.com/vivreaveclafk](https://www.instagram.com/vivreaveclafk)

TWITTER

twitter.com/vivreaveclafk
twitter.com/livingwithcf



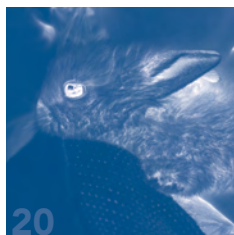
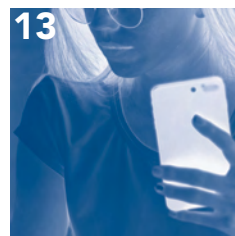
Novembre 2021

Dépôt légal 1^{er} trimestre 2022
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque et Archives Canada, D411325D

SOMMAIRE

SVB 2022

Mot de la présidente	02
Mot de la directrice générale	03
Mot du rédacteur	04
Entrevues	
Adopter un enfant quand on est FK et célibataire Entrevue avec Pierre-Alexandre Tremblay	05
L'approbation du Trikafta Entrevue avec Kim Steele et John Wallenburg	08
Témoignages	
Les modulateurs ne sont pas une option pour moi...	11
L'anxiété pendant les hospitalisations	12
Devenir majeure avec la FK, un beau défi!	13
Les deuils FK	14
Psychologie	
Anxiété, dépression et fibrose kystique: quand la maladie chronique affecte votre santé psychologique	16
Zoothérapie	
La zoothérapie pour favoriser le bien-être	20
Recherche	
Résistance aux antibiotiques et virulence du Pseudomonas: Les deux faces d'une même pièce	22
La recherche en fibrose kystique: Espoir et défis	26
Questions de santé	28
Histoire	
L'histoire de la fibrose kystique au travers des femmes et des hommes qui l'ont écrite	31
Vie	35



Une vision globale SVP : parce que la FK n'est pas que pulmonaire et gastrique

Fatigue chronique, douleurs musculaires, douleurs osseuses, maux de tête fréquents, anxiété, dépression, etc. Tous ces maux connexes et interreliés à la fibrose kystique qui ne sont pas ou trop peu pris en charge par nos équipes traitantes. Pourtant, les conséquences sont nombreuses : diminution de l'humeur, manque d'énergie pour accomplir nos tâches quotidiennes, mal-être généralisé, et j'en passe... Notre VEMS est peut-être encore assez élevé pour occuper un emploi, mais la performance au travail ne se mesure pas avec une spirométrie; la capacité pulmonaire ne détermine pas à elle seule une condition de santé d'un point de vue global.

Pourquoi, en 2021, est-il encore aussi difficile de faire reconnaître ces symptômes comme handicapants lorsque vient le temps de demander (ou plutôt supplier) à nos médecins de signer un arrêt de travail? Non, ce n'est pas de la paresse. Non, ce n'est pas un manque de volonté de notre part. Ces symptômes invisibles, difficilement mesurables et quantifiables, font partie de notre quotidien et s'ajoutent à notre fardeau.

Pourquoi, en 2021, est-il encore aussi difficile d'avoir des horaires de travail allégés ou un travail à temps partiel, sans vivre pour autant dans la pauvreté? Nous désirons contribuer à la société et nous accomplir professionnellement, mais à la hauteur de nos capacités et en respectant les limites de notre condition.

Pourquoi est-ce toujours lorsque notre niveau d'énergie est au plus bas que nous devons nous battre contre vents et marées pour se sortir la tête de l'eau? Par exemple, en demandant un arrêt de travail à nos médecins; en remplissant de la paperasse pour avoir accès à l'assurance maladie, au chômage ou à l'aide sociale; en courant après les banques alimentaires; en gérant de nombreuses heures de traitements quotidiens à domicile et plusieurs rendez-vous de suivi.

Il est vrai que les équipes multidisciplinaires se sont bonifiées au fil des décennies, mais couvrent-elles nos besoins vieillissants? Lorsque l'on est greffé, que l'on a un diagnostic de dépression en pleine ménopause, quels professionnels devons-nous consulter pour s'assurer des dosages de médicaments appropriés dans notre situation? Que faire lorsque ceux-ci se renvoient tous la balle? Qu'on se le dise, les adultes vivant avec la fibrose kystique en ont beaucoup sur les épaules et il est difficile de faire confiance à un système de santé qui a mis principalement l'accent sur les poumons et le système digestif.

C'est avec ces questions en tête que **Vivre avec la fibrose kystique** a mis sur pied le comité de réflexion Prise en charge globale en avril dernier. Le but de ce comité? Mieux connaître et comprendre la réalité des gens qui vivent avec la FK, réfléchir à une façon plus englobante de soigner et traiter ceux-ci, puis émettre des recommandations aux instances décisionnelles. Vous verrez assurément des publications en ce sens au courant de la prochaine année; merci à l'avance du temps que vous prendrez pour répondre à nos questions... parce que dans le fond, c'est pour NOUS TOUS que nous travaillons!



Charlène Blais

Présidente de **Vivre avec la fibrose kystique**

Quand la résilience s'exprime à l'unisson...

«*On ne se libère pas d'une chose en l'évitant, mais en la traversant!*»

— Cesare Pavese

C'est indéniable, le mot qui me vient à l'esprit pour caractériser la dernière année est «résilience». En dépit des nombreuses tempêtes que nous avons traversées, tant à l'échelle globale qu'à l'échelle locale, la résilience de notre communauté fibrokystique ne cesse de m'épater.

Depuis ses origines en 1985, [Vivre avec la fibrose kystique](#) n'a cessé de changer, de s'adapter puis d'évoluer, particulièrement au cours de la dernière année. La pandémie perdurant, notre communauté FK, au demeurant déjà très unie, s'est rapprochée davantage et a su conserver une dimension chaleureuse et ouverte.

Parlant d'évolution, nous avons accueilli avec joie l'annonce récente que Trikafta (élexacaftor – tézacaftor – ivacaftor et ivacaftor) a été ajouté à la liste des médicaments couverts par le régime général d'assurance médicaments du Québec. En effet, les médecins du Québec ont maintenant la possibilité de présenter une demande de remboursement pour ce médicament pour leurs patients fibrokystiques admissibles (soit les personnes de 12 ans et plus qui présentent au moins une mutation F508del du gène régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique [CFTR]). Nous soulignons le beau travail collectif de toutes les parties prenantes pour être arrivées à transposer ce rêve en réalité tangible, permettant une nette amélioration des conditions et espérances de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique.

Toutefois, cette mesure étant nouvellement en vigueur, nous constatons que certains de nos membres admissibles ont connu des ratés lors de son application concrète. Je vous rappelle que notre organisme est aussi là pour vous accompagner dans cette mouvance de défense individuelle de vos droits et intérêts, alors n'hésitez pas à faire appel à nous en cas de besoin. En effet, vous êtes au cœur de notre mission, donc nous avons le devoir et un plaisir de mieux vous aider dans votre parcours FK.

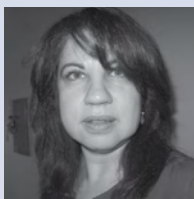
Par ailleurs, notre équipe de la permanence a aussi évolué et s'est agrandie. D'une part, nous avons récemment accueilli Valérie Lacroix à titre de technicienne en éducation spécialisée. Forte d'un parcours d'intervenante et vivant elle-même avec la fibrose kystique, Valérie est là pour servir nos membres et leur offrir une oreille attentive tout en les aiguillant vers les ressources appropriées à leurs besoins. N'hésitez pas à la contacter par courriel à valerie.lacroix@vivreaveclafk.com, ne serait-ce que pour piquer un brin de jasette ou pour discuter d'une idée de projet que vous auriez en tête.

D'autre part, nous avons également le plaisir d'accueillir dans notre équipe jusqu'à l'été prochain, Sylvie Belval à titre de technicienne comptable et soutien administratif. Pendant près de 15 ans, Sylvie a côtoyé la communauté FK de très près lorsqu'elle a travaillé au sein de l'ancienne Association québécoise de la fibrose kystique. Les gens et les chiffres, c'est son fort! Vous pourrez lui dire un beau bonjour à sylvie.belval@vivreaveclafk.com.

Puisqu'il existe encore des incertitudes à propos des rassemblements majeurs, nous avons choisi de ne pas reporter les festivités du 35^e anniversaire de l'organisme en 2022, mais plutôt de célébrer en grande pompe nos 40 ans d'existence en 2025. Wow, quelle fête ce sera! N'hésitez pas à nous contacter pour nous transmettre vos idées de célébration et de projets, et pour vous impliquer aussi. Nous sommes toujours ouverts à accueillir de nouveaux bénévoles siégeant à l'un ou l'autre de nos comités. Si le cœur vous en dit, contactez-moi à DG@vivreaveclafk.com.

En terminant, je tiens à souligner l'apport incontournable de notre coordonnateur-éditeur qui maintient le cap après plus de quatre années de loyaux services, et je lance un gros merci à tous nos membres bénévoles qui s'investissent sans réserve dans notre gouvernance, nos comités et nos activités: vous personifiez à merveille le « par et pour » qui démarque si bien notre organisme.

Bonne lecture!



Josée Côté

Directrice générale **Vivre avec la fibrose kystique**

Une année florissante

Chères lectrices et chers lecteurs, cette année encore, c'est avec grand plaisir que nous vous transmettons notre revue Santé Vous Bien (SVB)!

L'année 2021 fut particulièrement riche pour la communauté fibrokystique. En effet, après de longues discussions et le travail acharné de nombreuses personnes, le Trikafta est enfin couvert par le régime public d'assurance médicaments. À ce sujet, vous trouverez dans ce numéro une entrevue avec Kim Steele, directrice des relations gouvernementales et communautaires et John Wallenburg, directeur en chef des activités scientifiques, de Fibrose kystique Canada, qui ont acceptés de répondre à nos questions. À propos de votre organisme, un nouveau conseil d'administration s'est formé avec une volonté toujours aussi forte d'œuvrer à l'amélioration de la qualité et des conditions de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique au Québec.

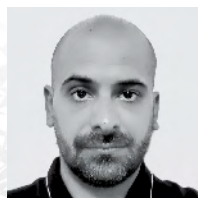
Nous avons beaucoup travaillé afin de vous offrir cette année encore un contenu riche et diversifié qui saura certainement vous intéresser. Vous y retrouverez nos traditionnels témoignages. Sophie nous parlera de son ressenti en tant que porteuse d'une mutation rare, Alexie témoignera de l'anxiété en lien avec l'hospitalisation, tandis qu'Amélie, récemment majeure, abordera cette étape charnière dans une vie. Éric, père d'enfants FK, apportera un regard de proche aidant sous l'angle de sa spécialité, la thanatologie. Enfin, Pierre-Alexandre a accepté de répondre à nos questions et de témoigner sur son processus d'adoption en étant un célibataire vivant avec la FK.

Par la suite, plusieurs experts aborderont leurs spécialités. Élixa Baldet, zoothérapeute et coordonnatrice à l'Institut de zoothérapie du Québec-International, présentera la zoothérapie comme approche favorisant le bien-être; le psychologue Dannick Blanchet abordera les sujets de la dépression et de l'anxiété; et les chercheurs Mylène Vaillancourt et Peter A. Jorth, quant à eux, feront part de leurs travaux actuels sur le pseudomonas. La rubrique « Questions de santé » fait son retour dans cette édition grâce au Dr Bergeron qui a accepté de répondre à certaines de vos questions. Comme depuis de très nombreuses années, le Dr Cantin présentera l'état de la recherche en fibrose kystique pour cette année.

Pour terminer, avec le souci d'aborder différentes thématiques en lien avec la fibrose kystique, nous vous avons également préparé un dossier qui retrace l'histoire de la fibrose kystique au fil du temps, au travers des portraits de femmes et d'hommes qui l'ont écrite.

Nous espérons que vous apprécierez ce numéro autant que nous avons pris plaisir à le préparer.

Bonne lecture!



Sébastien Puli

Coordonnateur **Vivre avec la fibrose kystique**

Annnonce: étude socioéconomique!

Comme vous le savez, votre organisme a à cœur de proposer des services qui aident le plus grand nombre et qui répondent aux besoins concrets et actuels des personnes vivant avec la fibrose kystique. Dans cette optique, nous prévoyons de mettre à jour les données socioéconomiques de la population FK du Québec. Un questionnaire sera disponible sous peu, en version numérique et en papier. Je vous invite dès aujourd'hui à communiquer avec Vivre avec la fibrose kystique si vous souhaitez participer à cette étude de grande envergure. Vous pouvez nous transmettre vos coordonnées postales ou numériques afin de recevoir le questionnaire lorsque celui-ci sera prêt. Nous avons besoin de la participation du plus grand nombre afin de pouvoir mieux aider et défendre la communauté FK du Québec. Vous pouvez nous écrire à l'adresse info@vivreaveclafk.com, nous téléphoner au 514 288-3157 ou encore visiter notre site Web, www.vivreaveclafbrosekystique.com. Merci à tous et à toutes!

Adopter un enfant quand on est FK et célibataire



Entrevue avec
Pierre-Alexandre Tremblay

Propos recueillis par
Sébastien Puli

Bonjour Pierre-Alexandre, peux-tu te présenter ?

Je suis né au Saguenay et j'ai déménagé en Mauricie à l'âge de 12 ans. J'ai été diagnostiqué à 3 mois de la fibrose kystique. Je suis greffé depuis près de 18 ans et j'ai déjà 40 ans. Les années passent tellement vite ! J'ai étudié à Montréal en comptabilité et c'est à ce moment que j'ai reçu ma greffe de poumons. Après mes études, je suis retourné vivre en Mauricie et je travaille à temps plein depuis ce temps. J'ai toujours eu des emplois que j'aimais, alors pour moi aller travailler c'est bénéfique. J'aime avoir le sentiment de me réaliser en m'amusant et j'ai la chance d'avoir un travail qui me le permet ! Depuis que je travaille, j'ai une préférence pour la gestion et les gens. Comme j'aime les défis, après 12 années comme directeur financier, j'ai changé d'emploi pour un poste de directeur des ressources humaines. J'adore travailler en Mauricie, car je peux aussi profiter du plein air facilement. Dès que j'ai des moments libres, je passe mon temps à jouer dehors et à pratiquer des activités telles que le vélo de montagne et le kayak en été, et le ski et la raquette en hiver.

Tu es actuellement dans un processus d'adoption, comment en es-tu arrivé à cette décision ?

J'ai toujours su que je n'aurai pas d'enfant naturellement à cause de l'infertilité due à la fibrose kystique. Je me suis donc informé au fil du temps sur les options qui s'offraient à moi. C'est en lisant les articles des publications de Vivre avec la fibrose kystique, en participant aux conférences et en discutant avec des personnes FK sur ce sujet que ma pensée a évolué. Pour moi, l'option de l'adoption s'est présentée par

elle-même. C'est en me séparant à 38 ans et en ayant toujours le désir d'être parent que l'adoption s'est avérée la meilleure option. Je n'avais pas le temps de rencontrer une conjointe et apprendre à la connaître pour avoir un enfant ensemble avec les délais de la fécondation *in vitro*. Mon urgence de vivre s'est imposée. Comme je savais que je ne devais pas attendre encore des années pour réaliser mon rêve, je me suis lancé seul dans le projet d'adoption via la DPJ.

D'où vient ton désir de parentalité ?

J'ai toujours aimé les enfants. Je suis une personne qui est passionnée par le développement humain et les relations entre les gens. Depuis longtemps je désire avoir un enfant. J'ai eu le bonheur d'être dans la vie d'un petit homme adorable, fils de mon ex-conjointe. C'est en vivant au quotidien avec ce petit garçon et en le voyant évoluer que j'ai été convaincu à 100% que c'était mon but dans la vie, ma raison d'être, soit celle de prendre soin d'un enfant.

Comment se sont passés ta démarche et le processus d'adoption ?

Une fois que tu as pris ta décision que c'est ce que tu veux dans la vie, tu as envie que ça se passe vite ! Mais il faut de la patience, car le processus est long. Le processus au complet a pris un an et demi. OK je sais que bien des couples essaient pendant plusieurs mois avant de crier victoire et que la grossesse c'est neuf mois, mais j'ai trouvé ça long ! Dans toute cette aventure, ce que j'ai le plus appris jusqu'à présent c'est de lâcher prise et d'accepter que je n'aie pas le contrôle.



J'ai opté pour l'adoption au Québec avec la DPJ. Le programme s'appelle « Banque mixte ». Tu es donc famille d'accueil pour débiter. Tu n'as aucun droit sur l'enfant. Pour le système, tu es une ressource rémunérée pour s'occuper d'un enfant du système. C'est froid quand je le dis, mais parfois c'est comme ça que je me sens. Les intervenantes sont exceptionnelles, elles se dévouent pour le bien de l'enfant tout en composant avec les limites de la Loi, je leur lève mon chapeau. L'autre type de familles d'accueil dites régulières doit avoir une vocation et un certain détachement des limitations du système, j'ai plein d'admiration pour ces personnes qui accueillent des enfants depuis tant d'années.

Le processus pour l'adoption est très rigoureux. Quand je me suis décidé en décembre 2019, j'ai contacté le centre jeunesse de ma région pour connaître le processus. C'est à ce moment que tu réalises que tu entres dans un « processus ». Je pensais avoir toutes mes réponses en parlant avec quelqu'un. Et non ! Il faut assister à deux séances d'information. Ensuite, si tu cadres dans les critères qu'ils t'ont nommés et que tu veux encore te lancer dans le processus malgré les mises en garde, tu dois faire la demande officielle par écrit. Ensuite, tu reçois deux énormes formulaires de plus de 50 pages au total. Mais l'objectif est de bien te connaître ce qui à mon sens est essentiel. Tu dois donner ton bilan financier et les références à contacter. Et là tu attends que toutes les prises de références soient prises. Et un jour tu reçois un appel qui t'annonce que ton évaluation peut débiter. Dans mon cas, cela a été six rencontres au cours desquelles on discutait de ma vie, de qui je suis, de mon enfance, de mes relations amoureuses, de mes capacités parentales, etc. Ils sont venus à la maison pour s'assurer que tout était conforme. Ensuite, un comité doit approuver ta candidature. Normalement, une fois que tu es approuvé les choses vont vite ! Je me suis fait proposer un enfant trois semaines plus tard. J'accepte, je me prépare, j'achète les vêtements, je m'assure qu'il ne manque rien dans la chambre selon l'âge de l'enfant que je vais recevoir. Mais, il faut qu'un juge accepte le placement de cet enfant. J'attends donc l'appel de l'intervenante pour me dire que c'est OK et qu'elle arrive avec l'enfant... Mais non, ils me disent qu'ils ont manqué de temps en cours et que la cause a été reportée... de deux mois pour pouvoir terminer la présentation des preuves et témoignages. Vu que ça peut être très long et qu'il peut y avoir des délais supplémentaires à la cour, j'ai donc pris la décision de passer à un autre projet — c'est comme ça qu'ils nomment un enfant confié en famille d'accueil, un projet. Ensuite, on me présente un autre projet qui, par contre, présente un risque plus élevé de retour avec la famille biologique. Un risque avec lequel je ne suis pas à l'aise, car mon projet c'est d'adopter un enfant. Je ne suis pas dans la catégorie « famille

d'accueil régulière ». Finalement, on me rappelle pour me présenter le projet idéal pour moi : un enfant de 3 mois et demi. J'accepte et j'attends impatiemment la date du tribunal qui autorisera l'arrivée de mon coco. Le grand jour a été au mois d'avril 2020. Une journée que je me souviendrai dans les moindres détails. Ce sont les intervenantes de la DPJ qui m'amènent mon coco. J'attends impatiemment son arrivée. Je regarde par la fenêtre toutes les deux minutes s'il n'y a pas une voiture qui arrive dans l'entrée. Finalement ils arrivent ! La joie et le stress s'emparent de moi. Tout un moment riche en émotions. La joie de finalement réaliser mon plus grand rêve. C'est un moment très spécial. Nous passons du temps ensemble à nous apprivoiser. Les jours suivants ont été magiques. Tout était nouveau pour nous deux. Lui, son environnement, son nouveau parent, de nouveaux sons, de nouvelles odeurs. Pour moi, je découvre son tempérament, sa personnalité, ses sons (surtout pendant la nuit), ce qui le fait rire. Cela fait maintenant un an et demi que nous sommes ensemble. Tous les jours, je suis émerveillé de le voir évoluer. Jamais je n'ai regretté mon choix de m'être lancé dans ce projet de fou. Il m'apporte tellement et il m'apprend à vivre dans le moment présent. J'ai toujours voulu vivre ma vie à 110%, être comme les gens « normaux », faire fi des contraintes de ma maladie. Mon coco m'a appris à ralentir et à accepter les choses telles qu'elles sont. Ce n'est pas toujours évident, car le processus d'adoption est loin d'être terminé. Je suis encore à l'étape de famille d'accueil. J'attends impatiemment la date de tribunal pour la suite des choses.

En quoi la fibrose kystique est-elle ou a-t-elle pu être un obstacle ?

La DPJ m'a questionné à ce sujet pour comprendre les impacts de la FK et surtout de la vie après la greffe. Mon médecin de la clinique de greffe a dû remplir un questionnaire médical. Il a indiqué que le pronostic est excellent et qu'il ne voit aucun risque imminent. C'est certain qu'en me lançant dans ce processus, je craignais que ma maladie soit un obstacle. Ça n'a pas été le cas du tout, au contraire, je considère que j'ai de belles valeurs à transmettre avec le vécu de cette maladie.

La fibrose kystique étant une maladie qui malheureusement ne se guérit pas, comment regardes-tu ta propre mort par rapport à ton rôle de parent ? Est-ce un élément sur lequel tu as eu beaucoup de réflexion ?

J'ai beaucoup réfléchi à cet aspect. J'en ai discuté avec mon médecin et il considère mon état de santé très stable. Donc, j'ai espoir de pouvoir vivre longtemps avec mon coco. Toute ma vie je me suis questionné sur le moment de ma mort et il est normal de le faire. C'est pourquoi j'ai une entente avec ma sœur :



s'il m'arrivait quelque chose, elle prendrait mon coco. Et en fin de compte, je me dis que l'amour que je lui aurai donné le suivra toute sa vie!

Comment as-tu géré seul le quotidien (et surtout les nuits) avec un nourrisson où tu devais créer un cocon avec lui sans compter sur une aide extérieure durant les premiers mois?

Avec un enfant de 3 mois et demi, il est recommandé d'entamer une période «cocon» avec un enfant qui vient de l'adoption pour créer un lien d'attachement. Pour y arriver, nous devons nous isoler et passer notre temps ensemble. L'enfant doit comprendre à son rythme que c'est moi son nouveau parent. C'est pour cela qu'il faut éviter de voir d'autres personnes afin qu'il puisse comprendre que c'est moi qui vais répondre à tous ses besoins. Pour nous, cette période a duré deux mois. Une amie m'a dit: «C'est quoi deux mois dans une vie? Te souviens-tu de ton attente de greffe qui a duré 2 ans? Tu es passé au travers alors tu seras capable de passer à travers ça aussi!» J'ai aussi été chanceux, car j'ai fait la période «cocon» au début de la COVID-19 où tout le monde était confiné à la maison. Alors, je n'ai pas envié mes amis qui sortaient puisqu'ils étaient pris eux aussi à la maison tout comme moi!

Pour les dodos, je suis privilégié d'avoir un bébé facile. Il ne prend jamais de temps à s'endormir et il n'a jamais pleuré longtemps. Le meilleur truc que j'ai fait est de faire une sieste en même temps que lui. C'est un bon truc que bien des parents m'ont donné.

Pour les autres tâches quotidiennes, je me trouve des trucs et fais des choix. J'utilise donc un service de traiteur pour les repas, j'ai une personne qui vient pour le ménage, la tonte de gazon et le déneigement. Pour le reste, j'ai toujours eu pour but de minimiser les tâches, ce qui me sert grandement dans ce projet parental en solo.

Ma devise c'est de garder ça simple!

Il faut aussi un bon réseau. Mes amis et ma mère ont été très présents. Mes amis m'apportent les conseils et le soutien dont j'ai besoin. Ma mère garde souvent mon coco, surtout lorsque je suis retourné au travail après mon congé parental de 37 semaines. Avec la pénurie de main-d'œuvre et une hausse des naissances, il y a une rareté de places en garderie et je n'ai pas eu accès à ce service pendant les sept premiers mois de mon retour au travail. J'ai un excellent employeur très compréhensif et accommodant dans mon projet. Il m'a permis de travailler quatre jours par semaine et de faire du télétravail au besoin. Ma mère a donc beaucoup, beaucoup gardé mon coco pen-

dant cette période. Maintenant que mon enfant a une place à la garderie, la vie est plus simple et ma mère moins fatiguée! Je continue de travailler 4 jours par semaine parce que ce rythme me plaît bien, il me permet de passer plus de temps avec mon petit homme.

Comment conçois-tu une rencontre amoureuse en étant monoparental?

Pour moi, rencontrer quelqu'un n'est pas un objectif ultime dans l'étape de vie où je suis actuellement. La personne que je rencontrerai devra être merveilleuse. Je ne laisserai pas entrer la première venue dans la vie de mon garçon. Il est important pour moi d'avoir les mêmes valeurs avec la personne qui partage ma vie et celle de mon petit homme. Je sais que la vie me présentera cette personne le moment venu. Je n'ai jamais craint la vie de célibataire.

Lorsque je rencontrerai mon amoureuse, une nouvelle dynamique se créera avec mon coco. Le fait que mon petit homme n'a pas de maman, cette personne jouera un rôle très important et je crois qu'il est primordial de lui laisser la place qu'elle souhaite. Ne pas forcer les choses et la vie nous apportera le bonheur souhaité.

Comment envisages-tu la suite?

Je vis au jour le jour. Avoir un enfant c'est tellement être dans le moment présent que je n'ai d'autre choix que de le vivre ainsi. De toute façon, j'ai appris que faire des plans avec un enfant ne sert à rien, car ils peuvent vraiment changer souvent! C'est la vie qui me dictera la suite.

As-tu des conseils ou des ressources qui pourraient aider d'autres personnes ayant le même désir?

Le meilleur conseil que je peux donner est d'en parler et de bien s'informer. Ce n'est pas une décision que l'on prend rapidement, elle doit être murie. C'est pour cette raison que je recommande d'en parler beaucoup, car ça permet de faire évoluer sa pensée et valider son désir. Il ne faut pas se gêner à communiquer avec les bonnes ressources. Pour ceux et celles qui ont le désir d'adopter un enfant avec la DPJ, je leur recommande de contacter le centre jeunesse de leur région.

Souhaites-tu rajouter quelque chose?

Il n'y a pas de gêne à vouloir réaliser ses rêves, il faut foncer! ◀





L'approbation du Trikafta





Entrevue avec **Kim Steele**,
directrice des relations gouvernementales et communautaires,
et **John Wallenburg**, directeur en chef des activités scientifiques,
de Fibrose kystique Canada

Propos recueillis par
Sébastien Puli et Cateryne Rheume

Le 28 septembre 2021, après des années de travail acharné de la part de toute la communauté fibro-kystique, la Régie d'assurance maladie du Québec (RAMQ) a enfin ajouté Trikafta à la liste des médicaments couverts par le régime général d'assurance médicaments du Québec, c'est-à-dire ceux dont leurs frais sont remboursables. Kim Steele, directrice des relations gouvernementales et communautaires, ainsi que John Wallenburg, directeur en chef des activités scientifiques, tous deux de Fibrose kystique Canada, ont accepté de répondre à nos questions et de revenir sur ce long parcours.

Bonjour à vous deux, merci de prendre le temps de répondre à nos questions.

Tout d'abord, qu'est-ce que le «Trikafta» ?

JOHN WALLENBURG : Trikafta est la troisième génération d'une classe de médicaments appelés « modulateurs de CFTR ». La CFTR est une protéine et est le produit du gène de la fibrose kystique (FK). Les personnes atteintes de FK ont des mutations dans ce gène et cela engendre une protéine qui n'est pas bien manufacturée. Le processus de fabrication de la protéine est déficient. Et la mutation la plus commune du gène, la F508del, ne fonctionne pas bien même si la protéine CFTR est bel et bien fabriquée par les cellules.

En quoi constitue-t-il une avancée majeure dans le traitement de la fibrose kystique ?

JOHN WALLENBURG : Il s'agit d'une avancée majeure, car, dans le passé, tout le progrès que nous avions fait dans le traitement de la fibrose kystique consistait à traiter les symptômes de la maladie. C'est complètement différent avec les modulateurs de la CFTR. Ce type de médicament corrige le problème biologique à la base de la maladie. Trikafta fait en sorte que la fabrication de la protéine fonctionne mieux, et cela améliore aussi le fonctionnement de la protéine une fois qu'elle est fabriquée. Alors, plutôt que de traiter les symptômes qui résultent de la fabrication défectueuse ou de l'absence de la CFTR, on est entrain, d'une certaine manière même imparfaite, d'empêcher ceux-ci de se former.

Pourquoi l'inscription du Trikafta à la liste des médicaments couverts par la RAMQ est-elle importante ?

KIM STEELE : Parce que ce médicament est la plus grande innovation dans l'histoire des soins de la fibrose kystique. Trikafta est un médicament transformateur et révolutionnaire ! Il a permis à des personnes d'être retirées de la liste d'attente pour une transplantation pulmonaire et de poursuivre leur vie. De plus, c'est un médicament qui traite de nombreux symptômes dont souffrent tous les jours les personnes atteintes de FK. Il va assurément changer le visage de la FK au Canada et au Québec.

JOHN WALLENBURG : Une autre considération importante est la question économique. Grâce à la mesure du patient d'exception, certaines personnes avaient déjà accès au Trikafta ou à d'autres modulateurs. Étant donné que Trikafta n'était pas inscrit sur la liste des médicaments couverts par la RAMQ et qu'aucune négociation avec le fabricant n'avait été faite quant à son prix d'achat, le gouvernement payait le plein prix. Maintenant, avec une inscription officielle, le gouvernement et le fabricant ont négocié un prix d'achat à la baisse. Cette entente demeure confidentielle.

Qui pourra en bénéficier ?

JOHN WALLENBURG : Trikafta ne peut fonctionner que si le patient a une certaine mutation. Actuellement, il n'y a qu'une seule mutation qui est approuvée par Santé Canada, la F508del. Donc seules les personnes ayant au moins une copie de cette mutation peuvent avoir recours à ce médicament. On sait que Trikafta peut fonctionner pour d'autres mutations, mais celles-ci ne sont pas encore approuvées par Santé Canada.

Nous allons continuer de plaider auprès de Santé Canada et du fabricant pour que le plus de personnes possibles puissent avoir accès au Trikafta.

Il est aussi important de noter qu'il y a un certain pourcentage de personnes atteintes de FK qui ne peuvent bénéficier d'aucun modulateur. Ces patients ont des mutations particulières et, dans leurs cas, la protéine CFTR est complètement absente. Pour eux, les modulateurs ne fonctionnent pas, car il n'y a aucune protéine sur laquelle agir. C'est entre autres l'une des raisons pour laquelle la recherche est très importante. Pour ces gens, il existe d'autres traitements à développer.

Quel a été le rôle de FK Canada tout au long du processus d'approbation ?

KIM STEELE : Les États-Unis ont été le premier pays à approuver Trikafta il y a deux ans. À ce moment-là, nous espérions que le médicament arriverait au Canada assez rapidement, mais ce ne fut pas le cas. Il y a eu de nombreux obstacles. Des changements réglementaires laissant entrevoir une réduction très importante du coût des médicaments au Canada, comme Trikafta, étaient en cours au niveau fédéral. Nous savions que si cette réforme réglementaire était adoptée, il y aurait de fortes chances que le fabricant du Trikafta ne soumette même pas le médicament pour examen au Canada. Nous avons donc dû nous battre contre ces changements et, heureusement, nous avons réussi à les faire reporter. Finalement, ils seront mis en œuvre en janvier 2022, ce qui a permis Trikafta d'être admis en vertu de l'ancienne réglementation.

Par la suite, Trikafta est passé par un processus accéléré d'approbation de Santé Canada et par un processus d'évaluation coût-efficacité de l'Institut national d'excellence en santé et services sociaux du Québec (INESSS). Trente jours après la transmission de la recommandation de l'INESSS au ministre de la Santé et des Services sociaux, la province a commencé le financement de Trikafta. C'est vraiment du jamais vu ! C'est extrêmement rapide, mais à la fois trop lent, car nous avons perdu des personnes en cours de route.

Comment se déroulent le processus d'approbation et l'inscription à la liste des médicaments admissibles à un remboursement des frais ?

KIM STEELE : Tout d'abord, Santé Canada doit approuver le médicament pour son innocuité, son efficacité et sa qualité. On veut s'assurer qu'il fait plus de bien que de mal, qu'il fait ce qu'il est censé faire pour traiter la maladie et qu'il est composé des ingrédients qu'il est censé contenir. En ce qui concerne Trikafta, son examen ayant été accéléré, cette partie du processus d'approbation a pris six mois.

Ensuite, le médicament est déposé à l'INESSS, au Québec, pour une analyse pharmacoéconomique. Ce processus a également été accéléré dans le cas du Trikafta. C'est la première fois que cela arrive pour un médicament en fibrose kystique. Puis l'INESSS fait une recommandation au ministre de la Santé et des Services sociaux qui a 30 jours pour la ratifier.

Maintenant que les frais du Trikafta sont remboursés par la RAMQ, vous pouvez vous procurer le médicament, mais seulement si vous répondez aux critères du Québec. Et c'est là que les gens pourraient avoir des problèmes. En effet, le Québec a adopté la recommandation de l'INESSS fixant à 90% le seuil maximum de la mesure de la fonction pulmonaire du demandeur pour qu'il ait accès au médicament. Ainsi, une personne ayant une fonction pulmonaire de 90% ou plus ne pourra pas se procurer Trikafta par le biais de la mesure des médicaments d'exception. Par contre, elle pourrait s'en procurer par l'entremise de la mesure du patient d'exception en soumettant une demande avec l'aide de son clinicien. Ces demandes sont évaluées au cas par cas.

Nous encourageons donc les gens à en parler à leurs cliniciens. Pour obtenir Trikafta, les personnes fibrokystiques doivent passer un test pour mesurer leur fonction pulmonaire. Les cliniques qui offrent ces tests sont occupées, mais elles établissent des priorités. Avec les résultats en main, les cliniciens pourront aider leurs patients à déterminer si vous êtes admissible à la mesure des médicaments d'exception ou si vous devez soumettre une demande dans le cadre de la mesure du patient d'exception.

Quelles ont été les principales difficultés rencontrées lors des discussions ?

KIM STEELE : J'ai déjà parlé des changements réglementaires au niveau fédéral. Pour arriver à repousser l'entrée en vigueur de ces changements, ce fut une grande bataille à travers tout le Canada. Au printemps 2020, nous avons lancé le « Défi des circonscriptions #laFKnattendpas » d'un océan à l'autre. Dans le cadre de ce défi, nous avons rencontré 40% des parlementaires partout au pays. C'était assez phénoménal ! Des gens comme vous et moi sont allés parler à leurs élus pour leur expliquer l'impact des décisions prises par le gouvernement fédéral sur la communauté FK canadienne.

Nous avons différents comités de travail et un comité multipartite sur l'accès d'urgence à Trikafta avec des députés fédéraux. Nous avons fait beaucoup de relations médias au Québec, dans toutes les régions. De plus, nous avons écrit des lettres et lancé des pétitions.

Ce fut donc un grand combat avec une multitude d'actions à poser pour en arriver là où nous sommes. Après tout ce dur labeur, nous sommes très heureux que les provinces canadiennes aient choisi d'agir et de donner accès à Trikafta à la communauté FK.

Maintenant, nous devons nous assurer qu'à l'avenir, les processus ne seront pas aussi longs et que les gouvernements fédéral et provinciaux auront une stratégie pour une approbation rapide par les autorités et pour un accès rapide aux médicaments pour traiter les maladies rares, comme Trikafta.

Qu'est-ce qui a convaincu le Québec d'ajouter le Trikafta à la liste des médicaments couverts par la RAMQ ?

KIM STEELE : Les gestionnaires des programmes publics d'accès aux médicaments et les ministres ont pris des décisions en se basant largement sur des données probantes. Cependant, cela ne signifie pas que ces données sont toujours bien interprétées. La défense des droits des personnes FK en collaboration avec nos cliniciens est donc toujours nécessaire.

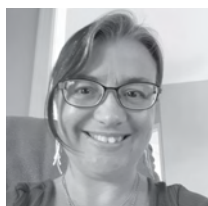
Nous n'avons pas aimé la première ébauche concernant le remboursement de Trikafta. Les critères étaient trop restrictifs. Nous avons donc fait pression et nous avons obtenu des changements de la part de l'INESSS. Il est primordial de laisser les experts en FK décider qui devrait avoir accès au Trikafta.

Qu'en est-il des autres provinces en ce qui concerne l'accès à ce médicament ?

KIM STEELE : Les choses changent rapidement, mais je peux dire qu'actuellement les dix provinces et le Yukon ont confirmé le remboursement du Trikafta. Seuls les Territoires du Nord-Ouest et le Nunavut ne se sont pas encore prononcés. ◀

Pour suivre les plus récents développements en matière d'accès aux médicaments et de défense des droits des personnes FK, vous pouvez consulter le site www.fibrosekystique.ca ainsi que leur page Facebook. Pour devenir défenseur des droits des personnes FK, auprès de FK Canada, vous pouvez écrire à advocacy@cysticfibrosis.ca.

Les modulateurs ne sont pas une option pour moi...



Sophie Vaillancourt

Québec (Québec)
Canada

Le 9 novembre 2020, pendant que la communauté FK se réjouissait – et avec raison! – de l'arrivée éventuelle du Trikafta au Canada, moi, j'ai pleuré toutes les larmes de mon corps, recroquevillée en petite boule sur mon lit. J'avais tellement de peine et j'avais tellement mal parce que je ne pouvais pas m'enthousiasmer de cet espoir que tant de personnes attendaient... L'espoir d'une qualité de vie améliorée, la possibilité de retrouver certaines capacités perdues... La réjouissance des autres devenait un coup de poignard dans mon cœur. J'étais sincèrement heureuse pour tous ceux et celles qui pourront un jour bénéficier de ce traitement et en même temps, je ne pouvais m'empêcher de ressentir un certain sentiment d'injustice et d'envie, car je ne pourrai jamais prendre de tels médicaments.

Je suis porteuse de deux mutations différentes: **621 +1G → > T** et **711 +1G > T**, qui appartiennent toutes deux à la classe 1 (il existe plus d'un millier de mutations en FK, réparties en 6 classes selon le « défaut » de la protéine CFTR¹). Le « défaut » d'une protéine CFTR de classe 1, c'est qu'elle ne se synthétise pas; en termes bien grossiers, la « chaîne d'ADN » se brise en cours de production, créant une protéine incomplète, ou carrément absente, qui ne peut donc pas remplir sa fonction. Les modulateurs, comme le Trikafta, ne semblent pas représenter une avenue pour régler la problématique puisqu'ils ne permettent pas de modifier/remplacer la chaîne d'ADN qui doit être réparée pour arriver à produire adéquatement la protéine CFTR. Les seuls espoirs pour les porteurs de

mutations de classe 1 résideraient dans les thérapies géniques, comme l'approche CRISPR, étudiée entre autres en dystrophie musculaire. Je suis confiante pour les générations futures, car la réalité entourant la fibrose kystique n'est pas du tout la même qu'à l'époque où j'ai été diagnostiquée, en 1986, et elle ne cesse d'évoluer. Je ne crois cependant pas pouvoir profiter de ces thérapies personnellement, le processus passant de la recherche à la mise en marché étant très long... Je n'ai jamais mis mes espoirs dans la guérison, préférant « dealer » avec la réalité et la fatalité, même si ça ne me rend pas toujours service émotionnellement et psychologiquement... car parfois ça me rattrape et je « deal » moins bien avec tout ça. Comme toujours, je me retrousse les manches et j'avance dans l'esérance d'une guérison émotionnelle, mentale et spirituelle plutôt que physique...

Mon souhait pour les prochaines années est que les modulateurs soient accessibles à toutes les personnes FK pour qui ils sont destinés à ce jour, c'est-à-dire principalement les porteurs d'au moins une mutation DeltaF508, qui représentent près de 90% de la communauté FK au Canada. Ces personnes ont le droit à un accès universel aux traitements novateurs; sans contraintes, sans égards à leur situation socioéconomique ou médicale, sans restriction. Dans un souci d'équité, de justice, d'égalité des chances. Au bénéfice d'une société inclusive. ◀

¹ La protéine CFTR, découverte en 1989, est responsable du transport du chlorure dans les liquides du corps, ce qui permet la fluidité de ceux-ci. C'est cette protéine qui est « défectueuse » chez les personnes avec la FK, qui crée donc un déséquilibre au niveau du sel dans les liquides (ex.: sueur salée) et qui rend le mucus plus épais, ce qui amène toutes sortes de problématiques au niveau des systèmes respiratoire, digestif et reproducteur.



L'ANXIÉTÉ

pendant les hospitalisations



Alexie Babin
Québec (Québec)
Canada

L'anxiété en général n'est pas quelque chose de facile à vivre. Si l'on ajoute la fibrose kystique, ou n'importe quelle autre maladie chronique, ça peut devenir un bordel. On doit gérer la prise de ses médicaments, aller à l'école même si l'on ne se sent pas bien, on doit manquer le travail et aussi vivre avec des hospitalisations très longues et fréquentes. Parfois, surtout en temps de COVID-19, on n'a pas le droit de recevoir des visiteurs. Cela peut jouer un grand rôle sur le moral et la santé mentale des patients fibrokystiques. On devient habitués aux quatre murs de l'hôpital et quand on y est admis, on perd la routine de la maison et le stress augmente pour plusieurs raisons.

Personnellement, j'ai été hospitalisée 168 jours depuis le mois de janvier 2021; ça a été dur de garder le moral. À 20 ans, j'ai juste le goût de vivre une vie normale et quand je sais que je manque plein de belles activités avec mes amies, c'est vraiment ennuyeux. Si on a un travail et qu'on est hospitalisé, on perd son revenu alors que certains en ont vraiment besoin, ce qui déclenche un autre élément causant de l'anxiété. Si on est jeune, on va manquer l'école. Depuis la pandémie, c'est mieux pour les hospitalisés puisque beaucoup d'enseignants sont maintenant à l'aise avec les cours en ligne et avec le transfert des documents en ligne, etc.

Les enfants et les jeunes adultes peuvent trouver le temps long à l'hôpital et cela peut causer des troubles anxieux chez certains. Je suis souvent hospitalisée pour des pancréatites et des troubles digestifs, ce qui peut causer beaucoup de douleurs. La douleur est pas mal un point indissociable avec l'anxiété. Ne pas savoir d'où vient la douleur, si elle peut être soulagée par quelque chose ou bien si elle est empirée par un autre.

Comme adulte, on peut verbaliser ses symptômes afin de se faire soulager de ses douleurs. Cependant, un enfant n'a pas cette capacité et ne peut pas dire exactement l'endroit où il a mal. Comme on peut s'imaginer, ça cause une boule de stress pour eux, ainsi que pour l'entourage qui ne sait pas comment aider l'enfant.

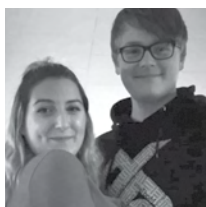
La plupart des personnes fibrokystiques que je connais ont déjà eu un PICC line afin de recevoir des antibiotiques intraveineux. La procédure pour le faire installer est un peu plus complexe qu'un cathéter IV normal. Son installation est un peu plus douloureuse et cela se passe dans une grande salle en radiologie, donc pas dans nos affaires. La douleur n'est pas énorme, mais elle n'est pas agréable. Certains disent qu'elle devient plus facile avec le temps, ce qui est vrai, mais personnellement, j'ai toujours la petite angoisse chaque fois que j'y vais pour m'en faire installer un.

Être à l'hôpital pendant de longues périodes très difficiles, ça peut causer du stress, mais il y a plein de petits trucs que je vais vous donner pour essayer de diminuer ce stress-là. Premièrement, apporte des objets de la maison, des décorations, des couvertes, des oreillers, etc. Cela va te permettre d'avoir un réconfort que tu connais déjà. Même le fait d'apporter ses propres draps pour le lit est un gros réconfort. Deuxièmement, apporte des collations de la maison. Que ce soit des barres tendres, des croustilles, des petits jujubes. Quand tu es stressé ou bien tu veux quelque chose de sucré, c'est bon à avoir ! Finalement, apporte des livres, un ordi, n'importe quoi pour te changer les idées. Personnellement, j'apporte toujours du maquillage et je m'amuse à essayer de nouveaux «looks» pendant que j'ai du temps à perdre. Sinon, j'aime bien écrire à propos de mes journées dans un petit journal, parfois ça peut être bien pour se vider la tête quand on est stressé.

J'espère que ces petits trucs t'auront donné des idées pour soulager ton anxiété pendant tes futures hospitalisations. ◀



Devenir majeure avec la FK, un beau défi !



Amélie Payment

Pincourt (Québec)
Canada

Devenir majeure : quelle est sa signification ? Devenir majeure, c'est surtout un changement ! La clinique de fibrose kystique à Sainte-Justine m'avait pourtant préparé à cet évènement. Malgré ça, j'ai quand même eu de la difficulté à composer avec cette nouvelle réalité. Pour moi, la base d'une vie d'adulte est de prendre des décisions et également faire face à de gros évènements. Cela se résout à des instabilités, à des explorations identitaires et, pour certains, c'est également de tomber amoureux. En gros, la vie d'adulte c'est faire des choix et les assumer. Maintenant, lorsque la vie d'adulte se combine avec la FK, c'est davantage un défi. Comme dans mes chroniques précédentes, j'ai déjà exprimé le fait qu'avoir la fibrose kystique signifie plus d'autonomie et de responsabilités. Maintenant que j'ai atteint mes 18 ans, je peux dorénavant partager mon expérience avec vous.

Le 9 août 2021 a été mon entrée officielle dans la VRAIE vie. Un mélange entre se sentir grande et petite en même temps. J'étais une adulte. Plus une enfant ni une adolescente. J'avais le sentiment de liberté qui était à son paroxysme. Puis quelques minutes plus tard, le retour à la réalité frappa, l'hôpital essayait de m'appeler... C'est ça avoir une maladie, il y a toujours un petit quelque chose pour revenir sur Terre. Dans mon cas, cet appel était pour mon rendez-vous de suivi. En plus, étant devenue une adulte FK, je devais dorénavant recevoir les appels et m'organiser par moi-même avec un agenda. Ma journée de fête n'était même pas terminée que mon autonomie était déjà mise à l'épreuve. Même chose pour mes médicaments, je savais quand mes pots étaient vides, mais en plus j'avais la responsabilité d'appeler à la pharmacie et aller les chercher avec ma voiture. Là aussi, j'ai dû m'adapter avec la façon dont je gérais mon temps. Entre l'école et le travail, je devais vraiment être assidue avec la planification de mes activités.

L'organisation de mes rendez-vous médicaux a été la première étape pour affronter mon nouveau style de vie. La deuxième représente probablement le plus gros morceau : mon transfert d'hôpital. Quitter les spécialistes qui m'avaient suivi depuis mes premiers mois

de vie pour aller dans un établissement rempli d'inconnus. Je ne réalisais pas que je partais de Sainte-Justine avant que je mette mes deux pieds au CHUM. C'est à ce moment que je réalisais vraiment le détachement qu'on me demandait de faire. Durant l'entièreté de la visite, j'étais anxieuse. Était-ce l'imposante bâtisse qui me donnait temps de frissons ? Je ne le savais pas à ce moment, mais je sais maintenant que c'était un état de choc. Je comprends en revanche qu'avoir un tel sentiment était normal puisqu'un hôpital représente bien plus qu'un endroit où les docteurs prescrivent des médicaments. Avec la maladie, je pense parler au nom de plusieurs personnes vivant la même situation en disant que mon hôpital représente une maison et une famille. Les liens entre les personnes avec la FK et les spécialistes sont beaucoup plus approfondis qu'entre une personne et son médecin qu'elle voit une fois par année pour un mal de gorge. Donc oui, se séparer de ceux qui m'ont accompagnée depuis tant d'années, c'était comme couper un cordon ombilical. En plus, si vous êtes un ou une petite sensible comme moi, ça doit vous avoir fait la même chose.

Devenir majeure a également fortifié mes croyances envers l'amour. En atteignant mon âge actuel, j'ai compris l'importance d'avoir un compagnon sur qui je pouvais compter. Car oui, aimer et être aimé est tout à fait possible même en étant malade. Je dirais même qu'avec la maladie, ça apporte un lien un peu plus profond et sincère entre l'un et l'autre. Mon copain vient avec moi chaque jour où je dois faire une petite visite à l'hôpital. C'est très important, selon moi, d'avoir un copain ou une copine qui traverse tout ce que vous traversez aussi.

Donc voilà ce qui conclut mes adaptations sur mon plus grand défi jusqu'à ce jour : être une adulte avec la fibrose kystique. Avoir 18 ans représente le changement. Que ce soit dans les bons comme dans les mauvais côtés, je vais faire ce que j'ai toujours fait, m'adapter. L'organisation et l'autonomie seront peut-être difficiles à gérer au début, mais ça ne me rendra jamais moins courageuse. ◀



Éric Girard
père d'un enfant FK
et thanatologue

Vaudreuil-Dorion
(Québec) Canada

Tout d'abord, il y a cette annonce. « Il s'agit peut-être de la fibrose kystique. » C'est un choc assourdissant, mais, comme parents, c'est l'espoir qui prend le dessus en attendant la confirmation du vrai diagnostic.

Ensuite, il y a la vie quotidienne. « Un jour, on va s'habituer. » Non.

Aussi, il y a les autres. « Oui, je comprends. » Hélas, non, vous ne comprenez pas.

Puis, dans certains cas, il y a les sœurs et les frères. « Ah ? C'est une maladie mortelle, ça ? » Oui.

Finalement, le transfert de l'hôpital pour enfants vers celui des adultes apporte aussi une panoplie de réorganisations qui flirte avec le deuil. « Ah. Désolée, elle est maintenant majeure, cela ne vous regarde plus... »

Les proches aidants. On dirait le nom d'un emploi spécialisé de soins spécialisés pour quelqu'un de spécial. On ne pense pas postuler cet emploi. On nous l'impose. On a choisi le rôle de parent, mais dans la description de tâches, il n'était pas fait mention explicite que « proche aidant » en ferait partie aussi intensément depuis le début et pour une durée aussi longue. On sait déjà que le rôle de parent comporte plusieurs facettes. C'est comme un magasin général, on y trouve de tout, mais de base. Un proche aidant est un généraliste spécialisé. Il doit avoir une connaissance poussée de la science qui explique la condition associée à la fibrose kystique dans le cas qui nous intéresse. Il doit

démontrer un savoir-faire impeccable dans les techniques de traitement. Il devient une machine de l'organisation des horaires et d'ingéniosité pour faciliter le quotidien malgré les changements dans l'état physique de l'enfant malade. Il doit également pouvoir à maintenir un moral d'acier. C'est donc un médecin spécialiste, un infirmier spécialisé, un inhalothérapeute averti, un physiothérapeute efficace, un secrétaire organisé, un fiscaliste aguerri, un courtier d'assurances informé, un psychologue parfois exténué, voire même un psychiatre épuisé, un travailleur social à temps plein, un comptable minutieux, un éthicien impeccable, un philosophe intelligent, un « coach encourageant », etc. que le terme d'« aidant naturel » renferme.

Il y a le deuil d'une vie normale qui doit se faire. Cela commence par le bris de la vie d'avant le diagnostic. Comme toute maladie mortelle, la fibrose kystique est une tautologie à la mort. Il y a des morts rapides, soudaines. On est surpris et le choc est immense. Il y a les morts lentes et inéluctables. Elles se présentent à nous doucement, mais avec une telle violence dans la promesse de souffrances d'une agonie longue et lourde pour le patient et son entourage. Même si nous sommes des adultes à l'annonce du diagnostic, du verdict de condamnation, notre perception du temps est altérée. On ne peut toujours pas réaliser la longueur d'une trentaine d'années de vie. On ne peut faire la distinction de nos « trente ans » et celui de l'espérance de vie de notre enfant. « C'est bien, l'espérance de vie est maintenant de 36 ans. Ce n'est pas comme avant

quand les malades n'atteignaient pas leurs 18 ans. Ils peuvent maintenant avoir une vie presque normale en planifiant des projets comme des études supérieures, un appartement, une vie de couple et même des enfants.» Pour un parent d'une trentaine d'années, cela sonne comme «très peu de temps à vivre et de choses à réaliser» dans ce trop court laps de temps. La mort sonne à la porte, mais... elle est déjà entrée. C'est le deuil d'une vie normale pour notre enfant.

À mesure que les années avancent, la fibrose kystique — la mort à venir — fait son nid en prenant de plus en plus de place. On réalise que l'horaire chargé et serré ne sera pas la solution. Le suivi religieux des prescriptions de traitements, de médicaments, de diète et d'exercices physiques ne peut pas contenir indéfiniment l'apparition de nouveaux symptômes et la dégradation de l'état physique et mental de notre enfant. Chaque étape de vie amène son lot de souffrance : les premières pilules avalées seul, le gavage, les antibiotiques intraveineux, les hospitalisations (en compagnie du parent, puis tout seul), les nouvelles médications avec des effets secondaires, les baisses de capacité pulmonaire, les laparoscopies, la greffe de poumons à venir, la greffe de foie peut-être, l'arrêt des études éventuellement et l'arrêt d'un travail permanent à l'âge adulte. Tout cela nous amène vers des décisions difficiles et comporte son lot de souffrances puis conduit inexorablement à la mort.

Le parent proche aidant est un individu. Un individu peut s'accommoder d'une certaine douleur. Il peut faire un bout de chemin et il a normalement l'option d'y mettre fin à chaque moment difficile. Heureusement, très peu choisissent cette option pour leur progéniture FK, même si à chaque embûche elle est présente. L'individu avec la fibrose kystique n'est pas différent des autres individus. Il a ce même sentiment de choix, même si demeurer en vie est plus difficile que pour les autres. Le parent d'enfant malade n'a pas de choix pour son enfant. Son amour ne lui permet pas d'envisager la mort comme issue. L'indépendance de l'enfant, qui grandit avec l'âge, place le parent dans une position d'impuissance. C'est le deuil d'être un parent qui tient à la sécurité et à la pérennité de sa progéniture, mais

qui devient un spectateur jouant un rôle malheureusement de moins en moins important dans la survie de son enfant.

Ainsi, l'arrivée inespérée à l'âge adulte de leur enfant amène les parents à laisser tomber sa prise en charge, car maintenant il s'occupe lui-même de la fibrose kystique. Pour ces parents, ce ne sera plus jamais pareil : c'est un lâcher-prise énorme et c'est un deuil sur cette vie rangée au rythme de la maladie. Il faut, dans le cheminement de ce deuil, découvrir ce nouveau rôle de parent, cette nouvelle vie plus éloignée de la maladie qui a été imposée à la famille.

Quand l'enfant abandonne un combat trop long et trop difficile, après une guerre quotidienne de plusieurs années, c'est un face-à-face avec la mort véritable. Cette disparition physique de l'être aimé se fait alors évidemment de manière définitive. Comment franchir sereinement cette étape-ci ? Faut-il que les souffrances aient été trop grandes pour qu'on accepte mieux ce départ ? À qui sera la faute ? La fibrose kystique, les soins, l'environnement, la médecine, la science, le temps ? Voilà plusieurs questions qui demeureront sans réponses. En attendant la fin, il nous faut maintenir le cap malgré les tempêtes qui nous assaillent d'un quotidien normalement trop différent des autres, les aléas de la vie normale avec une condition exceptionnelle.

Le deuil, sous quelque forme que ce soit, est une blessure qui se soigne, comme celle qui serait physique. Chaque personne touchée par le deuil devra prendre le temps pour se soigner à son rythme, à sa manière. Mais comme toute guérison, cela demeurera sensible et laissera des marques à jamais. ◀

Anxiété, dépression et fibrose kystique :

quand la maladie chronique
affecte votre santé psychologique



ANXIÉTÉ

«J'ai toussé... est-ce un symptôme de ma maladie qui s'aggrave ou un simple rhume? Est-ce que ma situation commence à se dégrader? Vais-je devoir envisager une greffe sous peu? Vais-je pouvoir être présent(e) pour mes enfants?» sont toutes des questions qu'une personne atteint(e) de fibrose kystique peut se poser. Est-ce normal? Tout à fait. C'est plutôt une bonne nouvelle! Se poser des questions sur votre avenir et tenter d'entrevoir les épreuves que vous allez rencontrer est d'abord et avant tout un signe d'intelligence. Cela permet une meilleure préparation et facilite la recherche de solution, soit la capacité d'anticipation. Elle fait référence à «prendre part à l'avance» et donne ainsi le moyen de réfléchir dès maintenant à ce qui n'est encore qu'une éventualité (Berta, 1999).

Alors, qu'est-ce qui distingue une bonne capacité d'anticipation et l'anxiété? L'anxiété génère la souffrance.

«... lorsque les symptômes cognitifs, physiques et comportementaux de l'anxiété sont persistants et sévères et que l'anxiété provoque une détresse qui nuit à la capacité de travailler ou d'étudier, de fréquenter des amis et d'accomplir les tâches quotidiennes, l'anxiété n'est plus dans les limites de la normale.»

(Rector, Bourdeau, Kitchen, Joseph-Massiah, Laposa, 2005)

Autrement dit, soit vous avez quelques fois des pensées et des réflexions à ce sujet qui permettent d'envisager l'avenir et de trouver des solutions et c'est parfait; soit vous ne dormez plus la nuit, vous en pleurez chaque fois que vous y pensez, vous vous sentez terrifié(e) et il faut faire quelque chose, mais quoi? Voici quelques pistes de solution qui peuvent s'avérer très efficaces pour vous aider à retrouver votre calme intérieur sans pour autant perdre votre capacité d'anticipation.

Vous vous posez d'excellentes questions!

Et vous ne savez pas à quel point il est important d'y répondre! Par exemple, la question mentionnée précédemment «est-ce un rhume ou un symptôme de la maladie?» pourrait se traduire par «à quelle évolution de ma condition dois-je m'attendre?». Ne cherchez pas à vous dire «n'y pense pas» ou, dans d'autres cas, «ça n'arrivera pas». Vous n'êtes pas assez stupide pour cela! Imaginez que l'on vous demande de mettre votre doigt dans une prise électrique, est-ce que vous vous poseriez la question «est-ce que je risque de m'électrocuter et de mourir?» Vous trouveriez

insensé de vous dire «n'y pense pas» ou «ça n'arrivera pas», non? L'anxiété amène d'excellentes questions qui méritent des réponses exhaustives. Plutôt que de vous concentrer sur le fait d'y penser ou non, canalisez votre énergie à trouver des réponses et/ou à trouver des stratégies à prendre pour les obtenir. On ne peut pas avoir réponse à tout dans la vie, surtout lorsque l'on pense à l'avenir, mais nous pouvons certainement diminuer l'incertitude et répondre à quelques interrogations que notre cerveau génère.

En parler

«Vais-je avoir besoin d'une greffe?» est encore une fois une excellente question. «N'y pense pas», une réponse insatisfaisante. L'anxiété prend souvent forme quand vous ne savez pas, quand vous n'obtenez pas de réponses à vos questions, quand vous ne savez pas où chercher les informations. Alors, la recherche de qui peut vous répondre est un exercice de réflexion qui sera beaucoup plus satisfaisant et constructif que de chercher à taire le questionnement. «J'ai besoin d'informations!» est ce que vos neurones hurlent lorsque l'anxiété est envahissante. Osez demander aux gens qui possèdent l'expertise. Ne soyez pas gêné(e), aucune question n'est stupide et le soulagement qu'il en résultera en vaut la peine. Si vous avez des questions sur votre santé, parlez à votre médecin. Les associations peuvent également vous fournir de bonnes lunettes quant à ce que d'autres ont vécu dans des circonstances similaires aux vôtres.

Il est également important d'en parler à vos proches. Quelquefois, il suffit de parler de votre réflexion à voix haute pour entrevoir une piste de réflexion que vous n'avez pas lorsque vous y réfléchissiez seul(e). Vous craignez d'avoir l'air fou? Alors, commencez votre phrase par «je sais que ça a l'air un peu fou, mais, quelquefois, j'imagine que...» Vous allez sûrement découvrir que votre réflexion n'est pas si «folle» et que d'autres ont eu les mêmes pensées que vous...

Au 21^e siècle, la majorité d'entre vous cherche des réponses à vos questions sur les sites Web ou sur les réseaux sociaux. Loin de moi l'idée de débattre ici du concept de l'information, je pense, toutefois qu'il faut demeurer critique sur les informations véhiculées sur internet. D'ailleurs, effectuer des recherches sur internet peut créer une situation anxiogène plus grande que celle de ne pas en avoir fait du tout.

Enfin, il peut s'avérer fort bénéfique de discuter de vos difficultés anxieuses avec un(e) professionnel (le) de la santé mentale, comme un psychologue ou un psychothérapeute. Ce sujet sera approfondi plus loin dans cet article.

Méditation et relaxation

S'il est vrai que «n'y pense pas» n'est pas une réponse satisfaisante pour votre cortex cérébral, ne pas toujours y penser est aussi nécessaire. Alors que l'anxiété pose de bonnes questions, la méditation et la relaxation peuvent être un moyen de se dire «c'est une excellente question, mais pas maintenant»! Vous avez déjà essayé et l'avez détesté? Sachez qu'il existe différentes méthodes et je vous invite à en essayer plusieurs afin de trouver la bonne. Un exemple? Vous pouvez relaxer en vous concentrant à distinguer les différents chants d'oiseau dans votre cour extérieure. Simple, non? Il n'est pas toujours nécessaire de se croiser les jambes en contrôlant notre respiration!

Plusieurs thérapeutes offrent de vous guider dans l'exercice de différentes méthodes de méditation et de relaxation. Vous ne l'avez jamais pratiqué? Alors, essayez au moins l'exercice des oiseaux! Peut-être serez-vous tenté(e) d'approfondir la relaxation ou la méditation avec un professionnel par la suite. Ou juste les oiseaux... cela peut être suffisamment satisfaisant!

Il existe également plusieurs sites Web où l'on trouve des techniques de méditation et de relaxation. Je vous invite à les essayer si le cœur vous en dit. L'important est de trouver la méthode qui vous apporte le bien-être.

Enfin, sachez que la médication peut s'avérer fort utile pour pallier un problème d'anxiété. Ce sujet sera traité un peu plus loin.

SYMPTÔMES DÉPRESSIFS ET DÉPRESSION MAJEURE

Ici, ce ne sont pas les questions qui nous envahissent, mais bien les affirmations. «Je suis un fardeau pour les autres, je fais souffrir mes proches, tout le monde serait mieux sans moi» sont des phrases qui indiquent que votre cerveau a peut-être pris une tangente vers une dépression majeure. Vous vous sentez souvent fatigué(e) ou épuisé(e). Vous avez des problèmes d'appétit et d'intérêt sexuel. Vous souffrez de douleurs physiques comme des maux de tête ou des douleurs avec causes inexplicables. Dans ces cas-là,

n'ayez pas honte, vous ne choisissez pas le ou les symptômes de la dépression. En 2017, l'Organisation mondiale de la santé estimait à plus de 260 millions le nombre de personnes atteintes de dépression majeure (OMS, 2020). Près du tiers des personnes vivant avec une maladie chronique souffriront de dépression au cours de leur vie (Rabin, Smith, Godet, n.d.). Mais qu'est-ce que la dépression majeure? Disons que c'est comme si le cerveau se met en mode «dépressif». Ce n'est pas vous! C'est votre cerveau. Il y a une différence entre les deux.

Ce n'est pas vous, c'est votre cerveau

Vous est-il déjà arrivé de vous poser la question «qu'est-ce que j'ai à être si négatif (ve) aujourd'hui?», après avoir mal dormi la veille. Vous répondez bêtement aux gens qui vous entourent et constatez qu'ils n'ont rien fait pour mériter votre exaspération. C'est un peu le même principe en ce qui concerne la dépression majeure. Vous distinguez votre pensée de celle de votre cerveau. Comme si votre cerveau réagit en prenant toujours une perspective pessimiste avant même que vous pensiez à la situation. Comme si vous devez dorénavant regarder le monde à travers des lunettes «sombres». Avec une bonne nuit de sommeil, vous pouvez parfois vous rattraper par la suite. Mais ce ne sera pas suffisant pour gérer ces «lunettes», car la chimie de notre cerveau risque de nécessiter beaucoup plus qu'un sommeil réparateur pour retrouver votre façon de voir la vie à travers des lunettes claires.

Il faut également faire la distinction entre la dépression et le deuil. Un peu comme l'anxiété, avoir de la peine face à des pertes de mobilité ou de fonctionnalité est tout à fait normal. Accepter de nouvelles limites qu'impose la fibrose kystique demande un temps d'adaptation. Consulter un(e) psychologue ou un(e) professionnel (le) de la santé peut s'avérer fort utile pour faire la distinction entre les deux. Ce sujet sera traité un peu plus loin.

Guérison et dépression

Non, vous n'aggravez pas les symptômes de la maladie parce que vous êtes déprimé(e). Vous avez le droit d'exprimer votre peine, qu'elle plaise aux autres ou non. Ne vous sentez pas coupable d'être triste, frustré(e) ou négatif (ve) par moment et, surtout, n'oubliez pas qu'il existe des solutions.



Demander de l'aide

Vous n'avez pas à souffrir de la sorte! Je ne saurais vous dire à quel point il est important d'aller consulter les professionnels (les) de la santé si vous vous reconnaissez dans ces lignes. Il est extrêmement difficile de lutter seul(e) contre son cerveau et des produits pharmaceutiques et traitements psychothérapeutiques peuvent grandement vous aider à traverser cette étape de votre vie. Une dépression peut aussi être un carrefour où vous prenez conscience des éléments qui vous rendent malheureux pour lesquels vous décidez, à ce moment, de concentrer votre énergie et votre temps pour les changer. Une dépression peut vous pousser vers de grands changements bénéfiques pour le reste de votre existence. Mais pour cela, vous devez demander de l'aide. Alors, faites-vous ce cadeau et consultez!

MÉDICATION

Est-ce que la médication est absolument nécessaire pour un problème d'anxiété ou de dépression? Non. Et la souffrance non plus. Voyez cette épreuve comme un jeu de ballon dont l'objectif est de l'attraper. Imaginez maintenant que la dépression ou l'anxiété soit un état similaire à celui d'avoir une main en moins pour attraper ledit ballon. La médication est une orthèse qui vous permet d'attraper le ballon le temps de retrouver l'usage de votre main blessée.

Il faut savoir également que la médication n'a rien de magique et ne vous empêchera pas de penser par vous-même. On ne devient pas « légume » avec des médicaments, ou, du moins, pas au 21^e siècle! Ils permettent d'alléger le fardeau émotif lié à l'anxiété et la dépression, ce qui facilite grandement à passer au travers ces épreuves. Si les effets secondaires de la médication ou son interaction avec d'autres médicaments que vous prenez vous inquiètent, prenez le temps de discuter de vos craintes avec votre médecin. Il ou elle sera un(e) bien meilleur(e) conseiller (-ère) que les réseaux sociaux ou le Web!

N'hésitez pas à consulter un(e) médecin à propos de vos troubles psychologiques et à en parler avec un(e) psychologue. Là encore, sachez qu'il n'y a pas de questions idiotes. L'obtention de l'information juste vous permettra de prendre de meilleures décisions quant à la médication. Il est possible de vous faire accompagner si vous avez de la difficulté à comprendre le jargon médical (c'est normal, tous ne parlent pas

latin; alors ne soyez pas gêné (e)!). Enfin, rappelez-vous que la souffrance n'est pas nécessaire et que la médication peut grandement faciliter le mieux-être.

PSYCHOTHÉRAPIE

Quand devriez-vous consulter? Dès que vous le souhaitez. Un psychologue ou un psychothérapeute peut être un excellent allié dans votre recherche de solutions et pour vous soutenir à travers les épreuves que la fibrose kystique apporte à votre vie. Le professionnel ou la professionnelle sera en mesure de:

- vous guider dans vos questionnements et de vous accompagner dans votre réflexion;
- vous fournir plein d'informations et d'outils pour vous aider à mieux gérer votre anxiété;
- vous soutenir dans vos émotions et veiller sur vous lorsque l'humeur est dépressive.

Sachez qu'il existe quatre orientations théoriques en psychothérapie et une kyrielle d'approches pour les appliquer. Certaines approches sont dites passives (le ou la professionnel (le) parle peu), alors que d'autres sont fondées sur l'interaction (le ou la professionnel (le) parle plus!). Un petit truc? Plutôt que de demander l'orientation de laquelle le ou la psychothérapeute s'inspire, demandez-lui s'il ou elle est interactif (ve) ou passif (ve). Il sera plus facile pour vous de déterminer si cela va dans la voie que vous cherchez. En regard aux orientations théoriques, laquelle est la meilleure? Celle qui vous convient. Que vous vous sentiez à l'aise en thérapie avec votre psychothérapeute est plus garant de succès que l'approche en soi (Krupnick, Sotsky et coll., 1996). Vous trouverez notamment sur le site de l'Ordre des psychologues du Québec (www.ordrepsy.qc.ca) une banque de références des psychologues et de psychothérapeutes dans votre région avec les types de problématique de leur expertise. ◀

Références:

- Berta, M. (1999). 6 - Aux limites cliniques de l'Épreuve d'anticipation. Dans Garcia-Orad, L'épreuve d'anticipation: Test de l'imaginaire personnel (pp. 79-88). Toulouse, France: Érès.
- Krupnick, J. L., Sotsky, S. M., Simmens, S., Moyer, J., Elkin, I., Watkins, J., & Pilkonis, P. A. (1996). The role of the therapeutic alliance in psychotherapy and pharmacotherapy outcome: Findings in the National Institute of Mental Health Treatment of Depression Collaborative Research Program. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 64(3), 532-539.
- Rabin, H., Smith, L., & Gaudet, E. (n.d.). Fibrose kystique CANADA. Fibrose kystique Canada. <https://www.fibrosekystique.ca/about-cf/vivre-avec-la-fibrose-kystique/sante-mentale>.
- Rector, N. A., Bourdeau, D., Kitchen, K., Joseph-Massiah, L., & Laposa, J. M. (2005). Les troubles anxieux Guide d'information. <https://www.camh.ca/-/media/files/guides-and-publications-french/anxiety-guide-fr.pdf>.
- World Health Organization. (2020). Depression. World Health Organization. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/depression>.



Élisa Baldet
Zoothérapeute,
coordonnatrice à l'[IZQI](#)
Fondatrice de [SOS](#)
[Libellule](#), clinique du
langage et de zoothérapie
Morin-Heights (Québec)
Canada

La zoothérapie, c'est-à-dire l'utilisation d'animaux médiateurs auprès de personnes fragilisées ou ayant des besoins particuliers, est une approche alternative complémentaire aux soins de santé traditionnels, qui vise à améliorer la qualité de vie. Selon l'[Institut de zoothérapie du Québec-International \(IZQI\)](#), elle désigne l'ensemble des effets bénéfiques des animaux sur la santé humaine.

Pour l'American Veterinary Medical Association (AVMA), la zoothérapie représente un terme général maintenant couramment utilisé pour décrire l'utilisation de diverses espèces animales (chien, chat, lapin, cochon d'Inde, oiseau, cheval ou autre) et de diverses manières bénéfiques (thérapie, éducation, activités) pour les humains. Dans de telles démarches, ces animaux font partie intégrante du processus de traitement qui vise à améliorer les fonctions physiques, sociales, émotionnelles et cognitives des bénéficiaires. Cependant, la zoothérapie comme approche utilisée dans le domaine de la médecine est relativement nouvelle. Les origines de la zoothérapie proviennent de nombreuses disciplines à travers les âges : la psychologie, la sociologie, la psychiatrie, et plus tard la médecine vétérinaire.

Un peu d'histoire

Le lien humain-animal créé à des fins thérapeutiques commence à voir le jour au XVIII^e siècle grâce à William Tuke, directeur du York Retreat en Angleterre, un centre d'hébergement pour les personnes ayant des besoins en santé mentale. Il a été le premier, avec son petit-fils Samuel Tuke, à documenter l'utilisation des animaux auprès des patients afin d'améliorer leur séjour. Encouragés à prendre soin des animaux (lapins, mouettes, faucons et volailles), les patients parvenaient parfois à éveiller des sentiments sociaux et bienveillants.

En 1867, un centre spécialisé dans le traitement de l'épilepsie à Bielefeld en Allemagne, reconnaissant les bienfaits des animaux pour les humains, ajouta des animaux de compagnie à son équipe thérapeutique.

Dans les années 1930, Sigmund Freud lui-même croyait que les chiens avaient un sens spécial qui leur permettait de juger le caractère d'une personne avec précision, tel un baromètre émotionnel. Son chow-chow, Jo-Fi, assistait à toutes ses séances de thérapie.

Aux États-Unis, en 1944, l'Army Air Force Convalescent Hospital à Pawling dans l'État de New York favorisa le contact des soldats traités pour un trouble de stress post-traumatique avec des animaux de la ferme (chevaux, poulets, vaches).

C'est dans les années 1960 qu'est né véritablement le concept de «pet therapy», ou zoothérapie, avec les recherches du Dr Boris Levinson, pédopsychiatre américain, qui ont abouti à la *Pet Facilitated Psychotherapy*. Il a été le premier clinicien à présenter et documenter officiellement la façon dont les animaux de compagnie pouvaient accélérer le développement d'un rapport entre le thérapeute et le patient, augmentant ainsi la probabilité de motivation du patient.

Tout a démarré lorsqu'un enfant autiste, non verbal et replié sur lui-même, a commencé à parler et à interagir avec le chien de Levinson, Jingles, alors que le garçon avait été laissé seul pendant quelques minutes. Cet événement fut marquant, car Levinson n'avait pas été en mesure de faire parler l'enfant lors des séances précédentes. Il a ainsi constaté que les animaux fonctionnaient comme des objets transitionnels avec lesquels les patients pouvaient se lier : l'animal (objet transitionnel) vient rassurer le patient, le reconforter, le défendre contre l'angoisse, grâce à l'existence d'un lien d'attachement créé entre l'homme et l'animal. L'animal n'est en aucun cas un thérapeute, mais un merveilleux médiateur, car il joue un rôle de catalyseur social : il facilite les interactions entre les individus.

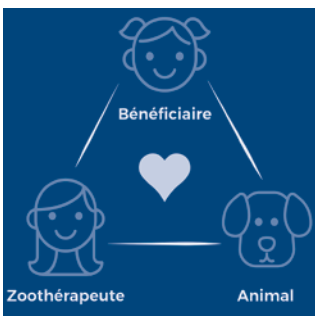
Depuis, d'autres chercheurs, thérapeutes, vétérinaires, médecins, enseignants ont expérimenté le lien humain-animal et reconnu qu'il est pertinent dans le traitement des patients, le suivi d'élèves, d'enfants, d'adultes et de personnes âgées ayant des besoins de guérison physique et émotionnelle.

La journaliste américaine, chroniqueuse et auteure de livres, Gina Spadafori, croit que les chiens médiateurs ont la capacité de toucher les gens à un niveau qui offre un vrai soutien émotionnel. «Ce sont des chiens de thérapie, et toute personne qui les a déjà vus à l'œuvre ne peut douter de la différence qu'ils font», écrit-elle dans son article *Nez froid, cœur chaud - Les chiens de thérapie offrent un amour inconditionnel à ceux qui en ont le plus besoin* (Cox News Service, 30 août 2004).

Au Québec, plusieurs établissements de santé ont opté pour la zoothérapie: l'Institut universitaire en santé mentale Douglas fait figure de pionnier en la matière, en intégrant un tel service en 1985; en 1993, l'[Institut de zoothérapie du Québec-International \(IZQI\)](#) installe tout un département de zoothérapie dans les locaux de l'Hôpital Jeffery Hale; l'Hôpital Rivière-des-Prairies, depuis 1993; le Centre hospitalier de l'Université Laval (CHUL) et le Centre mère-enfant Soleil de Québec, depuis 2000; le Centre de santé et de services sociaux de Québec-Nord; l'Institut Philippe Pinel de Montréal, depuis 2002, etc.

Les bénéfices de la zoothérapie

Favorisant une approche multidisciplinaire, la zoothérapie peut se faire de concert avec diverses autres approches thérapeutiques au domicile du bénéficiaire ou dans un centre de santé spécialisé. Elle s'adapte aussi très bien dans les établissements d'enseignement.



La zoothérapie fonde son action sur la synergie triangulaire qui unit le patient, l'intervenant zoothérapeute et l'animal.

©SOSLibellule

Le rôle de l'animal, soigneusement sélectionné et entraîné, est de faciliter la relation d'aide, de sécuriser et de motiver le bénéficiaire. L'animal est un véritable partenaire de travail pour le zoothérapeute et permet de faire briller les yeux de la personne qu'il rencontre!

LES BÉNÉFICES DE LA ZOOTHERAPIE sont divers et pour tous les âges.

Pratiquée selon un protocole méticuleux, la zoothérapie permet de créer une relation humain-animal pour:

- diminuer l'anxiété,
- augmenter le bien-être et l'estime de soi,
- se concentrer et vivre le moment présent,
- lutter contre la solitude et la dépression,
- gérer la colère et l'agressivité,
- stimuler la communication et la mémoire,
- développer les sens,
- bouger et améliorer la mobilité fine ou globale, etc.

Guylaine Normandeau, présidente fondatrice de l'[IZQI](#), un des pionniers au Québec offrant des services de zoothérapie et formant de futurs zoothérapeutes, soutient que «la zoothérapie donne des résultats significatifs, car elle s'appuie sur des valeurs fondamentales et met en évidence ce qu'il y a de mieux en chacun de nous. Cette approche thérapeutique permet d'observer et d'être à l'écoute des gens pour mieux comprendre les difficultés vécues dans leur environnement, afin de leur apporter une aide sincère».

Chez [SOS Libellule](#), clinique du langage et de zoothérapie, on accueille des enfants avec un trouble de développement du langage (TDL), un trouble du déficit de l'attention (TDA/H), des difficultés d'apprentissage ou d'autres défis. Les animaux font partie intégrante des moyens utilisés pour motiver les enfants, leur permettre de se concentrer et leur redonner confiance en eux. Pogo le samoyède, Luna la shih tzu, Kiwi le lapin, Mini-Rex et Dela la tourterelle sont présents à chaque séance et font le bonheur des enfants !

[SOS Libellule](#) offre aussi des services mobiles de zoothérapie auprès de personnes en détresse émotionnelle ou faisant face à des problèmes de santé mentale, à domicile, dans les centres jeunesse, les centres d'hébergement pour adultes, les résidences pour aînés et les établissements scolaires. Élis Baldet, zoothérapeute, agente en stimulation du langage et fondatrice de la clinique, fait le constat suivant:

«La zoothérapie s'avère une formidable approche pour entrer en contact et échanger avec les personnes vivant une grande solitude, qu'elle soit sociale ou psychologique. Ce sont des personnes souffrant de pertes d'autonomie, de pertes cognitives ou de démence; ou des enfants et des jeunes ayant des épisodes de colère ou de violence; ou les non verbaux ou ceux atteints de mutisme sélectif. Grâce à des techniques de relation d'aide et de communication adaptées, la zoothérapeute présente le bon animal au bénéficiaire et entame la création d'une relation basée sur la confiance et sans jugement aucun pour apaiser, stabiliser ou améliorer la condition de la personne. L'animal favorise, lui, un lien d'attachement certain.»

Concrètement, la zoothérapie peut prendre plusieurs formes. L'animal peut être présent lors de consultations, d'interventions d'urgence, de visites de bien-être (individuelles ou en groupe; à domicile, dans les résidences ou centres spécialisés), de séances d'animaforme (exercices physiques accompagnés de l'animal), d'ateliers éducatifs (découverte des animaux, éducation de l'animal, prévention des morsures, etc.), de désensibilisation (pour surmonter la peur ou la phobie des animaux), ainsi que de services-conseils pour coordonner l'installation d'un ou plusieurs animaux chez le bénéficiaire ou l'établissement spécialisé. Les interventions poursuivent des objectifs précis, fixés en collaboration avec les professionnels de la santé, des services sociaux ou de l'éducation et la famille.

Aujourd'hui, plus de 3 millions de chiens et de chats vivent dans des ménages au Québec. Les animaux de compagnie sont donc très appréciés. Et quand ces derniers, éduqués par les zoothérapeutes, viennent en aide à autrui, ils sont adorés et font même des miracles! ◀

Source:
https://irp.cdn-website.com/bcd9cc87/files/uploaded/Zootherapie_mai2021.pdf

Résistance aux antibiotiques et virulence du *Pseudomonas*: Les deux faces d'une même pièce

Mylène Vaillancourt, M. Sc.,
chercheuse associée

Peter A. Jorth, Ph. D.,
chercheur principal

Los Angeles (Californie)
États-Unis

La fibrose kystique (FK) est une maladie héréditaire et potentiellement mortelle caractérisée par des infections sinopulmonaires, des lésions pulmonaires graves, ainsi que des troubles du système gastro-intestinal et d'autres organes. Chez les patients atteints de FK, les mutations du gène CFTR entraînent l'absence ou le dysfonctionnement du canal CFTR à la surface de l'épithélium des voies respiratoires et cela nuit au transport des ions chlorure entre les cellules épithéliales et les voies respiratoires. Ce déséquilibre ionique affecte la teneur en eau de la couche de mucus à la surface des voies respiratoires, entraînant l'accumulation d'un mucus épais propice à la colonisation bactérienne. L'une des espèces bactériennes les plus courantes à l'origine des infections pulmonaires chez les patients atteints de FK est *Pseudomonas aeruginosa*¹. Présente chez seulement 10% des nourrissons atteints de FK, sa prévalence augmente avec l'âge pour atteindre 50% chez les patients âgés de plus de 25 ans¹, ce qui démontre sa capacité à supplanter d'autres espèces bactériennes et à infecter chroniquement les poumons des FK.

P. aeruginosa possède une remarquable capacité d'adaptation à divers environnements. Grâce à cette polyvalence, cette bactérie se trouve facilement dans des environnements naturels comme le sol et l'eau. Malheureusement, cette caractéristique en fait également un pathogène opportuniste notable à l'origine d'infections nosocomiales aiguës et chroniques graves des poumons (FK, lésions pulmonaires aiguës), de la peau (brûlures) et d'autres organes tels que la vessie et l'intestin. Pour survivre et se répliquer dans ces différents environnements, *P. aeruginosa* modifie son comportement. Par exemple, elle utilise principalement l'oxygène pour produire son énergie par respiration aérobie, mais peut changer son métabolisme en fermentation si l'environnement est limité en oxygène. Un autre aspect important de la polyvalence de *P.*

aeruginosa est sa grande mutabilité sous la pression sélective de l'évolution qui lui confère de nouvelles capacités avantageuses. Un exemple évident est l'utilisation intensive d'antibiotiques chez les patients atteints de FK, qui sélectionnent les isolats bactériens porteurs de mutations dans les gènes clés impliqués dans la résistance aux antibiotiques.

Notre équipe de chercheurs a étudié en profondeur la variabilité génétique de *P. aeruginosa* dans les poumons des patients atteints de FK ainsi que les mécanismes qui sous-tendent le développement de la résistance aux antibiotiques chez cette bactérie. Il a spécifiquement étudié les mécanismes impliqués dans la résistance bactérienne à l'aztréonam, le premier antibiotique monobactame approuvé par la U.S. Food and Drug Administration (FDA) pour une utilisation chez les patients atteints de FK². Par la suite, l'équipe a fait évoluer *P. aeruginosa* in vitro sous exposition continue et cyclique à l'aztréonam afin de refléter les différents protocoles d'administration des antibiotiques chez les patients atteints de FK. Les génomes entiers des isolats résistants à l'aztréonam ont ensuite été séquencés à la recherche de mutations responsables du développement de cette résistance. Cette étude a révélé deux gènes qui ont subi des mutations répétées dans les isolats résistants: *nalD* et *mexR*. Ces gènes sont tous deux connus pour participer à la répression de la pompe à efflux MexAB-OprM. Les pompes d'efflux sont des canaux actifs situés à la surface de la membrane cellulaire bactérienne. Les bactéries peuvent utiliser ces pompes d'efflux pour expulser un antibiotique, se protégeant ainsi de l'action de cet antibiotique. Des mutations inactivatrices dans les gènes *nalD* et *mexR* déclenchent la surexpression de MexAB-OprM par *P. aeruginosa*, ce qui les rend résistants à l'aztréonam (Figure 1). Ce résultat est particulièrement important, car, dans la littérature, des mutations dans ces deux gènes ont été trouvées

dans 7 à 47% des isolats de *P. aeruginosa* provenant de patients atteints de FK.

Au cours de cette même étude, notre groupe a fait plus que trouver les mutations responsables de la résistance à l'aztréonam. Il a fait des observations concernant *P. aeruginosa* résistant à l'aztréonam qui ont conduit à ses recherches actuelles. Il a d'abord constaté que la sélection de l'aztréonam pouvait entraîner une résistance à plusieurs médicaments. Par exemple, les isolats résistants à l'aztréonam présentaient également une résistance 2 à 5 fois plus élevée à la ciprofloxacine. Il a aussi observé une virulence accrue des mutants *nalD* et *mexR* de *P. aeruginosa* lors d'une infection pulmonaire aiguë chez la souris. Cette hypervirulence chez les *P. aeruginosa* résistants à l'aztréonam était surprenante, car la résistance aux antibiotiques est généralement associée à une diminution de la virulence et de la capacité d'adaptation. Cette modification du phénotype bactérien est bien connue et a des implications cliniques pour les patients. Par exemple, les isolats virulents de *P. aeruginosa* peuvent causer des infections aiguës qui déclenchent une réponse inflammatoire exacerbée et provoquent des lésions du tissu pulmonaire et une exacerbation pulmonaire chez les patients. Ces isolats agressifs sont généralement sensibles aux antibiotiques et peuvent être éradiqués après un traitement antimicrobien approprié. Au cours des infections aiguës, un petit sous-ensemble d'isolats de *P. aeruginosa* peut muter pour acquérir un certain degré de résistance à l'antimicrobien, ce qui peut entraîner des infections pulmonaires chroniques. Ces isolats s'adaptent à l'environnement pulmonaire, perdent leur virulence et développent un phénotype de biofilm. Ce changement phénotypique diminue la réponse inflammatoire et les dommages aux tissus pulmonaires, mais rend ces isolats extrêmement difficiles à éradiquer en raison de leur résistance aux antibiotiques.

Bien que cette dichotomie entre la virulence du *P. aeruginosa* et sa résistance aux antibiotiques soit bien connue, des travaux antérieurs de notre groupe et d'autres chercheurs suggèrent que les deux phénotypes ne sont pas nécessairement mutuellement exclusifs. Par exemple, une récente étude prospective de 5 ans incluant 510 patients atteints de FK a trouvé une association significative entre le nombre d'exacerbations pulmonaires avec hospitalisation et le développement de la résistance à l'aztréonam chez *P. aeruginosa*³. Cette observation pourrait suggérer la présence d'un isolat de *P. aeruginosa* qui serait à la fois virulent et résistant à l'aztréonam.

Notre travail actuel vise à déchiffrer les mécanismes par lesquels les mutations évoluées lors de l'exposition à l'aztréonam conduisent à l'hypervirulence chez *P. aeruginosa*. Plus précisément, nous étudions

l'interaction et les effets de ces souches hypervirulentes sur les cellules immunitaires comme les monocytes/macrophages. L'immunité est un facteur essentiel de la clairance bactérienne, non seulement dans la FK, mais dans toute maladie infectieuse; ainsi, une réponse immunitaire altérée de l'hôte peut affecter l'issue d'une infection. Une étude de cas récemment publiée met joliment en évidence l'effet de l'immunité innée sur une population de *P. aeruginosa* pendant l'infection pulmonaire aiguë d'un patient en soins intensifs⁴. Dans leur rapport, les auteurs ont démontré comment la réponse immunitaire a rapidement diminué les charges de *P. aeruginosa* pendant l'infection initiale, avant même la première administration d'antibiotiques. Les *Pseudomonas* restants présentaient une sensibilité accrue aux antibiotiques, ce qui potentialisait l'action d'un traitement antimicrobien supplémentaire et entraînait la suppression de la population bactérienne.

Les monocytes/macrophages constituent l'une des premières réponses immunitaires à une infection bactérienne. Au cours de l'infection précoce, ils « mangent » les bactéries infectieuses dans un processus appelé phagocytose. La phagocytose entraîne la libération par les macrophages de médiateurs antimicrobiens qui tuent les agents pathogènes. Les macrophages jouent également un rôle d'éboueurs en éliminant les cellules mortes et les débris du poumon, ce qui contribue aussi à réduire l'inflammation et à prévenir une réponse immunitaire disproportionnée. Les bactéries peuvent développer plusieurs mécanismes différents pour échapper à la phagocytose et améliorer leur survie dans les poumons FK. Par exemple, *P. aeruginosa* utilise des biosurfactants glycolipidiques appelés rhamnolipides pour infecter les cellules épithéliales et pour échapper à la phagocytose des cellules immunitaires⁵. Les *Pseudomonas* virulents peuvent même sécréter des protéases qui dégradent les agents antimicrobiens produits par les macrophages et d'autres cellules immunitaires, et ainsi entraver la clairance bactérienne. Il a été démontré que *Pseudomonas* LasB, une élastase faisant partie du système de sécrétion de type II, dégrade les composants du complément C3 et du facteur B, deux facteurs critiques dans les processus de reconnaissance des agents pathogènes et des phagocytoses par les macrophages⁶. Les bactéries peuvent également utiliser les molécules produites par les cellules hôtes pour leur propre bénéfice. Par exemple, l'itaconate est un métabolite produit par les macrophages en réponse à une infection bactérienne. Ses propriétés anti-inflammatoires sont essentielles pour rétablir l'homéostasie des tissus et pour prévenir une réponse inflammatoire disproportionnée. L'itaconate possède aussi des propriétés antimicrobiennes en endommageant l'intégrité de la paroi bactérienne et en inhibant la



croissance bactérienne. Cependant, il a été démontré que *P. aeruginosa* évolue sous l'exposition à l'itaconate et devient résistant en modifiant son métabolisme pour utiliser l'itaconate comme source d'énergie et pour former des biofilms⁷.

En raison de l'importance des macrophages pendant l'infection, nous étudions comment la mutation nalD chez *P. aeruginosa* résistant à l'aztréonam peut affecter les interactions avec les macrophages. Nous utilisons un certain nombre d'approches pour étudier comment les *P. aeruginosa* mutants nalD se développent pendant l'infection des macrophages, modifient leur métabolisme et causent des dommages. Les principales approches que nous utilisons pour répondre à ces questions sont la microscopie à fluorescence et le séquençage de l'ARN de nouvelle génération.

La microscopie à fluorescence est un système basé sur le laser qui permet l'analyse visuelle des interactions bactéries-macrophages à l'échelle moléculaire. Pour réaliser cette technique, les bactéries sont incubées avec des macrophages pendant des périodes déterminées, puis les infections sont conservées chimiquement avant que des molécules spécifiques sur les bactéries et les cellules hôtes soient marquées avec des anticorps fluorescents (figure 2). Ces anticorps fluorescents peuvent ensuite être excités par des lasers fixés au microscope et des détecteurs très sensibles captent la lumière fluorescente émise par les cellules marquées. En marquant avec des anticorps fluorescents de différentes couleurs, nous pouvons quantifier le nombre de macrophages et celui de cellules bactériennes, et déterminer comment ces cellules interagissent physiquement entre elles. En définitive, cela nous aidera à déterminer comment ces bactéries subvertissent les cellules immunitaires essentielles et favorisent la progression de la maladie.

Le séquençage de l'ARN de nouvelle génération est une technique apparentée au séquençage du génome qui permet aux chercheurs de déterminer le profil d'expression génétique complet d'une population de cellules. Au lieu de déterminer le schéma des blocs de nucléotides qui composent le génome, le séquençage de l'ARN est utilisé pour compter le nombre de molécules d'ARNm qui sont produites à partir d'un gène donné lorsque son expression est activée. Cette technique est extrêmement puissante, car elle nous permet de déterminer lesquels des 6000 gènes de *P. aeruginosa* et des 30 000 gènes humains sont activés pendant l'infection. Cela nous permettra d'identifier

des cibles thérapeutiques potentielles pour ces infections qui ciblent soit la bactérie, soit l'hôte, en fonction des profils d'expression. Par exemple, si *P. aeruginosa* exprime des gènes de virulence qui produisent des toxines ou des programmes métaboliques spécifiques, nous pourrions sélectionner des médicaments qui inhibent spécifiquement ces voies. De même, si les macrophages réagissent de manière inappropriée à l'infection, nous pourrions choisir des médicaments qui reprogramment les macrophages pour qu'ils réagissent de manière à favoriser l'élimination de *P. aeruginosa*.

En raison de la capacité de *Pseudomonas* à développer une multirésistance aux médicaments et à infecter de manière chronique les patients atteints de FK, il est essentiel de trouver de nouvelles molécules aux propriétés antimicrobiennes structurellement distinctes des antibiotiques actuels. Des chercheurs de l'université de Washington ont récemment commencé à explorer le gallium comme nouvelle thérapie anti-*Pseudomonas*. Le gallium se distingue des antibiotiques traditionnels, car c'est un métal aux propriétés similaires à celles du fer. Il agit comme un « cheval de Troie » en se liant aux molécules et aux protéines qui fixent normalement le fer. Cependant, comme il réagit différemment du fer, il perturbe le métabolisme du fer des bactéries. Le fer est un nutriment essentiel à la survie et à la croissance des bactéries en agissant comme cofacteur pour un grand nombre de réactions enzymatiques. Ainsi, la substitution du fer par le gallium, un métal, réduit la croissance et la viabilité des bactéries. Un premier essai clinique sur 20 patients a montré des résultats prometteurs pour le traitement au nitrate de gallium administré par voie intraveineuse pendant 5 jours à des patients atteints de FK24⁸. Cependant, une étude clinique de phase 2 sur une cohorte plus importante, l'étude IGNITE (NCT02354859), n'a pas montré de changement stable du volume expiratoire forcé chez les patients atteints de FK, bien qu'elle ait légèrement amélioré les symptômes respiratoires et diminué la densité bactérienne dans les cultures de *Pseudomonas* dans les expectorations. L'une des hypothèses pouvant expliquer ce manque d'efficacité clinique est la faible concentration de gallium mesurée dans les tissus des patients après 5 jours d'administration intraveineuse. Bien que les concentrations de gallium aient augmenté dans le plasma des patients atteints de FK pendant et quelques jours après les traitements, les concentrations détectées étaient relativement faibles et atteignaient à peine la concentration minimale inhibitrice précédemment établie

in vitro. Les concentrations détectées étaient encore plus faibles dans les expectorations. Pour résoudre ce problème, l'inhalation de gallium a été proposée comme méthode d'administration plus efficace que l'administration intraveineuse dans un modèle pré-clinique⁹. Une étude de phase 1/2a randomisée en double aveugle est en cours pour tester la sécurité et la pharmacocinétique du gallium inhalé chez les patients atteints de FK (NCT03669614). En raison de cette promesse, nous sommes intéressés par l'exploration du gallium comme thérapie potentielle pour combattre les infections à *P. aeruginosa* résistantes aux antibiotiques.

Les travaux de notre groupe et d'autres groupes remettent en question la théorie selon laquelle l'acquisition d'une résistance aux antibiotiques a toujours un impact négatif sur la virulence des bactéries. Dans le cas spécifique de l'aztréonam, certaines mutations trouvées dans les isolats résistants de *P. aeruginosa* ont conduit à 1) une multirésistance aux médicaments; et 2) une virulence accrue pendant l'infection des macrophages. Les composés antimicrobiens tels que le gallium pourraient constituer un traitement efficace en combinaison avec les antibiotiques classiques pour cibler ces « superbactéries ». ◀

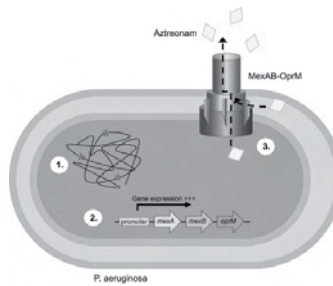


Figure 1. L'évolution pendant l'exposition à l'aztréonam sélectionne plusieurs mutations dans l'ADN de *P. aeruginosa* (1). Des mutations inactivatrices dans les gènes *nalD* et *mexR* conduisent à la surexpression des gènes *MexAB-OprM* (2). Les pompes d'efflux *MexAB-OprM* extrudent les molécules d'aztréonam à l'extérieur des bactéries (3).

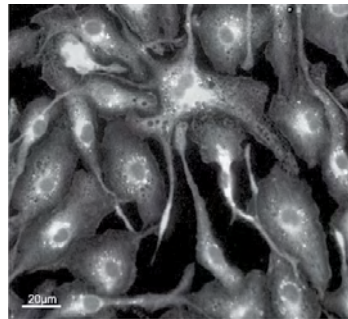


Figure 2. Microscopie de fluorescence des macrophages pendant l'infection *in vitro* avec *P. aeruginosa*.

- Stephenson A, Wallenburg J, Cheng S, Le T, Sykes J, Stanojevic S (2020) 2019 Annual data Report. Cystic Fibrosis Canada. <https://www.cysticfibrosis.ca/our-programs/cf-registry>
- Jorth P, McLean K, Ratjen A, Secor PR, Bautista GE, Ravishankar S, Rezayat A, Garudathri J, Harrison JJ, Harwood RA, Penewit K, Waalkes A, Singh PK, Salipante SJ (2017) Evolved Aztreonam Resistance Is Multifactorial and Can Produce Hypervirulence in *Pseudomonas aeruginosa*. *mBio* 8: <https://doi.org/10.1128/mBio.00517-17>
- Keating CL, Zuckerman JB, Singh PK, McKeivitt M, Gurtovaya O, Bresnik M, Marshall BC, Saiman L (2021) *Pseudomonas aeruginosa* Susceptibility Patterns and Associated Clinical Outcomes in People with Cystic Fibrosis following Approval of Aztreonam Lysine for Inhalation. *Antimicrob Agents Chemother* 65:e02327-20. <https://doi.org/10.1128/AAC.02327-20>
- Wheatley R, Diaz Caballero J, Kapel N, de Winter FHR, Jangir P, Quinn A, del Barrio-Tofiño E, López-Causapé C, Hedge J, Torrens G, Van der Schalk T, Xavier BB, Fernández-Cuenca F, Arenzana A, Recanatini C, Timbermont L, Sifakis F, Ruzin A, Ali O, Lammens C, Goossens H, Kluytmans J, Kumar-Singh S, Oliver A, Malhotra-Kumar S, MacLean C (2021) Rapid evolution and host immunity drive the rise and fall of carbapenem resistance during an acute *Pseudomonas aeruginosa* infection. *Nat Commun* 12:2460. <https://doi.org/10.1038/s41467-021-22814-9>
- McClure CD, Schiller NL (1996) Inhibition of macrophage phagocytosis by *Pseudomonas aeruginosa* rhamnolipids *in vitro* and *in vivo*. *Curr Microbiol* 33: 109–117. <https://doi.org/10.1007/s002849900084>
- Bastaert F, Kheir S, Saint-Criq V, Villeret B, Dang PM-C, El-Benna J, Sirard J-C, Voulhoux R, Sallenave J-M (2018) *Pseudomonas aeruginosa* LasB Subverts Alveolar Macrophage Activity by Interfering With Bacterial Killing Through Downregulation of Innate Immune Defense, Reactive Oxygen Species Generation, and Complement Activation. *Front Immunol* 9:1675. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.01675>
- Riquelme SA, Liimatta K, Wong Fok Lung T, Fields B, Ahn D, Chen D, Lozano C, Sáenz Y, Uhlemann A-C, Kahl BC, Britto CJ, DiMango E, Prince A (2020) *Pseudomonas aeruginosa* Utilizes Host-Derived Itaconate to Redirect Its Metabolism to Promote Biofilm Formation. *Cell Metabolism* 31:1091-1106.e6. <https://doi.org/10.1016/j.cmet.2020.04.017>
- Goss CH, Kaneko Y, Khuu L, Anderson GD, Ravishankar S, Aitken ML, Lechtzin N, Zhou G, Czyn DM, McLean K, Olakanmi O, Shuman HA, Teresi M, Wilhelm E, Caldwell E, Salipante SJ, Hornick DB, Siehnell RJ, Becker L, Britigan BE, Singh PK (2018) Gallium disrupts bacterial iron metabolism and has therapeutic effects in mice and humans with lung infections. *Sci Transl Med* 10:eaat7520. <https://doi.org/10.1126/scitranslmed.aat7520>
- Woo J, Hearne K, Kelson A, Yee L, Espadas C, Truong VL (2019) 716. *In vitro* and *In vivo* Nonclinical Efficacy of AR-501 (Gallium Citrate). *Open Forum Infect Dis* 6:S322. <https://doi.org/10.1093/ofid/ofz360.784>

La recherche

en fibrose kystique : Espoir et défis

D^r André Cantin

Pneumologue
Professeur titulaire

Service de
pneumologie
Centre hospitalier
de l'Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

La fibrose kystique est une maladie héréditaire. Cette maladie survient lorsque l'enfant reçoit un gène *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR) défectueux de chaque parent à la conception. La fibrose kystique se manifeste seulement si les deux gènes CFTR (un de la mère, l'autre du père) sont défectueux. Un parent porteur d'un seul gène CFTR défectueux n'a aucun symptôme et il est donc impossible pour le couple de savoir que leurs futurs enfants sont à risque de la fibrose kystique. Jusqu'à tout récemment cette maladie était décrite comme la maladie génétique « mortelle » la plus fréquente. Grâce à des avancées majeures en recherche, les soins aux patients font en sorte que cette description n'est plus vraie. Aujourd'hui, il est plus juste de dire que la fibrose kystique est une maladie génétique fréquente (au Québec, elle affecte une naissance sur 2 500 et 1 200 patients au total) et que le pronostic est très bon pour la majorité des patients, grâce aux nouveaux traitements, dont les modulateurs du CFTR.

La découverte de modulateurs du CFTR transforme tellement la vie des personnes atteintes de la fibrose kystique qu'elle s'apparente aux découvertes de l'insuline et de la pénicilline dans le traitement du diabète et des infections. Cependant, tout comme pour ces deux maladies, il reste encore des défis à relever en fibrose kystique. Si le passé est garant de l'avenir, la communauté de la fibrose kystique saura les surmonter avec brio — c'est certain.

L'absence de la protéine CFTR fonctionnelle dans les tissus affecte particulièrement les tissus caractérisés par des structures tubulaires produisant une abondance de mucus. Les tissus affectés comprennent les bronches, les sinus, le pancréas, le foie, l'intestin et les canaux déférents (canaux transportant les spermatozoïdes des testicules aux vésicules séminales). Il s'en suit une insuffisance pancréatique dès la naissance chez la majorité des nouveau-nés, ce qui entraîne une mauvaise absorption des graisses, des vitamines et d'autres éléments nutritifs essentiels chez le nouveau-né. L'enfant peut présenter un blocage intestinal (iléus méconial) nécessitant une chirurgie d'urgence et/ou un retard de croissance accompagné de selles huileuses anormalement abondantes. L'atteinte bronchique se caractérise par des infections respiratoires à répétition. Sans un dépistage systématique de la fibrose kystique chez tous les nouveau-nés, le diagnostic et les traitements peuvent être retardés considérablement, ce qui entraîne des effets néfastes à long terme. Heureusement, depuis trois ans le dépistage néonatal se fait sur la goutte de sang prélevée du talon de chaque enfant né au Québec. Cette initiative fait en sorte qu'il n'y a plus de retard diagnostic de la fibrose kystique. Les enfants reçoivent les soins appropriés très tôt, ce qui permet de préserver leur santé en attendant la correction du défaut de base avec un traitement modulateur du CFTR.

Pour mieux comprendre ce qu'est un modulateur du CFTR, il faut d'abord comprendre le défaut de base de la fibrose kystique. Le CFTR est une protéine qui normalement s'insère dans la membrane des cellules tout juste sous la couche de mucus. La fonction du CFTR est de contrôler le passage du chlorure et du bicarbonate dans le mucus. Plus il y a de chlorure dans le mucus, plus il y a de sodium. Le chlorure de sodium est le sel de table. Le sel dans le mucus attire l'eau, ce qui permet d'hydrater le mucus et de le rendre plus fluide. En absence de CFTR, le mucus contient peu d'eau. Le mucus devient très visqueux, colle aux tissus, et est alors difficile, voire impossible à dégager. L'effet bénéfique du CFTR est de fluidifier le mucus. Neuf personnes sur dix atteintes de la fibrose kystique ont le même défaut moléculaire du CFTR, une mutation appelée allèle F508del. Une thérapie pouvant corriger la fonction des protéines issues de cet allèle aiderait 90% des personnes atteintes de la fibrose kystique. C'est ce que fait le nouveau modulateur du CFTR, le Trikafta.

Les études cliniques du Trikafta chez les personnes atteintes de fibrose kystique ayant au moins un allèle F508del ont permis de confirmer l'efficacité de la modulation du CFTR. Les personnes atteintes de la fibrose kystique ont des glandes de la sueur incapables d'absorber le chlorure, et leur sueur est donc particulièrement riche en sel. La concentration de sel dans la sueur des patients sous Trikafta diminue de 41,8 nmol par litre, ce qui démontre une correction très efficace du CFTR. De façon plus intéressante, après une semaine de thérapie, la fonction respiratoire s'améliore en moyenne de 14,3 points de pourcentage et cette amélioration se maintient à long terme. Les personnes traitées au Trikafta ont rapporté aux questionnaires CFQ-R une amélioration subjective de 20 points, ce qui est cinq fois plus élevé que le seuil minimal jugé cliniquement significatif. Plusieurs patients très sévèrement atteints (fonction respiratoire diminuée à moins de 30% de la valeur normale) en attente de greffe pulmonaire se sont vus retirés de la liste de greffe et ont pu reprendre le travail et une vie active par suite du traitement avec Trikafta. Les besoins en enzymes pancréatiques et en insuline ont également diminué, et les dommages bronchiques notés à la tomodynamométrie du thorax ont diminué. Il s'agit de résultats inespérés qui donnent un énorme espoir pour la vaste majorité des personnes atteintes de fibrose kystique. Cependant, il existe certaines personnes ayant l'allèle F508del chez qui le Trikafta n'a pas les effets escomptés. De plus, 10% des personnes atteintes de la fibrose kystique n'ont pas un allèle F508del et ne peuvent donc pas bénéficier du Trikafta.

Présentement, le seul autre modulateur du CFTR d'efficacité semblable au Trikafta est le Kalydeco, un médicament approuvé pour les personnes ayant un défaut précis du CFTR qui ne touche que 2 à 5% des



QUESTIONS DE SANTÉ

Christelle Bergeron
M.D., FRCPC

Pneumologue
Professeure adjointe

Directrice de la clinique de
fibrose kystique adulte
Codirectrice du programme
de pneumologie
CIUSSS de l'Estrie – CHUS

Faculté de médecine et
des sciences de la santé –
Université de Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

Est-ce qu'il y a des risques à consommer des produits lactofermentés et/ou produits à base de bactéries (ex. : kombucha) pour un FK qu'il soit greffé ou non ?

Les aliments lactofermentés sont des produits pour lesquels un procédé de lactofermentation (ou fermentation lactique) a été utilisé pour leur conservation. Il s'agit d'un processus qui consiste à laisser macérer les aliments en absence d'oxygène, ce qui encourage la prolifération de bactéries lactiques (ex. : *Lactobacillus*, *Pediococcus*, *Bifidobacterium*). Les bactéries lactiques survivent dans des milieux non oxygénés ou peu oxygénés et produisent de l'acide lactique.

Les produits lactofermentés ont une teneur en antioxydants élevée qui permettrait une réduction du stress oxydatif et de l'inflammation. De plus, les probiotiques qu'ils renferment pourraient avoir un impact positif sur le microbiote intestinal.

Néanmoins, puisque ce sont des aliments qui contiennent de nombreuses bactéries et levures, leur consommation est fortement déconseillée aux personnes immunosupprimées, incluant les patients fibrokystiques greffés, et aussi aux femmes enceintes. En effet, ces personnes risquent une infection gastro-intestinale contre laquelle leur organisme aurait de la difficulté à se défendre.

Pour ce qui est des patients fibrokystiques non greffés, le risque de contamination est moindre. D'ailleurs, plusieurs consomment des probiotiques lorsqu'ils sont sous antibiothérapie pour une surinfection pulmonaire. Cependant, la prudence est de mise, en particulier avec les produits faits maison.

Avez-vous des conseils pour prévenir ou soulager les pierres aux reins chez les FK ?

La néphrocalcinose, c'est-à-dire la présence de dépôts de calcium au sein du tissu rénal, est très prévalente chez la population fibrokystique. En effet, certaines études ont confirmé la présence de néphrocalcinose jusque dans 92% des échantillons de reins prélevés chez des enfants fibrokystiques. Les néphrolithiases (c.-à-d. calculs rénaux ou pierres aux reins) sont également fréquentes et rapportées chez 3 à 6% des patients fibrokystiques. Ce sont la plupart du temps des calculs d'oxalate de calcium qui sont retrouvés chez ces individus. Cependant, peu de données sont disponibles dans la littérature à ce sujet et les mécanismes qui sous-tendent ces manifestations cliniques sont encore plus ou moins compris.

Plusieurs hypothèses ont toutefois été suggérées au fil des années pour expliquer ce phénomène. Premièrement, l'insuffisance pancréatique entraînant une diminution de l'absorption des gras pourrait faire en sorte que les acides gras se lient davantage au calcium présent dans l'intestin. Ce faisant, moins de calcium serait disponible pour se lier à l'oxalate et il en découlerait une hyperoxalurie. La malabsorption des gras et les diarrhées qui l'accompagnent entraîneraient également une hypocitraturie, ce qui faciliterait la formation de cristaux d'oxalate de calcium et de phosphate de calcium. Finalement, les traitements antibiotiques fréquents pourraient éliminer la présence de la bactérie *Oxalobacter formigenes* dans l'intestin, diminuant ainsi le métabolisme de l'oxalate et favorisant la formation de calculs.

Il n'y a pas de lignes directrices en ce qui concerne la prise en charge de la néphrocalcinose et des néphrolithiases chez les patients fibrokystiques, mais en se basant sur les différents mécanismes décrits ci-haut, certaines recommandations peuvent être émises. Il est primordial de s'hydrater adéquatement, c'est-à-dire de boire suffisamment pour que l'urine soit pâle et sans odeur (habituellement 2-3 L/jour, préférablement de l'eau). De plus, il est important de bien prendre les enzymes pancréatiques et d'avoir le bon dosage lors des repas et des collations afin de minimiser la malabsorption et ses impacts sur la formation de cristaux. Il est aussi conseillé d'éviter les aliments riches en oxalate (ex. : épinards, betteraves, rhubarbe, figes, noix, soya, fraises, chocolat noir, etc.). Finalement, il faut prévenir le déficit en pyridoxine (vitamine B6) et éviter trop d'apports en acide ascorbique (vitamine C). Il est également souhaitable de faire des bilans sanguin et urinaire une fois par année afin de déceler de potentielles anomalies rénales.

**Comment reconnaît-on le muguet (infection fongique de la bouche)?
Quels médicaments sont le plus à risque? Comment le traiter?**

La candidose oropharyngée, plus communément appelée muguet, est une infection causée par le *Candida*, un fungus (champignon) retrouvé dans les flores gastro-intestinale et génito-urinaire normales. L'infection est détectée par la présence de plaques blanchâtres dans la bouche, sur le palais, sur la langue ou au niveau de l'oropharynx. Ces plaques ne disparaissent pas si elles sont brossées à l'aide d'une brosse à dents ou grattées avec un abaisse-langue. Le diagnostic est habituellement clinique, mais il peut être confirmé en grattant les lésions puis en faisant une préparation au KOH (hydroxyde de potassium) afin de visualiser les levures. D'autres symptômes sont parfois présents tels que la sensation d'avoir la bouche pâteuse, la perte de goût et la douleur lors de la déglutition.

Les individus plus à risque sont les personnes âgées portant des dentiers, celles sous antibiothérapie ou sous chimiothérapie et celles avec un déficit immunitaire (ex. : SIDA). Les médicaments plus à risque sont les glucocorticoïdes en inhalation (ex. : Flovent^{MD}, Alvesco^{MD}, Pulmicort^{MD}, etc.). C'est pour cette raison qu'il est important d'utiliser la chambre d'inhalation munie d'un aérosol-doseur et de rincer la bouche après la prise de ces inhalateurs.

Le muguet se traite habituellement assez facilement avec un antifongique (la nystatine) en se gargarisant et en l'avalant quatre fois par jour pendant une dizaine de jours. Pour les cas plus réfractaires, il est possible de prescrire un antifongique de la classe des azoles en comprimés, le plus souvent le fluconazole. Il faut toutefois être prudent puisqu'il y a des interactions médicamenteuses à considérer avec le fluconazole, en particulier avec les modulateurs du CFTR (Kalydeco^{MD}, Orkambi^{MD}, Symdeko^{MD}, Trikafta^{MD}).

**La prise de plusieurs médicaments entraîne souvent la mauvaise haleine.
Avez-vous des solutions?**

Avant de conclure que la mauvaise haleine (halitose) est causée par la médication, il faut s'assurer d'avoir exclu d'autres problèmes potentiels. Le mieux est de consulter son dentiste, qui pourra faire un examen complet de la cavité buccale et s'assurer de l'absence de pathologie (ex. : gingivite, périodontite, abcès, etc.).

Si la médication est réellement responsable de la mauvaise haleine, c'est le plus souvent parce qu'elle entraîne une sécheresse buccale (xérostomie). Les symptômes peuvent être améliorés en ayant une bonne hydratation, en stimulant la production de salive (par exemple en mâchant de la gomme) ou en utilisant de la salive artificielle.

D'autres interventions peuvent être tentées : réduire les apports en café et en alcool, s'assurer d'avoir une hygiène dentaire exemplaire (incluant l'utilisation quotidienne de la soie dentaire), nettoyer la portion postérieure de la langue lors du brossage des dents et utiliser un rince-bouche en gargarisme au coucher.

Existe-t-il des ressources disponibles pour la prise en charge de la préménopause en fibrose kystique?

Malheureusement, il n'existe pas de ressources spécifiques aux personnes atteintes de la fibrose kystique pour la prise en charge de la ménopause et de la périménopause.

Dans la population générale, l'âge habituel auquel survient la ménopause se situe entre 45 et 55 ans. Peu de données sont disponibles dans la littérature au sujet de la ménopause chez la population fibrokystique. L'âge exact de son apparition chez ces patientes est inconnu. Cependant, une personne qui développerait des symptômes tels que des bouffées de chaleur, des palpitations, des frissons, de la sécheresse vaginale, une perte de libido ou des troubles du sommeil avant l'âge de 45 ans devrait en discuter avec son médecin traitant.

Au besoin, le médecin de famille ou le médecin de la clinique de fibrose kystique pourra effectuer une demande de consultation à un(e) endocrinologue ou un(e) gynécologue-obstétricien(ne) afin de compléter l'évaluation, de faire votre bilan hormonal et de déterminer si un traitement d'hormonothérapie de remplacement vous serait nécessaire.

J'aimerais avoir une chirurgie mammaire, quels sont les facteurs à prendre en considération avant de subir une chirurgie esthétique ?

Comme toute intervention médicale, chaque chirurgie présente des risques. Les risques inhérents à une chirurgie mammaire devraient être discutés avec le chirurgien qui effectuera la procédure. Ils comprennent entre autres les risques de saignement et d'infection ainsi que les risques en lien avec l'anesthésie.

Idéalement, il faut discuter de toute intervention chirurgicale avec le ou la médecin de la clinique fibrokystique pour une optimisation de la prise en charge de la maladie et des autres comorbidités avant la procédure. Plus particulièrement, il faut s'assurer qu'il n'y a pas de surinfection pulmonaire en cours et que la fonction respiratoire est suffisamment préservée pour être en mesure de tolérer l'intervention. Dans certains cas, si la fonction pulmonaire est trop précaire, on préconisera une anesthésie locale ou régionale plutôt qu'une anesthésie générale. Il faut également prévoir la prise en charge des autres comorbidités comme le diabète associé à la fibrose kystique, pour lequel il faudra un protocole et un ajustement des traitements pour le contrôle des glycémies avant, pendant et après la chirurgie. Finalement, il est important de connaître la durée de l'hospitalisation et de la convalescence afin de prévenir des complications potentielles prévisibles. Par exemple, si des analgésiques de type opioïdes (ex. : morphine, hydromorphone) sont administrés à la période postopératoire, il faudra prévenir les problèmes de constipation/DIOS qui sont des effets secondaires fréquemment rencontrés. Également, si la mobilisation et la physiothérapie respiratoire sont limitées durant la convalescence, il faudra prévoir un suivi serré par l'équipe de physiothérapeutes durant l'hospitalisation. Il est même parfois nécessaire de commencer une antibiothérapie prophylactique, c'est-à-dire en prévention d'une surinfection pulmonaire, puisque les sécrétions auront tendance à s'accumuler dans les bronches et à prédisposer aux infections pendant les premiers jours suivants l'intervention.

Le point principal à retenir est qu'il est toujours préférable de discuter d'une telle intervention avec son chirurgien ou sa chirurgienne et son ou sa médecin en clinique de fibrose kystique afin que ceux-ci puissent avoir une approche concertée et la plus sécuritaire possible.



L'histoire de la fibrose kystique au travers des femmes et des hommes qui l'ont écrite

Sébastien Puli
coordonnateur
Vivre avec la FK
Montréal (Québec)
Canada

Nous savons aujourd'hui que la fibrose kystique est apparue à l'âge du bronze, en raison de la consommation de lait dans certaines populations, créant une mutation qui s'est peu à peu diffusée (voir notre article dans *Vivre Express* 2021). Longtemps attribué à un ensorcellement — comme en témoigne cet adage du folklore nord-européen datant du moyen-âge « Malheur à l'enfant chez qui un baiser sur le front a un goût salé. Il est ensorcelé et doit bientôt mourir » —, la première documentation écrite associée à un symptôme de la fibrose kystique se trouve dans un grimoire du XVI^e siècle, le *Codex Latinus Monacensis 849*, dans lequel la bénédiction Wieber Elbe recommande de lécher le nez des enfants soupçonnés d'ensorcellement afin de vérifier s'ils ont un goût salé.

Il faudra attendre la sortie de ces âges sombres et le développement de la médecine moderne pour obtenir une première description scientifique de la maladie en 1936, l'identification du gène responsable en 1989 et la généralisation du dépistage néonatal permettant une prise en charge rapide.

De nombreux médecins et chercheurs ont participé à ce long cheminement à travers les époques, apportant chacun leur pierre à l'édifice. Bien qu'il soit impossible de tous les citer en un seul article, nous vous proposons de découvrir les portraits des femmes et des hommes qui ont écrit les grandes pages de l'histoire de la fibrose kystique.

Avant le XX^e siècle — Premières descriptions



Pieter Pauw *Première description médicale – 1595*

Pieter Pauw (1564-1617) était un botaniste et un médecin néerlandais qui vécut au XVI^e siècle. Il est considéré comme le premier à avoir décrit les lésions pancréatiques associées à la fibrose kystique. Le 16 janvier 1595, alors qu'il enseignait l'anatomie à l'Université de Leyde aux Pays-Bas, il pratiqua une autopsie sur une fillette de 11 ans qui, d'après son rapport, était soi-disant « ensorcelée ». Il écrit ensuite: « Elle présentait des symptômes étranges depuis huit ans. L'enfant était très maigre et épuisée par une fièvre prolongée (hectique). Le pancréas était grumeleux, dur et blanc après l'avoir ouvert. La cause du décès est le pancréas. » Il mentionna également la présence d'une péricardite, une pathologie connue aujourd'hui pour se produire dans certains cas de FK. Ce rapport est donc considéré comme la première description des lésions pancréatiques associées à la fibrose kystique dans l'histoire de la médecine.

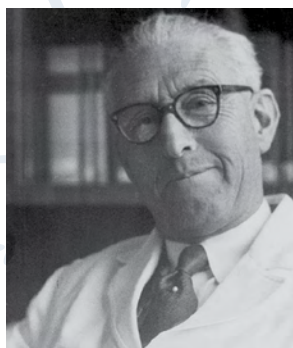
Juán Alonso Ruyzes de Fontecha

Première trace de la relation maladie/sel écrite par un médecin – 1606

Juan Alonso Ruyzes de Fontecha (1560-1620) était médecin et professeur de médecine à l'Université d'Alcalá de Henares en Espagne. En 1606, dans son livre *Diez privilegios para mugeres preñadas*, il écrit qu'en grattant le front des personnes considérées comme ensorcelées, il avait un goût salé sur les doigts. Bien que cette maladie fût encore associée à la sorcellerie, il s'agissait de la première trace laissée par un médecin à propos de la relation entre la maladie et le sel. On retrouvera cette relation dans de nombreux ouvrages par la suite, comme dans celui de Rochholz en 1857, avant la mise au point bien plus tard du « test de la sueur ».

Première moitié du XX^e siècle — Reconnaissance de la maladie

Il faudra attendre longtemps avant que la médecine ancienne, souvent teintée de charlatanisme, évolue progressivement vers une approche plus moderne, basée sur l'observation et l'expérimentation. De nombreuses découvertes auront lieu entre la fin du XXVII^e siècle et le XX^e siècle — notamment le microscope, la compréhension des grandes fonctions physiologiques (respiration, digestion, circulation sanguine, etc.) et le développement de nouvelles techniques — et elles permettront, en 1936, la première description scientifique de la fibrose kystique et la compréhension de ses caractéristiques.



Guido Fanconi

Première description scientifique de la maladie – 1936

Guido Fanconi (1892-1979) était un pédiatre suisse, diplômé de l'Université de Zurich en 1918. Il fut nommé en 1929 directeur de l'Hôpital des enfants, et titulaire de la chaire de pédiatrie de la même université. En 1936, il dirigea une thèse consacrée à l'étude d'enfants supposés atteints de la maladie cœliaque, une inflammation de l'intestin dans laquelle il nota une relation entre des lésions du pancréas et une dilatation des bronches. Il s'agissait de la première description scientifique de la fibrose kystique. Cependant, il ne la nomma pas en tant que maladie à part entière.



Dorothy Hansine Andersen

Distinction de la pathologie, hérédité, et 1^{er} test biologique – 1938-1946

Dorothy Hansine Andersen (1901-1963) était pédiatre et pathologiste américaine. Au cours de ses recherches au Babies Hospital à New York, elle parvint à décrire les caractéristiques cliniques et histologiques principales de la fibrose kystique, notamment les problèmes pulmonaires, les troubles digestifs et les lésions anatomiques du pancréas. Elle conclut à une pathologie individuelle qu'elle nomma « fibrose kystique du pancréas », qui occupa cependant la composante pulmonaire. La communauté médicale adopta cette appellation et, par la suite, l'abrégea à fibrose kystique.

Puis, en 1946, Dorothy H. Andersen et Richard G. Hodges, après avoir observé que la fibrose kystique touchait plusieurs membres d'une même fratrie en proportion égale chez les garçons et les filles, avancèrent que la maladie a un caractère génétique avec un mode de transmission autosomique récessif. Mais on est encore loin, à cette époque, de connaître le gène responsable.

De plus, elle développa un premier test de diagnostic biologique avec l'analyse du contenu des enzymes pancréatiques. Cependant, le caractère très invasif de la procédure rendait ce test peu applicable chez les enfants.

Sydney Farber

Nouveau terme et prise en compte de l'atteinte multiorganique – 1943

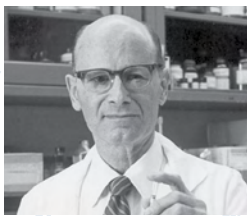
Sydney Farber (1903-1973) était également un pédiatre américain, considéré comme le père de la chimiothérapie moderne, et exerçait au Boston Children's Hospital. En 1943, il proposa le terme *mucoviscidosis* (mucoviscidose), en référence aux mots « mucus » et « visqueux », pour souligner l'atteinte multiorganique affectant notamment les sécrétions pulmonaires et intestinales, sans s'y limiter. Cependant, les communautés scientifiques anglophone et hispanophone conserveront l'habitude d'utiliser le terme fibrose kystique, alors que les francophones et les germanophones préféreront le nouveau terme.

Deuxième moitié du XX^e siècle

— Organisation de la recherche et de la prise en charge

Dans les années 50, des parents de jeunes patients atteints de fibrose kystique, de même que des soignants et des chercheurs, se rassemblent et se sont constitués en association. Leur mission est d'améliorer la qualité et l'espérance de vie des personnes vivant avec la maladie, la qualité des soins et la formation du personnel de santé; de diffuser de l'information; et d'aider à développer la recherche. Ces organisations permettront également de favoriser le dialogue entre la communauté scientifique et médicale, et les familles.

S'en suivra la création des premiers centres spécialisés en fibrose kystique, dont celui à Montréal en 1957, qui répondront à un besoin formulé depuis longtemps par les familles des malades: l'adoption d'une approche globale des conséquences de la fibrose kystique.



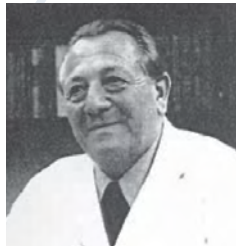
Paul di Sant'Agnese

Test de la sueur et première organisation – 1948-1955

Paul di Sant'Agnese (1914-2005) était un pédiatre et un chercheur américain. Il fut une des plus grandes figures de la recherche et de la compréhension de la fibrose kystique. C'est lors de la canicule de 1948 à New York, en voyant arriver en consultation de nombreux patients atteints de fibrose kystique dans des états de forte déshydratation, qu'il put poser le diagnostic de déshydratation extracellulaire hypotonique (trop pauvre en sel) qu'il expliqua par une perte d'ion excessive. Il décida alors de mesurer la composition ionique de la sueur chez ses patients afin de la comparer à un groupe témoin non fibrokystique. Il découvrit chez ses patients une forte prépondérance des ions Cl^- et Na^+ , donc de sel. C'est grâce à cette découverte que le test de la sueur est né! Il reste toujours utilisé de nos jours.

En 1955, grâce à l'impulsion de Sant'Agnese, la première organisation de l'histoire ayant pour cause la fibrose kystique, le National Cystic Fibrosis Research Foundation, est fondée. Elle deviendra par la suite la Cystic Fibrosis Foundation. D'autres organisations verront le jour: la Canadian Cystic Fibrosis Foundation en 1960, la United Kingdom Cystic Fibrosis Trust en 1964 et l'Association française de lutte contre la mucoviscidose en 1965.

Il présidera International Cystic Fibrosis (l'ancêtre du CF Worldwide) lors de sa création à Paris en 1965.



Ettore Rossi

Recherche internationale – 1959

Ettore Rossi (1915-1999), pédiatre suisse, fut le fondateur de l'European Working Group for Cystic Fibrosis, ancêtre de l'European Cystic Fibrosis Society actuel. Cette société savante est née de la volonté de partager et de développer la recherche au niveau international. Elle organisa son premier congrès à Vienne (Autriche) en 1960, et elle a renouvelé chaque année depuis ce rendez-vous qui attire de nombreux spécialistes. Suivra par la suite le North American Cystic Fibrosis Conference, congrès devenu incontournable de nos jours.

Harry Shwachman

Définition des trois piliers de la prise en charge moderne de la maladie – 1955

Harry Shwachman (1910-1986), pédiatre et nutritionniste au Children's Hospital à Boston définit en 1955 les trois piliers de la prise en charge de la maladie:

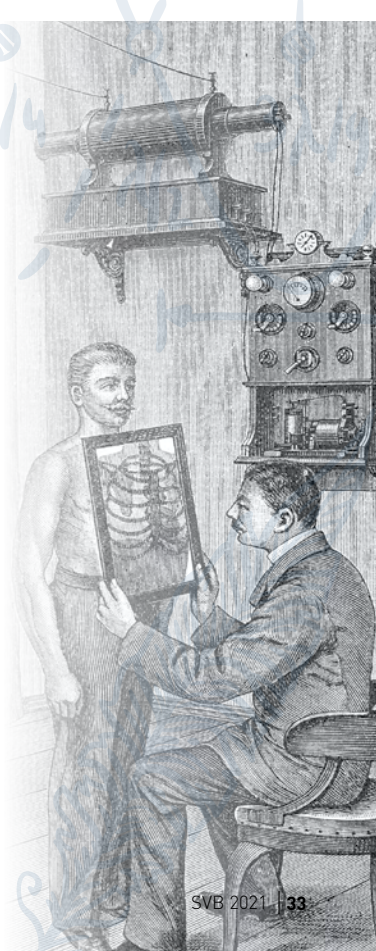
- Diagnostic précoce
- Traitement précoce et actif de l'infection pulmonaire
- Surveillance et maintien de l'état nutritionnel

Bien que difficile à mettre en place à son époque pour des raisons techniques et par manque de connaissances concernant les régimes alimentaires adéquats, sa vision a servi ultérieurement d'exemple dans les prises en charge de la maladie.

Douglas Crozier

Nouvelle approche nutritionnelle – 1974

Impulsé par les centres spécialisés, le milieu médical changea d'approche au début des années 1970 préférant de plus attendre l'apparition des symptômes pour commencer la prise en charge. En 1974, Douglas Crozier, pédiatre à la clinique de fibrose kystique de l'Hospital for Sick Children à Toronto, publia l'article *Cystic fibrosis – a not so fatal disease* [Traduction libre: Fibrose kystique – une maladie pas si fatale], dans lequel il rappelle les fondements déjà présentés par Harry Shwachman et l'importance d'une approche multiorganique et pluridisciplinaire. Il dénonça le régime pauvre en graisse préconisé traditionnellement en y préférant un régime normal et plus appétissant, certes, mais accompagné par une prise d'enzymes pancréatique en gélule. Une plus longue espérance de vie des patients de Toronto lui a donné raison, et le lien entre état nutritionnel et fonction pulmonaire deviendra alors de plus en plus évident. Depuis l'arrivée d'une nouvelle préparation d'enzyme en 1977, l'état nutritionnel des personnes vivant avec la fibrose kystique s'est beaucoup amélioré.



Découvertes

Michael Knowles et Paul Quinton

Découverte du défaut primaire de la fibrose kystique – 1981-1983

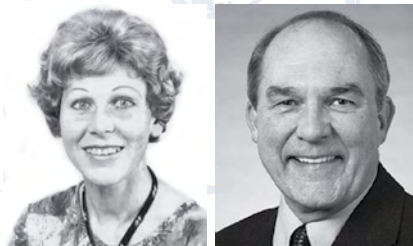
En 1981, Michael Knowles, chercheur à l'Université de Caroline du Nord, découvrit une anomalie bioélectrique dans l'épithélium respiratoire des personnes atteintes de fibrose kystique. Cette anomalie fut observée aussi chez les nouveau-nés atteints ce qui permit de confirmer qu'elle est un défaut primaire de la maladie, et non pas un effet secondaire. C'est alors qu'en 1983, Paul Quinton, chercheur et vivant lui-même avec la fibrose kystique, réussit à expliquer que cette anomalie était liée à une altération des transports ioniques, et confirma qu'elle constituait le défaut primaire de la maladie.



Francis Collins, Lap-Chee Tsui et John Riordan

Identification du gène – 1987

Bien que la structure de l'ADN fût découverte en 1953, il faudra attendre plus de 30 ans pour que le gène responsable de la fibrose kystique soit identifié. En 1985, Lap-Chee Tsui, généticien et chercheur scientifique, découvrit le chromosome porteur de ce gène. Les travaux de recherche se poursuivirent avec la collaboration de trois équipes dirigées par Lap-Chee Tsui et John Riordan au Canada, et Francis Collins aux États-Unis. Ces trois chercheurs publieront en 1989 les résultats de leurs travaux: l'identification du gène Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), la description de la structure du gène, la nature de la protéine correspondante et la caractérisation de la mutation responsable de la fibrose kystique. Le gène fut baptisé et localisé dans les cellules bronchiques, le pancréas, le foie, et les glandes sudoripares. Aujourd'hui, on connaît près de 2000 mutations du gène CFTR. Toutefois, 70% des patients sont affectés par la mutation F508del alors que 30% des patients sont porteurs de l'une ou plusieurs des 2000 autres mutations. Les mutations sont catégorisées en six classes selon leur fonctionnement, ce qui permettra de mettre en place différentes approches thérapeutiques.



Jeanette Crossley et Philip Pharrell

Dépistage néonatal – 1979-1998

Depuis les années 70, différentes approches ont été tentées pour dépister la fibrose kystique, mais aucune d'entre elles ne fit l'unanimité en raison de leur complexité ou leur manque de fiabilité.

En 1979, les travaux de la Néo-Zélandaise Jeanette Crossley ouvrent une nouvelle piste: la détection d'un taux élevé de la trypsine immunoréactive (IRT) dans le sang des nouveau-nés atteint de fibrose kystique. Plusieurs expériences sont alors mises en place en Nouvelle-Zélande, en Australie, en France, au Royaume-Uni, en Italie et dans les États américains du Colorado et du Wisconsin. Bien que les résultats fussent probants, il est apparu que les résultats de nombreux dépistages étaient de «faux positifs». Pour pallier ce problème, on mit en place une stratégie dite en «deux temps» qui consista à effectuer un deuxième test IRT quelques semaines après la naissance. La découverte du gène CFTR en 1985 permettra d'améliorer les résultats du dépistage néonatal.

Cependant, à partir des années 90, époque où l'exigence de la «médecine fondée sur les preuves» (Evidence-Based Medicine) s'impose, une partie du corps médical exprima encore son scepticisme concernant le bénéfice d'un dépistage précoce. De nombreuses études furent publiées démontrant l'avantage d'une prise en charge précoce, sur le plan nutritionnel et sur les fonctions respiratoires.

En septembre 1998, lors du 3^e congrès international de Caen sur le dépistage néonatal, des résultats sur le dépistage IRT+ADN ont été présentés, démontrant les bénéfices d'une prise en charge précoce. Lors d'une allocution, le docteur américain Philip Farrell prononça une phrase qui renversera le rôle entre partisans et opposants au dépistage néonatal: «The burden of proof is now on those who are against neonatal screening for cystic fibrosis.» [Traduction libre: la charge de la preuve repose désormais sur ceux qui sont contre le dépistage néonatal de la fibrose kystique.] Cette déclaration, accompagnée des résultats scientifiques obtenus, ouvrit la voie à une généralisation du dépistage néonatal.

Comme nous avons pu le constater, l'histoire de la fibrose kystique, longue et complexe, fut écrite par de nombreuses femmes et de nombreux hommes. Cet article n'en présente qu'une infime partie, car beaucoup d'autres personnes ayant participé à ce parcours auraient pu s'y trouver, par exemple, le Danois Niels Hoiby et son travail sur le pseudomonas en 1976.

Aujourd'hui, le progrès des connaissances et de la compréhension de la maladie a permis le développement de thérapies grâce auxquelles l'espérance et la qualité de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique se sont améliorées. Mais le chemin est long, et l'histoire continue de s'écrire de nos jours. ◀

Sources:

Georges Travert. 2019. La mucoviscidose, histoire d'une aventure médicale et humaine. Paris: Édition l'Harmattan
Revista Clínica Española Volume 214, Issue 6, August–September 2014, Pages 309-310 J. de Gracia y A. Álvarez Fernández Unidad de Fibrosis Quística, Servicio de Neumología, Hospital Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, CIBER Enfermedades Respiratorias, Barcelona, España

Pérez J, Pérez E. Antecedentes históricos de la fibrosis quística. En: Dapena FJ, ed. Fibrosis Quística: atención integral, manejo clínico y puesta al día. Granada: Alhulia; 1998

Sources des images: [Wikipedia](#), [cysticfibrosis.online](#), [timetoast.com](#), [BMJ journals](#)



VIE

texte composé par
Aline Fredette (1976-2021)

(Texte composé environ deux ans après la greffe pulmonaire)

Il y a à un peu plus de deux ans déjà que j'ai « mouru ».
Depuis, j'ai reçu une nouvelle vie.
Nouvelle n'est pas un bien petit mot.
Tout est si différent.
Tellement, que mon ancienne vie se mêle que très peu à la nouvelle.
Elle est endormie.
Loin, loin dans l'espace-temps.
Peu de souvenirs de la souffrance,
de la menace qui planait sur moi.
Je ne fais que m'éveiller.
M'éveiller à la vie.
Je pense que je ne réalisais pas tout à fait ce qui m'arrivait.
Eh oui, je suis là bien en vie.
J'ai passé au travers.
J'ai perdu une compagne; la mort.
J'ai eu de la difficulté à vivre sans elle,
même s'il était pour moi inacceptable de vivre avec elle.
Et après?
Tous me disaient que je devais me réjouir.
Je n'en ai point fait la démonstration.
Laissez-moi le temps de me sentir que je leur disais.
Oui je suis en vie.
Et après?
Qu'est-ce que j'en fais?
Tout est si différent.
Tout tourne tellement vite.
Tout est précipité.
Plein d'opportunité se sont ouverte à moi.
J'ai vraiment le choix.
Le choix de vivre.
Vivre de mes choix.
Je n'ai pas vraiment su.
J'ai profité de chaque occasion me disant vivre pleinement.
Et je ne m'y retrouve plus.
Avant je me laissais porter par la vie.
Acceptant les événements mieux que je pouvais.
M'adaptant à ceux-ci.
Maintenant c'est un peu l'inverse.
La vie s'adapte à moi.
À mes besoins et à mes choix.
Il y a un monde entre ces deux réalités.
L'abandon et l'action cohabitent difficilement chez moi.
Qu'est-ce que vivre?
Tout va à un rythme si affolant.
Je n'ai même plus le temps de respirer.
Je me suis jetée en bas d'une falaise le jour où j'ai dit OUI.
Je ne suis pas encore atterri.
Aucun choc brutal. Tant mieux.
Des jours, je me dis que je vole.
D'autres fois, que je n'ai pas encore touché terre.
La terre.

L'essentiel. La réalité.
Maintenant je ne profite plus vraiment de mes jours.
Je me couche chaque soir en me rappelant ce que je ferai demain.
Auparavant, je me serais endormie en repensant ma journée,
en appréciant chacun des moments passés,
sans me fier qu'il y aurait d'autres lendemains pour me satisfaire.
Disparus tous ces jours à profiter de chaque instant paisiblement.
Disparus pour faire place à la frénésie.

Cette frénésie qui touche la société.
Elle m'a bien malgré moi assimilée.
Je suis étourdie.
Je continue de me lancer « dans le vide ».
Mon corps va bien.
Mon être intérieur en prend un coup.
Malgré tout je suis heureuse.
Si mes jours n'étaient pas si remplis, je m'ennuierais.
J'aurais l'impression de perdre mon temps, de ne pas faire rien de concret.
Je roule encore et encore.
Mais en fait, n'est-ce pas qu'une illusion tout ce cirque ?
À l'intérieur ça crie de plus en plus fort.
Suis-je utile à quelqu'un présentement ?
Est-ce que mon passage parmi le monde est apprécié ou même remarqué ?
Des fois, je me dis que si je n'étais plus ici, cela n'aurait pas changé grand-chose.
Des gens m'auraient pleuré avant aujourd'hui.
Leur deuil serait presque fait et ils auraient plein de beaux souvenirs de moi.
Malheureusement, je ne prends pas plus de temps de passer des moments de qualité,
de parler des vraies choses avec ceux que j'aime,
au moment présent, sans presser ou brusquer les choses.
N'avons-nous pas tout notre temps ?
Même si je sais que je n'ai pas l'éternité.
C'est pour être avec eux que je me suis battue.
Qu'est-ce que je fais ?
Oui je fais. Je bouge. Je vois.
J'accomplis. Je me réalise.
Un rythme affolant m'a envahi.
Je ne suis plus.
Être.
Prendre le temps d'être, d'exister.
Qui suis-je ?
Au travers de la société, quelque part, je me suis perdue.
Où me suis-je oubliée ?
Comment me retrouver ?
Je ne sais pas.
Tout est si différent.
Je ne prends même plus le temps de penser.
Cela prendrait des jours, des semaines, des mois.
Qu'est-ce que je veux pour moi ?
Qu'est-ce qui est vraiment important en cette vie ?
Autour de moi, tout le monde a l'air de se dire que tout est normal.
Pourtant, avant j'avais la capacité d'apprécier la vie sans grandes possibilités.
Maintenant j'ai toutes les possibilités de vivre, mais pas la capacité de le faire en paix.

Et, pour moi c'est si différent.
J'ai suivi.
Je me suis adaptée.
Mais où je m'en vais comme cela ?
Qui suis-je ?
Je ne sais plus.
Pas le temps. Pas le temps que je dis.
J'y repenserai.
Pour le moment je rattrape les années perdues.
Et celles gagnées !
Je m'arrêterai bien un jour.
Un jour je m'arrêterai.
Comme tout le monde. Ce n'est qu'un sursis.

L'exercice n'enlève pas du temps à votre vie,
il ajoute de la vie à votre temps!



La *santé au cœur de notre organisme* depuis les débuts!



SVB, juin 1991, numéro 13



SVB, hiver 1995, numéro 19



SVB, hiver 1996, numéro 20

VIVRE
AVEC LA
FIBROSE KYSTIQUE



VIVRE AVEC LA FIBROSE KYSTIQUE

vivreaveclafibrosekystique.com

Vivre avec la fibrose kystique a pour mission de promouvoir et de favoriser la qualité de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique.



FAITES UN DON EN LIGNE
www.canadahelps.org/fr/dn/19678