





LA SCIENCE *du* POSSIBLE

Vivre avec la fibrose kystique tient à remercier
la compagnie VERTEX de sa généreuse contribution
à la production de cette 41^e édition du *SVB*.

To receive this issue in English:
514-288-3157 / 1-800-315-3157
E-mail: info@vivreaveclaflk.com

Également publié en format PDF sur notre site Web au vivreaveclaflk.com

Rédacteur

Tomy-Richard Leboeuf McGregor

Traduction/révision

Audrey Beauséjour
Kenny Duque
Éric Taillefer
Pierrette Vlavo
Nicolas Koronkiewicz

Collaborateurs

Joanie Bernier
Charlène Blais
Véronique Hivon
Lyne Cuillerier
Michel Ferland
Odile Lefrançois
Marie-Ève Major
Yamile Caceres
Marlène Turcot
Virginie Letendre
Amélie Côté
Florence Charbonneau-Dufresne
Annick Circé
Léa Charbonneau-Corbeil
Dr André Cantin

Concepteur graphique

François Jean

Photographies

Samuel Comtois (page couverture)
NEUF architect(e)s (CHUM)
Photo Hélico Inc. (CHUM)
Depositphotos
iStock.

Impression

FJDG
Montréal, Québec, Canada

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



Février 2017

Dépôt légal 1^{er} trimestre 2017
Bibliothèque nationale du Québec, D9150134
Bibliothèque et Archives Canada, D411325D

SOMMAIRE SVB 2017

Mot de la présidente

L'égalité pour tous! 02

Mot de la rédaction

Une histoire commune de réussites 03

Entrevue

Rassembler pour mieux réussir 04

Témoignages

Une relation en montagnes russes 08

Le lâcher prise nous surprendra toujours! 09

La vie continue! 12

Santé psychologique

Qui contrôle ma vie? 14

Médecine alternative

Une approche alternative de la maladie 16

Santé

L'importance de la respiration physiologique profonde 19

Les mythes associés à l'incontinence urinaire
chez les personnes atteintes de fibrose kystique 22

Physiothérapie

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie:
le désencombrement des voies respiratoires
à l'aide d'appareils 24

Innovation

Le nouveau CHUM: des innovations au service des patients 27

Histoire

En mémoire de nos héros 29

Recherche

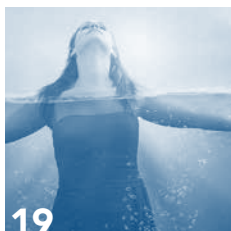
La recherche en fibrose kystique 2016 21

Questions de santé

Vapotage et cigarette électronique 34

Hémoptysies 35

Contamination croisée 36



L'égalité pour tous !

Ce n'est un secret pour personne : la science évolue extrêmement rapidement. Depuis la découverte du gène responsable de la fibrose kystique en 1989, nous avons connu de prodigieuses avancées médicales et plusieurs médicaments ont été mis sur le marché pour aider les personnes vivant avec la fibrose kystique.

Notons tout particulièrement l'apparition de médicaments aidant à la liquéfaction des sécrétions pulmonaires, comme le Pulmozyme™. Bien qu'approuvé par Santé Canada au milieu des années 1990, son coût élevé crée à l'époque un tollé, et le régime d'assurance médicaments du Québec refuse de le rembourser. Il aura fallu l'intervention de notre organisme, aidé de partenaires, pour que le gouvernement revoie finalement sa décision. Grâce à notre intervention, les personnes FK du Québec peuvent désormais bénéficier de ce traitement. Il y a une dizaine d'années, le salin hypertonique est venu s'ajouter à cette gamme de médicaments mucolytiques.

Ces dernières années, nous avons vu l'apparition d'antibiotiques de plus en plus efficaces pour nous aider à combattre les infections qui nous sont toujours dommageables. Cette nouvelle génération d'antibiotiques comprend entre autres l'aztréonam (mieux connu sous le nom de Cayston™), qui agit directement contre le *Pseudomonas*.

Les suites de la découverte du gène défectueux se sont fait attendre jusqu'à tout récemment. Des thérapies visant directement la génétique sont désormais envisageables. La compagnie pharmaceutique Vertex a d'abord mis au jour le Kalydeco™, premier traitement qui corrige le défaut génétique de la fibrose kystique chez les personnes ayant une mutation très spécifique (environ 2% des FK du Québec). Par la suite, l'Orkambi™, qui lui vise près de 50% des FK Québécois, fut approuvé par Santé Canada en janvier 2016.

Malgré cette approbation, l'Orkambi™ n'est malheureusement pas automatiquement remboursé par notre régime public d'assurance aux nombreuses personnes qui pourraient en bénéficier. En effet, l'organisme qui recommande à la RAMQ les médicaments qui seront couverts, l'Institut national d'excellence en santé et services sociaux (INESSS), a statué en octobre dernier que les résultats préliminaires n'étaient pas assez concluants pour que le gouvernement du Québec rembourse ce traitement. Certains FK ont cependant la chance d'être couverts par une assurance privée qui en accepte le remboursement. Il s'agit toutefois d'une minorité de cas, les conditions de couverture n'étant pas les mêmes pour toutes les assurances¹.

Si nous comparons la couverture d'assurance ou même le système hospitalier du Québec avec celui des États-Unis, par exemple, nous pouvons nous considérer chanceux. Chez nos voisins du sud, la médiane de survie des gens vivant avec la FK est de 39 ans, contre 53 ans ici : la différence est énorme. Cet écart s'explique facilement lorsque l'on compare les deux types d'accessibilité aux soins. Là-bas, les couvertures médicales sont inégales et certaines personnes, une fois majeures, ne disposent d'aucune couverture (incluant les médicaments). Certains FK doivent parfois diminuer leurs doses de médicaments afin de pouvoir allonger leur prescription mensuelle, particulièrement dans le cas des enzymes et de l'insuline. Plus grave, dans plusieurs états, il n'est pas rare que des gens doivent cesser une médication ou ne puissent pas compléter une hospitalisation.

Nous avons donc la chance inouïe de bénéficier d'un système de protection important, d'être nés dans un pays qui met au cœur de ses priorités les aspects sociaux et la santé de sa population. Mais cette chance ne doit pas nous empêcher de décrier certaines des situations malheureuses que nous rencontrons : à quand l'égalité de tous les citoyens devant l'accès aux meilleurs traitements, indépendamment de leur couverture médicale, qu'elle soit privée ou publique ? Si un médecin juge que son patient pourrait bénéficier d'un médicament qui a été approuvé, pourquoi ne serait-il pas couvert par le régime public d'assurance ?

Ces questions d'importance demeurent au cœur de l'engagement de notre organisme envers vous.

Charlène Blais

Présidente du conseil d'administration

1. Selon nos données, entre 25 et 30% de nos membres ont une assurance privée.

Une histoire commune de réussites

C'est avec un immense plaisir que je vous présente l'édition 2017 du SVB, la revue officielle de l'organisme **Vivre avec la fibrose kystique**. En cette année du 375^e anniversaire de la fondation de Montréal, la page couverture n'est certainement pas anodine. Nous y retrouvons notre présidente Charlene Blais sur le Mont-Royal, accompagnée de ses deux jeunes enfants, avec en toile de fond une magnifique vue de la Métropole québécoise. À cet effet, retenons deux importantes dates: 1642 et 1985.

C'est en 1642, que l'on assista à la fondation de Montréal par Jeanne Mance et Pierre Chomedey de Maisonneuve. Cette petite colonie religieuse, peu peuplée, eut d'immenses soubresauts à ses débuts, notamment en raison de la menace des Iroquois et de la crue des eaux, ce qui vint mettre en péril son existence à plusieurs reprises. Malgré tout, malgré l'adversité et les réticences des représentants du Roi de France, le dynamisme, la créativité et la résilience de nos aïeux permit à Ville-Marie (nom à l'origine de Montréal) de survivre, de se développer et de croître jusqu'au 21^e siècle, où elle se classe dorénavant comme deuxième ville francophone en importance dans le monde. Dès les premiers temps, Jeanne Mance, notre fondatrice, bâtit un hôpital qui perdura: l'Hôtel-Dieu de Montréal. C'est là que se trouve aujourd'hui la plus grande clinique de fibrose kystique au Québec.

Près de trois siècles et demi plus tard, en 1985, nous assistions à la fondation de notre organisme par quelques jeunes fouguesux, aux esprits libres et déterminés. Courageusement, ils se sont regroupés et eurent à affronter plusieurs défis, notamment ceux du financement et de la contamination croisée. Sans compter que les gens du milieu étaient peu convaincus du bien-fondé d'avoir deux entités distinctes en matière de fibrose kystique. Toutefois, le temps passa et nous réussîmes tout de même à conclure de nombreux partenariats, venant ainsi renflouer nos coffres et assurer notre existence. Soyons particulièrement fiers de notre politique sur la prévention de la contamination croisée qui a été mise sur pieds. D'ailleurs, elle est toujours en vigueur, ce qui nous permet d'organiser des rencontres, événements et rassemblements de toutes sortes, en limitant au maximum les risques pour la santé des personnes FK.

Un peu plus de trente ans plus tard, nous sommes plus présents et plus forts que jamais; nous sommes parmi les premiers diffuseurs d'information sur la FK partout sur la planète. Alors que la recherche nous a permis d'atteindre des avancées incroyables, faisant passer l'âge médian de survie à plus de 53 ans, nous entamons 2017 avec confiance, ayant la certitude que le meilleur est à venir. En fait, nous pouvons désormais poursuivre notre mission, sans craindre les dangers d'autrefois, et nous viendrons accroître les services offerts à notre communauté.

S'il y a 375 raisons de célébrer notre belle et grande Ville de Montréal, nous en avons des milliers d'autres pour être très heureux et enthousiastes face à ce que notre organisme est maintenant devenu. Collectivement, nous avons su garder le cap sur nos objectifs et, avec brio, nous avons assuré une saine gouvernance de notre organisation. Par conséquent, je remercie chaleureusement tous ceux qui ont participé, de près ou de loin, à notre histoire!

Sur un plan plus éditorial, je me dois de mettre de l'avant une de nos luttes du moment, c'est-à-dire celle de réclamer au gouvernement du Québec que la fécondation in-vitro puisse, de nouveau, être couverte par le régime public de santé et, donc, permettre à des femmes comme Charlene de donner naissance à des enfants et de connaître l'extrême bonheur de pouvoir fonder une famille. D'ailleurs, les magnifiques petits jumeaux sur la page de couverture ont été conçus grâce à cette technique. J'aimerais également rappeler que nous attendons toujours que notre gouvernement accepte de mettre en place le dépistage néo-natal de la FK. Nous sommes l'un des rares endroits en Occident à ne pas l'offrir: ne lâchons pas et continuons de sensibiliser nos élus à ces deux enjeux primordiaux.

Tel Montréal, un des bastions de la culture française en Amérique du Nord, **Vivre avec la fibrose kystique**, seul organisme au Québec offrant à la fois de l'aide directe et une présence-terrain, est une ressource incontournable pour les citoyens d'ici vivant avec la fibrose kystique, ainsi que pour leurs proches.

Nous serons toujours là pour vous.

Tomy-Richard Leboeuf McGregor

Rédacteur du SVB
Directeur général

Rassembler pour mieux réussir

Entrevue avec Véronique Hivon,
instigatrice de la loi concernant les soins de fin de vie

Avocate aguerrie, politicienne engagée, mère et passionnée par les questions de justice sociale et de santé, Véronique Hivon est une figure captivante du milieu politique québécois. Diplômée en droit à l'Université McGill en 1994, elle poursuivra ensuite ses études à la *London School of Economics and Political Science*, en Angleterre, où elle approfondira ses connaissances sur le rôle que peuvent avoir les mesures sociales dans la collectivité.

Propos recueillis par
**Tomy-Richard
Leboeuf-McGregor**

Celle qui est souvent définie comme une anti-politicienne peut se targuer d'être tout aussi populaire et appréciée chez les sympathisants de sa formation politique qu'auprès de la population et de plusieurs adversaires. Entrée en politique avec la conviction qu'il fallait changer les choses de l'intérieur, elle devient députée de Joliette en décembre 2008. En 2012, alors membre du conseil des ministres, elle dépose le projet de loi 52, intitulé *Loi concernant les soins de fin de vie*.

Entrevue avec une politicienne qui a su piloter un dossier épineux, qui a provoqué des discussions importantes auprès des personnes vivant avec la fibrose kystique et de la population québécoise dans son ensemble.

Madame Hivon, pourquoi vous êtes-vous lancée en politique ?

J'ai d'abord occupé des postes d'attachée politique auprès de deux ministres, puis j'ai travaillé comme avocate pour le gouvernement du Québec. Je m'impliquais également comme militante au sein de mon parti et plusieurs personnes me disaient que j'avais les qualités nécessaires pour passer au-devant de la scène. Je suis quelqu'un qui aime beaucoup rencontrer les gens et exprimer mes points de vue. Avec le temps, j'ai voulu développer mes propres habiletés professionnelles et aller au bout de mon engagement.

Trois raisons profondes m'ont définitivement convaincue à me lancer. D'abord, je sentais que la nouvelle génération devait prendre sa place en politique. Vous

le savez, je suis indépendantiste et il est important pour moi qu'on renouvelle notre discours. Puis, la question de la justice sociale m'interpellait et j'estimais qu'il fallait en faire une priorité. Enfin, j'ai fait le saut car je voulais changer les choses de l'intérieur. C'est un thème fort de mon engagement, je sais qu'il y a une réelle déconnexion entre les citoyens et la politique. Cette déconnexion, je la comprends : les gens ne veulent plus voir les politiciens agir dans le moule traditionnel. J'avais la volonté de changer les choses !

Aux élections de 2012, vous êtes réélue députée de Joliette et vous faites votre entrée au sein du gouvernement du Québec. Quelles étaient alors vos responsabilités ?

La première ministre du Québec, Pauline Marois, m'a confié plusieurs responsabilités. D'abord, j'ai été nommée Ministre déléguée aux Services sociaux et ministre responsable de tout ce qui entourait les questions de soins de fin de vie. J'étais également ministre responsable de ma région, Lanaudière. Il faut savoir que le ministère des services sociaux est une grosse responsabilité, ce sont plus de 7 milliards de dollars qui lui sont attribués. Son rôle est très important car il touche toutes les sphères du bien-être des personnes, que ce soit celles ayant une déficience physique, les personnes autistes, celles qui souffrent de toxicomanie ou celles qui sont dans une situation d'itinérance. Sans oublier le dossier de la jeunesse. En bref, tout ce qui touche de près ou de loin aux questions sociales. Comme vous pouvez le constater, c'était diversifié !

Le 12 juin 2013, à l'Assemblée nationale, vous déposez le projet de la 52, intitulé *Loi concernant les soins de fin de vie*. D'où vous en était venue l'idée ?

C'est une idée que j'avais mise de l'avant dès le début de mon engagement politique, et ce pour plusieurs raisons. Durant mes études en droit, j'avais compris l'importance de l'autonomie de la personne afin qu'elle puisse elle-même décider de son sort. J'ai lu beaucoup de jurisprudence sur le sujet, notamment le célèbre cas de Sue Rodriguez. Atteinte d'une maladie incurable, elle s'était lancée dans une longue bataille juridique en 1992, revendiquant le droit de mourir dans la dignité en obtenant l'aide d'un médecin. Elle avait alors fait appel à la Cour suprême du Canada. Les juges, dans un résultat très serré (5 contre 4), avaient refusé d'accéder à sa demande. J'avais également eu la chance de suivre des cours en éthique médicale.

Et puis, j'ai moi-même été confrontée à cette situation, car des gens proches de moi, en fin de vie, ont beaucoup souffert. J'ai également connu des gens qui ont eu accès à des soins de fin de vie exceptionnels. Pour toutes ces raisons, j'ai eu à de multiples occasions et à différents moments le temps et le besoin de réfléchir à cette question.

Politiquement, je croyais essentiel que les élus se penchent sur cet enjeu. Il ne fallait pas attendre que les tribunaux viennent tracer la voie, en faveur ou non, d'un projet en ce sens. Je suis convaincue que pour des sujets si délicats, il faut se retrousser les manches et travailler avec la population. Les élus doivent oser s'attaquer à ce type de dossier plutôt que de s'en laver les mains parce que ce sont des questions difficiles qui peuvent froisser une partie de l'électorat. Nous devons assumer nos responsabilités !

Plusieurs personnes se sont opposées à l'aide médicale à mourir. Comment avez-vous réussi à établir un large appui de la part de la population ?

D'abord, nous avons pris tout le temps qui était nécessaire pour mener à bien diverses consultations. Pour des enjeux d'une telle importance, il est impératif de se donner les moyens de réussir. Quand on essaie d'instaurer d'importants changements sociaux et humains, il faut être au diapason de la population. En travaillant bien à toutes les étapes, on peut arriver à bâtir le consensus nécessaire.

Je dirais également que nous avons été à même de travailler de façon non partisane. Nous avons mis sur

pied une commission qui est allée à la rencontre des gens dans différentes villes du Québec. Il faut se rappeler que l'enjeu ne concernait pas uniquement l'aide médicale à mourir, il était aussi question de l'ensemble des soins de fin de vie. Nous devions nous interroger sur comment accompagner au mieux les personnes dans cette situation que nous vivrons tous un jour. Ce projet concernait donc également les soins palliatifs ou les directives anticipées, par exemple. Je crois que cela a beaucoup rassuré une partie de la population, nous voulions vraiment que les personnes concernées par ces soins soient au cœur de la prise de décision.

De l'avis d'une majorité de la population, ce projet de loi était devenu incontournable et constituait une réelle avancée pour la société. C'est pourquoi nous voulions à ce point travailler collectivement : il fallait que ce projet soit une réussite. Des gens de tous les milieux y ont mis leur grain de sel, contribuant ainsi à faire améliorer positivement notre démarche. Ainsi, même les personnes qui étaient *a priori* contre ce projet n'y étaient plus réfractaires à la fin.

Le fait de s'accorder tout le temps dont nous avions besoin nous a également permis de bien diffuser notre message dans les médias. Tous les enjeux médicaux, juridiques ou éthiques qui étaient soulevés furent relayés à la population et débattus, permettant de faire cheminer progressivement les personnes qui avaient encore des réticences.

Quelles sont les différences principales entre l'aide médicale à mourir et les soins palliatifs ?

Quand on parle de soins palliatifs, il est question de soulager tant les souffrances physiques que morales de la personne, mais également de son entourage. Il s'agit de traiter la personne dans une approche globale et holistique, en tenant compte de l'ensemble de ses besoins pour qu'elle se sente bien. Il n'est donc pas question de provoquer la mort, mais bien d'accompagner sereinement la personne en fin de vie.

Concernant l'aide médicale à mourir, il s'agit d'un élément pour une situation exceptionnelle, bien précise, dans les cas où, malgré les meilleurs soins à notre disposition, nous ne pouvons pas arriver à soulager toutes les souffrances subies. Cela entraîne beaucoup de détresse physiologique et psychologique. Ainsi, grâce à l'aide du personnel médical, la personne peut partir sereinement selon ses volontés, et mettre fin à des souffrances intolérables, lorsque cela n'a plus de sens pour elle.



Le gouvernement fédéral a été obligé, par la Cour Suprême, à autoriser l'aide médicale à mourir partout au Canada. Est-ce qu'il y a des différences entre la loi québécoise et la loi canadienne ?

Oui, il y a quelques différences qui sont importantes. La loi fédérale permet deux formes d'aide médicale à mourir, puisqu'elle inclut également le suicide assisté. Au Québec, la mort se donne par une injection administrée par un médecin : c'est le monde médical qui agit. Au niveau fédéral, il peut y avoir des cas où c'est la personne elle-même, par un autre protocole, qui s'administre la mort. Concrètement, au Québec, nous avons fait le choix d'inscrire l'aide médicale à mourir comme étant un service prodigué à l'intérieur du système de santé, dans un « continuum » des soins de fin de vie. L'autre aspect est qu'au fédéral, une personne avec un lourd handicap pourrait demander à y recourir, alors qu'au Québec seules les personnes atteintes d'une maladie grave et incurable et qui sont en fin de vie, peuvent la demander.

Le moment où on peut y recourir est également différent. Dans notre loi, nous avons inscrit que la personne doit être en fin de vie, mais nous n'avons pas défini de période précise afin de disposer d'une certaine marge de manœuvre et de permettre que chaque situation puisse être interprétée à la lumière de différents critères. On peut penser qu'il s'agit habituellement d'une espérance de vie de moins d'une année. Au fédéral, ils ont opté pour une définition plus large, celle de la mort raisonnablement prévisible. Il y a encore beaucoup de débats pour définir exactement ce que signifie cette expression, mais de façon générale, nous croyons que cela couvre une période plus large que celle de la fin de vie.

Il y a également quelques différences techniques : du côté fédéral, on demande un délai de 15 jours entre la demande et l'accomplissement de l'acte. Alors qu'on sait qu'une seule journée est une éternité pour une personne souffrante et en fin de vie, je trouve que cette différence est malheureuse.



Il est important de dire que notre loi a été pensée afin que nous demeurions dans notre champ de compétence exclusif qu'est la santé. Le Québec n'est donc pas tenu de suivre ces différences.

Vous êtes souvent citée en exemple pour l'aspect non partisan de votre démarche. Croyez-vous que c'est ce qui a permis l'adhésion de la majorité des députés et de la population à ce projet de loi ? Croyez-vous que cette façon de faire pourrait améliorer le climat des délibérations à l'Assemblée nationale ?

Oui, l'aspect non partisan a été la pierre angulaire de ce succès. Les gens sentaient que les élus de toutes les formations politiques travaillaient pour l'intérêt supérieur de la population, pour l'avancement de la société. Souvent, à la fin des consultations, des gens venaient me dire que cette démarche les avait réconciliés avec la politique ! Ils trouvaient beau de voir les députés travailler ensemble, en collaboration. Plusieurs ont même souligné que parfois, on ne pouvait même pas savoir qui était de quel parti politique ! Le débat n'a pas été pollué par la volonté de faire des gains politiques.

Par ailleurs, je pense évidemment qu'il faudrait travailler de la sorte plus souvent. De manière générale, les élus devraient éviter la petite partisanerie, au sens



négalif du terme. Je crois bien sûr que nous devons faire de la politique avec des convictions fortes, qu'il faut des points de vue divergents, car c'est avec des débats d'idées que l'on peut faire progresser la société. Quand on va en politique, c'est pour se battre pour un idéal! Cependant, je crois que lorsqu'on parle de questions sensibles, nous devrions travailler sans partisanerie, avec le bagage et les idées de tout et chacun. C'est toute la société qui y trouve son compte, car le débat est constructif et il nous permet d'aller au cœur des enjeux.

Outre l'aide médicale à mourir, est-ce qu'il y a d'autres réalisations dont vous êtes particulièrement fière ?

Je suis très heureuse d'avoir mis sur pied la première politique de lutte à l'itinérance et du travail que j'ai accompli en tant que ministre pour aider les personnes souffrant de déficiences ou du spectre de l'autisme. Ce furent de petits pas et il reste beaucoup à faire, mais il y a eu de ma part une volonté de bonifier les ressources, particulièrement pour les personnes de plus de 21 ans qui subissent parfois une rupture de services.

Mais au-delà de tout, je suis particulièrement fière de tout le travail que j'ai accompli quotidiennement dans ma circonscription, en tant que députée de Joliette. Lorsque je dois aider une personne à obtenir son chèque d'aide sociale ou qui a un problème avec la CSST, une personne qui est désemparée ou une autre qui vit une situation difficile, je trouve un sens à mon rôle d'élue.

Selon vous, quelles devraient être les priorités en matière de santé et de services sociaux dans les années à venir ?

C'est une très vaste question! Il y a tellement d'enjeux...

D'après mon expérience passée en tant que ministre déléguée aux Services sociaux, j'aimerais que nous bâtissions une approche beaucoup plus globale lorsque nous aidons une personne qui est malade ou

qui vit de graves problèmes. Je crois qu'il faut s'assurer d'éliminer le plus possible la compartimentation des services et de la délivrance des soins. C'est très difficile pour quelqu'un d'avoir une prise en charge complète qui a du sens. On s'occupe de l'aspect médical, ensuite un travailleur social peut venir s'occuper d'autres choses. Souvent, les intervenants ne se parlent pas beaucoup.

Il faut maintenant inverser la pyramide. Plutôt que de partir du service et de l'imposer à la personne, nous devrions partir de la personne et faire un plan de match adapté à ses besoins. Il nous faudrait également plus de ressources pivots qui seraient toujours en relation avec la personne concernée. Cela assurerait la fluidité et une meilleure efficacité des services qui sont donnés.

Il nous faut aussi mieux reconnaître l'importance des services sociaux. Je dis souvent que ce n'est pas parce qu'on ne saigne pas qu'il n'y a pas une urgence! Par exemple, nous mettons souvent l'emphasis sur les interventions à la hanche, aux cataractes ou aux genoux, pour lesquelles nous nous sommes donnés des objectifs chiffrés, avec un rendement à atteindre. Ces cibles sont évidemment très importantes, mais nous ne les retrouvons pas pour beaucoup trop de maladies ou de réalités sociales, comme la toxicomanie ou chez les personnes qui sont en situation d'itinérance. Sans ces objectifs, ces personnes sont parfois oubliées et les ressources attribuées ne sont pas adéquates.

Madame Hivon, merci beaucoup de nous avoir accordé cette entrevue! ◀



Christine
Québec (Québec)
Canada

Une relation en montagnes russes

Tomber en amour n'est pas toujours évident et une fois que l'amour nous touche, nous volons.

Nous nous connaissions déjà et je savais qu'il était atteint de la fibrose kystique (FK). Étant diplômée en soins infirmiers, j'avais survolé le sujet et à l'époque l'âge fatidique de leur mort annoncée m'avait ébranlé. Comment pouvions-nous accorder à des gens, sans qu'ils le choisissent, un *deadline* ?

Le temps a fait son chemin et notre couple s'est formé. Notre relation ne s'est pas bâtie en songeant à cette éventualité. Je ne suis pas tombée en amour avec un homme malade, mais bel et bien avec un gars qui fonce, qui affronte et parfois confronte la vie. Son attitude vient sans doute du fait que tout son être le pousse à VIVRE ! Vivre sans se soucier du pire, vivre au présent.

Vivre avec une personne atteinte de la FK, c'est aimer l'aventure et être mis au défi continuellement.

Mon amoureux m'a ouvert son cœur et m'a conquis avec son humour, son sarcasme, son goût ardent de croquer dans la vie. Vivre avec lui, c'est vivre sur une montagne russe d'émotions, c'est devoir laisser-aller certaines peurs et bâtir des objectifs. Il faut parfois fermer les yeux sur des pensées qui peuvent blesser et rester fort à côté de la personne fière qui ne semble pas atteinte par la maladie.

Nous avons connu les hospitalisations, les multiples rendez-vous avec son équipe multidisciplinaire. J'ai eu des désaccords avec « l'infirmière » qui trouvait que je la « fatiguais » quand je m'inquiétais trop parce qu'il ne semblait pas assez se soucier de ses traitements et suivis. L'infirmière, elle, travaille à l'hôpital, mais celle qui pleure, celle qui crie en silence, celle qui a peur, c'est la FEMME qui partage sa vie. C'est de ma faute, je veux vivre avec lui coûte que coûte et pendant de longues années !

OUI, nous sommes sur la pointe d'un quai et à chaque coup de grand vent nous pouvons chuter.

Nous n'avons pas besoin d'être mariés pour vivre ensemble pour « le meilleur et pour le pire ». Mon copain craignait, au début de notre relation, que je tombe en amour avec lui. Il ne voulait pas me faire vivre la peine et la souffrance liée à sa maladie. Je lui ai fait comprendre assez rapidement que je n'étais pas là uniquement pour le meilleur et que je ne le lâcherais pas, même dans les pires moments. Je veux partager ses joies et ses peurs. Nous ne voulons pas vivre avec la fatalité en tête, mais avec optimisme !

Souvent les gens me disent : « ah vous êtes jeunes, attendez d'être à mon âge ». Je leur réponds « sachez que c'est un privilège d'être rendu à votre âge car certains ne s'y rendent pas ». Leurs visages, leurs discours et leurs perceptions changent alors, ils me répliquent : « tu as raison. »

Mon amoureux a l'air en « santé » et en pleine forme. Si vous saviez à quel point il est superpuissant dans sa condition. Je suis fière de lui car il n'a de cesse de mordre dans la vie et veut toujours à aller plus loin. Je vous mentirais en vous disant que je ne crains rien quand je vois qu'il a plus de symptômes ou que je n'attends pas, avec impatience, les résultats de son VEMS à chacun de ses rendez-vous. Je dois souvent prendre du recul. Je tiens tellement à lui et à sa vie. Il n'est pas seul, nous sommes DEUX.

L'impuissance est un sentiment que la personne atteinte et la famille peuvent ressentir. La maladie est un boomerang et nous aimerions faire plus, mais FK ou pas nous devons nous rallier à la médecine et à la science. Mon homme se porte bien et vit à pleins poumons, si je peux me permettre de jouer avec les mots. ◀



Le lâcher prise nous surprendra toujours !

**Lyne Cuillerier
et Michel Ferland**

Terrebonne (Québec)
Canada

Cet été, je me demandais vraiment ce qui allait se passer pour mon mari Michel Ferland, atteint de la fibrose kystique. Il respirait à peine à 20 % et je voyais sa santé qui se détériorait à vue d'œil. Je me sentais totalement impuissante face à cette situation.

Entre les allées et venues de l'hôpital à la maison, Michel essayait de faire des activités avec nous, et ce, malgré sa situation physique qui l'empêchait de respirer normalement. Jamais il ne se plaignait. Il se fatiguait rapidement mais s'accrochait malgré tout à sa bonne dose d'oxygène dans le dos, le tube dans le nez ! Socialement, la situation n'était pas toujours positive : pas facile de se promener dans cette société remplie de jugements et de regards parfois inquisiteurs !

Je trouvais cela très triste et dur de le voir ainsi. Dans la vie de tous les jours, Michel n'arrête jamais et nous faisons depuis longtemps de nombreuses sorties et activités ensemble.

Durant tout l'été, je me suis demandée quel serait le meilleur moment pour une petite escapade avec ma grande fille, afin de nous changer les idées. La décision du bon moment était plutôt difficile puisque nous ne savions évidemment pas à l'avance quand l'appel pour la greffe arriverait !

Le Jeudi 18 août, ma fille et moi sommes finalement parties en direction de l'Isle-aux-Coudres pour notre petite escapade. Le fait de nous retrouver au bord de la mer, de prendre de grandes respirations et d'apprécier la beauté de la nature qui nous entourerait, allait nous faire le plus grand bien ! Rendues sur l'île, nous avons contemplé la beauté du paysage qui était spectaculaire. Le ciel regorgeait de mille et une couleurs. C'était une soirée de pleine lune, que demander de plus ? Je décidai d'envoyer des photos à Michel pour qu'il admire à son tour les beautés de la nature.

Cette nuit-là, j'ai très mal dormi. Je me sentais coupable d'avoir laissé Michel à la maison.

Le lendemain matin, nous avons eu plusieurs opportunités d'excursions, grandement recommandées par le centre d'informations. Comme si nous sentions que quelque chose se produirait, nous avons décidé de tout reporter à plus tard.

Nous avons choisi une petite excursion en train, sur le bord de l'eau. Rendues sur les lieux, nous avons stationné la voiture à un endroit où il y avait du réseau.

C'est à ce moment que nous avons enfin reçu l'appel tant attendu !

Quel soulagement j'ai ressenti ! Des larmes de joies coulaient sur mes joues. Je pris le temps d'appeler quelques personnes proches, pour leur annoncer la bonne nouvelle. J'étais tellement émue !

Au même moment, j'ai levé la tête pour regarder le ciel, un nuage avait la forme d'oiseau, comme s'il venait de m'apporter ce merveilleux message.

Nous avons décidé de maintenir notre excursion, afin de faire baisser la tension et de reprendre la route calmement par la suite. Mille et une images positives défilaient dans ma tête.

L'opération était planifiée à 20 heures. Je n'étais donc pas en mesure de revenir à temps pour le voir partir vers sa transplantation. Mais un coup du destin et quelques retards nous ont permis d'arriver à temps. Nous avons pu le serrer dans nos bras avant le grand départ tant attendu !

Cette nuit-là, jamais je n'ai pensé négativement. J'avais confiance, tout irait bien. Tout comme Michel, je ne voyais que le côté positif de la vie!

À notre réveil, dans la salle d'attente de l'hôpital, le médecin était là avec un grand sourire aux lèvres. À cet instant, j'ai compris que tout s'était bien passé.

Le lâcher prise nous amène de bien belles choses. Il faut simplement y croire et savoir s'arrêter afin d'écouter les beaux messages que la vie nous envoie.

Aujourd'hui, nous reprenons notre élan sur un nouveau chemin de la vie.

Une deuxième chance pour nous.

Un nouveau départ.

Une journée à la fois!

Accrochez-vous, la vie nous réserve de grandes surprises au moment où l'on s'y attend le moins! ◀



Nous sommes le 17 août. Je me rends à l'Hôtel-Dieu car mon corps ne respire plus! Depuis un bon moment, 24/24, je m'épuise au moindre effort. Entrer et sortir de l'auto, prendre une petite marche et me brosser les dents sont pour moi des tâches très ardues.

Il m'arrive même de vivre de l'incontinence urinaire. Souvent, au bout de mon souffle, ma tête de cochon prend le dessus sur la logique des limites de mon corps. Je me noie à essayer de respirer. L'image est claire: je suis au fond, je remonte à la surface pour rencontrer la bouffée d'air qui me libérera, mais c'est un plafond de verre qui m'attend.

«Michel, avec 20% de capacité respiratoire, on doit te garder à l'hôpital jusqu'à ce que le chirurgien t'appelle.»

Je ne veux pas ça! Pitié, non je ne veux pas ça!

Attendre éternellement l'appel du chirurgien. Le mot éternel est dans ma tête. Oui, éternel.

D'autres personnes ont vécu bien pire que moi, mais je n'étais pas capable de m'imaginer vivre leur situation. Je ne voulais jusque-là pas y croire, mais je passerais certainement à travers cette étape.

Ma voix change devant le médecin. Les larmes coulent sur mes joues en présence de ma mère assise à côté de moi. Lyne, ma conjointe, n'est pas présente car elle est partie pour un week-end de repos avec notre plus grande fille, Annabelle. Un repos bien mérité! Je ne veux pas leur apprendre cette nouvelle, je veux qu'elles se relaxent. De toute façon, elles savent dans

quel état je suis. Je viens déjà de passer tout l'été à l'intérieur de ces murs. Je ne me vois pas encore patienter deux, trois ou six mois.

«Une personne est chargée de vous donner un lit pour votre séjour ici et vous appellera demain matin pour vous informer de l'heure à laquelle vous pourrez revenir...»

Je déambule avec ma mère encore plus lentement que lorsque je suis entré dans les corridors de l'hôpital. Les épaules complètement à terre, démoli.

Je ne cesse de penser à Lyne qui est à l'extérieur. Comment lui dire qu'elle devra patienter, seule, à la maison, et s'occuper de nos deux filles? Je décide de ne pas le lui dire, je la laisserai terminer son séjour avec Annabelle pour qu'elles en profitent pleinement. Elles le sauront bien assez tôt en revenant.

L'appel

Le lendemain, je suis étendu dans mon lit avec ma mère. Nous attendons l'appel de la personne qui m'attribuera un lit à l'hôpital. Cette attente me semble éternelle! Je ne voulais tellement pas de cette option. Je suis lunatique et mes pensées sont troubles. Ça ne se passe pas comme je l'avais souhaité et je l'accepte difficilement. Ma mère et ma plus jeune fille, Jessyca, m'entourent.

Couché, BiPap au nez, jasant avec ma jolie voix de canard, je fais avec elles le tour des événements des derniers jours, des dernières années. Jamais je n'aurais cru, il y a à peine six mois, que j'attendrais aujourd'hui cet appel! Un lit en attendant de me faire greffer. J'étais certain que j'aurais pu passer à travers cette étape, paisiblement, chez moi.

Il est presque 11 heures et la personne chargée des admissions devrait bientôt appeler. Je le sais car ce n'est pas la première fois que je dois attendre son appel pour un séjour hospitalier.

11 heures: Dring dring! Numéro inconnu et surprise, ce n'est pas la personne de l'Hôtel-Dieu!

«Bonjour M. Ferland, ici Dr Ferraro! Je vous annonce que nous avons pour vous de magnifiques poumons!»

C'est le chirurgien de greffe qui me surprend comme un mirage. Il m'annonce que l'opération se fera ce soir. Ils ont des poumons tout neufs pour moi! Des poumons plus jeunes que moi et en pleine santé!

Tout éclate! Je crie et je pleure de joie au téléphone, je saute en sous-vêtements sur mon lit!

Mais où se cachait donc cette énergie quelques minutes auparavant? Le BiPap s'arrache de mon visage et je ne peux pas croire à ce qui m'arrive! La pression tombe complètement.

«Soyez à l'hôpital à 15 heures. L'opération aura lieu à 20 heures, si tout concorde bien avec le donneur» me dit-il, beaucoup plus calme que moi.

Jessyca, notre plus jeune, a déjà téléphoné à Lyne à Tadoussac. En quelques instants, des gens arrivent à la maison pour me soutenir. On pleure, on rit! Je ne sais plus où donner de la tête et tout va vite. Je fais ma valise? Non! Brosse à dents, savon, shampoing, vêtements. C'est tout. Je passerai la plupart de mon temps en jaquette, de toute façon.

Inévitablement, je pense à Lyne. Comment se sent-elle au loin? Comment gère-t-elle la situation? Se sent-elle coupable d'être partie ou non? Il ne faut pas! Elle avait besoin de ce répit. Elle sera de retour de toute façon, et elle arrivera juste à temps pour mon grand départ!

Son absence n'est qu'une question de hasard. Le fait qu'elle soit partie à peut-être même fait bouger les choses, qui sait? Pour moi, l'aventure commence. À la seconde où j'entre dans l'hôpital, tout devient «vrai».

À l'hôpital

De la réception jusqu'à l'étage des soins intensifs, étrangement, je suis serein et d'un calme fou. Les petits soins, les gens souriants, c'est comme si j'arrivais dans un tout inclus, sans blague! Ici, la prise en charge est complète. Je suis branché de partout en

20 minutes: le saturomètre, l'électrocardiogramme, le soluté.

Je suis dirigé vers la salle d'attente et mes proches ont la permission de revenir à mes côtés. Je les aperçois en costume de poussin: jaquettes, gants et surtout, masques au visage! Là, tout devient vrai: aucun microbe n'entrera ici! À partir de cet instant, je réalise que je ne verrai plus de sourires pour les deux prochaines semaines, ils seront cachés sous ces masques. Je sais que c'est ce qui sera le plus difficile psychologiquement. Des visages sans âme: docteurs, infirmières, visiteurs, que des yeux qui parlent et qui bougent à peine. On m'annonce que l'opération aura lieu à minuit et non à 20 heures.

J'ai hâte de partir pour continuer cette aventure de façon plus concrète. Lyne et Annabelle sont enfin arrivées de Tadoussac et, avant qu'on m'amène en salle d'opération, je peux les prendre dans mes bras!

«Vous êtes prêt M. Ferland? On y va!»

Je suis excité et d'un calme fou en même temps. Je sors de la chambre et passe devant mes amis en tousant un bon coup: les gens rient en soulignant que c'est certainement la dernière fois qu'ils m'entendent tousser comme ça!

Des applaudissements se font entendre. J'avance dans le couloir, je montre un thumbs up. Je recule dans l'ascenseur, je forme un cœur avec mes mains et la porte se referme avec un «au revoir tout le monde». Le trajet vers la salle d'opération n'est pas très long. Tout le monde se met à la tâche, très concentrés, sans sourire. Je suis surpris, car leur attitude est très différente de celle qu'ils ont depuis mon arrivée. Mais je comprends qu'ils ont des tâches très sérieuses à accomplir et qu'ils doivent être prêts, autant que moi, pour ce grand défi. Je discute avec l'infirmière pendant que l'anesthésiste installe la péridurale. Je lui avoue que ce que je vis présentement est incroyable, qu'en ce moment je suis l'homme le plus heureux. Elle me regarde avec ses yeux rieurs à travers son masque qui cache, je le devine, son sourire. Je suis bien installé, on m'injecte le liquide magique qui m'endormira.

«Bonne nuit, M. Ferland, on se voit plus tard.»

Je lui souhaite une bonne nuit avec un grand sourire qui disparaît en trois secondes.

3, 2, 1. ◀

La vie continue !

Odile Lefrançois

Montréal (Québec)
Canada

Il y a dix-sept ans, une petite fille est née. Cela aurait pu être n'importe quelle histoire banale, seulement celle-ci ne l'est pas. Âgée de deux jours seulement, la petite fille a dû être opérée, car son système digestif ne fonctionnait pas correctement. Premier indice aux yeux des médecins, ils lui firent effectuer quelques tests pour confirmer leur première hypothèse et portèrent aux oreilles de ses parents un nom qui leur était alors inconnu : la fibrose kystique.

Aujourd'hui, des années plus tard, la petite cicatrice est encore présente sur mon ventre, parmi quelques autres. Celle de mon bouchon de gavage, qui m'a nourri artificiellement pendant des années. Celles de mes nombreuses perfusions d'antibiotiques, qui m'ont parsemé les bras au cours de mon enfance. Celle de mon ancien cathéter, plus haute, lorsque mes veines n'ont plus suffi aux perfusions. Celle de ma greffe pulmonaire, lorsque rien d'autre n'a plus suffi.

J'avais treize ans lorsque mon état a commencé à se détériorer. Malgré mes traitements quotidiens, malgré les innombrables vitamines, antibiotiques, et autres, malgré les visites régulières à la clinique de fibrose kystique, j'ai dû passer quelque temps hospitalisée à Sainte-Justine. J'en suis repartie moins d'un mois plus tard, rassurée quant à ma santé.

Seulement un an s'est déroulé entre ce moment et celui où j'ai commencé à dormir chaque nuit avec de l'oxygène. Pour la première fois, nous parlions de mesures plus grandes, plus importantes que de simples médicaments. Le mot greffe s'est rajouté à mon vocabulaire, et bien que j'aie toujours été consciente de la nécessité d'avoir recours un jour à cette opération, je ne m'attendais pas à ce que ça arrive aussi tôt.

Cette même année, je n'ai été en classe que deux mois sur les dix de mon secondaire trois. Ensuite, j'ai eu droit à l'aide précieuse d'une étudiante universitaire

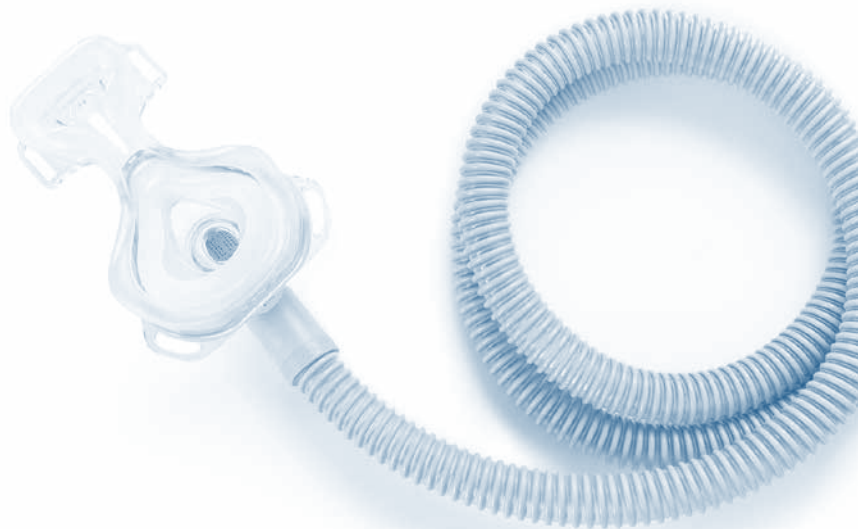
formidable, qui me gardait motivée dans mes études même lorsque je n'en voyais plus l'importance. J'allais au moins une demi-journée par semaine à l'hôpital, pour m'assurer que mon état ne se détériore pas trop vite. Je voyais une amie, formidable aussi, et le reste du temps, je ne pouvais que dormir, épuisée.

Il est difficile de se rendre compte de l'énergie que respirer demande. À la fin de mon année scolaire, je gardais mon oxygène toute la journée, entièrement dépendante de ces petites molécules d'O₂. Je ne le quittais plus et, malgré cette aide, j'éprouvais encore des difficultés à respirer. Entre mes longues quintes de toux et mes moments de repos, il ne s'écoulait que peu de temps et j'étais vidée au moindre effort.

Parallèlement à cela, mon appétit était ruiné par l'énorme quantité de médicaments qui m'était administrée chaque jour alors que j'avais besoin de plus de calories que jamais. Grâce à un dispositif de gavage que j'avais déjà depuis mes onze ans, j'ai pu avoir accès à une plus grande valeur nutritionnelle. Au total, je recevais chaque jour 4 000 calories, moins celles que je vomissais. Je devais encore prendre deux kilos si je voulais être acceptée sur la liste d'attente pour la greffe.

Mon secondaire quatre n'a simplement pas eu lieu. J'ai suivi quelques cours, tenté de me tenir à jour, mais je n'avais plus l'énergie. Je regardais plusieurs séries, elles-mêmes constituées de plusieurs saisons. Je lisais beaucoup aussi, des tas de romans, mais j'étais rapidement fatiguée. Au cours de la journée, je faisais tout pour me lever le moins possible, et il m'arrivait de faire de nombreuses siestes, sans même prendre la peine de retourner dans mon lit pour m'endormir.

Vers le début du mois de décembre, j'ai commencé à utiliser une nouvelle machine qui m'aidait à mieux respirer la nuit. De cette façon, je pouvais avoir quelques



heures, chaque soir, où je profitais d'un réel repos. Au début, je n'étais pas une grande fan de ce masque trop grand, mais j'ai vite accepté sa présence. Quelque temps après, j'étais pressée de le porter, le mettant dès que possible et retardant toujours le moment de l'enlever.

J'avais du me rendre à l'évidence : respirer par moi-même était désormais une tâche difficile à accomplir. À cette époque, mes poumons ne fonctionnaient qu'à moins de 20%. Il est impossible de savoir jusqu'à combien exactement je suis descendue puisque, sous cette limite, cette mesure n'est plus assez fiable pour calculer la capacité pulmonaire. Néanmoins, je sais que cela a continué d'empirer, jusque bien plus bas encore.

Après le temps des fêtes, j'ai été admise une énième fois à l'hôpital. Cette fois, mon état se détériorait trop rapidement, à un point où cela en était inquiétant. Monter les escaliers, ou simplement marcher dans le corridor, tout m'épuisait de façon alarmante. Moi qui aimait tant lire, je n'arrivais plus à me concentrer sur une page plus de quelques secondes. Les mots, les idées, tout se mélangeait dans ma tête.

Mon corps, peu à peu, est devenu résistant aux antibiotiques normaux et il a fallu en tester de nouveaux, moins ... traditionnels. Certains n'avaient plus été utilisés depuis plusieurs années, en raison de leurs effets secondaires trop nombreux et trop importants. Malgré cela, ils eurent de très bons résultats sur moi et, en les gardant bien à l'œil, nous avons évité toute complication.

Après deux mois passés sur un étage « normal, » j'ai soudainement été transférée vers les soins intensifs de l'hôpital. Il n'était plus question d'attendre, mes médecins complèteront toutes les démarches nécessaires et je fus admise sur la liste d'urgence pour la greffe, dépassant ainsi tous les autres. À partir de là, je n'ai attendu que très peu de temps, bien que ça me soit paru comme une éternité.

Je n'ai que très peu de souvenirs de cette période, droguée par les puissants médicaments que je recevais. Les tubes dans les veines de mes mains trop petites, qui perçaient après quelques heures seulement, et la douleur qui les accompagnait. Le livre acheté par mes parents, posé contre le lavabo, laissé encore neuf à l'état d'abandon, car les mots étaient confus devant mes yeux. Ces courts instants, éveillée au milieu de la nuit, dans le noir et le silence relatif

d'un hôpital que je n'avais plus quitté depuis deux mois. Les yeux pleins d'incompréhension de mes deux petites sœurs, et parfois, leurs larmes déchirantes.

J'ai été transférée de nouveau une quinzaine de jours plus tard, vers un nouvel hôpital, pour adultes cette fois. J'avais imaginé que ce serait un grand changement, mais c'est à peine si j'étais suffisamment consciente pour me rendre compte de la différence. À un endroit ou à un autre, mes activités principales constituaient à dormir, fixer le plafond, et partager à voix haute des pensées sans sens. Le lendemain de mon arrivée, mon chirurgien est venu m'annoncer qu'il avait des poumons pour moi, et ce doit être la seule chose dont je me souviens aussi bien.

Selon mes médecins traitants, deux semaines plus tard, je serais morte.

J'ai passé encore un peu plus d'un mois hospitalisée avant de finalement rentrer chez moi. Je devais tout réapprendre ; à parler et à manger malgré ma gorge irritée par l'intubation, à marcher malgré les muscles de mes jambes qui avaient souffert d'avoir passé autant de temps sans exercice, à socialiser malgré le fait que ma seule compagnie durant plusieurs mois ait été ma famille et quelques rares amis. Mais j'ai réussi, et j'ai pleinement profité de mon été avant de revenir à la vie normale.

Deux ans après les avoir quittés j'étais de retour sur les bancs de l'école. Comme n'importe quelle adolescente normale, je m'inquiétais de ma note en mathématiques, rouspétais sur le dos de certains professeurs et me disputais à tort et à travers pour des raisons qui m'échappent désormais. Je n'ai qu'une seule année de retard sur mes amis, mais j'ai aussi créé de nouveaux liens. L'an prochain, après avoir obtenu mon diplôme secondaire, je les rejoindrai enfin dans leurs études collégiales, dans un domaine qui me passionne.

Bien sûr, je prends toujours plusieurs médicaments pour éviter que mon corps ne rejette ces nouveaux poumons, et je dois faire attention à ma santé puisque je n'ai plus, ou presque plus, de système immunitaire. Rendue ici, je considère tout de même que c'est très peu. J'ai aussi recommencé à lire, à perdre beaucoup trop de temps devant des séries télévisées et à procrastiner face à mes devoirs jusqu'à n'avoir aucun autre choix, sinon de les faire.

Comme on dit, la vie continue ! ◀

Qui contrôle ma vie?

Marie-Ève Major
travailleuse sociale

Clinique de fibrose
kystique du CHUM

Montréal (Québec)
Canada

La fibrose kystique est sans contredit une maladie chronique ayant des impacts significatifs sur le fonctionnement psychosocial des individus qui en sont atteints. En effet, elle affecte autant la sphère personnelle que familiale et sociale. Elle a aussi des conséquences sur la vie professionnelle et académique, de même que sur les activités de la vie quotidienne et domestique.

Selon le psychologue américain Julian Rotter (1916-2014), chaque personne humaine a tendance à attribuer les éléments qui les affectent à des causes qui seront principalement intérieures, ou plutôt extérieures. Et les individus atteints de fibrose kystique n'échappent pas à cette réalité. On peut en effet identifier dans leurs discours des éléments rattachés à l'une et l'autre de ces deux croyances opposées.

Toujours selon Rotter, on dira des personnes qui pensent avoir le plein contrôle sur leur vie qu'elles ont un locus de contrôle interne, et des personnes qui attribuent ce qui leur arrive à des causes extérieures, un locus de contrôle externe. Dans la littérature, on parle parfois aussi de lieux de contrôle interne et externe. Pour le psychologue, ces deux notions doivent être comprises comme un spectre de possibilités, et non comme des valeurs absolues. Ainsi, les locus de contrôle de la plupart des individus se situent quelque part entre les deux.

L'objectif premier du présent texte est donc de vous aider à mieux vous situer sur l'échelle des différents locus de contrôle en examinant vos croyances et en remettant en question vos certitudes. En second lieu, il vous permettra de prendre conscience des forces que votre appartenance à l'un ou l'autre des deux groupes vous a permis de développer, à travers votre processus d'acceptation de la maladie. Finalement, il vous amènera à identifier les limites inhérentes à

chacune de ces deux écoles de pensées, de manière à savoir reconnaître les différents défis que vous aurez possiblement à relever dans l'avenir.

Le locus de contrôle interne

Les personnes qui possèdent un locus de contrôle majoritairement interne croient généralement que rien n'arrive pour rien. Elles établissent un lien de causalité très clair entre leurs actions et les conséquences de celles-ci sur leur vie. Si elles ont échoué un examen important à l'école, c'est qu'elles n'avaient pas suffisamment étudié. Si elles n'ont pas obtenu la promotion tant espérée au travail, c'est que leur performance à l'entrevue était sous-optimale. Si elles sont arrivées à leur rendez-vous médical en retard, c'est qu'elles ne se sont pas levées plus tôt que d'habitude en prévision du trafic engendré par la chute de neige. Par rapport à la maladie, ces personnes vont aussi s'attendre à ce que leur état clinique reflète l'assiduité et la détermination dont ils font preuve dans l'accomplissement de leurs traitements.

Lorsque l'état médical est stable ou encore mieux, amélioré, il n'y a pas de mot pour décrire le sentiment de fierté qui transparaît derrière leur sourire. Le résultat de la spirométrie concorde avec les efforts déployés et tout va bien dans le meilleur des mondes. Toutefois, lors d'une dégradation de l'état clinique, ces personnes auront le réflexe de se blâmer et de se culpabiliser. Elles vont alors se remémorer toutes les occasions où elles n'ont pas donné leur maximum, puis poser un lien direct entre ces digressions ponctuelles et l'état dans lequel elles se trouvent maintenant.

Ainsi, lorsque cela va bien, posséder un locus de contrôle interne permet à l'individu de conserver une attitude positive et confiante face à l'avenir. Cela favorise également son engagement à l'école ou au travail, de même que son adhérence thérapeutique, car

il est persuadé que son état est le produit de sa persévérance. De plus, à force d'analyser en profondeur chacune de ses réussites et chacun de ses échecs, l'individu présentant un locus de contrôle interne développe une capacité d'introspection ainsi que des stratégies d'adaptation extraordinaires.

Il existe cependant quelques inconvénients au fait de posséder un locus de contrôle interne. L'individu appartenant à ce groupe peut en effet parfois être perfectionniste à l'extrême et ressentir un fort sentiment de culpabilité ou de honte lorsque confronté à un échec. De plus, comme son estime personnelle est intimement liée à sa réussite ainsi qu'à ses accomplissements, il peut facilement devenir anxieux ou déprimé lorsque ses efforts ne sont pas récompensés par les résultats escomptés. Finalement, cet individu est habituellement plus vulnérable à la critique et au chantage émotionnel, car en plus de se considérer entièrement responsable de son état, il aura aussi tendance à se sentir responsable du bonheur ou du malheur des autres.

Afin de contrebalancer les désavantages du locus de contrôle interne, l'individu peut apprendre à faire la distinction entre le sentiment de culpabilité et le sentiment de responsabilité. Par exemple, au lieu de se culpabiliser inutilement en se disant : *« Si ma fonction pulmonaire est diminuée ce mois-ci, c'est parce que je n'ai pas fait mes exercices de physiothérapie respiratoire à tous les jours. J'ai fait preuve de lâcheté et maintenant j'obtiens ce que je mérite. »*, une personne peut plutôt se responsabiliser en disant : *« Il est possible que le fait de ne pas avoir fait mes exercices de physiothérapie respiratoire ait contribué à la diminution de ma fonction pulmonaire ce mois-ci. Ma santé me tient à cœur et mes actions devraient mieux refléter cette réalité. Je me donne pour objectif de faire mieux le mois prochain. »*.

Dans cet exemple, l'individu présentant un locus de contrôle majoritairement interne exploite les forces qui découlent de son appartenance à ce groupe tout en refusant de se faire violence en se laissant envahir par des sentiments de culpabilité ou de honte. Il augmente ainsi considérablement ses chances d'apporter un changement positif à sa vie.

Le locus de contrôle externe

Les personnes qui présentent un locus de contrôle majoritairement externe vont quant à elles s'expliquer les phénomènes qui les affectent par des facteurs environnementaux sur lesquels ils n'ont aucun contrôle, comme par exemple la chance, le hasard, les autres ou encore les institutions. Si elles ont échoué un examen important à l'école, c'est que la matière était trop difficile. Si elles n'ont pas obtenu la promotion tant espérée au travail, c'est que les cadres qui passaient les entrevues ont fait le mauvais choix. Si elles sont arrivées à leur rendez-vous médical en retard, c'est parce qu'il y avait du trafic à cause de la neige. Par rapport à la maladie, ces personnes vont entretenir la croyance qu'il est futile d'offrir une adhérence thérapeutique irréprochable, étant donné qu'une urgence médicale susceptible d'entraîner une détérioration irréversible de leur état peut survenir à tout moment, et cela peu importe les efforts qu'ils vont mettre à s'occuper de leur santé.

Le fait de présenter un locus de contrôle majoritairement externe comporte peu d'avantages. On pourrait penser que ces personnes sont moins sujettes à l'anxiété, car elles semblent se laisser porter par la vie, sans tracas ni soucis, mais ça n'est pas le cas. En effet, bien que ces personnes aient tendance à se sentir moins coupables de ce qui leur arrive, elles n'en sont pas moins anxieuses devant la perspective de n'avoir aucun pouvoir sur leur avenir, aucune influence sur le cours de leur histoire. Le défi à relever pour ces personnes sera de développer leur esprit d'initiative ainsi que leur pouvoir d'agir afin de reprendre un certain contrôle sur leur vie.

La bonne nouvelle, c'est que personne ne possède un locus de contrôle à 100 % interne ou externe. La plupart du temps, les effets du locus de contrôle externe sont contrebalancés par des éléments du locus de contrôle interne, et vice versa. Il est aussi important de garder en tête qu'il n'y pas de bonne ou de mauvaise façon d'interpréter les événements qui affectent notre vie. En effet, chaque expérience humaine est unique, complexe et valide.

Conclusion

En regard de tous ces éléments, on peut dire que le fait de savoir où se situe principalement notre locus de contrôle par rapport à ce que nous vivons constitue un bon moyen d'identifier nos forces, ainsi que les défis à relever dans notre cheminement d'acceptation de notre réalité. Cette quête n'est certainement pas chose facile. Elle demande une grande dose de courage. En effet, elle fait appel à notre capacité à nous remettre en question, une habileté qui n'est pas à la portée de tous et qui peut parfois nous faire vivre de l'inconfort.

Si vous désirez amorcer une démarche de croissance personnelle afin de mieux comprendre les raisons qui motivent vos pensées, vos décisions ainsi que vos comportements, entourez-vous de personnes avec qui il vous sera possible d'échanger et de partager vos réflexions sans peur d'être jugés. N'hésitez pas non plus à demander l'aide professionnelle d'une ou d'un psychothérapeute qui saura vous écouter et vous guider, surtout si votre réseau familial et social n'est pas disposé à le faire. Par ailleurs, certaines personnes ressentent moins le besoin d'avoir un interlocuteur lorsqu'elles font de l'introspection et préfèrent lire des livres ou écrire leurs réflexions dans un journal. Finalement, pratiquer une activité artistique ou sportive peut également vous permettre de vous recentrer et d'aller à la découverte de vous-mêmes.

Mieux se connaître, c'est mieux se comprendre. Mieux se comprendre, c'est mieux s'accepter. Et c'est en travaillant l'acceptation de soi qu'on peut finalement arriver à développer davantage d'amour et de respect pour la personne humaine que nous sommes. ◀

Source

Rotter, J. B. (1966). Generalized expectancies for internal versus external control of reinforcement. *Psychological Monographs*, 80 (Whole No. 609).





Une approche alternative de la maladie

Yamile Caceres

Rédactrice de
*Techniques de
méditation*

Fribourg, Suisse

La fibrose kystique, malgré son statut de maladie orpheline, est une maladie qui touche une part importante de la population. Cette maladie qui attaque le mucus intestinal et le mucus bronchique est due à la mutation d'un gène, le CFTR, qui provoque chez les patients de graves troubles respiratoires et gastriques tout en attaquant parfois le foie, les sinus et les reins.

Grâce aux progrès de la médecine occidentale, l'âge médian de survie était, au Québec, de plus de 53 ans en 2016. Malgré tous ces progrès, la fibrose kystique demeure une maladie incurable avec laquelle il faut apprendre à composer, dans un corps parfois défaillant.

De nos jours, plusieurs envisagent les traitements de la maladie et du corps souffrant d'une manière holistique. Il faut avoir une vision d'ensemble, par différentes approches, essentiellement des médecines alternatives qui cherchent à améliorer la qualité de vie du patient et de son entourage.

Nous présenterons ici un ensemble de techniques et de conseils que chacun est libre d'utiliser sans jamais perdre de vue que ces approches représentent des aides précieuses pour le quotidien en complémentarité avec les traitements classiques : en aucun cas elles ne doivent remplacer les traitements médicaux prescrits par le corps médical.

Ces approches cherchent à aider le corps du malade dans la souffrance et à le soutenir dans tout le processus psychologique de développement de soi. En effet, la plupart des médecines alternatives reposent sur un développement spirituel et psychologique qui nourrit le corps et non l'inverse. Là est tout l'intérêt des médecines alternatives présentées ici : nourrir l'âme pour reconstruire le corps.

Le yoga et les pranayamas : revitaliser le corps

Le yoga est un art ancestral qui peut être pratiqué par tous quel que soit son âge, son sexe ou son état de santé. Cette pratique propose des postures qui étirent et tonifient le corps tout en offrant la possibilité, pour certains, de conduire à un état d'éveil et de sérénité.

Comment le yoga amène-t-il à un état méditatif? Les différentes postures permettent tout d'abord un accroissement de la circulation sanguine abdominale et cérébrale tout en apaisant le système nerveux. L'afflux de sang dans ces parties vitales, associé à une grande attention portée sur la respiration (pranayamas), permet une meilleure oxygénation du cerveau et développe une plus forte concentration. De plus, se focaliser sur la position de chaque asana (les postures) permet de développer une plus grande écoute du corps : au travers chaque posture, toutes les parcelles de nos membres sont ressenties différemment. Ainsi, la prise de conscience des différents muscles du corps et l'accroissement de l'oxygénation du cerveau permettent d'accéder à un état de méditation et d'éveil qui apporte clarté mentale et génère un sentiment de paix intérieure.

Le terme asanas est un mot sanskrit qui signifie « le fait de s'asseoir » ou la « manière d'être assis ». Pour les adeptes de yoga, ce mot a une signification plus particulière de « posture rituelle ». Dans le langage courant, il pourrait être traduit par « posture » ou de « façon de s'asseoir »¹.

Trois exercices de respiration et d'asanas sont particulièrement bénéfiques lors de troubles intestinaux et respiratoires. Ces exercices associent les bienfaits de la respiration consciente aux bienfaits circulatoires du yoga, les deux étant intimement liés et permettant d'accéder à la méditation.



1

PREMIER EXERCICE : Malasana et Bhastrika

Malasana

(posture du Mala, le rosaire indien)²

Tenez-vous les pieds écartés à la longueur des hanches, tournez vos pieds vers l'extérieur, abaissez les fesses en vous accroupissant totalement. Vous pouvez joindre les mains devant votre poitrine en les poussant l'une contre l'autre ou les poser par terre devant vous. Cette position permet une meilleure digestion car elle aligne parfaitement tout le système digestif. Il est particulièrement conseillé de la faire le matin pour mettre le système digestif en marche.

Le bhastrika pranayama³ (la respiration du cri)

Cette technique de respiration oxygène le cerveau et réchauffe le corps. Inspirez profondément avec les deux narines, puis expirez rapidement par celles-ci. L'expiration doit être plus rapide que l'inspiration. Répétez l'opération entre 5 à 10 fois pendant l'asana.



2

DEUXIÈME EXERCICE : Tuck pose et Viloma Pranayama

Tuck pose⁴

Mettez-vous sur le dos, pliez vos jambes et rapprochez vos genoux de votre poitrine, passez vos bras autour de vos genoux. Levez votre tête et mettez votre nez entre vos genoux. Cette pose cible les organes digestifs car elle stimule l'apana (le souffle de l'expiration) qui stimule le système digestif.

Viloma Pranayama (respiration par paliers)⁵

Au lieu d'inspirer en une seule fois vous allez inspirer par paliers : respirez 2 secondes, retenez l'air pendant 2 secondes puis continuez à inspirer jusqu'à ce que vos poumons soient pleins. Pour l'expiration, il en va de même : expirez l'air durant 2 secondes puis retenez pendant 2 secondes. Répétez jusqu'à ce que vos poumons soient vides. Cette technique de respiration permet d'apprendre à contrôler le souffle et à rallonger l'expiration.



3

TROISIÈME EXERCICE : Suptamatsyendrasana et Anuloma Viloma

Supta matsyendrasana (la torsion allongée)⁶

Une fois allongé sur le dos, tout en le gardant sur le sol (les deux épaules doivent toucher terre), passez une jambe de l'autre côté. Le bras situé du côté où vous posez votre jambe exercera une pression sur celle-ci. Cette position améliore la digestion, la souplesse de la colonne et soulage les douleurs dorsales. Les torsions sont excellentes pour fluidifier le transit intestinal.

Anuloma Viloma (la respiration alternée)

Inspirez de la narine gauche en fermant votre narine droite avec votre pouce, puis expirez de la narine droite en fermant votre narine gauche avec votre majeur. Ensuite, répétez l'exercice en commençant à inspirer avec la narine droite. Répétez le tout 10 fois. Cette technique établit un rythme régulier de respiration et permet de surmonter le stress.

Technique de la pleine conscience et sophrologie : nourrir l'âme

La technique de méditation dite de la pleine conscience, dont les origines seraient millénaires, a souvent été utilisée pour améliorer la vie des patients. Cette technique de méditation, adaptée par Jon Kabatt Zinn, donne des outils pour apprendre à gérer la douleur induite par le corps. Ainsi que le définit Catherine Verhaeghe⁷, spécialiste en génétique humaine dont la thèse de doctorat porte sur les mécanismes moléculaires inflammatoires associés à la fibrose kystique, cette technique est « l'action de porter son attention sur le moment présent, avec intention et sans jugement de valeur. » Cette approche permet des améliorations tant psychologiques que biologiques :

amélioration de la qualité de vie, du sommeil, stimulation du système immunitaire et diminution de la tension artérielle, réduction du niveau de stress, des ruminations et du niveau d'anxiété.

Il s'agit donc d'une pratique quotidienne méditative pour quitter ce que l'on pourrait qualifier de mode pilote automatique afin d'agir en pleine conscience. Plus concrètement, elle prend la forme d'exercices répétés et délibérés qui développent notre capacité à se concentrer sur nous-mêmes. Surtout, elle change notre « vitesse mentale », ce qui permet souvent d'entrer dans un état méditatif avancé. Elle se présente sous la forme de séances quotidiennes de 30 à 60 minutes durant lesquelles nous participons activement à une méditation guidée.



VOICI UN EXERCICE SIMPLE⁸.

Respirez calmement, sans forcer les inspirations ou les expirations pour autant. Observez attentivement le parcours de l'air à l'intérieur de vous, sentez-le littéralement passer en vous. Vous devriez déjà être surpris de voir que vous le pouvez.

Une fois que l'air s'engouffre en vous, ressentez le soulèvement de la poitrine, le frottement des vêtements sur elle, la manière dont tout votre torse s'en trouve légèrement déplacé. Ne retenez pas l'air, laissez-le s'échapper et effectuez le même travail de visualisation.

En vous concentrant, vous pouvez peut-être ressentir les battements de votre cœur. Observez-les eux aussi, voyez comment le rythme de votre respiration influe sur eux. Observez chaque sensation avec l'esprit et avec le corps. Il ne s'agit jamais d'émettre un jugement sur ce que vous observez. Regardez chaque chose comme elle est, c'est tout. Vous pouvez pratiquer ainsi avec tout ce que vous souhaitez. À chaque fois, soyez pleinement éveillé et ouvert aux sensations qui se présentent. Voyez-les une par une puis voyez la manière dont elles sont intriquées, puis comment il sort de cette intrication un schéma plus grand. Ne perdez jamais de vue l'objet premier de votre attention, pour revenir à lui quand vous perdez le fil et découvrir à chaque fois de nouvelles choses.

En vous efforçant de ne pas juger, vous pourrez discerner ce qui relève de votre propre jugement et ce qui relève de la nature des choses. Vous serez ainsi bien plus conscient de ce travail de juge qu'exerce sans cesse votre esprit.

Sophrologie

La sophrologie est une autre forme de méditation. Cette technique amène le patient dans un état de conscience «désencombré» dans lequel il peut se concentrer sur un besoin spécifique. Dans le cas de la fibrose kystique et d'autres maladies chroniques, elle s'accompagne d'exercices de visualisation et de représentation corporelle lors desquels le patient apprend à contrôler l'intensité de la douleur.

Voici un exercice de sophrologie, le «Sourire intérieur».

Installez-vous dans votre fauteuil préféré ou allongez-vous si vous le souhaitez. Prenez quelques grandes respirations: inspirez par le nez, expirez longuement par la bouche. Apaisez votre souffle, cela apaisera aussi votre esprit. Inspirez et expirez à nouveau.

Laissez remonter dans votre mémoire un souvenir agréable. Cela peut être un souvenir proche, datant d'hier, ou bien un souvenir de votre enfance. C'est un souvenir plein de joie et de bonnes émotions. Revivez-le tranquillement, en combinant vos cinq sens: donnez-lui des couleurs, des parfums ou des odeurs agréables, des sons ou des mélodies, des textures et des sensations tactiles, peut-être même des goûts et des saveurs.

Observez les personnes présentes dans votre souvenir. Observez leurs visages, leur joie, leur bonne humeur. Ressentez le lien qui vous unit à elles et laissez le plaisir de les connaître vous envahir. Inspirez et expirez profondément: profitez de ce souvenir.

En baignant dans toutes les émotions de votre souvenir, observez toutes les réactions positives de votre corps et de votre esprit. Vivez pleinement les sensations agréables, les ressentis de bien-être, de joie, de bonheur. Respirez profondément.

Portez votre attention sur la région du cœur. Inspirez et expirez longuement. Ressentez comme votre cœur baigne dans les émotions positives. Vous pouvez y faire naître un sourire, le sourire intérieur du cœur. Votre cœur s'ouvre avec ce sourire qui envahit tout votre être... Et peut-être que vous aurez envie de sourire pour de bon vous aussi!

Ces techniques et ces conseils ne font malheureusement pas des miracles. Toutefois, ils sont bien utiles au quotidien pour ne pas se sentir démunis face à la maladie. Ils permettent une autre approche de traitement du corps malade et apportent un grand soutien au patient. Les combiner permet non seulement de pallier à certains symptômes les plus durs à traiter, mais aussi de structurer le quotidien en offrant aux personnes vivant avec des problèmes liés à la fibrose kystique une alternative. Le bien-être a mille chemins! ◀

Sources

- 1 Héritage du Sanskrit: Dictionnaire sanskrit-français
- 2 <http://www.yogajournal.com/poses/yoga-by-benefit/digestion/kathryn-budigs-favorite-pose-digestion/>
- 3 <http://fr.wikihow.com/pratiquer-le-pranayama>
- 4 <http://www.yogajournal.com/slideshow/kundalini-yoga-practice-better-digestion/#1>
- 5 http://www.yogadima.ch/rubriques/le_yoga/pranayama.php
- 6 <http://www.yogajournal.com/slideshow/8-poses-better-digestion/#8>



L'importance de la respiration physiologique profonde

Marlène Turcot
Professeure de
gymnastique respiratoire

Québec (Québec)
Canada

De toutes les grandes fonctions qui assurent la vie, la respiration est, avec la circulation, la plus importante. C'est une évidence que la fonction respiratoire joue un rôle important dans notre vie. Surtout lorsque nous sommes atteints de déficience respiratoire, nous constatons combien la difficulté de bien respirer handicape notre santé. Mme Metge-Sandra a consacré toute sa vie au développement de sa méthode. La chance m'a été offerte de la rencontrer à Paris et d'être formée afin d'enseigner sa méthode.

Née dans le sud de la France en 1909, elle est décédée au Canada en 2002. Grand Prix du Conservatoire de musique de Paris chant et piano, professeure de chant, elle a observé l'impact de la fonction respiratoire sur diverses personnes afin d'aider ses élèves à développer la maîtrise de leur corps comme instrument. Elle a aussi créé une gymnastique respiratoire favorisant le mécanisme de la respiration physiologique profonde plutôt que celui de la respiration thoracique partielle.

Elle s'est rendu compte très vite que son travail dépassait largement le cadre du chant. Sa méthode est basée sur le mécanisme de la respiration physiologique profonde, celle que nous possédons à la naissance. Dans cette rééducation respiratoire, toute l'importance est donnée à l'**expiration spontanée**. Ce travail respiratoire assure le développement des muscles profonds : des dorsaux, des abdominaux, des transverses et des obliques, permettant au diaphragme d'être le moteur de l'acte respiratoire.

Cette méthode, ayant des propriétés thérapeutiques préventives et curatives, assure en permanence la respiration physiologique et la voix physiologique de chaque être humain.

Madame Metge-Sandra est une des rares personnes, dans le domaine respiratoire, à signaler l'importance d'une rééducation respiratoire insistant sur l'**« expiration spontanée »** dans la position buccale du rire.

Voici ce qu'a observé Madame Metge-Sandra :

La majorité des êtres humains ne savent pas respirer et pratiquent un mode respiratoire suffisant pour maintenir la vie, mais très insuffisant pour assurer les échanges profonds qui garantissent un équilibre physiologique et psychologique que l'homme moderne est très loin de connaître.

Démusclé par sa vie sédentaire, dans une atmosphère polluée, aux prises avec un rythme de vie trépidant qui use son système nerveux, l'homme du XXI^e siècle ne sait pas respirer, ne peut plus respirer à fond et pratique une respiration paresseuse et partielle : la respiration thoracique.

En vérité, tout sujet pratiquant cette respiration incomplète est assujéti à la fatigue, quelle que soit son activité, cette fameuse fatigue, si fréquente chez l'homme moderne, fatigue générale résultant dans la vie courante de l'insuffisance des échanges et de la carence d'oxygène dans l'organisme, fatigue nerveuse dont s'inquiète le corps médical sans, pour cela, en trouver le remède efficace.

C'est par la pratique de la respiration profonde, de la respiration physiologique, que tout sujet peut accéder, en « se remusclant », aux échanges profonds dans l'appareil respiratoire dans la vie courante, au calme et à la possibilité d'un effort physique sans fatigue.

Les écrits contemporains considèrent la respiration comme étant le travail des poumons avec l'aide du nez et de la bouche. Les poumons recueillent et échangent les gaz (utilisant comme véhicules les globules sanguins), mais, en réalité, chaque cellule vivante de l'organisme joue un rôle dans la respiration. Toutes les cellules du corps ont besoin d'oxygène pour vivre, se développer et produire l'énergie nécessaire aux activités corporelles. Le rôle des poumons est d'extraire l'oxygène de l'air, de le transférer dans le sang qui le portera aux cellules du corps.

La respiration, c'est la vie



La respiration a, pour autres fonctions, la régulation de la quantité d'eau du système sanguin et une contribution à l'équilibre thermique du corps.

Il est noté aussi que le processus fondamental de la respiration est l'utilisation chimique de l'oxygène par la cellule en vue d'oxyder les substances énergétiques et d'en libérer l'énergie qu'elles contiennent. Il en résulte une libération d' H_2O et de CO_2 . Ceci se produit dans la mitochondrie¹. Voilà donc une fonction de toute première importance pour chacune de nos cellules.

Par son appareil respiratoire, notre organisme communique largement avec le monde extérieur. C'est sur une surface de $130m^2$ que notre tissu le plus intime, le sang, entre en contact avec l'air ambiant à travers les alvéoles pulmonaires.

Il est une évidence physiologique d'importance considérable : ce mécanisme de la fonction respiratoire, notre volonté peut le diriger. En effet, notre volonté peut modifier sa fréquence ; le nombre de respirations, expirations et inspirations qui sont au nombre de 12 à 16 par minute, peut être augmenté ou diminué, soit en les accélérant, soit en les ralentissant. Notre volonté peut modifier le rythme de la respiration en amplifiant ou raccourcissant l'expiration ou l'inspiration. Enfin, notre volonté peut suspendre pendant quelques instants la fonction respiratoire par un blocage de son mécanisme à l'aide des muscles dorsaux, abdominaux et du diaphragme.

Alors que notre volonté ne peut avoir aucune influence sur l'appareil digestif, qu'il s'agisse des mouvements péristaltiques² de l'intestin ou de la sécrétion du foie, que notre volonté ne peut en rien intervenir dans nos fonctions glandulaires, qu'elle reste impuissante à modifier les battements du cœur et des artères, notre volonté, par contre, a une action précise sur la respiration.

Constatation fort regrettable, cette fonction, qui est la vie-même, la seule fonction sur laquelle notre volonté ait une action, se trouve à la fois la plus méconnue et la plus négligée.

Mais comment peut-on négliger une fonction dont nous venons de déterminer le rôle primordial dans la vie ? L'homme du XXI^e siècle ne sait pas respirer à fond, ne peut plus respirer à fond et pratique une respiration paresseuse et partielle : la respiration thoracique.

Les maladies d'ordre respiratoire ne cessent d'augmenter et la faiblesse des muscles respiratoires accroît cette dégénérescence.

Les muscles profonds, s'ils ne sont pas développés par un travail respiratoire précis, ne permettent pas une respiration profonde, la respiration physiologique, qui donne à l'expiration le rôle le plus important dans l'acte respiratoire.

En pratiquant ce mode respiratoire, les personnes concentrent toutes leurs attentions sur un vidage de l'air pulmonaire pendant l'expiration sans se préoccuper de l'inspiration qui se réalise automatiquement et en rapport direct avec l'ampleur du vidage provoqué par l'expiration.

LA RESPIRATION THORACIQUE PARTIELLE

Dans la respiration thoracique, l'attention se concentre sur l'inspiration avec le but d'emmagasiner le plus d'air possible dans l'appareil respiratoire. L'inspiration est active et provoquée systématiquement par le déplacement du thorax vers le haut et l'élévation des épaules.

Par contre, l'expiration, toujours négligée et ne réalisant qu'un vidage partiel, est en quelque sorte passive et les échanges sont réduits au maximum : il y a donc sous-oxygénation. Ce manque d'oxygène est à la base de perturbations d'ordres physiologique et psychologique. Toute personne avec ce mécanisme connaît l'essoufflement.

Ce mécanisme de la respiration thoracique ne sollicite qu'une faible partie des muscles, en négligeant le diaphragme, les muscles abdominaux et les muscles dorsaux.

Ce mécanisme respiratoire pratiqué dans diverses activités est le mécanisme que l'on considère comme « normal ». Les muscles profonds sont peu sollicités dû à une mauvaise utilisation de la fonction respiratoire et à une cérébralisation intense.

Tant que l'on insistera sur une prise d'air avant chaque expiration, il sera difficile, voire même impossible, pour des sujets démusclés de retrouver, de conserver un tonus de tout l'appareil musculaire dorsal et abdominal. Tous les exercices respiratoires doivent avoir pour but de tonifier, de fixer les muscles à leur véritable place anatomique.

Nous pouvons considérer la respiration thoracique comme une sorte de déficience organique, d'infirmité respiratoire. La rééducation respiratoire disciplinée doit corriger et amener toute personne à la pratique de la seule respiration totale, celle que nous possédons tous à la naissance, c'est-à-dire le mécanisme de la respiration physiologique profonde.

LA RESPIRATION PHYSIOLOGIQUE PROFONDE

La respiration physiologique profonde donne à l'expiration le rôle le plus important dans l'acte respiratoire. Le sujet qui pratique cette respiration concentre toute son attention sur un vidage de l'air pulmonaire pendant l'expiration sans se préoccuper de l'inspiration qui se réalise automatiquement et en rapport direct avec l'ampleur du vidage provoqué par l'expiration.

L'expiration est active avec le but d'un vidage maximum de l'air pulmonaire pendant l'effort ; l'inspiration réalisée dans l'immobilité de tous les muscles respiratoires auxiliaires et du diaphragme est en quelque sorte passive : les échanges sont augmentés au maximum.

Les muscles de la respiration profonde constituent un véritable corset de soutien pour les viscères. Pendant la respiration physiologique, les muscles les plus importants du corps participent à l'acte respiratoire.

Il n'y a pas de vie sans respiration

Ce mécanisme respiratoire est loin d'être inaccessible. Dans certaines manifestations de la journée, le corps retrouve cette respiration : les rires, le cri, les pleurs, les déjections, la toux. La nature fixe immédiatement les muscles à leur véritable place anatomique. Certains sports, certains métiers conservent ce mécanisme par la précision et le tonus que demande la respiration profonde.

L'expiration est la phase vitale pour la résistance dans la fonction respiratoire : « *qui a du souffle vit longtemps, intensément et paisiblement* ».

« La majorité des êtres humains ne respire qu'à demi ; nous inspirons parce que cette partie de l'acte respiratoire est la condition même de la vie. Mais nous ne prenons pas la peine d'expirer par paresse musculaire et pourtant, on répare mieux ses forces en expirant avec mesure qu'en s'efforçant de gonfler d'air ses poumons. [...] Avec de l'entraînement, nous sommes heureusement capables de rendre notre respiration aussi bonne qu'elle a été jusque-là inconsciemment mauvaise. ⁴ »

La voix et le souffle sont extrêmement liés sur le plan physiologique. La voix n'est que le reflet sonore d'une expiration. Sans le souffle, la voix n'existe pas. La voix humaine reste le plus précieux moyen de communication entre les hommes. La voix humaine et la respiration à travers les siècles sont des révélateurs importants de la condition humaine. L'homme est façonné par son environnement. Dans une fable d'Ésope, Xanthos donne à Ésope l'ordre d'acheter au marché ce qu'il y a de meilleur. Ésope n'achète que des langues sous prétexte qu'il n'y a rien de meilleur que la langue, lien de la vie civile, clé des sciences, organe de la vérité, de la raison et de la prière.

Comment peut-on améliorer la fonction respiratoire chez les personnes atteintes de fibrose kystique ?

Nous l'avons vu, lorsque le travail respiratoire fait appel avant tout à l'inspiration en négligeant l'expiration, le diaphragme et tous les autres muscles auxiliaires, dorsaux et abdominaux traverses et obliques ne peuvent accomplir un travail en profondeur. Le tonus et les échanges dans les alvéoles pulmonaires demeurent affaiblis. Toute l'importance que nous accordons à l'expiration bruitée avec la position buccale du rire à l'aide de différents mouvements, conduit à une gymnastique respiratoire où le corps tout entier respire et se renforce. Cette expiration n'est pas un simple souffle, mais un bruit expiratoire où les muscles profonds sont davantage sollicités et surtout entraînés pour un meilleur tonus. Toutes les personnes atteintes de fibrose kystique, avec l'expiration bruitée, bénéficient d'une large ventilation, ceci provoquant un dégagement des mucosités. C'est un véritable auto-clapping : les expectorations se font sans violence et avec soulagement. Nous accordons un rôle important aux voies nasales afin de favoriser une meilleure santé respiratoire.

Quelques conseils importants :

- Tout travail respiratoire doit débuter par une expiration : ne forcez pas votre souffle. Gardez la bouche ouverte dans la position du rire et soufflez avant de faire une activité. Lorsque vous êtes essoufflé, expirez calmement. Votre rythme respiratoire redeviendra normal.
- Prenez soin de garder un bon tonus dorsal et abdominal. La respiration profonde habitue les muscles progressivement après des interventions à retrouver de l'endurance, de la force. Il est bien de faire des exercices, mais il faut toujours éviter une fatigue durant l'entraînement. Nous travaillons le plus souvent les exercices respiratoires au sol. Il est important de sentir la colonne vertébrale bien au sol, ce qui permet de renforcer le système pulmonaire.
- Il est primordial d'entraîner votre souffle. La maîtrise de la fonction respiratoire basée sur le mécanisme de la respiration physiologique profonde faisant appel à l'expiration spontanée garantit un bon contrôle de la respiration.
- La rééducation respiratoire est d'une grande nécessité pour les greffés pulmonaires. Après l'intervention, lorsqu'ils doivent respirer par eux-mêmes sans une machine, c'est souvent la panique. Toute l'importance accordée à la maîtrise de l'expiration, sans brusquer les muscles respiratoires, leur permet d'éviter la panique et, en même temps, de reprendre contact avec la fonction respiratoire. Le calme et la détente sont d'une extrême nécessité pour eux.

Toute personne, un jour ou l'autre, est confrontée à des épreuves. La maladie, hélas, fait partie de ces épreuves. Un bon tonus musculaire constitue le moteur de sécurité de la respiration physiologique profonde. Rééduquer son souffle, peu importe sa condition physique, est un pas vers la récupération d'une meilleure santé. Dans cette rééducation respiratoire, se greffe un aspect important, celui de l'éthique. Une équipe importante à la clinique Jules-Verne de Nantes, composée d'Alan Boone, qui enseigne la méthode de Mme Metge-Sandra, et du Docteur Philippe David et du Docteur Gérard Dabouis ont cimenté avec une équipe composée de diverses spécialités un travail d'une importance capitale pour la santé du patient et pour les soignants. ◀

Références bibliographiques

1. Élément du cytoplasme de la cellule dont le rôle essentiel est d'assurer l'oxydation, la respiration cellulaire, la mise en réserve de l'énergie par la cellule et le stockage de certaines substances (Le Larousse)
2. Se dit des contractions qui se produisent dans les organes tubulaires et provoquent le déplacement du contenu de l'organe. (Le Larousse)
3. (TaisenDeshimaru, La pratique du zen).
4. (William Knowles, The Knowles Method of Breath Training)

Les mythes associés à l'incontinence urinaire chez les personnes atteintes de fibrose kystique

Virginie Letendre

Infirmière clinicienne
à la clinique de fibrose
kystique du CHUM

Montréal (Québec)
Canada

L'incontinence urinaire touche seulement les femmes.

FAUX. Malgré le fait que l'on rapporte une incidence plus élevée chez les femmes, les hommes peuvent aussi souffrir d'incontinence urinaire. En fibrose kystique, plusieurs études ont démontré que l'atteinte chez les femmes adultes se situait entre 30 et 68 % versus entre 2 et 16 % chez les hommes. Dans la population en général, ce ratio est de 25 à 45 % chez les femmes et de 4 à 32 % chez les hommes. Par ailleurs, chez les enfants, nous remarquons que ce phénomène peut survenir fréquemment. En effet, de 8 à 47 % des filles qui ont participé aux études notent des symptômes d'incontinence urinaire contre 2 à 14 % chez les garçons. Dans la population en général, ce ratio est de 3 à 9 % chez les enfants, tous sexes confondus.

La constipation entraîne des pertes d'urine.

VRAI. Il existe plusieurs autres facteurs de risque à l'incontinence urinaire que la toux. Une personne constipée doit augmenter la force utilisée pour être capable d'aller à la selle. Cette force entraîne un étirement du plancher pelvien et, avec le temps, les muscles du plancher pelvien se relâchent, ce qui l'empêche de fonctionner normalement.

Également, l'inflammation chronique connue chez les patients atteints de fibrose kystique peut avoir des conséquences sur la contractilité des muscles, donc sur le plancher pelvien.

Quelques autres facteurs de risque ont été étudiés et expliqués, tels que la quantité et la qualité des muscles ainsi que le contrôle du système nerveux autonome.

Les personnes atteintes de FK ont une plus petite vessie, donc la pression devient trop grande plus rapidement, ce qui entraîne de l'incontinence urinaire.

FAUX. La grosseur de la vessie diffère d'un individu à un autre et il n'y a donc aucun lien avec la maladie.

Il existe 3 types d'incontinence urinaire : l'incontinence de stress, l'incontinence d'urgence et une combinaison de ces deux premiers types. L'incontinence de stress se traduit par perte d'urine involontaire lors d'un éternuement, de la toux ou de l'effort physique. L'incontinence d'urgence s'explique par le désir soudain d'uriner suivi de la perte d'urine. En fibrose kystique, les patients, comme vous l'avez peut-être deviné, souffrent majoritairement d'incontinence de stress.

Le cycle de miction normal se traduit par le remplissage de la vessie qui engendre les premières sensations de miction suivies de la vidange d'urine. Une partie des composantes physiologiques importantes à considérer sont les muscles de la vessie et de la cavité pelvienne. La vessie comporte un muscle qui se nomme le détroisor. Ce muscle permet à la vessie se contracter lorsqu'elle est pleine, ce qui entraîne l'écoulement de l'urine. L'urètre est le conduit qui permet la sortie d'urine. Celui-ci quitte la vessie et devient le méat urinaire. L'urètre est supporté par plusieurs muscles qui ensemble, s'appellent le plancher pelvien. Lorsque celui-ci est contracté, il empêche l'écoulement d'urine puisqu'il enveloppe et sert l'urètre. Le plancher pelvien protège aussi le rectum ainsi que l'utérus, chez la femme. Les pertes d'urine peuvent entre autre être entraînées par un problème au niveau des muscles du plancher pelvien.

L'intervention d'un physiothérapeute est pertinente pour prévenir et traiter l'incontinence urinaire.

VRAI. Il existe des physiothérapeutes spécialisés en incontinence urinaire et fécale. Ils sont formés pour évaluer et traiter les problèmes de pertes d'urine et de selles. Il existe plusieurs façons de traiter l'incontinence, dont des exercices et d'autres interventions spécialisées. Le plancher pelvien est un muscle qui nécessite de l'entraînement et de la réadaptation.

L'incontinence urinaire est un sujet encore méconnu et dont on ne discute pas assez en fibrose kystique. Il est important de discuter avec son équipe traitante de ce problème s'il survient. Il y a un lien entre l'incontinence urinaire et la maladie. Il existe plusieurs alternatives pour traiter ce problème et aider le patient à améliorer sa qualité de vie.

En espérant que cette capsule d'enseignement saura vous éclairer et vous aider. N'hésitez surtout pas à communiquer avec vos personnes ressources.

Il existe des conséquences importantes sur la qualité de vie des patients souffrant d'incontinence urinaire.

VRAI. Pour éviter les pertes urinaires, une personne peut s'empêcher de tousser, de faire de la physiothérapie respiratoire et de limiter l'exercice physique. Il est évident que ces comportements peuvent avoir des conséquences sur la santé pulmonaire telle qu'augmenter la quantité de sécrétions et donc d'élever le risque de surinfection pulmonaire. Également, les patients peuvent avoir tendance à s'isoler, moins vouloir faire de sorties, surtout dans les endroits où les toilettes ne sont pas à proximité, ce qui peut brimer leur vie sociale. Certains patients ont fait part qu'ils avaient besoin de porter des protège-dessous pour éviter de mouiller leurs culottes. De plus, certains patients disent avoir tendance à moins boire, ce qui n'est pas recommandé en fibrose kystique. Il est important de bien s'hydrater pour de multiples raisons, par exemple pour compenser la perte de sel par les pores de la peau qui entraîne la déshydratation et pour éviter la constipation.

La toux provoque l'incontinence urinaire.

VRAI. La toux est le facteur de risque primaire de l'incontinence urinaire en fibrose kystique. Le plancher pelvien, précédemment mentionné, a aussi pour but de soutenir les organes des cavités abdominale (foie, pancréas, estomac, intestins) et pelvienne (utérus, vessie, rectum). Lorsqu'une personne tousse, une panoplie de muscles se contractent, dont les abdominaux et certains muscles du dos. La contraction de ces muscles à la toux entraîne une augmentation de la pression sur le plancher pelvien, ce qui a pour conséquences de l'étirer et, avec le temps, de provoquer une perte de force musculaire. Alors, le plancher pelvien ne remplit pas une de ses fonctions qui est de retenir l'urine en resserrant l'urètre.

On a émis une hypothèse qui pourrait expliquer autrement l'incontinence urinaire reliée à la toux chez les patients atteints de fibrose kystique. Les muscles abdominaux deviennent si forts à force de tousser que cela entraîne un déséquilibre de la pression dans les cavités abdominale et pelvienne. À cause du déséquilibre, le plancher pelvien serait incapable de fonctionner normalement et aurait de la difficulté à se contracter. Donc, il peut y avoir comme conséquence des pertes d'urine.

Traitement de la fibrose kystique en physiothérapie : le désencombrement des voies respiratoires à l'aide d'appareils

Rachel Brosseau
Directrice de maîtrise
et
Amélie Côté
Florence
Charbonneau-Dufresne
Annick Circé
Léa Charbonneau-
Corbeil

Montréal (Québec)
Canada

Travail d'intégration présenté
à la Faculté de médecine de
l'Université de Montréal
en vue de l'obtention du
grade de maîtrise et sciences de
la santé - Physiothérapie

Depuis plusieurs années, de nouvelles modalités de désencombrement des sécrétions ont vu le jour dans le but de faciliter le quotidien des individus souffrant de fibrose kystique (FK). Ces nouvelles modalités incluent plusieurs appareils qui sont faciles et rapides d'utilisation en plus de permettre l'autonomie de l'utilisateur. Parmi les principes à la base de ces appareils, on retrouve la pression expiratoire positive (PEP), la pression expiratoire positive oscillante (PEPO) ainsi que la vibration thoracique à haute fréquence (VTHF).

Pression expiratoire positive

La PEP est une thérapie utilisée par les individus atteints de FK pour dégager les sécrétions des voies respiratoires. Comme la majorité des appareils à PEP sont faciles d'utilisation, ils peuvent être utilisés à partir de l'âge de trois ou quatre ans^{1, 2}. Normalement, cette modalité ne requiert pas la présence d'une tierce personne, mais les enfants en bas âge nécessitent souvent une supervision. La PEP fait appel à un dispositif portatif relativement peu coûteux. En effet, un appareil à PEP coûte en moyenne 25 \$ à 60 \$^{3, 4}. Plusieurs modèles sont disponibles, par exemple : le PEP mask, le PariPEP®, le TheraPEP® et le Threshold PEP®. Tous ces modèles reposent sur le même principe de base, mais chacun possède des composantes et des caractéristiques d'utilisation qui leur sont propres. Parmi ces appareils, on distingue, de façon générale, deux catégories : les appareils à basse pression et les appareils à haute pression.

La PEP à basse pression peut être effectuée durant les phases aiguës de la maladie⁵. Toutefois, puisque la PEP crée une résistance à l'expiration, son utilisation n'est pas recommandée chez les sujets ayant une dyspnée sévère⁶ et est contre-indiquée en présence d'un pneumothorax non drainé⁷. Comme la thérapie par PEP à haute pression crée une plus grande résistance à l'expiration, elle pourrait être difficile à effectuer ou mal tolérée dans les phases aiguës de la maladie⁸. De plus, la PEP à haute pression est contre-indiquée dans le cas de troubles cardiaques, d'hémoptysies, d'asthme, de pneumothorax ou suite à une chirurgie pulmonaire⁷.

L'expiration à travers l'appareil à PEP crée une résistance à l'expiration qui engendre une pression positive dans les voies respiratoires. Ceci permet d'augmenter la pression intrapulmonaire et d'éviter la compression dynamique des voies aériennes^{3, 13}. La PEP réduit donc l'hyperinflation et améliore le débit aérien en fin d'expiration³. De plus, l'augmentation de la pression intrapulmonaire permet à l'air de s'infiltrer entre la paroi des voies respiratoires et le mucus afin de faciliter le déplacement et l'élimination de ce dernier.

Pression expiratoire positive oscillante

La PEPO est une des thérapies qui permet le désencombrement des voies respiratoires dans les cas d'atteinte du système pulmonaire. Tout comme les appareils à PEP, les appareils à PEPO sont faciles d'utilisation et peuvent être utilisés par les individus âgés de plus de trois ans⁹. Normalement, cette modalité est effectuée de façon autonome, mais les jeunes enfants nécessitent souvent un encadrement. De plus, les dispositifs à PEPO sont portatifs et peu coûteux avec des prix variant entre 35 \$ et 100 \$. Plusieurs modèles d'appareils sont disponibles. On retrouve, entre autres, le Flutter®, l'Acapella®, le Cornet® ainsi que le Quake®. Bien que tous ces dispositifs utilisent le principe de PEPO, chacun possède des particularités qui lui sont propres. La PEPO peut être mal tolérée dans les phases aiguës de la maladie¹⁰. De plus, si le patient ne maîtrise pas bien la technique, il peut ressentir des étourdissements causés par l'hyperventilation¹¹. Comme les appareils à PEPO augmentent la pression intrapulmonaire, ils peuvent contribuer au développement ou à l'aggravation d'un pneumothorax¹². C'est pourquoi cette modalité est contre-indiquée chez les patients en présence de ce dernier, mais aussi chez les patients avec de l'hémoptysie ou une insuffisance cardiaque droite^{13, 14}.

Le Flutter®, l'appareil à PEPO le plus connu, est un appareil portatif en forme de pipe composé d'un embout buccal et d'un couvercle perforé. À l'intérieur du dispositif, on retrouve une bille d'acier inoxydable qui repose dans un réceptacle conique de plastique¹⁵. Les vibrations sont induites par la bille qui, à cause

de l'air expiré et de la force de gravité, oscille verticalement¹³. Lorsque la bille descend, elle se dépose dans le cône et bloque le passage de l'air et lorsqu'elle monte, elle crée une ouverture qui laisse passer l'air. Ces oscillations de la bille provoquent des fluctuations de la résistance au débit expiratoire, ce qui induit la PEP et la vibration des voies respiratoires. Pour optimiser cette dernière, l'inclinaison du dispositif doit être ajustée afin d'obtenir une fréquence similaire à la fréquence de résonance des poumons. Toutefois, comme le mécanisme du Flutter® dépend de la gravité, l'appareil ne peut être que très légèrement incliné. En inclinant légèrement l'appareil vers le bas, on obtient une plus petite fréquence d'oscillation ou une plus grande fréquence s'il est incliné vers le haut.

Le dispositif Acapella® est un appareil portatif qui utilise un aimant et un clapet à contrepoids pour produire la PEPO. Lorsque le patient expire à travers le dispositif, c'est le clapet qui induit la PEPO en bloquant le passage de l'air de façon intermittente¹⁶. À l'extrémité de l'appareil, un bouton permet d'ajuster la distance entre l'aimant et le clapet afin de régler la fréquence, l'amplitude et la pression¹⁶. À l'inverse du Flutter®, le mécanisme de l'Acapella® n'est pas influencé par la gravité. Il peut donc être utilisé dans plusieurs positions^{17, 18}.

Le Cornet® est un appareil composé d'un tube semi-circulaire en plastique contenant un tuyau flexible. Une des extrémités du tube est formée d'un embout buccal alors qu'à l'autre extrémité, on retrouve une roulette qui permet d'ajuster le débit, la pression ainsi que la fréquence des oscillations. Lors de l'utilisation du Cornet®, la PEPO est produite grâce aux mouvements du tuyau flexible. Durant l'expiration, ce tuyau se remplit d'air et se plie à certains endroits à cause de la contrainte du tube semi-circulaire en plastique.

Le Quake® est un dispositif composé d'un embout buccal et d'une manivelle. Durant l'expiration, l'utilisateur peut gérer manuellement la fréquence des oscillations en tournant la manivelle à la vitesse désirée. Une rotation lente de la manivelle induit des oscillations à faible fréquence alors qu'une rotation rapide induit des oscillations à haute fréquence. Ainsi, le Quake® est recommandé pour les patients qui ont une atteinte pulmonaire importante et qui sont incapables de générer un débit expiratoire suffisant pour utiliser les appareils précédents¹⁹.

Vibrations thoraciques à haute fréquence

La VTHF est aussi appelée oscillation à haute fréquence de la paroi thoracique, compression à haute fréquence de la paroi thoracique ou, plus communément, la veste. Tout comme les deux modalités précédentes, la VTHF ne requiert pas la participation active du sujet. Ainsi, elle peut être utilisée à partir de l'âge de deux ou trois ans. La VTHF fait appel à un équi-

pement coûtant plusieurs milliers de dollars et peut être réalisée de façon autonome. Créés par Hansen et Warwick en 1990, plusieurs modèles sont maintenant disponibles sur le marché : The Vest®, la Smartvest® et InCourage®.

La thérapie par VTHF utilise une veste gonflable et un générateur d'air comprimé. Ce dernier envoie de l'air, de façon intermittente, dans la veste afin que celle-ci se gonfle et se dégonfle. Ainsi, autant à l'inspiration qu'à l'expiration, des oscillations mécaniques à haute fréquence sont transmises à la paroi thoracique. Ces oscillations provoquent, comme avec les dispositifs à PEPO, la vibration des voies respiratoires ce qui permet de décoller le mucus et de le mobiliser vers les voies aériennes supérieures. De plus, la compression thoracique produite par la veste remplie d'air permet d'améliorer le débit respiratoire à petits volumes pulmonaires et d'augmenter l'efficacité du transport mucociliaire en induisant une force similaire à la toux. Un nébuliseur peut être annexé à l'appareil afin d'administrer au patient une solution hypertonique durant le traitement.

Les autres appareils

Il existe une multitude d'appareils pouvant aider au désencombrement des voies respiratoires et à l'amélioration de la fonction pulmonaire. Malheureusement, certains d'entre eux sont moins connus, moins utilisés ou moins étudiés. La nouveauté, la spécificité à des clientèles précises, une efficacité déjà démontrée avec d'autres clientèles ou un choix de modalités de désencombrement des voies respiratoires déjà impressionnant et difficile sont quelques facteurs pouvant expliquer le manque de données probantes sur l'utilisation de certains dispositifs avec les patients atteints de FK.

Le Frequencyer® est un appareil doté d'un transducteur qui émet, à des fréquences variant de 25 à 40 Hz, des ondes mécaniques sinusoïdales ainsi que des vibrations acoustiques. Ces stimulations mécaniques et acoustiques entraînent la vibration des voies respiratoires²⁰, ce qui permet de décoller le mucus des parois et de le mobiliser vers les voies respiratoires supérieures pour être éliminé.

Le CoughAssist® est un appareil facilitant le dégagement des sécrétions des voies respiratoires chez les patients ayant une toux inefficace. L'appareil exerce graduellement, sur les voies respiratoires, une pression positive permettant une inspiration profonde. Cette pression positive se change brusquement en pression négative ce qui permet une expiration rapide, stimule la toux et favorise l'élimination des sécrétions²¹.



PEP Mask



CoughAssist®



Flutter®



PariPEP®



TheraPEP®



Frequencyer®

Efficacité des appareils de désencombrement des voies respiratoires

Plusieurs études ont été effectuées dans le but de déterminer si la PEP, la PEPO et la VTHF sont des modalités de désencombrement des voies respiratoires efficaces et/ou supérieures aux autres modalités. Les variables analysées pour évaluer l'efficacité sont nombreuses, mais la variable la plus utilisée est la fonction pulmonaire. Cette dernière peut être évaluée par la capacité vitale forcée (CVF), le volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) et le débit expiratoire moyen (DEM). Les autres variables fréquemment utilisées sont la quantité de sécrétion, la durée ou le nombre d'hospitalisations, la saturation de l'hémoglobine en oxygène (SpO₂) et les effets indésirables.

Dans la majorité des études, les résultats de VEMS, de DEM et de CVF n'ont pas permis d'observer une différence d'efficacité significative entre les modalités de désencombrement des voies respiratoires.

La quantité de sécrétions expectorées suite à l'utilisation d'une modalité de désencombrement des voies respiratoires est une variable souvent utilisée pour évaluer l'efficacité du traitement. Toutefois, il est important de garder en tête que la fiabilité de cette mesure est discutable. En effet, la quantité de sécrétions peut varier grandement puisqu'elles peuvent contenir une quantité variable de salive ou être dégluties. En examinant les sécrétions expectorées, une seule étude a permis de mettre en évidence une variation entre deux modalités de désencombrement des voies respiratoires. En effet, App et coll. ont noté une réduction significative de la viscoélasticité des sécrétions suite aux séances de traitement avec le Flutter® comparativement au drainage autogène²².

Le nombre d'admissions à l'hôpital suite à une détérioration pulmonaire peut aussi varier en fonction de la modalité de dégagement des sécrétions choisie. Dans l'étude de McIlwaine et coll., il n'y a pas de différence significative pour le nombre d'admissions à l'hôpital entre le groupe utilisant le DP avec percussions et celui utilisant un dispositif à PEP²³. Toutefois, une autre étude de McIlwaine et coll. a démontré, en comparant la PEP avec le Flutter® sur une période d'un an, une différence significative du nombre d'admissions à l'hôpital causées par une détérioration pulmonaire. En effet, dans le groupe PEP, cinq participants ont dû être hospitalisés comparativement à 18 dans le groupe Flutter®²⁴.

Conclusion

Les modalités de dégagement des sécrétions avec appareils sont faciles d'utilisation, rapides, portatives et permettent plus d'autonomie que les modalités conventionnelles. Les trois principaux types d'appareils présentés soient la PEP, la PEPO et la VTHF semblent être sécuritaires. Toutefois, aucune conclusion claire ne peut être émise quant à l'efficacité et la supériorité d'un appareil par rapport aux autres modalités de traitement. En considérant que la majorité des études présentées sont des études croisées évaluant les effets à court terme, il serait pertinent de disposer d'essais cliniques randomisés à long terme afin de donner plus de crédibilité aux résultats. De plus, comme le Flutter® est le dispositif à PEPO le plus connu, il est le plus utilisé dans les études, mais très peu de données sont disponibles sur les autres appareils de la même classe tels l'Acapella®, le Cornet® et le Quake®. La nouveauté de ces appareils pourrait expliquer le manque ou l'absence de littérature,²⁵ mais il serait intéressant que ces dispositifs soient aussi étudiés. ◀

Références bibliographiques

1. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respiratory care*. 2009;54(4):522-37.
2. Lester MK, Flume PA. Airway-clearance therapy guidelines and implementation. *Respiratory care*. 2009;54(6):733-50; discussion 51-3.
3. Myers TR. Positive expiratory pressure and oscillatory positive expiratory pressure therapies. *Respiratory care*. 2007;52(10):1308-26; discussion 27.
4. Medical Advisory Secretariat. Airway clearance devices for cystic fibrosis: an evidence-based analysis. Ontario health technology assessment series. 2009;9(26).
5. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respiratory care*. 2009;54(4):522-37.
6. Pisi G, Chetta A. Airway clearance therapy in cystic fibrosis patients. *Acta bio-medica: Atenei Parmensis*. 2009;80(2):102-6.
7. Holland AE, Button BM, International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis AC. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: knowledge and acceptance of the Consensus Statement recommendations. *Respirology*. 2013;18(4):652-6. Epub 2012/12/18.
8. Darbee JC, Kanga JF, Ohtake PJ. Physiologic evidence for high-frequency chest wall oscillation and positive expiratory pressure breathing in hospitalized subjects with cystic fibrosis. *Physical therapy*. 2005;85(12):1278-89.
9. Lester MK, Flume PA. Airway-clearance therapy guidelines and implementation. *Respiratory care*. 2009;54(6):733-50; discussion 51-3.
10. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respiratory care*. 2009;54(4):522-37.
11. Konstan MW, Stern RC, Doershuk CF. Efficacy of the Flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1994;124(5 Pt 1):689-93.
12. Konstan MW, Stern RC, Doershuk CF. Efficacy of the Flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1994;124(5 Pt 1).
13. Aptalis Pharma US Inc. Flutter mucus clearance device: Instructions for Use [En ligne]. [cité le 9 janvier 2014]. Disponible : http://www.aptalispharma.com/pdf/Flutter_PI.pdf
14. Holland AE, Button BM, International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis AC. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: knowledge and acceptance of the Consensus Statement recommendations. *Respirology*. 2013;18(4):652-6. Epub 2012/12/18.
15. Lindemann H. The value of physical therapy with VRP 1-Desitin ("Flutter"). *Pneumologie*. 1992;46(12):626-30. Epub 1992/12/01. Zum Stellenwert der Physiotherapie mit dem VRP 1-Desitin ("Flutter")
16. Volsko TA, DiFiore J, Chatburn RL. Performance comparison of two oscillating positive expiratory pressure devices: Acapella versus Flutter. *Respiratory care*. 2003;48(2):124-30.
17. Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. *Paediatric respiratory reviews*. 2007;8(1):17-23.
18. West K, Wallen M, Follett J. Acapella vs. PEP mask therapy: a randomised trial in children with cystic fibrosis during respiratory exacerbation. *Physiotherapy theory and practice*. 2010;26(3):143-9.
19. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2009(1):CD006842.
20. Fibrose kystique Canada. Techniques de dégagement des voies respiratoire [En ligne]. [cité le 9 janvier 2014]. Disponible : <http://www.cysticfibrosis.ca/fr/index.php>.
21. Philips, CoughAssist Mechanical Insufflator-Exsufflator. [Image en ligne]. [Cité le 2 février 2014]. Disponible : http://www.healthcare.philips.com/main/homehealth/respiratory_care/coughassist/default.wpd
22. App EM, Kieselmann R, Reinhardt D, Lindemann H, Dasgupta B, King M, et al. Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage. *Chest*. 1998;114(1):171-7.
23. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 1997;131(4):570-4.
24. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 2001;138(6):845-50.
25. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2009(1):CD006842.

Le nouveau CHUM

des innovations
au service
des patients

Les textes originaux
sont parus dans les
volumes 1 et 2 (édition 6)
du CHUMagazine.

Bientôt, le nouveau CHUM accueillera ses premiers patients. À l'angle des rues Viger et Saint-Denis, à quelques pas du Centre de recherche du CHUM inauguré en 2013, les tours d'hospitalisation s'élèvent à leur pleine hauteur depuis la fin du mois d'avril 2015. De trois hôpitaux plusieurs fois centenaires, on passe à un hôpital du XXI^e siècle : l'exercice va bien au-delà de la construction et d'un méga déménagement.

À l'arrivée des premiers patients au nouveau CHUM, l'Hôpital Notre-Dame deviendra un hôpital communautaire où des soins de proximité, dits de première et deuxième lignes, seront offerts à la population. L'Hôpital Saint-Luc sera démoli pour faire place à la construction de la phase 3 du nouvel hôpital, qui comprendra notamment l'amphithéâtre et le pavillon clinico-administratif. L'Hôtel-Dieu fermera ses portes et sera remis au ministère de la Santé et des Services sociaux qui se prononcera sur son utilisation.

Dans le nouvel hôpital, il y aura 772 chambres individuelles comprenant un espace famille, 39 salles d'opération et 443 salles d'examen. L'urgence pourra accueillir 65 000 visiteurs par année.

Pour les patients, il s'agira d'un lieu favorable à la guérison et au mieux-être. Les chambres individuelles, pour éviter la transmission des infections et offrir plus d'intimité aux patients gravement malades, sont une innovation importante. Il y aura séparation entre les zones hospitalière et ambulatoire (cliniques de jour) pour favoriser la quiétude des personnes hospitalisées. Et bonne nouvelle, l'accès direct, par l'intérieur, à la station de métro Champ-de-Mars, permettra d'éviter aux usagers d'affronter les intempéries extérieures !

100% d'air neuf en tout temps

Grâce à ses centrales de traitement d'air uniques, le CHUM sera le seul hôpital en Amérique du Nord à offrir aux patients, visiteurs, employés et équipes soignantes un environnement à 100% d'air neuf. Qu'est-ce que cela signifie ? Une fois traité et distribué, l'air sera automatiquement rejeté à l'extérieur sans être recyclé. À terme, 41 centrales de traitement d'air assureront un approvisionnement en air extérieur d'environ 80 000 mètres cubes par minute. Ces centrales de traitement d'air assureront un renouvellement d'air continu à l'intérieur de l'hôpital. Une innovation qui devient un outil efficace contre la propagation des infections.

Salles d'opération hybrides

Le nouveau CHUM comptera 39 salles d'opération, dont trois salles hybrides, combinant une salle d'opération conventionnelle avec une salle d'imagerie de type angiographie (pour l'imagerie des vaisseaux sanguins). Munies d'une aire de contrôle adjacente, ces salles plombées seront utilisées pour les opérations guidées par angiographie, ainsi que pour plusieurs



L'HÔPITAL DU CENTRE HOSPITALIER DE L'UNIVERSITÉ DE MONTRÉAL (CHUM)

Le CHUM offrira des soins spécialisés et surspécialisés (dits tertiaires et quaternaires) aux patients provenant de la grande région de Montréal et de tout le Québec. Si vous êtes victime d'une brûlure grave nécessitant des soins intensifs, c'est au CHUM que vous serez soigné, même si vous habitez en Outaouais, par exemple. De plus, les cliniques de greffe pulmonaire et de fibrose kystique de l'Hôtel-Dieu y seront transférées. Déjà, le CHUM possède une expertise reconnue dans plusieurs domaines de pointe, notamment en gestion de la douleur chronique et en transplantation (poumons, cœur, reins, pancréas, foie). Il a également une vocation de recherche, d'enseignement et d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé.

interventions vasculaires, cardiaques ou neurologiques. Les équipes auront accès à trois salles hybrides de près de 100 mètres carrés conçues spécifiquement pour ces types d'intervention.

Petite puce, grande révolution!

Un tout nouveau système informatique de réapprovisionnement en double casier assurera une disponibilité constante des stocks de matériel stérile et d'autres fournitures médicales. Lorsque le premier compartiment devient vide, il suffira de prendre l'étiquette du produit qui s'y trouve et de l'apposer sur le tableau de contrôle. La puce de radio-identification insérée dans l'étiquette enclenchera le processus de ravitaillement. Pour le personnel de soins, fini le temps alloué aux tâches manuelles comme l'entrée de données ou l'inventaire. Le système informatique de réapprovisionnement, déjà présent dans quelques unités de soins des trois hôpitaux, permettra le ravitaillement rapide des fournitures.

demander de l'aide ou même de lancer le code bleu (arrêt cardiaque). Une lumière DEL installée à l'extérieur de la chambre sera reliée à ces interfaces murales et affichera une couleur distincte en fonction de la commande effectuée. De son lit ou de sa civière, le patient pourra signaler son besoin au personnel par le biais d'une télécommande ou d'un interphone mural. Différentes icônes correspondent à différentes demandes: médicaments, eau, toilette ou demande de nature générale

Véhicules autoguidés et autres astuces logistiques

Deux innovations majeures sont au centre de la réorganisation logistique du nouvel hôpital: les véhicules autoguidés (VAG) et le système de transport pneumatique. Près de 70 VAG assureront quotidiennement un peu plus de 3 500 déplacements de matériel via des tracés précis. Par ailleurs, la livraison d'un peu plus de 6 000 médicaments, prélèvements, échantillons, produits sanguins et autres sera effectuée quotidiennement à l'intérieur de l'hôpital sur un circuit de conduits



Double sécurité pour les patients

Tout a été mis en œuvre au nouvel hôpital afin d'assurer le maintien constant des services aux patients, notamment par le dédoublement des principaux systèmes d'approvisionnement, de sécurité ou d'alimentation. En d'autres mots, un deuxième système prendra la relève, sans causer d'interruption de service, advenant un incident ou une panne du premier. Un système de secours a donc été prévu pour l'approvisionnement en gaz médicaux, les pompes d'incendie, l'alimentation en eau, l'électricité, le gaz naturel, ainsi que pour le traitement de l'air et les infrastructures de télécommunications. Au Québec, seul le nouveau CHUM sera équipé de systèmes de bâtiment aussi complets.

Système d'appel de garde d'avant-garde

Un tout nouveau système d'appel de garde sera installé dans chacune des 772 chambres individuelles ainsi que dans tous les environnements cliniques. Par le biais d'une interface murale, le personnel sera en mesure de communiquer directement avec les différents postes de professionnels, de signifier sa présence, de

totalisant plus de 9 km. Les véhicules autoguidés circuleront dans des corridors et ascenseurs distincts afin de transporter les chariots de matériel, sans jamais encombrer les corridors de l'hôpital. Le personnel livrera et accueillera ces produits à partir de l'une des 129 stations du système de transport pneumatique. Un circuit indépendant et propre au transport d'isotopes médicaux assurera une connexion directe du local du cyclotron du Centre de recherche du CHUM (CR-CHUM) à une alcôve située à proximité dans le secteur de la médecine nucléaire. Le cyclotron est un appareil qui produit des atomes radioactifs sécuritaires (isotopes) qui servent au traitement des cancers et à la recherche en imagerie. ◀



En mémoire de nos héros

Tomy-Richard Leboeuf McGregor
Directeur général
Vivre avec la fibrose kystique

Montréal (Québec)
Canada

Pour plusieurs personnes, les noms de Marc Fortin, Michel Paquette, Marie-Hélène Roger et Marika Archambault sont reliés au monde de la fibrose kystique par le biais de prix et bourses d'études remis aux gens de notre communauté. Derrière ces noms se cachent des personnes qui aujourd'hui ne sont plus parmi nous, mais qui ont contribué de façon significative à faire avancer, à leur façon, le milieu de la fibrose kystique.



MARC FORTIN

À tout seigneur, tout honneur. C'est en 1985 que Marc Fortin devient le premier président du conseil d'administration du Comité provincial des adultes fibro-kystiques (CPAFK), qui deviendra plus tard **Vivre avec la fibrose kystique**. Alors âgé de 24 ans, c'est accompagné d'autres adultes et de Laval de Launière, leur

intervenant social, qu'il dirige notre organisme. Pour l'époque, il s'agit d'un exploit: l'âge médian de survie est de moins de 25 ans et le Québec ne compte que 150 personnes atteintes de la fibrose kystique ayant plus de 18 ans. En tant que président-fondateur, son action a marqué un tournant majeur dans le monde québécois de la FK, qui, jusqu'alors, demeurait la chasse gardée de la communauté médicale et du milieu de la recherche. C'est sous sa présidence que le 19 septembre 1987, une certaine Céline Dion rend visite à nos administrateurs pour leur assurer son soutien. Malheureusement, le 24 décembre de la même année, Marc Fortin meurt à 26 ans.

C'est l'Association québécoise de la Fibrose kystique (qui deviendra Fibrose kystique Québec) qui met sur pied le premier prix Marc-Fortin. Remis aux deux ans, il sera entre autres reçu par Laval de Launière, devenu notre directeur général, et Christian Auclair. En l'an 2000, notre organisme rapatrie le prix qui, désormais, honorerait uniquement des personnes vivant avec la FK qui se démarquent par leur apport exceptionnel à la cause. Le prix sera remis aux trois ans. Depuis, il fut remis à plusieurs personnes impliquées dans notre milieu. Successivement, ce sont Chantal Germain, Dave St-Pierre (danseur, chorégraphe et metteur en scène), Pierre-Alexandre Tremblay, Claire Boulerice, Charlene Blais et Sophie Jacob qui verront leur nom associé à notre premier président.

En plus de ce prix, la Fondation l'air d'aller remet une bourse d'études portant son nom à des personnes impliquées socialement dans un organisme communautaire ou dans une institution publique ou privée.



MICHEL PAQUETTE

C'est en 1993 que Michel Paquette devient le cinquième président du CPAFK. Faisant parti des membres de la première heure de notre organisme, il sera également pendant plusieurs années l'un des premiers et rares membres en provenance d'une autre région que Mon-

treal! Fier représentant de l'Outaouais, il était un partisan du régionalisme, voulant éviter à tout prix une centralisation des pouvoirs dans la métropole. Sous sa présidence, notre organisme entamera des pressions auprès du gouvernement du Québec afin que le Pulmozyme figure sur la liste des médicaments couverts par le Régime d'assurance médicaments du Québec, la RAMQ.

C'est en l'an 2000 que l'on crée le prix Michel-Paquette. Il est décidé qu'il sera remis annuellement à une personne ou à un organisme qui œuvre dans le milieu de la fibrose kystique et qui contribue de façon importante au mieux-être de la population atteinte. Beaucoup de personnalités et de groupes connus auront l'honneur de recevoir ce prix dans les années subséquentes: Marcel Barette, France Paquet, Francine Brosseau, Diane Lalonde, Denis Mouton, Dr Michel Ruel, la Fondation l'air d'aller, la Chambre des notaires du Québec, Dr Alphonse Jeanneret, Dr André Cantin, Mylène Cloutier, Laval de Launière, le journaliste Harold Gagné puis l'Ordre des infirmières du Québec.



MARIE-HÉLÈNE ROGER

Amoureuse de la nature, Marie-Hélène Roger a complété une formation en biologie, en écologie et en environnement. C'est la raison pour laquelle une bourse d'études dans ces domaines fut instituée en son honneur. Non seulement s'est-elle impliquée au sein du CPAFK en tant que secrétaire pendant de nombreuses

années, mais son engagement s'est étendu au sein de divers comités et organismes environnementaux. Elle nous a également dignement représenté au sein du défunt Comité canadien de la fibrose kystique. Certains l'ont même qualifiée de «petite dame aux grandes causes.»!

Passionnée des causes environnementales, il n'y avait qu'elle pour parler avec autant d'engouement de récupération, de compost et d'oiseaux: au point que pour éviter le gaspillage de papier, notre secrétaire noircissait les pages à l'endroit comme à l'envers, de haut en bas et de gauche à droite!

C'est avec détermination qu'elle a défendu la cause des personnes vivant avec la fibrose kystique, malgré la maladie.

Elle a touché le cœur de bien des gens par sa sociabilité, sa joie de vivre, sa sincérité et sa force exemplaire.



MARIKA ARCHAMBAULT-WALLENBURG

C'est en mémoire de Marika Archambault-Wallenburg, jeune femme exceptionnelle et aimée de tous, que la Fondation l'air d'aller offre une bourse d'études aux étudiants du milieu des sciences afin que d'autres personnes puissent s'inspirer de son illustre parcours et être encouragées par ses nombreuses qualités.

La grande curiosité de Marika l'a menée en Europe, au Guatemala, au Népal, au Japon puis aux États-Unis, en solo sur sa moto, mais l'a surtout plongée, tête première, dans de nombreux livres de science. Son

parcours académique a été sans faute. L'excellence de ses résultats académiques lui a valu de nombreuses bourses: bourse d'admission, octroyée par l'Université McGill, pour son baccalauréat en physique, bourse canadienne pour sa maîtrise en biophysique médicale à l'Université de Toronto puis l'une des bourses canadiennes les plus prestigieuses pour ses études doctorales à l'Université McGill en génie biomédical. Jamais la fibrose kystique ne lui a imposé de limites. Marika a toujours poursuivi ses objectifs, sans broncher, pour la plus simple et la plus noble des raisons: la passion d'apprendre!

La qualité qui la définit le mieux est sans doute la persévérance: pour avoir accompli tout ce qu'elle a choisi de faire, pour avoir poursuivi ses études comme si de rien n'était et surtout, pour avoir fait face à chaque nouvelle journée avec le sourire, malgré les revers imposés par la détérioration de sa santé.

La joie de vivre de Marika a tant rayonné qu'elle a contribué à rendre les siens plus heureux et meilleurs.



GAÉTAN VERREULT

Passionné d'informatique et de communications, c'est en 2003 que Gaétan Verreault confectionne l'un des tous premiers forums Internet destinés aux personnes vivant avec la fibrose kystique et à ceux qui s'intéressent à leur réalité. C'est en son honneur qu'à l'automne 2006,

le forum qu'il avait mis sur pied est baptisé de son surnom, «Kifar».

Pendant une dizaine d'années, avant l'arrivée des grands médias sociaux comme Facebook ou Twitter, ce forum sera le point de ralliement de plusieurs personnes FK qui auront trouvé un moyen d'échapper à l'isolement, de profiter du soutien des autres et, très certainement, de découvrir des gens exceptionnels. Au cours de toutes ces années, ce sont près de 350 personnes qui ont participé, à travers plus de 6 300 messages, à de nombreuses discussions. Sa détermination et sa ténacité auront contribué au rapprochement de la communauté FK du Québec. ◀

La recherche

en fibrose kystique 2016

D^r André Cantin
Pneumologue
Professeur titulaire

Service de pneumologie
Centre hospitalier
de l'Université de
Sherbrooke

Sherbrooke (Québec)
Canada

Plus de 4 000 médecins, infirmières, chercheurs et autres professionnels de la santé se sont réunis du 27 au 29 octobre 2016 à Orlando pour la 30^e Conférence annuelle de fibrose kystique. Il s'agit du congrès le plus important sur la recherche et les soins aux personnes atteintes de fibrose kystique. Cette conférence connue sous le nom de *North-American Cystic Fibrosis Conference* (NACFC) a permis aux participants de marquer le trentième anniversaire de l'ère moderne des recherches en fibrose kystique. Il y a trente ans, en 1986, le gène responsable de la fibrose kystique n'était pas connu et le nombre de patients adultes suivis à la clinique de fibrose kystique de Sherbrooke était de seulement 6 alors qu'il y avait près de 40 enfants. Trente ans plus tard, non seulement le gène responsable de la fibrose kystique a-t-il été identifié, mais nous avons commencé à prescrire des médicaments dont le but thérapeutique est de corriger le défaut fondamental provoqué par les mutations du défaut fondamental, soit la protéine CFTR (Cystic Fibrosis transmembrane conductance regulator). De plus, nous avons maintenant dix fois plus d'adultes à notre clinique de fibrose kystique alors que le nombre d'enfants est resté le même. L'identification du gène responsable de la fibrose kystique, le développement des médicaments visant à corriger le défaut fondamental de cette maladie et l'augmentation fulgurante du nombre d'adultes suivis dans nos cliniques représentent des avancées spectaculaires tant au niveau de la recherche que dans la prise en charge des patients atteints de fibrose kystique.

Le gène responsable de la fibrose kystique fut identifié par une équipe canadienne et américaine dont le directeur était un jeune professeur de l'Université de Toronto appuyé par des subventions de Fibrose Kystique Canada, soit le docteur Lap-Chee Tsui. Le docteur Tsui a été un des premiers chercheurs à utiliser une technologie innovatrice et moderne qui est maintenant le standard en génétique médicale, soit l'identification d'un gène par une approche de génétique inverse. Auparavant, les découvertes de gènes associés à des maladies héréditaires nécessitaient la connaissance de la protéine défectueuse avant de pouvoir identifier le code génétique responsable de ce défaut. Le docteur Tsui a innové en utilisant une approche dans laquelle il n'avait pas à connaître la protéine défectueuse pour identifier le gène. Cette approche était basée sur des études épidémiologiques de populations de familles et d'individus atteints de fibrose kystique. Plusieurs des familles du Québec ont participé à ces travaux de recherche dans les années 1980 en donnant les informations médicales personnelles et en fournissant les échantillons de sang pour des analyses d'ADN. Cette implication extraordinaire des patients et des familles aux prises avec la fibrose kystique est un exemple formidable des bénéfices qu'une participation à la recherche clinique peut apporter à l'ensemble d'une population. Le docteur Tsui a utilisé l'information obtenue pour identifier des traits génétiques qui étaient transmis simultanément avec la maladie aux enfants. Certains de ces traits génétiques avaient déjà été cartographiés et la localisation de chaque trait génétique dans le génome humain a permis à l'équipe du docteur Tsui de s'approcher de plus en plus au site où se trouvait le gène défectueux. En 1989, ces chercheurs ont réalisé qu'ils venaient d'identifier le site exact de l'expression du gène défectueux et ils ont pu ainsi cloner ce gène, produire la protéine et commencer une grande séquence de recherche fondamentale ciblée sur les connaissances qu'offrait cette découverte exceptionnelle. Parmi ces découvertes, on retient le développement de plusieurs modèles de fibrose kystique chez l'animal, ce qui n'existait pas auparavant. Il y a également plusieurs nouveaux outils tels que des anticorps et des

cellules spécifiques au défaut du CFTR qui ont été développés et mis à la disposition d'autres chercheurs. À la suite d'un ensemble de découvertes découlant de l'identification du gène de la fibrose kystique, de nouvelles molécules pouvant corriger le défaut ont été identifiées et la recherche clinique a permis de mettre sur le marché deux nouvelles drogues pour une partie de la population fibrokystique. Ces nouveaux médicaments produits par la compagnie Vertex, sont connus sous le nom d'ivacaftor (Kalydeco) et la combinaison ivacaftor/lumacaftor (Orkambi).

Lors de la conférence NACFC, plusieurs travaux comportant des études cliniques ont été présentés et on note que les patients porteurs de mutations de classe III traitées par l'ivacaftor ont non seulement une correction importante de leur test à la sueur, ce qui reflète une correction du défaut fondamental, mais également une amélioration significative et soutenue de leurs fonctions respiratoires, de leur prise de poids et de leurs symptômes respiratoires. De plus, il a été rapporté que la charge inflammatoire des bronches chez les patients traités avec l'ivacaftor diminue et les cliniciens observent même chez certains individus une disparition de certains micro-organismes bactériens qui étaient auparavant chroniquement observés dans les sécrétions respiratoires de ces patients. Il y a donc des évidences qu'il est possible non seulement d'améliorer les symptômes et les signes de la fibrose kystique, mais d'en renverser certaines manifestations que nous croyions auparavant irréversibles. Malheureusement, l'ivacaftor n'est utile que chez une minorité de personnes atteintes de fibrose kystique, car ce médicament ne fonctionne pas pour les mutations des autres classes.

La mutation la plus fréquente au Canada chez les personnes atteintes de fibrose kystique est la F508d, soit une mutation de classe II. Les mutations de classe II font en sorte que la protéine CFTR est de structure anormale et cette protéine malformée se fait dégrader à l'intérieur de la cellule avant qu'elle puisse se rendre à la membrane pour effectuer son travail qui est de produire du sel et du bicarbonate dans le mu-



cus. L'absence de sel et de bicarbonate dans le mucus favorise un mucus épaissi et nuit aux défenses antibactériennes de la surface des voies aériennes. Lors du congrès, plusieurs chercheurs ont démontré que l'acidification excessive du mucus en fibrose kystique peut contribuer à favoriser la croissance bactérienne. Il y a donc plusieurs travaux en cours pour tenter de découvrir des moyens pour contrer l'acidification excessive du mucus.

La thérapie la plus efficace pour corriger le défaut de sécrétion de chlorure de sel et de bicarbonate dans le mucus serait une thérapie qui permet à la molécule CFTR défectueuse du type F508d de se rendre à la membrane et de fonctionner. Le lumacaftor est une nouvelle molécule qui permet à la protéine CFTR de classe II de ne pas être dégradée et de se rendre à la membrane. Une fois à la membrane, le CFTR F508d a encore deux autres défauts à corriger, soit sa lenteur à s'ouvrir et sa tendance à disparaître rapidement de la membrane. L'ajout de l'ivacaftor au lumacaftor (Orkambi) permet non seulement au CFTR F508d de se rendre à la membrane, mais également de rester en position ouverte et fonctionnelle pour une période prolongée. Les études cliniques ont démontré qu'il y a une diminution entre 20 à 25 % de la quantité de sel dans la sueur lorsque les personnes homozygotes (F508d/F508d) pour cette mutation de classe II sont traitées avec l'ivacaftor/lumacaftor. De nouvelles données cliniques ont permis de confirmer l'efficacité partielle de cette médication pour cette tranche de la population atteinte de fibrose kystique. Il s'agit d'une correction partielle, mais qui est associée à une amélioration statistiquement significative de la fonction respiratoire et surtout une diminution d'environ 40 % du nombre d'exacerbations infectieuses. Malheureusement, cette médication n'est pas pour tous nos individus porteurs de fibrose kystique. Ce nouveau médicament ne fonctionne pas lorsqu'il n'y a qu'une seule copie du gène défectueux F508d. Il y a donc d'autres études cliniques en cours avec une nouvelle génération de molécules semblables ayant une plus grande capacité à corriger le défaut fondamental observé chez les individus porteurs de la mutation

F508d de classe II. Enfin, plusieurs autres chercheurs ont présenté des données préliminaires portant sur des approches moléculaires différentes permettant également de corriger la fonction du CFTR dans des modèles de cellules et chez le modèle animal. Ces travaux de recherche sont encore à l'étape préclinique, mais devraient assez rapidement faire l'objet d'études cliniques dans lesquelles les individus atteints de fibrose kystique seront appelés à participer.

Il existe d'autres travaux de recherche avec des molécules ayant un impact sur l'inflammation pulmonaire et systémique ainsi que sur le diabète et la maladie du foie (cirrhose). Ces différents travaux nécessiteront également la participation de plusieurs patients porteurs de fibrose kystique.

Dans ce contexte, il est très important de prendre connaissance des possibilités de participation à différentes études de recherche clinique. L'information concernant les différents programmes de recherche clinique est disponible chez Fibrose Kystique Québec et chez Fibrose Kystique Canada. De plus, les directeurs de cliniques de fibrose kystique à travers le Canada sont bien au courant des études en cours et pourront partager cette information sur demande.

Nous vivons des années très prometteuses en fibrose kystique et nous voyons déjà les avancées très importantes dans la survie et dans la qualité de la vie de certaines personnes traitées avec ou sans les nouveaux médicaments visant à corriger le défaut du CFTR. Il est essentiel que nous fassions encore plus et nous arriverons au but seulement en travaillant ensemble. Il est essentiel que les chercheurs et cliniciens continuent leurs efforts en recherche médicale et que les organismes charitables (ex. Fibrose Kystique Canada) appuient ces chercheurs. Il est encore plus important que jamais que les personnes atteintes de fibrose kystique s'informent et participent également à cet effort commun pour vaincre la fibrose kystique. Ensemble, nous y arriverons! ◀



QUESTIONS DE SANTÉ

VAPOTAGE ET CIGARETTE ÉLECTRONIQUE

Je suis la mère d'un adolescent atteint de la fibrose kystique. Depuis quelques mois, il a commencé à vapoter la fameuse cigarette électronique. Quels sont les risques encourus? S'il y en a, sont-ils moins importants que ceux connus concernant la cigarette conventionnelle? En tant que mère, je suis inquiète. Pourriez-vous m'en dire plus à ce sujet?

Contrairement aux cigarettes classiques, les cigarettes électroniques ne contiennent pas de tabac. Il s'agit de dispositifs alimentés par une pile qui renferment un élément chauffant et une cartouche remplie de liquide. En prenant une bouffée, le dispositif chauffe le liquide, ce qui produit une vapeur. Par rapport aux cigarettes classiques, cela se compare à la bouffée qui brûle le tabac et produit de la fumée – le grand danger pour le fumeur et les gens alentour – sans mentionner le goudron et le monoxyde de carbone que le fumeur inhale.

La cigarette électronique peut sembler moins nocive en comparaison, mais quand on regarde de plus près ce que contient le liquide, ça soulève d'autres inquiétudes. Tout comme les cigarettes classiques, plusieurs liquides destinés aux cigarettes électroniques contiennent de la nicotine, et ce, même si la nicotine pour les cigarettes électroniques n'est pas autorisée officiellement au Canada. Les liquides contiennent souvent d'autres ingrédients, comme du propylène glycol, un populaire additif alimentaire. De plus, ils sont offerts dans des centaines de saveurs, comme la fraise, la bière de racinette et le thé chai, ce qui rend ces cigarettes très attrayantes pour les enfants et les adolescents.

La fabrication et la vente de liquides pour les cigarettes électroniques ne font pas encore l'objet d'une surveillance attentive au Canada, ce qui veut dire que les proportions et les ingrédients indiqués sur l'étiquette pourraient ne pas toujours être exacts. Qui plus est, l'industrie des cigarettes électroniques est encore si récente qu'il n'y a pas de données sur les effets de l'inhalation de ces liquides à long terme.

Une des principales ressemblances entre les deux types de cigarettes qu'on ne peut passer sous silence, c'est que les cigarettes électroniques imitent les cigarettes classiques. Les autorités de santé publique parlent maintenant du danger de rendre le tabagisme de nouveau acceptable, ce qui pourrait anéantir des décennies de travail accompli par les campagnes antitabac. Les cigarettes électroniques ne devraient jamais être vues comme une meilleure façon de commencer à fumer. Les spécialistes de la pédiatrie s'entendent tous pour dire que les enfants, les adolescents et les adultes ne devraient jamais prendre l'habitude de fumer, peu importe qu'il s'agisse de cigarettes électroniques ou de cigarettes classiques.

— Les spécialistes Info-Santé.
Hôpital de Montréal pour enfants (CUSM)

HÉMOPTYSIES

Dernièrement, ma sœur a eu une hémoptysie que son médecin a qualifiée de mineure. Néanmoins, cette situation angoisse ma famille énormément. Pourriez-vous nous expliquer ce que sont les hémoptysies et comment devrions-nous réagir si une telle situation se reproduit?

On parle d'hémoptysie lorsqu'il y a expectoration par la bouche de sang provenant des poumons. Dans les poumons d'une personne vivant avec la fibrose kystique, l'infection chronique et l'inflammation changent les vaisseaux sanguins pulmonaires en érodant leurs parois et en dilatant les artères bronchiques; les rendant ainsi plus friables et vulnérables aux saignements. Il s'agit d'une complication relativement courante et cette situation peut, évidemment, causer énormément de stress tant chez la personne qui la subit que son entourage.

Si vous expérimentez une hémoptysie, il est important d'en noter la quantité pour en informer l'équipe médicale qui pourra déterminer l'urgence de la situation. Le traitement variera selon la gravité de la situation. Il peut s'agir d'une simple surveillance (avec ou sans antibiotiques), d'une embolisation (obstruction des vaisseaux sanguins d'où provient le saignement) ou dans de rares cas, d'une intervention chirurgicale.

Il y a trois types d'hémoptysies: mineures, majeures et massives.

- **Hémoptysie mineure (<5ml):** La quantité de sang peut varier au cours de la journée. Il peut s'agir de simples traces de sang dans les sécrétions ou d'environ une cuillère à thé de sang liquide. C'est la plus fréquente. Recommandation: Communiquez avec votre clinique de fibrose kystique. Si le sang expectoré est rouge vif et/ou qu'il persiste et/ou qu'il est accompagné d'une augmentation de vos symptômes respiratoires, il est préférable de consulter rapidement votre médecin. Il est possible, surtout si c'est la première fois que cela vous arrive, que votre médecin décide de vous examiner. Même si dans la majorité des cas l'hémoptysie légère n'exige pas de traitement, il est recommandé d'en informer les membres de votre équipe FK. Une antibiothérapie peut être requise s'il y a une infection pulmonaire sous-jacente.
- **Hémoptysie majeure (<240ml):** Elle peut être définie par une expectoration d'une quantité de sang liquide de quelques cuillerées à thé, sur une période s'étalant sur 24 heures.
- **Hémoptysie massive (>240ml):** C'est une situation grave qui nécessite des soins urgents. La quantité du sang craché peut facilement atteindre jusqu'à 1-2 tasses ou plus sur une période de 24 heures. Elle peut arriver rapidement et sans symptômes préalables.

Recommandation: Si l'une de ces situations arrive, soit une hémoptysie majeure ou massive, vous devez vous rendre à l'hôpital rapidement et en aviser votre équipe FK. Dans tous les cas, une antibiothérapie sera débutée et vous resterez sous observation médicale. Dans les cas d'une hémoptysie majeure persistante et d'une hémoptysie massive, il est recommandé de faire une embolisation des artères bronchiques qui sont responsables du saignement. Votre médecin discutera avec vous de la meilleure marche à suivre selon votre condition.

Les personnes qui subissent une hémoptysie risquent toujours d'en connaître un nouvel épisode. Bien qu'il n'existe aucun moyen de prévenir une hémoptysie massive, le fait d'adhérer à vos traitements médicaux pour prévenir les infections pulmonaires pourrait en réduire les risques.

En tant que proche, il est normal que l'hémoptysie majeure ou massive vous rende inquiet. Lors d'une situation d'urgence, il est essentiel que vous agissiez rapidement tout en gardant votre calme. Il est très probable qu'une personne dans cette situation ait besoin de votre aide. Contactez les services d'urgence en composant le 911 au lieu de transporter vous-même votre proche à l'hôpital. Les intervenants seront en mesure de le prendre en charge adéquatement tout en assurant un transport sécuritaire et rapide vers le centre hospitalier le plus près.

Comme l'indiquait la psychologue Helen Oxley dans le SVB 2010, « quelle que soit la situation de la personne, si l'hémoptysie constitue un stress permanent ou si elle a représenté un événement traumatisant, il est tout à fait normal qu'elle soit accompagnée de réactions émotionnelles; notre corps et notre esprit sont conçus pour réagir ainsi. » Si vous ou un proche avez de la difficulté à gérer le stress généré suite à un épisode important d'hémoptysie, n'hésitez pas à demander de l'aide à un professionnel de la santé.

— Joanie Bernier, Inf., B.SC

Clinique de fibrose kystique du Centre universitaire de santé McGill, Montréal

CONTAMINATION CROISÉE

J'entends beaucoup parler de la contamination croisée entre les personnes qui ont la fibrose kystique. Est-il vrai qu'il est interdit pour les personnes atteintes de se rencontrer dans un même lieu ?

La contamination croisée est la transmission d'un microbe ou d'une infection d'une personne à une autre. Ce phénomène est connu en fibrose kystique depuis longtemps. En mars 2000, des chercheurs du Danemark ont publié une étude concernant des observations passées : en 1990, 22 jeunes atteints de la fibrose kystique ont participé à un camp d'hiver d'une durée d'une semaine. Alors que 17 d'entre eux étaient au départ colonisés par le *Pseudomonas aeruginosa*, tous, à leur retour, en étaient infectés. Les 5 participants nouvellement colonisés avaient les mêmes souches retrouvées dans le cas des 17 autres. Il était donc évident que la contamination avait été faite à ce moment.

Afin d'éviter la contamination croisée entre les personnes qui vivent avec la fibrose kystique, plusieurs organismes et cliniques ont décidé de préconiser une interdiction totale des contacts entre elles. Cet isolement a permis de limiter la progression de certaines infections. Or, un isolement forcé en tout temps n'est pas, selon nous, la méthode la plus efficace pour lutter contre la contamination croisée. Aussi, nous préconisons plutôt l'éducation. En effet, en tant qu'organisme présent sur le terrain, nous savons pertinemment que malgré les interdictions, les rencontres sont fréquentes entre les gens atteints de la fibrose kystique, particulièrement en dehors du milieu hospitalier. De solides liens se créent entre les personnes qui connaissent des réalités sociales et médicales communes. Nous connaissons aussi l'importance, pour les personnes FK, de mener une vie active et productive au sein d'une société qui encourage et favorise leur inclusion, dans le respect de leurs droits. C'est pourquoi nous avons développé une politique sur l'hygiène, la contamination croisée et la prévention des infections.

Cette politique indique les comportements à adopter en présence d'autres FK, que ce soit lors de rencontres entre amis ou d'événements publics, par exemple lors de levées de fonds. Étant particulièrement vulnérables aux infections bactériennes, à tout virus et aux autres sources de contamination, il est essentiel que vous respectiez des mesures pour la prévention des infections.

Tout en conservant une distance significative d'au moins un mètre entre personnes FK, évitez les poignées de mains, les accolades et les contacts intimes. Prenez l'habitude de vous laver les mains souvent, surtout lorsque vous touchez un objet qui pourrait avoir été manipulé par d'autres. Vous devriez aussi porter un masque lorsque vous ressentez des symptômes infectieux, tant pour vous protéger que pour protéger les autres, ou simplement si vous désirez vous sentir mieux protégés ou êtes soucieux de mieux protéger les autres. Ces comportements devraient être respectés non seulement en présence de personnes FK, mais aussi en tout temps lorsque vous croisez des gens qui ont des symptômes de grippe ou de rhume.

Il y a certainement des avantages et des inconvénients dans les deux approches. Les différentes études incitent à la prudence, mais rien n'est tout noir ou tout blanc. Il n'en demeure pas moins que la problématique entourant la contamination croisée est complexe et qu'il s'agit non seulement d'une question médicale, mais également de vision et de philosophie personnelles. Fort heureusement, aujourd'hui, il est possible de briser l'isolement grâce aux médias sociaux. Néanmoins, nous sommes convaincus qu'éduquer vaut toujours mieux qu'interdire. Les personnes bien informées se rencontreront plus prudemment que celles qui se rencontrent et qui ne connaissent pas les meilleurs moyens de se protéger.

Nous vous invitons à visiter notre site internet (vivreaveclafibrosekystique.com) afin de consulter l'ensemble de notre politique et des mesures que vous pouvez prendre pour mieux vous protéger.

Grâce à vous, nous pouvons améliorer
concrètement la vie des personnes vivant
avec la fibrose kystique au Québec.

Merci pour votre générosité!

Nathalie Larose
Karine St-Jean
Jean-Pierre Masson
Line Boutin
Louise Portal
Alain Ferland
Entreprise Magotteaux
Denis Dubé
Jennifer Barns Francoeur
Marc-André Allard
Cécile Roy
Mario Vigneault
Murielle Fugère
Isabelle Cournoyer
Daniel Lalonde
Joé Blais
Suzanne Badeaux
Aline Fredette
Valérie Godhue
Prolab Technolub Inc.
Josée Lessard
Maxime Ferland
Vital Fredette
Jean Rousseau
Nicolas Montmonrency
Isabelle Boulet
Guillaume Bock

Céline Gagnon
Alain Therrien
Steve Fillion
Robert F. Mignault
Hélène Gagnon
Sylvain Gagnon
Jocelyne Leblanc
Robert Bédard
Gagnon Boyer
Yolande Charron Gagnon
Janick Thibault
Audrey Beauséjour
Nicole Lussier
Carole Bureau
Éric Alan Caldwell
Diane Leboeuf
Fondation Paul A. Fournier
Mathieu Lemay
Guy Bourgeois
Dominic Vien
Norbert Morin
Guillaume Ducharme
Alain Faille
Carole Bureau
Métivier Groupe Conseil Inc.
Sophie Quevillon
Raynald Tousignant

Marc-André Lamothe
Philippe Forget
Claire St-Arnaud
Marie-Ève Beaulieu
Alain Larouche
Geneviève Ouellette
Catherine Cloutier
Renée Bédard
Aline Leboeuf
Dany Murray
Sophie Jacob
Albert Cuillerier
Nicole Tardif
Lise Tardif
Valérie Noël
Joan O'Driscoll
Carol Côté
Olivia Pietrantonio
Sophie Vaillancourt
Gaston Leboeuf
Barbara Lis
Maude Vigeant-Levasseur
Stéphane Léonard
Pierre Norris
Derek McLean
Mathieu Cordeau
Rachel Clermont Tourangeau





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.

VISION

- Rejoindre les personnes vivant avec la fibrose kystique ainsi que leur proche.
 - Être le leader de la diffusion de l'information sur la fibrose kystique.
 - Être le soutien privilégié des personnes vivant avec la fibrose kystique.

OBJECTIFS

- Promouvoir et protéger les droits et les intérêts des personnes vivant avec la fibrose kystique.
- Promouvoir les saines habitudes de vie des personnes vivant avec la fibrose kystique.
- Représenter et défendre les personnes du Québec vivant avec la fibrose kystique auprès des instances gouvernementales ou autres.
- Offrir du soutien aux personnes vivant avec la fibrose kystique.
- Diffuser de l'information fiable.

