



Fibrose kystique  
Canada

# Connexions

AUTOMNE/HIVER 2014

**KIN CANADA ET SHINERAMA :**  
50 ANS DE LUTTE CONTRE LA  
FIBROSE KYSTIQUE

**25 ANS** DEPUIS LA PREMIÈRE  
TRANSPLANTATION PULMONAIRE  
CHEZ UNE PERSONNE FK

**PREMIÈRE CHAIRE DE DE  
RECHERCHE DE FIBROSE  
KYSTIQUE CANADA SUR  
LA FIBROSE KYSTIQUE  
CHEZ L'ADULTE**



**MOMENTS  
MARQUANTS**

**25<sup>E</sup> ANNIVERSAIRE**  
DE LA DÉCOUVERTE DU GÈNE DE LA FK

AIDEZ FIBROSE KYSTIQUE CANADA  
À L'OCCASION DE


MARDI  JE DONNE<sup>MC</sup>

FAITES UN DON LE 2 DÉCEMBRE 2014

[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

Fibrose kystique Canada est un fier partenaire de Mardi je donne, un mouvement canadien en faveur des dons de bienfaisance. En faisant un don à Fibrose kystique Canada le mardi 2 décembre, vous contribuerez à améliorer la vie des Canadiens atteints de fibrose kystique.

Faites un don le 2 décembre 2014 à  
[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)



J'ai la FK  
Avec votre aide  
la FK ne m'aura pas

# TABLE DES MATIÈRES

Message du président .....	3
Message de Céline Dion .....	4
<b>Recherche et soins de santé</b> .....	<b>5</b>
25 <sup>e</sup> anniversaire de la découverte du gène de la FK .....	5
25 <sup>e</sup> anniversaire de la première transplantation pulmonaire bilatérale .....	7
Chaire de recherche sur la fibrose kystique chez l'adulte .....	9
Gestion de la fibrose kystique .....	11
Souvenirs d'une victoire contre l'adversité .....	12
La biobanque de cellules des voies respiratoires .....	13
Améliorer les soins dans les cliniques de FK canadiennes .....	14
Le Programme collaboratif d'apprentissage et de leadership .....	15
Une nouvelle recherche permet d'améliorer la fonction pulmonaire des patients FK .....	16
<b>Vivre avec la fibrose kystique</b> .....	<b>17</b>
Comprendre les interactions entre les bactéries dans les poumons FK ..	17
Ma transplantation pulmonaire .....	19
Madi Vanstone, artisane du changement .....	20
Le début du dépistage néonatal de la FK à Terre-Neuve-et-Labrador .....	21
Je n'ai pas la fibrose kystique, mais elle m'accompagne chaque jour .....	22
<b>Des fonds pour une guérison</b> .....	<b>23</b>
Pleins feux sur EllisDon .....	23
De l'espoir pour la communauté FK canadienne .....	24
Un million de dollars pour lutter contre la fibrose kystique .....	25
Kin Canada : Célébrons 50 ans de partenariat .....	29
Shinerama .....	33

En page couverture :

*Just Breathe: Portraits of Adults Living with Cystic Fibrosis* par Ian Ross Pettigrew :  
[www.ianpettigrew.com/just-breathe-cystic-fibrosis.html](http://www.ianpettigrew.com/just-breathe-cystic-fibrosis.html)

Madi Vanstone, championne de la défense des droits des personnes fibro-kystiques



# MESSAGE DU PRÉSIDENT JIM MOUNTAIN

En 2014, Fibrose kystique Canada a eu de nombreuses raisons de célébrer. Cette année marque plusieurs étapes importantes de notre histoire ainsi que deux 50<sup>es</sup> anniversaires : celui de notre partenariat avec Kin Canada et celui de la campagne Shinerama. Le soutien de Kin Canada, notre plus ancien partenaire, et celui des milliers d'étudiants bénévoles qui ont participé à Shinerama au fil des ans ont contribué à sensibiliser la population en permanence et permis de recueillir des fonds pour lutter contre cette terrible maladie.

Cette année, nous célébrons également le 25<sup>e</sup> anniversaire de l'une des plus grandes découvertes des 50 dernières années dans le domaine génétique, soit la découverte du gène responsable de la fibrose kystique (FK). En 1989, un chercheur financé par Fibrose kystique Canada, le Dr Lap-Chee Tsui, et son équipe du Hospital for Sick Children ont étonné le monde médical en réussissant à isoler le gène de la fibrose kystique. Depuis cette découverte, l'espérance de vie des Canadiens atteints de fibrose kystique ne cesse d'augmenter chaque année. Selon les plus récentes données tirées du Registre canadien sur la fibrose kystique, l'âge médian de survie se situe maintenant à plus de 50 ans et figure parmi les plus élevés au monde.

Il y a 25 ans également, le Dr Shaf Keshavjee, autre chercheur financé par Fibrose kystique Canada, a réalisé à Toronto la première transplantation pulmonaire bilatérale. Il s'est imposé depuis comme un pionnier des techniques de transplantation pulmonaire et a révolutionné la transplantation pulmonaire en développant le système de perfusion pulmonaire Ex Vivo.

Au fil des ans, nous avons accompli des progrès remarquables et mis au point de nouveaux traitements, mais les Canadiens atteints de fibrose kystique meurent encore trop jeunes et il nous reste encore beaucoup à faire. En célébrant ces 25 années de succès, nous devons porter notre regard vers l'avenir, être attentifs aux avancées médicales à venir et maintenir les normes les plus élevées en matière de soins de la FK.

Nous pouvons faire une réelle différence pour les Canadiens atteints de fibrose kystique.



Jim Mountain, président



*« Nous pouvons faire  
une réelle différence  
pour les Canadiens  
atteints de fibrose  
kystique. »*

# CÉLÉBRONS NOS REMARQUABLES PROGRÈS

## MESSAGE DE LA MARRAINE NATIONALE,

*Céline Dion*

Depuis plus de 30 ans, j'ai l'honneur de collaborer avec Fibrose kystique Canada et au cours de ces années, j'ai été témoin des extraordinaires progrès qui ont été réalisés dans le traitement et les soins de la fibrose kystique. La recherche a mené à des avancées que nous ne pouvions même pas imaginer autrefois et qui pourtant aujourd'hui améliorent grandement la vie des patients et des familles touchés par la fibrose kystique.



Fibrose kystique Canada a toujours été à l'avant-garde de ces remarquables progrès. Cet automne, Fibrose kystique Canada célèbre le 25<sup>e</sup> anniversaire de la découverte du gène responsable de la maladie en 1989 et les extraordinaires progrès qui ont suivi.

Il y a 25 ans, le Dr Lap-Chee Tsui, dont les recherches ont été financées par Fibrose kystique Canada, découvrait le gène responsable de la fibrose kystique. Cette découverte nous permettait enfin de comprendre cette maladie et constituait l'une des plus importantes découvertes de l'histoire de la génétique humaine.

La recherche est essentielle pour assurer le bien-être des Canadiens atteints de fibrose kystique et est une source d'espoir pour les familles, les amis et le personnel soignant. Grâce aux avancées de la médecine et de la recherche, l'âge médian de survie est aujourd'hui de 50,9 ans, ce qui aurait été impossible si nous n'avions pas découvert le gène responsable de la maladie il y a 25 ans. Cependant, le travail est loin d'être terminé.

Notre lutte contre la fibrose kystique ne durera pas éternellement. Nous nous rapprochons d'un traitement curatif et nous mobilisons les plus éminents scientifiques pour y parvenir. Nous poursuivons notre quête, en y mettant tout notre talent et toute notre passion. Grâce aux efforts de Fibrose kystique Canada, nous verrons le jour où un traitement curatif sera trouvé, mais nous ne pourrons y parvenir seuls.

Chacun de nous a ses héros et ses héroïnes, des gens qui nous inspirent à faire don de notre temps, de nos talents et de nos ressources pour créer un monde meilleur. Mon héroïne à moi est toujours ma nièce Karine, qui a perdu son combat contre la fibrose kystique à l'âge de 16 ans. Je l'ai vue combattre la fibrose kystique avec tant de courage et de ténacité que j'ai décidé de faire ma part pour trouver un traitement curatif.

J'ai confiance qu'ensemble, nous vaincrons la fibrose kystique.

Céline Dion

A handwritten signature in black ink that reads "Céline" in a cursive script, followed by "oo..." below it.



## RETOUR SUR LA PLUS IMPOSANTE PERCÉE DANS LA RECHERCHE SUR LA FIBROSE KYSTIQUE



*Le D<sup>r</sup> Lap-Chee Tsui et son équipe ont découvert le gène de la fibrose kystique en 1989*

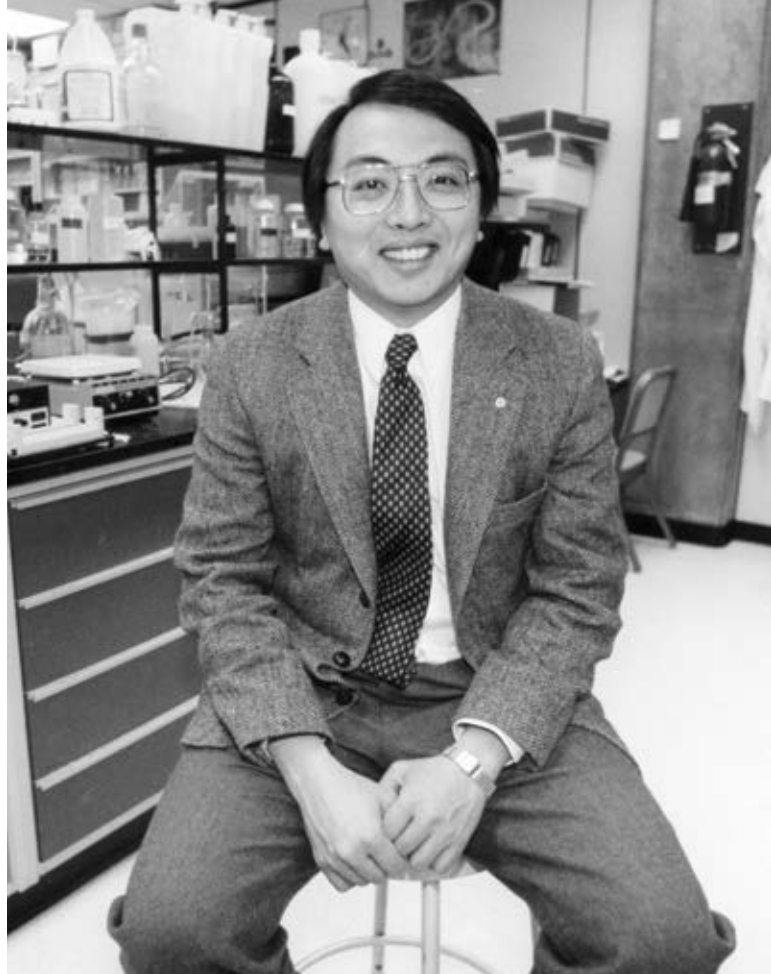
### VINGT-CINQ ANS APRÈS LA DÉCOUVERTE HISTORIQUE DU GÈNE DE LA FK

L'une des principales réalisations en recherche sur la fibrose kystique (FK), qui a joué un rôle capital sur la santé des personnes atteintes de la maladie au Canada et partout dans le monde, s'est produite en 1989. Ce fut une découverte historique à l'époque. Le D<sup>r</sup> Lap-Chee Tsui, un chercheur financé par Fibrose kystique Canada, a dirigé l'équipe du Hospital for Sick Children de Toronto qui a découvert le gène responsable de la fibrose kystique en collaboration avec des chercheurs de la University of Michigan. Plus de 25 ans plus tard, ce moment remarquable est encore considéré comme l'une des plus importantes percées en génétique humaine des 50 dernières années.

Le mardi 9 mai 1989 semblait un jour comme les autres au laboratoire du D<sup>r</sup> Tsui. Un chercheur a analysé l'imprimé de ce qui semblait être une autre variante de la même expérience. Cependant, quelque chose ressortait ce soir-là — les données montraient une légère délétion dans une séquence d'ADN qui n'avait pas été détectée auparavant. Une mutation de ce type est susceptible de causer une altération aussi simple qu'un changement dans la couleur des yeux, ou aussi grave qu'une maladie mortelle. C'est ce type d'indice solide que le D<sup>r</sup> Tsui et son équipe cherchaient, mais il se passera plusieurs mois avant que d'autres recherches dans leur laboratoire confirment qu'ils avaient trouvé une mutation particulière aux patients fibro-kystiques. Ce que le D<sup>r</sup> Tsui et son équipe avaient découvert en cette soirée de mai s'est avéré être une mutation dans le gène régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique (CFTR) — le gène responsable de la fibrose kystique, la maladie génétique mortelle la plus répandue chez les enfants et les jeunes adultes au Canada.

« Il serait exagéré de parler de révélation directe, car la découverte du gène de la FK s'est faite par stades. Personne n'a crié *Eurêka*, il s'agissait plutôt d'un saut au ralenti, explique le D<sup>r</sup> Tsui. Nous avons dû étudier plusieurs éléments, y compris la manière dont le gène touchait les patients, et effectuer d'autres recherches pour soutenir notre découverte avant de passer aux célébrations officielles. »

La découverte par le D<sup>r</sup> Tsui du gène à l'origine de la fibrose kystique a permis de comprendre davantage l'évolution de la maladie et a conduit au dépistage précoce de la fibrose kystique chez les nouveau-nés et au dépistage des parents porteurs de la maladie. Cette découverte incroyable a également ouvert les portes à la recherche actuelle, qui se traduit par de nouveaux traitements novateurs pour les personnes fibro-kystiques.



*D<sup>r</sup> Lap-Chee Tsui*

Depuis la découverte du gène, l'âge médian de survie des Canadiens atteints de fibrose kystique a grimpé à 50,9 ans. Cependant, il reste encore beaucoup de travail à faire avant de trouver un traitement curatif.

« Le 21<sup>e</sup> siècle est celui de notre domaine de spécialité, donc le temps est venu de nous concentrer sur la découverte de traitements efficaces contre la FK, déclare le D<sup>r</sup> Tsui. Des recherches additionnelles permettront de mettre au point de meilleurs traitements pour contrer la maladie, mais cela ne pourra être possible sans la collaboration des chercheurs, des familles des patients FK, des bénévoles et des donateurs. »

Vingt-cinq ans plus tard, la percée du D<sup>r</sup> Tsui demeure une réalisation monumentale dans l'histoire de la recherche sur la fibrose kystique et nous incite à travailler encore plus fort pour trouver un moyen de guérir ou de maîtriser cette maladie dévastatrice.





## 25<sup>E</sup> ANNIVERSAIRE DE LA PREMIÈRE TRANSPLANTATION PULMONAIRE BILATÉRALE CHEZ UN PATIENT FK

**Un chercheur financé par Fibrose kystique Canada mène une révolution dans le domaine de la transplantation pulmonaire en présence de FK et continue de repousser les limites de la recherche**

**Pouvez-vous décrire la première transplantation pulmonaire bilatérale que vous avez réalisée chez un patient fibro-kystique en 1988? Comment l'intervention a-t-elle évolué au fil des ans?**

*Le Dr Keshavjee est chirurgien thoracique et directeur du Programme de transplantation pulmonaire de Toronto au Toronto General Hospital, University Health Network. Avec la mise au point du système de perfusion pulmonaire Ex Vivo de Toronto, le Dr Keshavjee a révolutionné le monde de la transplantation pulmonaire et contribué à améliorer les résultats sur la santé et la qualité de vie des patients greffés. Fibrose kystique Canada appuie le Dr Keshavjee depuis 1999 et lui a octroyé près de 2 millions de dollars pour financer ses travaux de recherche.*

*Pionnier dans le domaine de la transplantation pulmonaire, le Dr Keshavjee continue d'améliorer l'intervention pour accroître la qualité de vie des personnes FK. De concert avec une équipe de cliniciens de renom, il dirige l'un des plus grands et sans doute le plus important centre de transplantation pulmonaire au monde.*

De nombreuses des innovations transformationnelles en matière de transplantation pulmonaire sont nées du Programme de transplantation pulmonaire de Toronto. C'est au Toronto General Hospital que la première greffe d'un seul poumon au monde a été réalisée, en 1983. Et c'est aussi au Toronto General Hospital que la première transplantation pulmonaire bilatérale au monde a eu lieu, trois ans plus tard, soit en 1986. J'ai été chanceux d'y prendre part. En 1988, je faisais aussi partie de l'équipe du Toronto General Hospital qui a réalisé la première transplantation pulmonaire bilatérale réussie chez un patient fibro-kystique. À l'époque, il s'agissait d'une chirurgie à risque très élevé. Tous ces jalons ont été atteints au Toronto General Hospital, et nous en sommes très fiers.

Grâce à tout le travail accompli, les patients fibro-kystiques présentent désormais le risque le plus bas parmi tous les greffés, avec un pourcentage de mortalité chirurgicale de près de zéro – alors qu'il était de 50 pour cent dans les années 80! L'expérience que nous avons acquise et la technologie que nous avons mise au point nous ont permis de repousser les limites.



## Le Canada se classe très haut à l'échelle mondiale en matière de transplantations pulmonaires. Pourquoi, selon vous?

La plupart des gens ne réalisent pas que le Canada a ouvert la voie dans ce domaine. La transplantation pulmonaire est une histoire canadienne à grand succès, et Fibrose kystique Canada a joué un très grand rôle dans cette réalisation et à aidé à concrétiser ces innovations. Le Canada possède le taux de transplantation pulmonaire le plus élevé par habitant. Aujourd'hui, plus de poumons sont offerts à plus de patients et de manière plus sécuritaire ici, au Canada.

Les fonds octroyés par Fibrose kystique Canada ont aidé à améliorer les procédures de greffe et à mettre au point la thérapie génique faisant faire de grandes enjambées dans ce domaine. Le système de perfusion pulmonaire Ex Vivo (ex vivo signifie à l'extérieur du corps) a contribué à accroître le taux de survie chez les patients fibro-kystiques, et ces derniers vivent plus longtemps que les autres greffés.

## Quelle a été la plus grande réalisation de tout temps dans le domaine de la transplantation pulmonaire?

Tout d'abord, le fait que cela soit réalisable. Quarante-quatre essais ont été tentés partout dans le monde pour transplanter avec succès des poumons, mais aucun de ces patients n'a survécu. Grâce aux progrès de la recherche, la transplantation pulmonaire est devenue plus sûre et représente une chirurgie à risque un peu moins élevé.

Le système de perfusion pulmonaire Ex Vivo a complètement transformé ce type de chirurgie. Il permet aux poumons du donneur de demeurer hors de l'organisme pendant une période beaucoup plus longue, allouant du temps aux chirurgiens pour évaluer la fonction des organes à transplanter en vue d'assurer la réussite de l'intervention.



*Poumons dans le système de perfusion pulmonaire Ex Vivo*

## Comment la thérapie génique est-elle utilisée pour modifier les poumons de façon à ce qu'ils tolèrent mieux le stress occasionné par la transplantation?

La thérapie génique aide à réparer les poumons dans le système de perfusion pulmonaire Ex Vivo. Le système actuel garde les poumons à la température corporelle normale, à l'extérieur du corps, dans un dôme protecteur. Une solution non sanguine, composée d'oxygène, de protéines et de nutriments, circule en continu dans les poumons lésés du donneur, leur conférant une protection optimale.

Nous tentons actuellement d'améliorer les techniques de génie génétique afin de parvenir possiblement à prévenir davantage certaines réponses inflammatoires et le rejet du greffon chez les receveurs.

## Comment entrevoyez-vous l'avenir de la transplantation pulmonaire?

Nous continuons d'élaborer des stratégies basées sur la thérapie génique pour modifier les poumons de façon à ce qu'ils répondent mieux au stress associé à la transplantation, ainsi que pour tester les cellules souches en vue de réparer les organes. Nous espérons pouvoir préparer des organes qui fonctionneront mieux et plus longtemps après la transplantation. J'aimerais mettre sur pied un centre de réparation des organes, où les organes seraient diagnostiqués et spécialement traités pour les « optimiser » avant la transplantation. Ultimement, nous espérons parvenir à mettre au point de nouveaux poumons.

# LA D<sup>RE</sup> ELIZABETH TULLIS NOMMÉE TITULAIRE DE LA PREMIÈRE CHAIRE DE RECHERCHE CANADIENNE SUR LA FIBROSE KYSTIQUE CHEZ L'ADULTE

Les Canadiens atteints de fibrose kystique vivent plus longtemps et en meilleure santé grâce à la recherche innovante sur les nouveaux traitements et aux avancées dans les soins aux patients. De nos jours, près de 60 % des Canadiens atteints de FK sont des adultes, et l'âge médian de survie continue de grimper. À la lumière de ces progrès manifestes, il devient de plus en plus important de continuer de se centrer sur la recherche liée à la FK et de relever les défis uniques auxquels sont confrontés les patients adultes et leurs équipes de soins de santé.

## LA TOUTE PREMIÈRE CHAIRE DE RECHERCHE SUR LA FIBROSE KYSTIQUE CHEZ L'ADULTE AU CANADA

Afin de surmonter ces défis, Fibrose kystique Canada a établi un partenariat avec la St. Michael's Hospital Foundation, en vue de créer la toute première Chaire de recherche sur la fibrose kystique chez l'adulte à la University of Toronto. Grâce à un programme de financement jumelé, 1 million de dollars sera investi au cours des cinq prochaines années, dont 501 000 \$ venant de Fibrose kystique Canada, dans le but ultime d'améliorer la vie des adultes fibro-kystiques. Nous sommes heureux d'annoncer que la D<sup>re</sup> Elizabeth Tullis a été nommée titulaire de cette chaire en juillet 2014. La D<sup>re</sup> Tullis est la directrice de la clinique de fibrose kystique pour adultes au St. Michael's Hospital de Toronto. Cette clinique, qui est la plus vaste du genre en Amérique du Nord, fournit des soins multidisciplinaires à plus de 400 patients et participe activement à la recherche clinique et à la formation sur les soins de santé.



D<sup>re</sup> Elizabeth Tullis

« J'ai passé 24 ans de ma vie à soigner des adultes fibro-kystiques et je suis étonnée et encouragée de constater les améliorations apportées au fil du temps relativement à la qualité de vie et à la survie de ces personnes. Tout ceci est le résultat des soins méticuleux prodigués aux patients et de l'application de traitements mis au point grâce aux découvertes issues de la recherche. C'est un énorme privilège d'être la titulaire de la Chaire de recherche sur la fibrose kystique chez l'adulte de Fibrose kystique Canada. Je suis déterminée à travailler avec mes collègues à l'échelle nationale en vue d'améliorer constamment la santé de nos patients. »

– D<sup>RE</sup> ELIZABETH TULLIS, TITULAIRE DE LA CHAIRE DE RECHERCHE SUR LA FIBROSE KYSTIQUE CHEZ L'ADULTE

## LE PERFECTIONNEMENT DES SOINS AUX PATIENTS REPOSE SUR LA RECHERCHE

La création de la nouvelle chaire permet de traiter en priorité les questions clés liées aux soins aux adultes FK et assure que du temps et des ressources seront consacrés directement à la production de résultats marquants pour les personnes FK. La D<sup>re</sup> Tullis nous rappelle que les traitements se sont grandement perfectionnés au cours des dernières décennies, mais que la recherche clinique continue est essentielle pour améliorer les soins. Dans cet esprit, une partie des fonds du programme sera utilisée pour soutenir directement la recherche sur la FK à la clinique, notamment en ajoutant de nouveaux scientifiques ayant des compétences uniques afin d'élargir l'expertise du groupe de recherche. L'équipe verra aussi à tirer parti de la vaste quantité de données disponibles dans les registres canadiens et torontois sur la FK, qui sont des outils puissants et exceptionnels pour éclairer les études de recherche clinique et orienter les initiatives d'amélioration de la qualité.

## COMMENT LA CHAIRE DE RECHERCHE SUR LA FIBROSE KYSTIQUE CHEZ L'ADULTE PERMETTRA-T-ELLE D'AMÉLIORER LES SOINS AUX PATIENTS?

La recherche nous apprend quels traitements et pratiques de soins fonctionnent le mieux pour les patients. La prochaine étape cruciale consistera à veiller à ce que ces renseignements soient effectivement diffusés à toutes les personnes fibro-kystiques par l'intermédiaire des cliniques de FK. En tant que titulaire de la chaire de recherche, la D<sup>re</sup> Tullis espère collaborer avec les 42 cliniques de FK du pays, afin de donner la priorité aux besoins des équipes de soins de santé. Elle aura recours à l'expertise du conseil consultatif des soins de santé de Fibrose kystique Canada pour créer des outils pédagogiques et des lignes directrices de pratique, en vue de soutenir les cliniques dans l'amélioration de la santé des patients et l'optimisation des soins aux adultes fibro-kystiques.

La nouvelle chaire de recherche offre une occasion unique de tirer parti de l'expérience clinique pour avoir une incidence marquante sur la vie des personnes FK. En tant que première titulaire cette chaire, la D<sup>re</sup> Tullis est ravie de pouvoir poursuivre la recherche de première classe sur la FK et de faciliter la venue d'améliorations cruciales dans la qualité des soins aux patients partout au Canada.

## LES OBJECTIFS DE LA NOUVELLE CHAIRE DE RECHERCHE SONT LES SUIVANTS :

- ✓ élaborer des lignes directrices sur les soins aux personnes FK et concevoir des outils pour diffuser l'information auprès des fournisseurs de première ligne;
- ✓ intégrer les initiatives d'amélioration de la qualité aux soins des patients dans les cliniques;
- ✓ faciliter l'accès aux soins pour les Canadiens fibro-kystiques grâce à l'utilisation de la technologie;
- ✓ accroître l'implication officielle des patients FK et de leurs familles dans les cliniques;
- ✓ élaborer des stratégies et des outils pour améliorer la santé des patients;
- ✓ utiliser le Registre canadien sur la fibrose kystique pour orienter les initiatives d'amélioration de la qualité et la recherche clinique sur la fibrose kystique.

# GESTION DE LA FIBROSE KYSTIQUE

## COMPRENDRE ET SURMONTER LES OBSTACLES À LA POURSUITE DU TRAITEMENT

La D<sup>re</sup> Marilyn MacDonald a reçu une subvention de projet clinique de Fibrose kystique Canada pour son travail à la Dalhousie University dans le domaine de l'observance du traitement de la fibrose kystique. Une gestion réussie de la FK exige un strict respect d'un programme thérapeutique complexe et de longue durée, qui occupe plusieurs heures chaque jour. Le terme « observance » signifie qu'un patient prend régulièrement ses médicaments à la dose et à la fréquence prescrites, et selon la durée prévue.

Bien que de nombreux patients suivent leurs traitements avec soin, d'autres ne le font pas parce qu'ils se sentent bien. Certains estiment que leurs traitements prennent beaucoup de leur temps et portent atteinte à leur vie sociale ou professionnelle; d'autres encore oublient de prendre leurs médicaments ou pensent que les traitements constants qu'ils doivent recevoir les rendent différents de leur entourage. Malheureusement, l'échec de la fidélité à un programme prescrit peut entraîner un déclin de la santé et un plus grand nombre d'hospitalisations. Pour ces raisons, l'observance des traitements est une préoccupation majeure en ce qui concerne les personnes atteintes de FK.

*« Une gestion réussie de la FK exige un strict respect d'un programme thérapeutique complexe et de longue durée »*



*D<sup>re</sup> Marilyn MacDonald, chercheuse financée par Fibrose kystique Canada*

La majorité des études effectuées à ce jour ont généralement porté sur les questions liées à l'observance du traitement chez les enfants et les adolescents. La D<sup>re</sup> MacDonald souhaite comprendre l'observance chez les adultes fibro-kystiques en particulier, en vue de soutenir le renforcement de la fidélité à la médication et de contribuer à l'obtention de meilleurs résultats de santé pour les patients. L'étude de deux ans sera effectuée auprès de participants de la Nouvelle-Écosse, du Nouveau-Brunswick et de l'Île-du-Prince-Édouard, et inclura des adultes fibro-kystiques, des membres de leurs familles et des fournisseurs de soins de santé. L'objectif de l'étude est de déterminer les principales préoccupations des adultes atteints de FK relativement à la prise de leurs médicaments et aux façons qu'ils utilisent pour résoudre leurs problèmes.

Une meilleure compréhension des obstacles à l'observance de la prescription médicamenteuse pourrait mener à l'élaboration de stratégies importantes susceptibles d'apporter des changements dans la fidélité aux traitements et les façons de prodiguer des soins. À long terme, ces stratégies pourraient augmenter les taux d'observance des programmes de traitements et de médicaments, réduire le nombre d'hospitalisations et prolonger la survie.

# SOUVENIRS D'UNE VICTOIRE CONTRE L'ADVERSITÉ

TIM WOTTON : L'ART DE DÉFIER LES PRONOSTICS PENDANT PLUS DE 40 ANS

Pour célébrer son 40<sup>e</sup> anniversaire de naissance, le Londonien Tim Wotton a publié son premier livre, *How Have I Cheated Death? A Short and Merry Life with Cystic Fibrosis*, dans lequel il raconte le combat tant mental que physique qu'il a mené contre la fibrose kystique et contre le diabète de type 1 pour lequel il a récemment reçu un diagnostic.

« Pour moi, dit-il, avoir 40 ans, c'est le triomphe de la vie et j'y ai vu l'occasion de partager mes expériences et les leçons de survie que j'ai apprises au fil des ans. Lorsque j'ai eu 38 ans, j'ai vécu une véritable épiphanie : j'étais toujours vivant, et ce n'était pas le fruit du hasard. J'avais développé des stratégies qui s'étaient avérées très utiles et vécu des situations que je devais partager avec les autres. Sur le plan personnel, le fait de me dévoiler ainsi me soulageait du poids de porter seul cette difficile affection. »

C'est en tenant un journal quotidien dans l'année menant à son 40<sup>e</sup> anniversaire que Tim a décidé d'en faire un livre et de le publier. Provocateur, le titre *How Have I Cheated Death?* était bien sûr susceptible d'intéresser tant les personnes fibro-kystiques que le grand public.

À propos du processus d'écriture, Tim explique : « J'avais un désir profond de parler de la fibrose kystique en profondeur, avec candeur, sans faire de sensationnalisme et sans chercher à attirer la pitié, ce que les gens atteints de fibrose kystique cherchent toujours à éviter. À mesure que j'avais dans mon récit et que je démasquais mes démons personnels, il devenait évident que c'est par l'authenticité seule que je pouvais exprimer pleinement les sentiments profonds qui m'ont habité et tout ce que j'ai dû endurer pour tenter d'avoir une vie normale. »

Pour Tim, c'est l'écriture du chapitre intitulé *The Hardest Part* sur la perte de ses amis fibro-kystiques qui a été l'expérience la plus douloureuse. « J'ai pleuré abondamment en cherchant à révéler les émotions brutes qui surgissaient lorsque j'apprenais le décès d'un ami qui aurait pourtant eu le droit de vivre aussi longtemps que moi. »



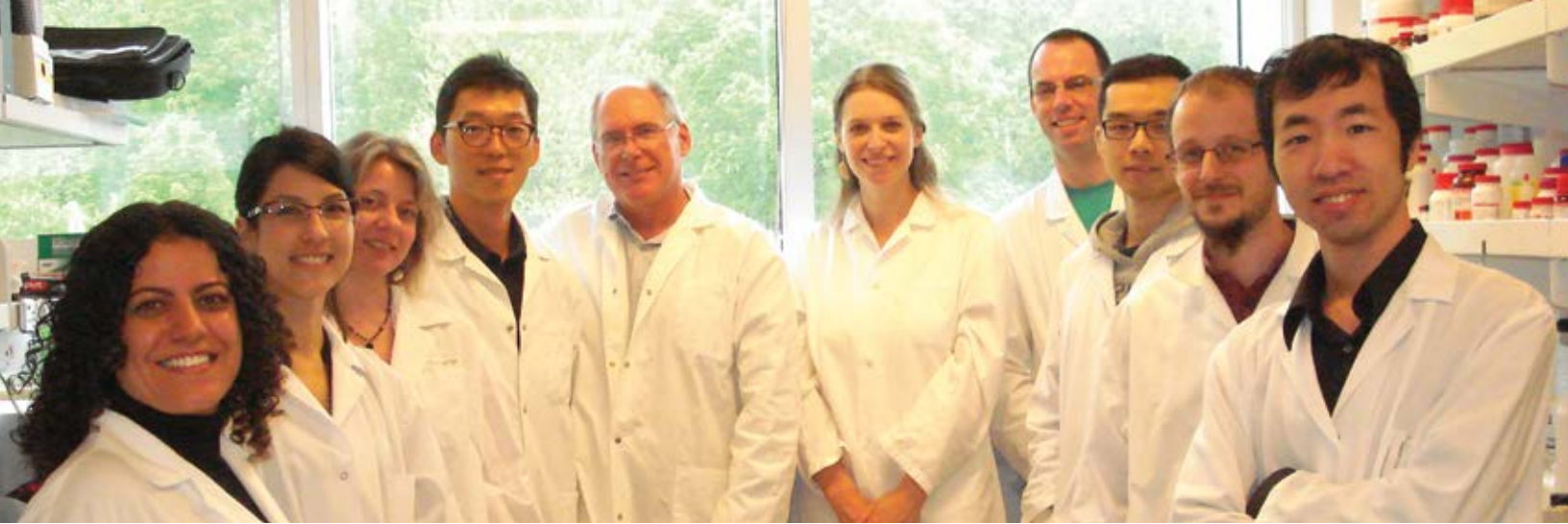
Tim Wotton, Londres, Royaume-Uni

Le résultat est un livre qui fait réfléchir tout en étant parfois amusant. Tim y raconte tout, son traitement médical, ses rendez-vous à l'hôpital et l'antibiothérapie intraveineuse. Il relate également ses expériences de vie, que ce soit ses études universitaires, le marché du travail, l'importance du sport (dans son cas le hockey sur gazon), les thérapies non conventionnelles, la foi et l'attitude positive qu'il a adoptée.

Dans le livre, Tim insiste également sur l'importance du soutien de la famille, son mariage avec son épouse Katie et les tribulations que le couple a vécues lors de la fécondation in vitro qui a mené à la naissance de leur fils bien-aimé Felix.

En conclusion, Tim souligne : « Publier un livre et savoir que tant de gens dans le monde peuvent le lire est un sentiment à la fois exaltant et déroutant, mais qui force à l'humilité. J'espère rejoindre la communauté FK de partout dans le monde. Les gens atteints de FK et leurs familles pourraient s'inspirer de mon expérience pour retrouver l'espoir et développer des stratégies de survie. Je veux aussi rejoindre le grand public afin qu'il comprenne mieux ce qu'est la fibrose kystique et le combat que les personnes atteintes doivent mener chaque jour. Et d'après les commentaires que je reçois jusqu'à maintenant, mon livre fait une réelle différence. »

Le livre, dont la préface est signée par l'actrice Jenny Agutter, qui collabore depuis longtemps à la lutte contre la fibrose kystique, est disponible dès maintenant sur Amazon (ISBN 9781849637190).



*Dr John Hanrahan (au centre) avec des membres de son laboratoire et de la biobanque de cellules des voies respiratoires à l'Université McGill*

## LA BIOBANQUE DE CELLULES DES VOIES RESPIRATOIRES UNE RESSOURCE INESTIMABLE POUR LES CHERCHEURS CANADIENS EN FK

La biobanque de cellules des voies respiratoires, première en son genre au Canada, est née d'une collaboration entre Fibrose kystique Canada et le Centre de recherche translationnelle sur la fibrose kystique (CFTRc) de l'Université McGill, à Montréal. Lancée en 2009 par le Dr John Hanrahan, chercheur principal, et le Dr Renaud Robert, directeur, cette biobanque se veut désormais une ressource nationale de cellules pulmonaires de haute qualité pour les chercheurs canadiens du domaine de la FK.

Les cellules pulmonaires sont essentielles à la recherche fondamentale et translationnelle portant sur la FK. Avant qu'un nouveau traitement à l'étude puisse être approuvé pour les essais cliniques, il faut en démontrer l'efficacité sur des cellules en laboratoire. Les cellules prélevées directement des poumons FK sont particulièrement précieuses, car elles se comportent comme des cellules des voies respiratoires de patients et sont par conséquent considérées comme la « norme de référence » pour la recherche en matière de FK. Bien souvent, toutefois, il est impossible de prélever ces cellules en laboratoire étant donné que le processus d'isolation peut être coûteux en argent et en temps et nécessite du personnel qualifié. Un programme centralisé opéré par une plateforme bien implantée est rentable et assure la fiabilité de l'approvisionnement en matériel de recherche de haute qualité.

La biobanque dépend d'un réseau pancanadien solide formé de cliniciens, de chirurgiens et de leurs établissements qui collaborent avec le CFTRc pour coordonner l'approvisionnement en tissus. Fait important à noter, l'identité des patients est gardée strictement confidentielle par le centre de transplantation, et ceux-ci ne doivent subir aucune intervention additionnelle hormis celles déjà requises pour leur traitement. Après avoir obtenu un consentement éclairé, le centre de transplantation prélève du tissu pulmonaire du receveur d'organe et le remet au CFTRc. Les cellules sont par la suite préparées par du personnel formé à l'aide de techniques normalisées et en respectant des mesures de contrôle de la qualité. En tant que programme sans but lucratif, la biobanque fournit les cellules au prix de revient aux chercheurs spécialisés en FK de partout au pays. Ces cellules servent d'outils inestimables pour approfondir la compréhension que nous avons de la FK et dans les efforts translationnels visant à mettre au point des agents thérapeutiques pour lutter contre la maladie.

**Pour obtenir de plus amples renseignements sur la biobanque et ses services, visitez le site [www.mcgill.ca/cftrc/facilities/primary-airway-cell-biobank-pacb](http://www.mcgill.ca/cftrc/facilities/primary-airway-cell-biobank-pacb).**

# AMÉLIORER LES SOINS DANS LES CLINIQUES DE FK CANADIENNES

Dans les cliniques de FK à travers le Canada, l'obstacle principal des travailleurs de la santé dans la prestation de leurs soins aux patients est le manque de temps et de ressources. Fibrose kystique Canada, en collaboration avec des conseillers professionnels médicaux et cliniques, a rédigé le document *Lignes directrices en matière de ressources humaines : normes de dotation minimales pour les équipes de soins des cliniques de FK*, afin de fournir les meilleurs soins possible aux Canadiens atteints de fibrose kystique et à leur famille.

Dans le but de veiller à ce que toutes les cliniques de FK canadiennes soient en mesure de fonctionner en offrant le niveau de qualité le plus élevé et avec un personnel suffisant pour la population desservie, peu importe la ville ou la province, ces nouvelles lignes directrices précisent le temps qui doit être alloué à chaque volet des soins cliniques de la FK. Elles contiennent un résumé de tous les rôles qui interviennent dans les soins de la FK et montrent comment les professionnels de la santé travaillent ensemble pour offrir des soins multidisciplinaires exhaustifs qui sont uniformes d'un bout à l'autre du pays.



« Les patients bénéficieront directement de ces lignes directrices puisqu'un plus grand accès aux membres de l'équipe multidisciplinaire se traduira par une réduction des écarts au niveau des soins, a déclaré la D<sup>re</sup> Linda Pedder, directrice de la clinique pédiatrique de fibrose kystique et de la clinique pédiatrique de pneumologie au McMaster Children's Hospital. À l'échelle des cliniques, les lignes directrices fournissent des paramètres pour les exigences minimales en matière de dotation en personnel de base et d'espace pour les patients ».

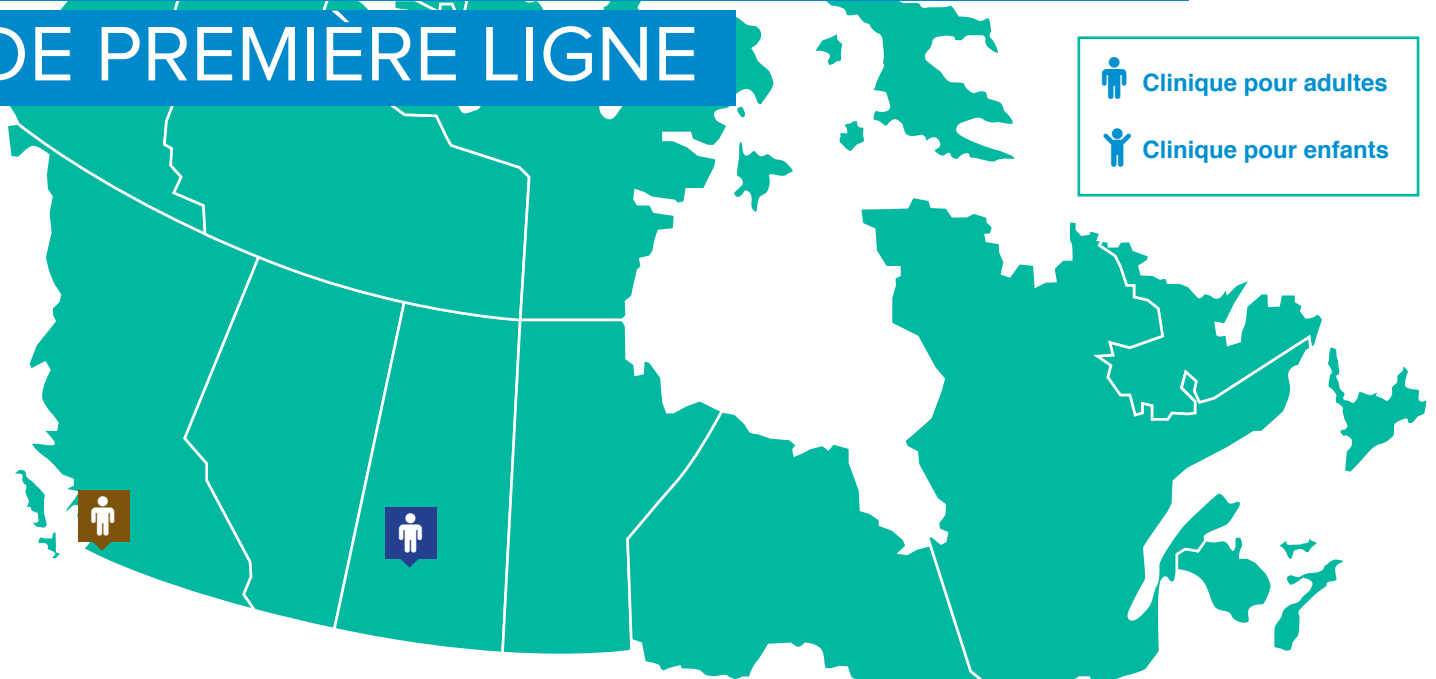
Les lignes directrices ont été incorporées au Programme de visites d'accréditation de Fibrose kystique Canada, pour établir clairement les normes en ce qui concerne l'allocation de ressources en personnel dans les cliniques de FK des établissements.

« En ajoutant ces normes aux visites d'accréditation, nous pourrions soulever la question des carences en personnel auprès des administrateurs d'hôpitaux. Les lignes directrices favorisent aussi la transparence au sein de l'ensemble des cliniques canadiennes », ajoute la D<sup>re</sup> Pedder.

À titre de document revu par des pairs, auquel a participé l'ensemble des 42 cliniques de FK du Canada, les *Lignes directrices en matière de ressources humaines : normes de dotation minimales pour les équipes de soins des cliniques de FK* sont exclusivement canadiennes et représentent le premier document de la sorte dont la mise en œuvre est appuyée dans tout le pays.

# TRANSFORMER LES SOINS

## DE PREMIÈRE LIGNE



Le programme collaboratif d'apprentissage et de leadership (PCAL), la nouvelle initiative d'amélioration de la qualité de Fibrose kystique Canada, a été lancé en 2013 en partenariat avec le Dartmouth Institute for Health Policy and Clinical Practice, au New Hampshire. Le PCAL se concentre sur l'amélioration et la normalisation des soins pour les Canadiens atteints de fibrose kystique.

À l'heure actuelle, six cliniques de FK à travers le pays travaillent avec Fibrose kystique Canada, dans le cadre du PCAL, pour améliorer les soins offerts à leurs patients.

### **The Hospital for Sick Children, Toronto**

**Objectif :** Amélioration du percentile de l'IMC des patients

### **St. Michael's Hospital, Toronto**

**Objectifs :**

- ✓ Accroître le taux de prescription des médicaments pulmonaires
- ✓ Améliorer le roulement des patients et réduire les temps d'attente
- ✓ Améliorer l'accès aux soins de santé mentale

### **Windsor Regional Hospital, Windsor**

**Objectif :** Améliorer l'adhésion des patients aux traitements de dégagement des voies respiratoires

### **Royal University Hospital, Saskatoon**

**Objectif :** Améliorer l'accessibilité des patients au médecin et à l'infirmière

### **McMaster Children's Hospital, Hamilton**

**Objectif :** Améliorer le nombre de patients qui subissent annuellement un test oral de tolérance au glucose

### **St. Paul's Hospital, Vancouver**

**Objectif :** Réduire le temps d'attente pendant les visites à la clinique

Si vous êtes clinicien, professionnel de la santé ou membre de la communauté FK et que vous souhaitez participer au PCAL, veuillez en faire la demande auprès d'Ian McIntosh, directeur des programmes, Soins de santé, Fibrose kystique Canada.





## UNE NOUVELLE RECHERCHE PROMETTEUSE POUR AMÉLIORER LA FONCTION PULMONAIRE DES PATIENTS FIBRO-KYSTIQUES

*D<sup>r</sup> Dean Chapman, Chaire de recherche du Canada sur les images radiologiques, Jay Luan, étudiant diplômé, D<sup>r</sup> Juan Janowski, professeur adjoint à la University of Saskatchewan et chercheur financé par Fibrose kystique Canada*

Des chercheurs financés par Fibrose kystique Canada au Centre canadien de rayonnement synchrotron de la University of Saskatchewan ont mis au point une nouvelle technique d'imagerie qui a révélé un composé du système immunitaire dans les poumons, jusqu'ici inconnu, annonçant des données prometteuses qui pourraient profiter aux patients fibro-kystiques.

Cette découverte laisse croire qu'en aidant ce composé à mieux fonctionner – par exemple au moyen d'une antibiothérapie précoce et continue – il peut être possible d'améliorer la fonction pulmonaire des patients fibro-kystiques. Toutefois, le D<sup>r</sup> Juan Janowski, principal chercheur, met les patients en garde contre l'instauration de ce traitement par eux-mêmes, car rien n'a encore été prouvé.

« On inhale environ 1 000 litres d'air par jour, indique le Dr Janowski. À chaque inspiration, on fait pénétrer des particules et des bactéries, sans toutefois qu'une toux et qu'une fièvre s'en suivent. Rien ne nous arrive. On n'en est pas conscients, mais on combat ces agents pathogènes. »

L'organisme des patients fibro-kystiques n'a pas cette capacité à combattre les bactéries. À l'aide de tissus vivants d'animaux, les chercheurs ont trouvé un moyen d'analyser plus en profondeur le liquide de surface des voies respiratoires (LSVR) qui débarrasse l'organisme de ces irritants courants.

Au cours de la dernière décennie, les chercheurs ont posé l'hypothèse qu'en présence de fibrose kystique, une mutation du gène appelé *CFTR* entrave la production de LSVR. Les poumons des personnes porteuses de la mutation – ainsi que ceux des animaux de laboratoire comme les porcs, les furets et les souris – ne répondent pas aux irritants inhalés et à d'autres menaces qui déclencheraient une forte production de LSVR chez les personnes saines. Par ailleurs, le LSVR produit a un faible pouvoir bactéricide.

Deux questions centrales étaient jusqu'à maintenant demeurées sans réponse : les bactéries déclenchent-elles la sécrétion de LSVR dans les voies respiratoires? Et quel est le rôle du *CFTR* dans ce processus? L'équipe de recherche a trouvé une nouvelle méthode fondée sur le rayonnement synchrotron qui révèle les réponses à ces questions.

Les travaux de recherche confirment un nombre croissant de données scientifiques voulant que l'incapacité à déloger les microbes des poumons soit à la base de la maladie respiratoire chez les patients fibro-kystiques et pourraient être la clé pour que ces patients puissent respirer un peu plus aisément.



## COMPRENDRE LES INTERACTIONS ENTRE LES BACTÉRIES DANS LES POUMONS FK

### ENTREVUE AVEC LE DR MICHAEL SURETTE

Le Dr Michael Surette est un chercheur appuyé par Fibrose kystique Canada, professeur et détenteur d'une Chaire de recherche du Canada sur l'étude interdisciplinaire des microbiomes au Farncombe Family Digestive Health Research Institute, Faculté des sciences de la santé, McMaster University.

**Qu'est-ce qui vous a amené à participer à la recherche sur la fibrose kystique, et qu'aimez-vous particulièrement à propos de votre travail?**

Ma première incursion en microbiologie relative à la fibrose kystique s'est faite surtout dans le cadre d'une collaboration avec le Dr Harvey Rabin (chef de la clinique de FK pour adultes de Calgary), alors que j'étais professeur adjoint à la University of Calgary. Le Dr Harvey m'a renseigné à propos de la fibrose kystique et informé des questions qui demeuraient sans réponse dans le domaine de la microbiologie relative aux infections respiratoires. Cela a clairement fait ressortir un problème de recherche sur lequel nous pouvions travailler.

Depuis le tout début, nos travaux de recherche ont reposé sur le travail d'équipe; nous avons étroitement collaboré avec l'équipe clinique. Ce fut un réel plaisir de travailler avec ces gens, qui ont tous contribué aux travaux. Bien entendu, les patients nous ont aussi fortement appuyés, et il a été très enrichissant d'apprendre à les connaître et de travailler avec eux. Ils ont été une réelle source d'inspiration pour l'équipe de recherche, et c'est pour eux que nous travaillons.



Dr Michael Surette

**En quoi vos travaux sont-ils importants pour les personnes atteintes de fibrose kystique?**

Les exacerbations pulmonaires – et les dommages pulmonaires irréversibles qui en résultent – sont les principales responsables du déclin de la fonction pulmonaire chez les patients. Elles sont principalement causées par des infections bactériennes et les agents pathogènes que nous connaissons tous (notamment *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* et le complexe *Burkholderia cepacia*). Or il ressortait clairement des données recueillies par le Dr Rabin au fil des ans et de ses observations cliniques que ces organismes ne justifiaient pas à eux seuls toutes les exacerbations.

Nos travaux sur la FK visent simplement à comprendre ce qui cause les exacerbations chez chaque patient. Ils nous ont permis de cibler de nouveaux agents pathogènes (parfois assez courants) qui étaient jusque là restés inconnus, et d'améliorer l'efficacité des traitements chez certains patients. Au cours de la dernière décennie, plus ou moins, la conception que nous et d'autres chercheurs avons de la microbiologie relative à la FK a changé. Nous pensions auparavant que les poumons étaient infectés par un ou deux agents pathogènes classiques, mais nous comprenons désormais que les lobes inférieurs sont, en fait, colonisés par de nombreuses différentes espèces bactériennes. Les interactions entre ces différentes bactéries pour engendrer les exacerbations constituent l'un de nos principaux domaines de recherche sur la FK.

**Dans le cas des patients fibro-kystiques, les infections bactériennes peuvent causer des dommages pulmonaires irréversibles, et ultimement entraîner le décès. Pouvez-vous décrire comment vos travaux sont consacrés à la découverte de nouvelles façons de maîtriser les infections pulmonaires chez les patients fibro-kystiques afin de prévenir les dommages pulmonaires les plus dévastateurs?**

Une antibiothérapie efficace et le dégagement des voies respiratoires (qui réduit aussi le fardeau bactérien dans les voies respiratoires) sont les moyens qui permettent le mieux de prendre en charge la maladie depuis les dernières décennies. Le traitement contre les principaux agents pathogènes est toujours essentiel, toutefois lorsque d'autres agents pathogènes sont impliqués, il est possible d'utiliser des antibiotiques plus efficaces pour les combattre. Également, dans certains cas, des antibiotiques ciblant les bactéries autres que celles normalement mises en cause peuvent être très profitables.

**Comment vos travaux permettent-ils d'enrichir les options thérapeutiques et d'accroître la qualité de vie des personnes fibro-kystiques?**

L'objectif de notre recherche est d'adopter une approche personnalisée pour prendre en charge les exacerbations infectieuses chez les patients fibro-kystiques, soit d'utiliser le traitement le plus efficace pour chaque patient en vue de réduire la fréquence et la durée de ces événements.

**Quelles trouvailles récentes pouvez-vous présenter à la communauté FK? Quelles sont les prochaines étapes de vos travaux en cours visant la mise au point de nouveaux traitements?**

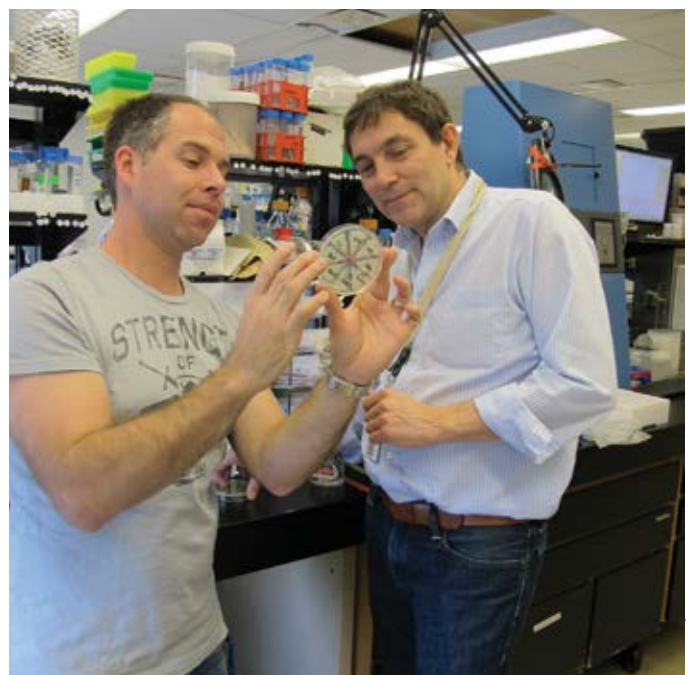
Au cours des dernières années, nous avons constaté de grands changements dans le séquençage de l'ADN et d'autres technologies qui devraient se traduire par un profil microbiologique plus précis et plus complet dans la FK. Toutefois, des limites et des défis restent à surmonter. Nous devons par exemple mieux comprendre le spectre des organismes qui causent les exacerbations. Cette compréhension nous permettrait d'utiliser plus efficacement les antibiotiques actuellement offerts. Un autre domaine d'intérêt est l'étude des interactions entre les bactéries pour maîtriser les infections et prévoir les sensibilités des patients FK aux agents pathogènes.



*Dr Surette et Dr Steve Bernier dans leur laboratoire*

**De quoi ont besoin les chercheurs canadiens pour trouver un traitement curatif contre la fibrose kystique?**

La recherche fondamentale sur les anomalies de base du gène *CFTR* a mené à la mise au point des nouvelles classes de médicaments (correcteurs et potentialisateurs) qui donnent des résultats spectaculaires chez certains groupes de patients. Du moins dans un avenir prévisible, c'est ce que nous aurons qui s'approche le plus d'un traitement curatif. Néanmoins, ces médicaments n'élimineront pas les complications de la FK. Les infections des voies respiratoires continueront d'être un problème chez de nombreux patients FK. Ces nouveaux médicaments ne seront pas efficaces chez les patients porteurs de mutations moins courantes du *CFTR*. Les patients plus âgés présenteront déjà une maladie respiratoire considérable et seront sensibles aux infections, et peut-être qu'un nouveau spectre d'agents pathogènes émergera chez cette population de patients nouvellement traités. Nous traversons une période prometteuse, mais la recherche fondamentale doit se poursuivre pour tous les aspects de la fibrose kystique.



# MA TRANSPLANTATION PULMONAIRE

PAR SEAN EDWARDS

Je suis né atteint de fibrose kystique. Le diagnostic a été posé quelques semaines après ma naissance, lorsque le médecin a découvert que j'avais une occlusion intestinale. Après avoir réalisé un test de sudation qui s'est révélé positif, on a alors dit à mes parents qu'il était fort peu probable que je vive au-delà de mon 13<sup>e</sup> anniversaire. Nous étions en 1976.

J'ai passé une enfance relativement normale, en prenant des médicaments tous les jours et en recevant une multitude de traitements, notamment des claquades sur la poitrine, que mes parents m'administraient pour éliminer l'épais mucus de mes poumons. Je n'ai jamais vraiment été malade jusqu'à mes 17 ans, lorsque j'ai contracté une pneumonie. J'ai dû passer deux semaines au McMaster University Hospital, où était située ma clinique de FK.

Après mes études secondaires, ma fonction pulmonaire s'est lentement détériorée. À l'occasion d'un rendez-vous à la clinique, on m'a informé que ma capacité pulmonaire avait décliné considérablement et que je devrais envisager une transplantation pulmonaire. Cette option m'est apparue fort effrayante, car je n'en avais jamais entendu parler à l'époque.

En décembre 2008, j'ai contracté un mauvais rhume, me réveillant le matin avec un mal de tête horrible qui me laissait à court de souffle. J'ai passé deux semaines au St. Michael's Hospital en raison d'une infection pulmonaire qui m'a obligé à recevoir de l'oxygène. On a organisé l'administration d'oxygène à domicile et je suis revenu à la maison pour Noël, sauf que j'ai dû être réadmis à l'hôpital en janvier. J'avais une décision difficile à prendre – étais-je prêt à subir une transplantation pulmonaire bilatérale?



Sean Edwards (transplantation pulmonaire bilatérale, 2011)

Les médecins m'avaient expliqué que je pourrais avoir un répit de cinq ans avant qu'un rejet ne survienne, mais avais-je vraiment envie de passer par toute cette épreuve pour ne vivre que cinq ans de plus? Après avoir fait des recherches et parlé avec des personnes qui étaient toujours en vie plus de 10 ans et même 20 ans après une transplantation, j'ai décidé de dire oui!

J'avais 33 ans à ce moment, et mon travail à plein temps était très exigeant physiquement. Je ne pouvais me passer du masque à oxygène une seule minute et ma capacité pulmonaire n'était que de 25 %. J'étais un vrai combattant et rien n'aurait pu me faire abandonner ma routine quotidienne. Toutefois, quand on m'a inscrit sur la liste de transplantation, j'ai pris congé du travail pendant un an.

J'ai reçu un appel cinq mois et demi plus tard, soit deux jours avant mon 35<sup>e</sup> anniversaire. Tout s'est bien passé et je fus de retour au travail trois mois après la transplantation. J'ai maintenant 39 ans et, près de quatre ans après ma transplantation, je n'ai aucun problème et me considère très chanceux. Tout au long de ma vie, j'ai vu nombre de mes amis perdre leur combat contre la FK, soit avant, soit après la transplantation. Les progrès énormes qu'a connus la recherche sur la FK ont permis à des gens comme moi de vivre plus longtemps. Espérons qu'un jour la FK ne sera plus une maladie mortelle.

Un donneur d'organes m'a sauvé la vie. Pensez au don d'organes; vous pourrez sauver de nombreuses vies. Si vous voulez en apprendre davantage sur la transplantation, visitez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# MADI VANSTONE, ARTISANE DU CHANGEMENT

UNE JEUNE PATIENTE FK REMPORTE SON COMBAT EN FAVEUR D'UN MÉDICAMENT EFFICACE, KALYDECO<sup>MD</sup>

C'est un rêve devenu réalité pour la jeune Madi Vanstone, âgée de 12 ans et atteinte de la fibrose kystique, qui n'aura plus à se demander si elle aura droit à son prochain traitement de Kalydeco. L'année qui s'achève aura été fertile en émotions pour la jeune Madi et sa famille, qui ont inlassablement poursuivi le combat pour que le médicament soit enfin couvert en Ontario.

Madi et sa mère Beth ont commencé à mener le combat en faveur de Kalydeco en septembre 2013 et elles se sont notamment rendues à plusieurs reprises à Queen's Park pour rencontrer la première ministre ontarienne Kathleen Wynne et la ministre de la Santé de l'époque Deb Matthews. Pour l'une de ces rencontres, Madi était accompagnée de ses camarades de classe de 6<sup>e</sup>, 7<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup> années de l'école publique Sir William Osler qui l'appuyaient dans sa démarche.

« Nous avons communiqué avec le ministère de la Santé à plusieurs reprises afin de sensibiliser les fonctionnaires à la nécessité de ce médicament d'importance vitale, explique Madi. Nous avons également fait circuler des pétitions partout où nous le pouvions et recueilli des milliers de signatures. Mes camarades de classe s'y sont mis également et ont fait parvenir au ministre de la Santé de l'Ontario des lettres expliquant les raisons pour lesquelles il est important de financer Kalydeco. »

Sur le plan local, Beth et Madi ont reçu l'appui du député de leur circonscription qui a soulevé la question de l'accès à Kalydeco lors de la période des questions de l'Assemblée législative de l'Ontario.

Les efforts de Madi ont porté fruit et, en juin 2014, le ministre de la Santé de l'Ontario a annoncé que Kalydeco serait maintenant couvert et offert aux patients porteurs de la mutation G511D dans le cadre du Programme d'accès exceptionnel.



*Christine Elliott, porte-parole du parti Conservateur de l'Ontario en matière de santé, Beth Vanstone, Madi Vanstone et Jim Wilson, député de Simcoe-Grey à Queen's Park*

« J'étais tellement heureuse de savoir que Kalydeco serait financé. Enfin, la tension retombait et je me réjouissais du fait que cette décision aiderait tant de gens, a poursuivi Madi. Se lever et revendiquer, même si parfois j'avais peur, voilà ce qu'il fallait faire, car cela a rapporté. Ce n'était pas toujours facile, mais il faut se battre pour les choses importantes. »

Depuis qu'elle prend Kalydeco, Madi a constaté une amélioration énorme de sa fonction respiratoire. Kalydeco est maintenant couvert en Alberta, en Saskatchewan, au Manitoba, en Ontario et en Nouvelle-Écosse pour les patients âgés de six ans ou plus et qui sont porteurs de la mutation G511D du gène de la fibrose kystique.

« Par son courage, Madi a aidé des douzaines de personnes au Canada à avoir accès à ce médicament qui peut littéralement changer leur vie, explique Ken Chan, vice-président, Défense des droits, recherche et soins de santé, à Fibrose kystique Canada. Madi est une véritable championne de la lutte contre la fibrose kystique et c'est avec beaucoup de fierté que notre organisation a reconnu publiquement ses efforts lors d'une cérémonie à son école. »

Pour les plus récents renseignements sur les activités de défense des droits et des intérêts des personnes fibro-kystiques menées par Fibrose kystique Canada, visitez [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# LE DÉBUT DU DÉPISTAGE NÉONATAL DE LA FK À TERRE-NEUVE-ET-LABRADOR



John Bennett et son fils John, à St. John's, Terre-Neuve-et-Labrador

## ENTREVUE AVEC JOHN BENNETT, DÉFENSEUR PROVINCIAL DES INTÉRÊTS DES PERSONNES FK

**Le diagnostic précoce de la fibrose kystique grâce au dépistage néonatal permet une intervention et un traitement immédiats. Sans le dépistage chez les nouveau-nés, des dommages irréversibles aux poumons et à l'appareil digestif peuvent survenir. En définitive, le dépistage néonatal peut mener à des vies plus longues et plus saines.**

**John Bennett est le père d'un garçon de quatre ans qui est atteint de fibrose kystique. Depuis juin 2012, John exerce des pressions incessantes pour que la maladie soit ajoutée au programme de dépistage néonatal de Terre-Neuve-et-Labrador.**

**Terre-Neuve-et-Labrador a annoncé dans son budget de mars 2014 que la province allait procéder au dépistage de la fibrose kystique chez les nouveau-nés.**

### Par quels moyens avez-vous exercé des pressions en faveur du dépistage néonatal dans la province?

J'ai passé par tous les moyens possibles. J'ai envoyé des lettres au ministre de la Santé et au premier ministre, j'ai communiqué avec les médias et je me suis servi des médias sociaux pour faire passer le message. La campagne de Céline Dion a aussi beaucoup contribué à accroître la sensibilisation. Mais finalement, ce sont les récits personnels qui ont vraiment fait la différence.

### Qu'avez-vous vécu avec votre fils John avant son diagnostic de fibrose kystique?

Mon fils John a reçu son diagnostic de fibrose kystique alors qu'il avait deux mois et demi. Il avait du mal à engraisser pendant les premiers mois de sa vie et les médecins ont commencé à faire des tests pour en connaître les causes. Nous avons eu la chance d'avoir un pédiatre qui a exigé des tests de détection de la fibrose kystique. Quand ces tests sont revenus positifs, le traitement a été instauré sans délai. En une semaine, l'état de John s'est amélioré. Pendant cette période, ma famille a vécu dans l'incertitude et la crainte.

### Comment avez-vous accueilli la nouvelle que la province allait commencer à procéder au dépistage de la fibrose kystique chez les nouveau-nés?

J'étais chez moi avec John, assis à l'ordinateur en train de vérifier mes réseaux sociaux en regardant l'annonce du budget à la télé. Je ne suis pas particulièrement émotif, mais je dois avouer avoir été ému par la nouvelle. Je suis vraiment content que nous ayons été entendus par le gouvernement de Terre-Neuve-et-Labrador, que cette mesure ait été adoptée et que le dépistage néonatal ait été ajouté au budget. Tant de personnes ont travaillé d'arrache-pied pour atteindre ce but et je suis heureux de savoir que le dépistage néonatal aidera de nombreuses familles et leur évitera de vivre ce que nous avons vécu.

Fibrose kystique Canada continue à défendre les intérêts des personnes fibro-kystiques et à travailler avec les décideurs du Québec et de l'Île-du-Prince-Édouard, les deux seules provinces qui ne se sont pas encore engagées à procéder au dépistage néonatal de la fibrose kystique. Quand ces deux provinces auront pris la décision d'ajouter la FK à leur programme de dépistage néonatal, le Canada joindra les rangs des États-Unis, de l'Australie et du Royaume-Uni, qui offrent le programme dans le cadre de leurs soins universels de base. Faites entendre votre voix en faveur du dépistage néonatal de la FK à l'Île-du-Prince-Édouard en ajoutant votre nom à la pétition en ligne de Fibrose kystique Canada au [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# JE N'AI PAS LA FIBROSE KYSTIQUE, MAIS ELLE M'ACCOMPAGNE CHAQUE JOUR

PAR STEFANIE CALI

**Il y a 25 ans cette année, on découvrait le gène CFTR. Depuis, de nombreux progrès ont été réalisés dans la lutte contre la fibrose kystique, et des traitements de plus en plus efficaces ont nourri notre espoir et mené à une augmentation de l'espérance de vie des Canadiens touchés par cette maladie.**

Un de ces Canadiens est mon mari, Erick Bauer. Lorsqu'il a reçu son diagnostic, il y a 25 ans, on ne s'attendait pas à ce qu'il vive toutes ces années. Aujourd'hui, Erick a 29 ans et, comme de nombreuses autres personnes fibro-kystiques, il a la chance d'avoir réalisé plusieurs de ses rêves : il a un diplôme universitaire, une carrière qui le passionne; il a entrepris un programme de M.B.A., a acheté une maison et s'est marié.

Nous avons donc toutes les raisons du monde d'être optimistes face à la vie. Mais malgré les nombreuses avancées des dernières décennies, le fait de vivre avec la maladie et d'aimer quelqu'un qui a cette maladie n'a pas fait complètement disparaître nos sentiments de crainte, d'anxiété et même d'angoisse face à l'avenir.

Je ne suis pas l'un des ces 4 000 Canadiens atteints de fibrose kystique, mais, comme je le mentionne souvent, si je n'ai pas la fibrose kystique, je vis avec elle chaque jour.

J'ai épousé Erick il y a deux ans. Il est un mari aimant, mon ami pour la vie, et il est atteint d'une terrible maladie, la fibrose kystique.

Malgré tous nos efforts pour mener une vie normale, la maladie est toujours présente et touche tous les aspects de notre relation. Elle nous accompagne dans tout ce que nous faisons. C'est un monstre malveillant qui se manifeste dans les plus petits détails de la vie comme dans les grandes décisions que nous prenons; toujours, elle nous rappelle que notre vie est tout sauf normale. Encore cet été, il a fallu nous accommoder d'un séjour à l'hôpital qui a duré plus de deux mois.

Plusieurs personnes me disent que je suis une femme forte, que je les inspire et que je suis une combattante. En réalité, la plupart du temps je me sens au contraire complètement impuissante.

Les 18 derniers mois ont été les plus épouvantables de ma vie. J'ai pleuré, je me suis inquiétée, j'ai douté et j'ai imaginé toutes sortes de choses. J'avais toujours pensé que je saurais composer avec n'importe quel obstacle que cette maladie placerait sur ma route. J'ai fait des recherches, j'ai posé des questions et j'ai appris à connaître la maladie. Mais malgré tous mes efforts, je constate maintenant que rien ne pouvait me préparer réellement à affronter tout ça.



*Erick Bauer et Stefanie Cali*

Ce sont des défis difficiles à relever. Peu après notre mariage, la santé d'Erick s'est soudainement et beaucoup détériorée. Ce qui m'a complètement atterrée, c'est surtout la rapidité avec laquelle tout ça est arrivé. Durant la première année de notre mariage (l'année de la lune de miel!), il nous a fallu nous rendre très souvent à l'hôpital, avoir de nombreuses rencontres avec des spécialistes et trouver toutes sortes de façons pour qu'Erick retrouve la forme. La deuxième année, nous avons dû composer avec les rechutes, vivre avec les nombreux effets secondaires des médicaments et gérer la logistique de longs séjours à l'hôpital.

Alors bien sûr, il n'y a pas eu beaucoup de temps pour la vie sentimentale...

Je ne pense pas que nous soyons prédestinés, mais je crois que nous ne contrôlons pas tout, et certainement pas avec qui nous tombons en amour. La fibrose kystique a fait en sorte que je ne contrôle plus mon destin, ce qui est difficile pour une personne comme moi qui aime être en contrôle et avoir une vie structurée. Cela dit, cette expérience m'a permis de développer une maîtrise de moi-même et m'a appris à accepter mon sort. La maladie m'a forcée à changer ma perspective et à réévaluer ce qui compte vraiment dans la vie. Et plutôt que de me répéter sans cesse que la vie avec la fibrose kystique en est une de constante incertitude, je tente plutôt d'apprécier chacun des moments – les bons comme les moins bons – que je passe avec Erick.

La fibrose kystique m'a forcé à redéfinir ce qu'est l'accomplissement personnel. Comme le dit toujours Erick, s'accomplir, c'est parfois aller de défaite en défaite en gardant le sourire et en ayant une attitude positive.

C'est ma vie, c'est ma réalité. Et quoi qu'il arrive, je sais qu'Erick et moi menons ce combat ensemble.

Alors nous poursuivons le combat. Ensemble. Jusqu'au jour où l'on trouvera un traitement curatif. Ce jour-là, Erick et moi pourrons enfin respirer librement.

Suivez notre combat sur Facebook en cherchant « Surviving Cystic Fibrosis » (survivre à la fibrose kystique).



## LES ENTREPRISES QUI DONNENT AU SUIVANT : PLEINS FEUX SUR ELLISDON

Année après année, EllisDon figure au palmarès canadien des meilleurs employeurs grâce à sa culture d'entreprise qui encourage l'innovation et l'excellence et qui redonne aux collectivités au sein desquelles elle travaille. Les employés d'EllisDon ont redonné à Fibrose kystique Canada ce printemps en participant à la marche Destination guérison<sup>MD</sup>.

Grâce aux dons jumelés et à la participation des employés, EllisDon a remis plus de 30 000 \$ lors de sa première année de marche à l'échelle nationale.

Les employés de sept villes canadiennes se sont ralliés et ont recueilli des fonds essentiels à la recherche d'un traitement curatif contre la fibrose kystique.

« Nous sommes plus près que jamais d'un avenir sans fibrose kystique, mais nous ne pouvons pas baisser les bras maintenant, affirme le vice-président d'EllisDon pour le Canada atlantique, Brian Strecko, dont le fils Stefan est atteint de fibrose kystique. Nous nous efforçons de bâtir un milieu dynamique et sensé pour les employés afin qu'ils s'impliquent dans leurs collectivités; la marche Destination guérison<sup>MD</sup> est un excellent moyen de donner au suivant. »

EllisDon est une entreprise qui comprend les progrès remarquables qui ont été réalisés depuis la découverte du gène responsable de la FK et qui sait qu'il est plus que jamais temps d'investir dans la recherche d'un traitement curatif. Grâce aux employés d'EllisDon, une contribution incroyable a été faite pour la recherche et les soins essentiels et pour un avenir sans fibrose kystique.



À l'avant, de g. à dr. : Stephen McPhee, Brian Strecko, « Tusket », Stefan Strecko, Cindy Strecko, Krista Mason; à l'arrière, de g. à dr. : Camden Zabrevsky, Danielle Barnaby

**« La fibrose kystique est une maladie qui touche ma famille de très près. Nous nous sommes engagés à soutenir la toute première chaire de recherche du Canada sur la fibrose kystique chez l'adulte. Nous voulons nous assurer que les personnes atteintes de fibrose kystique ont les soins et le soutien nécessaires pour vivre plus longtemps et en meilleure santé. Nous voulons contribuer à la lutte contre la FK. »**

- Laura Arrell



# DE L'ESPOIR POUR LA COMMUNAUTÉ FK CANADIENNE



Matthew McCallum

« En 2002, mon fils âgé d'à peine 36 heures a subi une chirurgie intestinale d'urgence. On nous a appris ce jour-là qu'il s'agissait d'une complication de la fibrose kystique, une maladie pulmonaire fatale génétique qui touche aussi l'appareil digestif. Ma famille était en état de choc. Nous n'avions jamais entendu parler de la FK avant ce jour. Puis le chirurgien qui nous a donné le diagnostic nous a dit qu'il y avait de l'espoir grâce à une fondation solide, Fibrose kystique Canada, qui se consacrait à la recherche d'un traitement curatif et d'un moyen de maîtriser la maladie. Au cours des douze dernières années, les membres de ma famille, y compris mon fils, ont donné de leur temps, de leur argent et collecté des fonds pour cette fondation. Nous avons été témoins de progrès extraordinaires. Aujourd'hui, nous sommes convaincus que la FK ne sera bientôt plus la cause génétique numéro un de mortalité chez les enfants et les jeunes adultes. Nous croyons fermement que notre fils et tous les autres enfants fibro-kystiques pourront grandir et avoir une longue vie épanouie. »

- Lovisa McCallum

« La découverte du gène responsable de la FK en 1989 a changé la vie de notre famille. Pour la première fois, on pouvait réellement espérer la découverte d'un traitement curatif. L'espoir est le moteur d'une vie positive et productive. Notre fille, Eva Markvoort, est née en 1984 et a reçu le diagnostic de FK un an plus tard. Dès son jeune âge, Eva a déployé des efforts pour accroître la sensibilisation à la FK et amasser de l'argent pour la recherche. Avant son décès, elle a plaidé pour la cause de ses pairs atteints de fibrose kystique sur les réseaux sociaux, au moment où le clavardage en était à ses premiers balbutiements, et elle a touché la vie de milliers de personnes de partout au monde dans le documentaire *65\_redroses*. Elle nous a mandatés de défendre sa cause. L'héritage d'Eva nous a inspirés, nous et de nombreux autres, et nous avons amassé près de deux millions de dollars pour la FK depuis son décès en 2010. Nous continuons de donner pour aider à financer la recherche dont on a tant besoin pour que des percées continuent d'être réalisées dans le traitement de la FK et pour nourrir l'espoir des patients FK et de leur famille. »

- Janet Brine et Bill Markvoort

« Mon fils Michael a 24 ans et est atteint de fibrose kystique. Il a subi une transplantation pulmonaire bilatérale en 2008 et, grâce aux soins exceptionnels qu'il a reçus, il se porte vraiment bien. Chaque année, depuis 2000, j'organise un tournoi de golf, participe à la marche Destination guérison<sup>MD</sup> et aide à l'organisation du tournoi de golf *O'Ryan Project* pour aider à amasser des fonds pour la recherche sur la FK et les soins aux patients. Je crois qu'il est extrêmement important d'appuyer le travail incroyable de Fibrose kystique Canada, car il aide à améliorer la vie des Canadiens atteints de FK. »

- Glen Davis



Duncan Gillespie (cofondateur des Lawn Summer Nights) et feuve Eva Markvoort

## UN MILLION DE DOLLARS POUR LA LUTTE CONTRE LA FIBROSE KYSTIQUE

### ENTREVUE AVEC LE COFONDATEUR DES LAWN SUMMER NIGHTS DUNCAN GILLESPIE

*Les Lawn Summer Nights ont commencé il y a à peine six ans à Vancouver, inspirées par l'histoire d'Eva Markvoort, qui, atteinte de la fibrose kystique, menait un combat en faveur du don d'organe et redonnait espoir à de nombreuses personnes également touchées par la maladie en communiquant avec eux en ligne. Eva a perdu son combat contre la fibrose kystique en 2010, mais sa lutte se poursuit grâce aux Lawn Summer Nights qui viennent en aide aux personnes atteintes de la maladie.*

*L'événement, qui a lieu dans sept villes du pays, soit Victoria, Vancouver, Calgary, Ottawa, Toronto, London et Halifax, a permis de recueillir plus de 435 000 \$ en 2014 et a maintenant dépassé le cap du million de dollars depuis sa création en 2009.*

#### ? Comment avez-vous développé le concept des Lawn Summer Nights?

Tout a commencé à Sydney, en Australie, avec mes amis cofondateurs Andrew et Graham Dalik. Andrew et moi-même habitons dans cette ville depuis deux ans et, vers la fin de notre séjour, nous avons des amis canadiens en visite à la maison. Un beau dimanche ensoleillé, nous sommes allés au Manly Bowls Club, où l'on joue au *Barefoot Bowl*, c'est-à-dire que l'on joue pieds nus au boulingrin, sport très populaire auprès des jeunes Australiens. C'était une activité fort amusante à pratiquer avec nos amis tant du Canada que de Sydney.

À la fin de ce magnifique après-midi passé à jouer sur le gazon, nous nous sommes fait la réflexion qu'il serait intéressant d'implanter cette amusante version du boulingrin à Vancouver, où de nombreux clubs sont souvent déserts. Pour nous, ce serait une façon de nous rassembler en groupe et de se faire de nouveaux amis, exactement comme nous avions fait à Sydney. Mais il manquait l'étincelle pour que notre projet se réalise.

Un des amis qui étaient en visite chez nous, Philip Lyall, avait apporté une copie de son plus récent documentaire, *65\_Redroses*. Nous étions tous réunis dans le salon pour voir l'émouvante histoire de notre amie commune, Eva Markvoort, qui menait son combat contre la fibrose kystique et qui avait reçu une transplantation pulmonaire bilatérale. À la fin du film, la décision était prise : nous allions organiser une activité-bénéfice.

## ? Qu'est-ce qui explique que l'événement connaît autant de succès?

Les *Lawn Summer Nights* sont uniques : il n'existe aucune autre activité-bénéfice qui tourne autour du bowling, en tout cas certainement pas au Canada. Et ce qui fait le succès de l'événement, c'est certainement le degré d'engagement de tous ceux qui y collaborent. Dès la première année, nous avons voulu en faire un événement amusant auquel les 20 et 30 ans voudraient participer, même s'ils n'avaient aucune idée de ce qu'est la fibrose kystique. Durant les quatre semaines que dure l'événement, ils se sont familiarisés avec la cause, puis se sont impliqués dans la collecte de fonds et ont commencé à sensibiliser les autres à la maladie.

L'événement puise sa force dans les liens qui s'établissent rapidement entre pairs et dans la motivation qui anime toute la communauté des *Lawn Summer Nights*. Ainsi, une équipe peut décider d'organiser un lave-autos, et cela incite les autres équipes à imaginer leur propre activité de collecte de fonds bref, c'est contagieux. Ce sont les participants qui font de l'événement ce qu'il est.

## ? Avez-vous des projets d'expansion?

En 2014, nous avons tenu des événements à Calgary et Halifax, qui s'ajoutaient à ceux de Vancouver, Toronto, Victoria, Ottawa et London, ce qui fait un total de sept villes dans l'ensemble du pays. Au cours des prochains mois, notre conseil d'administration tentera de voir comment on peut faire grandir l'activité, mais aucune décision n'a encore été prise.

Nous avons un soutien extraordinaire de nos commanditaires, qui souhaitent eux aussi que l'événement grossisse, et c'est très bien. Cela dit, tout est fait uniquement sur une base bénévole, même pour ce qui concerne notre conseil d'administration national et les équipes qui organisent l'activité dans chacune des villes. En grossissant, l'événement doit veiller à ce que tous vivent une expérience positive. Puisque nous visons à mobiliser les jeunes professionnels, nous devons maintenant tenter de nous implanter dans d'autres grandes villes canadiennes.

## ? Quel est le plus grand défi que doivent relever les *Lawn Summer Nights*?

Tout événement est constamment confronté à de nouveaux défis. Nous sommes chanceux de pouvoir compter sur des bénévoles aussi dévoués et sans eux, nous ne pourrions tout faire.

Actuellement, notre plus gros défi est de nous assurer que l'activité continue de croître et de prospérer, et nous y mettons toute notre énergie. L'héritage que nous laisserons constitue une de nos quatre pierres d'assises (les autres sont le plaisir que nous prenons à le faire, la collecte de fonds et la sensibilisation), car c'est aussi l'héritage que nous laisse Eva Markvoort, et il faut donc assurer la viabilité à long terme de l'événement. Puisque l'activité repose sur le travail bénévole, nous devons nous assurer que nos bénévoles sont heureux et qu'ils demeurent motivés. Nous travaillons également au recrutement de nouveaux bénévoles et certains d'entre eux prendront éventuellement la relève à la tête de l'événement.



De g. à dr. : Tara Clark, Duncan Gillespie, Felicity Clark, Dave Robinson, Morgan McDonald (équipe Blawndie – Heart of Grass)

## ? Qu'avez-vous appris au fil des années de cette expérience comme organisateur des *Lawn Summer Nights*?

Beaucoup plus que tout ce que je pouvais même soupçonner! Au bout du compte, nous avons tous ensemble créé cet événement et l'avons fait évoluer. Nous avons maintenant plus de 100 bénévoles, et avons recueilli plus de 1 000 000 \$. C'est exactement comme fonder une entreprise, la seule différence étant qu'il s'agit d'un organisme de bienfaisance. Je ne peux dresser la liste de tout ce que nous avons appris depuis le début, mais je sais que la plus grande leçon que nous devons retenir, c'est le potentiel extraordinaire qui sommeille au sein d'une communauté engagée.

Pour de plus amples renseignements sur cette activité, visitez [www.lawnsummernights.com](http://www.lawnsummernights.com).



Toronto : Équipe Bros of Torlawnto



Halifax : Thomas Falkenham, Christine Campbell, Vicki Jeha, Jeff Doehler, Stefan Streko



Dernière soirée à Toronto!



Toronto : Équipe Drinks Before Dinner



Halifax : Chris Gray, Emily Savage, Payton Hollis, Lauren Matthews



Victoria : Équipe Working Grass Heroes



*Comité organisateur des Lawn Summer Nights de London durant la 3<sup>e</sup> semaine (soirée en blanc)*



*Halifax : Nancy Webb, Marsalie MacKenzie, John Nellan, Erin Nowe, Jeremy Arseneault, Erin DiCarlo, Jennifer Power, Hali Sampson*



*Ottawa : Steve Hu, Josh Frenkel, Mike Novacaska, Heruka Kumararatne*



*Toronto : Équipe Yacht Bowlers*



*Toronto : Équipe ENABOWLERS*



*Vancouver : Équipe Lawn Awkward Pauses*



*Vancouver : Équipe Troop Beverlawn Hills*



*Toronto : David Tran*



De g. à dr. : Ian F. Mc CLure; Doug et Donna Summerhayes remercient Kin Canada pour ses 50 ans de soutien

## CÉLÉBRONS 50 ANS DE PARTENARIAT

### FIBROSE KYSTIQUE CANADA ET KIN CANADA – UNIS DANS LA LUTTE

Kin Canada est le plus ancien partenaire de Fibrose kystique Canada et son soutien continu a fait une différence dans la vie des Canadiens atteints de fibrose kystique. Au cours des 50 dernières années, de nombreuses percées prometteuses ont été réalisées en matière de recherche de pointe sur la FK et de soins avancés, et ces jalons n'auraient pas été atteints sans le soutien dévoué et inébranlable des Kinsmen et des Kinettes de partout au pays.

Né d'une conversation en 1964 entre le D<sup>r</sup> Crozier, alors directeur de la clinique de fibrose kystique au Hospital for Sick Children, et le Kinsman Bill Skelly, ce partenariat a fini par être noué par le Kinsman Ian F. McClure, qui a consacré 20 années pour faire en sorte que Fibrose kystique Canada devienne, en 1987, l'œuvre de bienfaisance nationale de Kin Canada.

Depuis 1964, Kin Canada a amassé plus de 41 millions de dollars pour la recherche sur la FK et les soins aux patients; l'organisme a été au cœur de chaque découverte importante liée à la fibrose kystique au Canada. Fibrose kystique Canada a souligné ce 50<sup>e</sup> anniversaire lors du Congrès national de Kin Canada tenu cette année à Toronto et auquel ont participé Doug et Donna Summerhayes, cofondateurs de Fibrose kystique Canada, pour remercier Kin Canada de son dévouement continu envers la cause de la fibrose kystique.

Aujourd'hui, Kin Canada demeure le partenaire loyal de Fibrose kystique Canada et continue de sensibiliser la population et de collecter des fonds pour la recherche et les soins essentiels. Pour en savoir davantage sur notre partenariat avec Kin Canada, visitez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# BRUCE LLOYD REÇOIT LE PRIX IAN F. MCCLURE INAUGURAL

Membre à vie de Kin Canada, Ian F. McClure est un pionnier dans la lutte contre la fibrose kystique. En plus d'avoir présidé Fibrose kystique Canada de 1976 à 1978, il a joué un grand rôle dans l'établissement d'un partenariat permanent entre Kin Canada et notre organisme.

En hommage à son engagement et à son dévouement exceptionnels, et pour souligner le 50<sup>e</sup> anniversaire de son partenariat avec Kin Canada, Fibrose kystique Canada a lancé le prestigieux Prix Ian F. McClure. Bruce Lloyd s'est vu remettre le prix inaugural par Ian F. McClure lors du Congrès national de Kin Canada, en reconnaissance de ses aptitudes exceptionnelles dans la coordination et la motivation de groupes de donateurs et de bénévoles lors d'activités de financement organisées au profit de Fibrose kystique Canada et des Canadiens fibro-kystiques.



De g. à dr. : Ian F. Mc CLure et Bruce Lloyd

## LAURÉATS DES PRIX BILL SKELLY DE 2013-2014

Les Prix Bill Skelly sont remis chaque année dans le but de souligner les activités exceptionnelles organisées par Kin Canada pour recueillir des fonds et sensibiliser la population à l'œuvre de Fibrose kystique Canada. Les lauréats de 2013-2014 sont :

**District 1** : Le Club Kinette de Collingwood

**District 2** : Le Club Kinette de Thompson

**District 3** : Le Club Kinette de Saskatoon et District

**District 4** : Le Club Kin de Fort Edmonton

**District 5** : Le Club Kinette de Port Alberni

**District 6** : Le Club Kin de Russell

**District 8** : Le Club Kinsmen de Milton & District et le Club Kinette de Milton



Félicitations et merci à tous les récipiendaires!



Congrès national de Kin Canada de 2014



Davina Thuroo, Bruce et Mary Lloyd, Judy et Ian F. McClure, Alice Awweh



Kin Canada présente un chèque à Fibrose kystique Canada



Celebrating 50 years of Partnership  
Célébrons 50 ans de partenariat  
**1964-2014**



De g. à dr. : Donna et Doug Summerhayes, Mary et Bruce Lloyd, Judy et Ian F. McClure



Ian F. McClure s'adresse à l'auditoire





Membres de Kin Canada et de Fibrose kystique Canada

Fibrose kystique Canada a célébré ses 50 ans de partenariat avec Kin Canada lors du congrès national de Kin Canada de 2014.



De g. à dr. : Donna et Doug Summerhayes



De g. à dr. : Jim Mountain, Yannick Tchania, Davina Thuroo



Ian F. et Judy McClure

# SHINERAMA :

## LES ÉTUDIANTS À L'ASSAUT DE LA FIBROSE KYSTIQUE DEPUIS 50 ANS

**Shinerama**, la plus vaste activité-bénéfice de Fibrose kystique Canada, est menée par plus de 35 000 étudiants bénévoles dans plus de 60 universités et collèges à travers le Canada qui unissent leurs forces pour recueillir des fonds dans le but de financer la recherche et les soins.

Cette année marque le 50<sup>e</sup> anniversaire de la campagne. Depuis 1964, Shinerama a permis de recueillir près de 25 millions de dollars pour la recherche et les soins essentiels. Les étudiants cirent des chaussures, font griller des hamburgers, lavent des voitures et font tout ce qu'il faut pour recueillir l'argent nécessaire à la lutte contre la fibrose kystique. L'appui fourni par les établissements d'enseignement et les étudiants participants a grandement contribué à faire avancer la lutte contre la fibrose kystique au cours des 50 dernières années.

Fibrose kystique Canada compte sur la générosité de ses bénévoles, donateurs et partenaires pour poursuivre sa mission, qui est d'améliorer la qualité de vie des Canadiens fibro-kystiques et de trouver un moyen de guérir ou de maîtriser cette maladie dévastatrice.

Rendez-vous sur le site [www.shinerama.ca](http://www.shinerama.ca) pour collecter des fonds ou faire un don à Shinerama dès aujourd'hui afin de nous aider à donner le souffle de vie aux Canadiens qui, chaque jour, ont de la difficulté à respirer.

*Années 70 : Un nouveau régime alimentaire riche en gras et des changements apportés à la prise d'enzymes aident les enfants fibro-kystiques à prendre du poids, à grandir et à s'épanouir.*



*Années 60 : Création de Fibrose kystique Canada; la 1<sup>re</sup> campagne Shinerama permet de recueillir 9 318 \$.*





Années 80 : Réalisation de la 1<sup>re</sup> transplantation pulmonaire bilatérale chez une personne fibro-kystique. La découverte du gène responsable de la fibrose kystique offre aux chercheurs une cible pour la mise au point de traitements qui pourraient guérir la maladie.



Années 90 : Les chercheurs mettent au point une nouvelle méthode de traitement des infections qui est adoptée comme pratique exemplaire dans les soins cliniques. Amélioration du modèle de souris FK, qui est essentiel pour tester les médicaments destinés aux humains. Shinerama célèbre son 30<sup>e</sup> anniversaire avec près de 12 millions de dollars recueillis.



Années 2000 : Huit provinces ajoutent la fibrose kystique à leur programme de dépistage des maladies chez les nouveau-nés. Fibrose kystique Canada adopte de nouvelles politiques sur la prévention des infections pour limiter la propagation de bactéries mortelles. Grâce à l'évolution de la recherche et des soins, 60 % des personnes fibro-kystiques sont des adultes.



Stephanie Duke et sa famille

À ma deuxième année au Collège Glendon de la York University, je dirigeais un groupe de nouveaux étudiants durant la semaine d'initiation et nous devions nous rendre au coin des rues Yonge et Eglinton, à Toronto, pour participer à une activité de cirage de chaussures dans le cadre de Shinerama. Je connaissais une seule personne qui souffrait de fibrose kystique, une connaissance de l'école secondaire, et tout ce que j'en savais, c'était qu'il s'agissait d'une maladie grave qui menait à une mort précoce.

Je me souviens qu'il n'était pas facile de convaincre les passants de nous laisser cirer leurs chaussures, mais pour nous, il était important d'être un peu insistant afin que notre groupe recueille une bonne somme pour la cause. J'étais bien loin de me douter que nos efforts, comme les efforts de tous ceux qui participent à Shinerama, allaient un jour avoir une influence directe sur ma propre vie.

Onze ans plus tard, ma fille âgée de quatre ans a reçu un diagnostic de fibrose kystique. Apprendre que son enfant est atteint d'une maladie mortelle est certainement la nouvelle la plus terrible que l'on puisse avoir.

## SHINERAMA DEMEURE UNE SOURCE D'ESPOIR APRÈS LES ÉTUDES

Mon mari, lui-même un ancien de Shinerama à l'Université Laurentienne, et moi sommes les fiers parents de deux jeunes filles magnifiques et intelligentes : Sarah, âgée de 15 ans et Michaela, âgée de 18 ans. Michaela est atteinte de fibrose kystique. La route a été longue et difficile pour notre famille depuis que Michaela a reçu le diagnostic, il y a 14 ans. Nous l'avons vue se battre contre la maladie en démontrant un courage incroyable et en réussissant à accomplir des choses que jamais nous la croyions capable d'accomplir.

Grâce aux efforts constants des participants à Shinerama et à d'autres programmes de collecte de fonds pour combattre la fibrose kystique, de nombreux progrès ont été réalisés depuis 14 ans dans les soins aux patients et dans la recherche. Ces efforts, ces progrès et les nouvelles recherches sont pour notre famille une réelle source d'espoir. Ils nourrissent également l'espoir de Michaela, mais aussi de toutes les personnes atteintes de fibrose kystique et de leurs familles.

Merci à tous les étudiants des universités et collèges qui, dans tout le pays, ont participé et participeront à Shinerama. Grâce à votre engagement et à votre générosité, vous contribuez à la découverte éventuelle d'un moyen de guérir ou de maîtriser cette maladie dévastatrice. Pour moi, vous êtes de véritables héros parce que vos efforts constants contribuent à sauver la vie de ma fille et celle de tant d'autres personnes.

### APPEL À TOUS LES NOUVEAUX ET ANCIENS PARTICIPANTS À SHINERAMA



Par l'entremise du Réseau des anciens de Shinerama, Fibrose kystique Canada souhaite rester en contact avec les participants et les encourage à communiquer entre eux.

Vous n'avez pas à couper les liens avec Shinerama et la communauté canadienne de la fibrose kystique à la fin de vos études. Il est temps de nouer des liens en vous joignant au Réseau des anciens de Shinerama. Ce nouveau réseau, créé spécialement pour les étudiants qui participent actuellement à Shinerama ainsi qu'anciens étudiants et bénévoles, permet :

- de réseauter;
- de parrainer des étudiants qui participent à Shinerama;
- de participer à de futures activités et rencontres d'anciens participants;
- de partager ses expériences;
- d'être à l'affût des activités organisées pour Shinerama et de partager les réussites dans la lutte contre la fibrose kystique.

Abonnez-vous au Réseau des anciens de Shinerama à [www.shinerama.ca/alumni](http://www.shinerama.ca/alumni) et voyez les possibilités qui s'offrent à vous.



Vancouver, C.B. - University of British Columbia



St. Catharines, Ont. - Brock University



Moncton, N.-B. - Mount Allison University



Kingston, Ont. - Queen's University



Saskatoon, Sask. - Saskatoon Business College



Saint John, N.-B. - UNB Saint John



St. Catharines, Ont. - Brock University



Saint John, N.-B. Courtesy UNBSJ Shinerama campaign



Vancouver, C.B. - University of British Columbia

# JOIGNEZ-VOUS À LA LUTTE CONTRE LA FIBROSE KYSTIQUE DÈS AUJOURD'HUI :

## FAITES UN DON

Chaque dollar nous rapproche de la découverte d'un moyen de guérir ou de maîtriser efficacement la fibrose kystique. En faisant un don à Fibrose kystique Canada, vous aidez les Canadiens atteints de la maladie à vivre plus longtemps et en meilleure santé. **Faites un don en ligne à [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).**

## DEVENEZ BÉNÉVOLE

Fibrose kystique Canada compte plus de 50 sections/comités régionaux composés de bénévoles dévoués qui l'aident à sensibiliser la population à la fibrose kystique et à recueillir des fonds pour financer la recherche, les soins cliniques et la défense des intérêts des personnes fibro-kystiques. **Pour en savoir plus, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).**

## DÉFENDEZ LES DROITS ET LES INTÉRÊTS DES PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES

Fibrose kystique Canada milite en faveur de politiques publiques, de meilleurs traitements, de meilleurs soins ainsi que d'un accès équitable et abordable aux médicaments et aux traitements qui permettent d'améliorer la qualité de vie des personnes fibro-kystiques. Nous collaborons avec les membres de la communauté FK afin de cerner les problèmes, d'élaborer des stratégies et d'apporter des changements. Ensemble, nous faisons entendre la voix des Canadiens atteints de fibrose kystique. **Pour en savoir plus, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).**



[www.monreseau.kf.com](http://www.monreseau.kf.com)



[www.facebook.com/CysticFibrosisCanada](http://www.facebook.com/CysticFibrosisCanada)



[www.twitter.com/CFCanada](http://www.twitter.com/CFCanada)



[www.youtube.com/CysticFibrosisCanada](http://www.youtube.com/CysticFibrosisCanada)

# MARCHEZ AVEC FIBROSE KYSTIQUE CANADA LE 31 MAI 2015

INSCRIVEZ-VOUS. FAITES UN DON. DEVENEZ BÉNÉVOLE.

[www.fibrosekystique.ca/destinationguerison](http://www.fibrosekystique.ca/destinationguerison)



## MARCHE DESTINATION GUÉRISON<sup>MD</sup> MARCHE ANNUELLE POUR LA FIBROSE KYSTIQUE





[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

2323, rue Yonge, bureau 800 | Toronto (Ontario) M4P 2C9

2014-11 | This publication is also available in English.

N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001