



Fibrose kystique Canada

# Transplantation pulmonaire et fibrose kystique

## Une option de traitement importante

Lorsque la prise en charge médicale ne suffit plus à elle seule à maintenir la santé pulmonaire et les capacités physiques, une transplantation pulmonaire peut augmenter la durée et la qualité de vie d'une personne fibro-kystique.

La plupart des greffés disent se sentir plus forts et avoir plus d'énergie depuis l'intervention, en plus de ne plus éprouver les symptômes comme la toux et l'essoufflement. La transplantation est une option importante pour traiter les poumons endommagés par la fibrose kystique (FK), mais elle ne permet pas de guérir définitivement de la maladie.

Les poumons greffés ne sont pas atteints de fibrose kystique, car ils portent l'ADN du donneur et non celui que la personne fibro-kystique a reçu à sa naissance. Néanmoins, la maladie sera toujours présente dans d'autres organes, comme le pancréas. Après la transplantation, l'équipe de la clinique de FK continue de traiter les autres problèmes de santé liés à la FK.



« Lorsque je me couche le soir, je ne crains plus de subir un arrêt respiratoire et de ne plus me réveiller. Je n'ai plus ce sentiment d'être en train de me noyer dans mon mucus, de m'arracher les poumons à force de cracher du sang ou d'avoir l'impression que je cherche mon souffle après avoir couru un marathon alors que je ne fais que

chercher un verre d'eau. La vie n'est plus une lutte constante uniquement pour demeurer en vie. Depuis le 5 juillet 2010, je respire enfin sans peine. Que la vie est belle! »

**Hattie Dunstan**, Toronto, Ontario  
(transplantation pulmonaire bilatérale, 2010)

## La transplantation pulmonaire

La transplantation est une intervention chirurgicale majeure qui consiste à remplacer des organes gravement endommagés par des organes plus sains. Malgré les progrès réalisés en matière de traitement de la fibrose kystique, la maladie continue de menacer le pronostic vital. Les tissus pulmonaires de nombreuses personnes atteintes de FK ont été endommagés puis détruits

**Il est très encourageant de constater les progrès réalisés en matière de transplantation.**

par des années d'infections pulmonaires chroniques, entraînant une diminution de la fonction pulmonaire et le besoin d'obtenir de nouveaux poumons.

La transplantation pulmonaire donne aux personnes fibro-

kystiques dont la maladie a atteint un stade gravissime un espoir croissant de vivre plus longtemps et en meilleure santé. Il est très encourageant de constater les progrès réalisés en matière de transplantation, ainsi que les résultats obtenus par les greffés, qui se sont considérablement améliorés au cours des dernières années.

## L'évaluation des candidats à la transplantation pulmonaire

Les médecins spécialisés en FK suivent des lignes directrices générales pour déterminer si une personne doit envisager la transplantation. Les conseils prodigués varient d'un patient à l'autre.

*Bien que divers facteurs puissent influencer sur la décision d'un médecin de diriger une personne fibro-kystique vers la transplantation, voici deux tests de base qui sont généralement utilisés pour aider à la prise de décision :*

- ◆ Volume expiratoire maximal par seconde (VEMS) : Mesure de la quantité d'air qui peut être expirée avec force en une seconde. On peut envisager la transplantation si le VEMS tombe sous les 30 % OU en présence d'une baisse rapide et subite de ce taux.
- ◆ Taux de saturation en oxygène : Valeur qui indique la quantité d'oxygène que contiennent les globules rouges. On peut envisager la transplantation si ce taux est inférieur à 88 % OU si le patient doit recourir à de l'oxygène d'appoint de façon régulière.

*La décision de subir une transplantation nécessite une longue réflexion, car elle a des répercussions importantes :*

- ◆ il s'agit d'une intervention chirurgicale majeure qui, en soi, comporte certains risques;
- ◆ la transplantation s'accompagne d'un engagement à vie à suivre un schéma thérapeutique contraignant;
- ◆ la transplantation peut équivaloir à la substitution de problèmes et complications d'ordre médical par d'autres.

## La prise de décision

Pour les aider à prendre la décision, les personnes qui envisagent la transplantation devraient consulter les membres de leur famille, l'équipe de la clinique de FK et celle du centre de transplantation, leurs amis et leur conjoint.

**L'équipe de la clinique de FK et celle du centre de transplantation peuvent mettre les patients qui envisagent l'intervention en contact avec un groupe de soutien.**

L'équipe de la clinique de FK et celle du centre de transplantation peuvent mettre les patients qui envisagent l'intervention en contact avec un groupe de soutien composé de greffés du poumon et de proches de greffés. Bien que le candidat à la transplantation soit la seule personne à qui

la décision finale revient, on suggère aux candidats de désigner une personne comme un parent, conjoint ou ami qui les soutiendra tout au long du processus et les accompagnera aux rendez-vous.

## L'orientation et l'évaluation



Au départ, le pneumologue de la clinique de FK orientera le candidat vers un programme de transplantation pulmonaire. Il ne s'agit pas encore d'une inscription sur une liste d'attente. Tout d'abord, une évaluation officielle et rigoureuse, incluant

plusieurs discussions, tests et un examen de la santé et de l'état du candidat en général aura lieu. Pendant ce temps, l'équipe de transplantation déterminera l'état de santé actuel du patient. En outre, le candidat potentiel et la personne qui l'accompagne apprendront les détails entourant la chirurgie afin de les aider à prendre une décision éclairée concernant l'inscription à une liste d'attente.

## Les tests d'évaluation préliminaire

Une évaluation préliminaire comprend plusieurs tests visant à évaluer les fonctions pulmonaire, cardiaque, rénale et hépatique, ainsi que l'état nutritionnel. Les personnes fibro-kystiques connaissent déjà bon nombre de ces tests, comme les analyses sanguines, les radiographies pulmonaires et les tests de la fonction pulmonaire. En plus d'évaluer la santé physique, une évaluation psychologique est réalisée pour déterminer la capacité du candidat et de ses proches à composer avec le stress lié à une telle intervention.

## Autres tests possibles avant la transplantation

Voici certains tests susceptibles d'être effectués avant la transplantation :

- ◆ Test de la fonction pulmonaire : Mesure l'efficacité des poumons
- ◆ Radiographie des sinus et du thorax : Détermine l'étendue des dommages pulmonaires et sinusaux
- ◆ Gazométrie artérielle : Montre à quel point les poumons sont capables d'approvisionner la circulation sanguine en oxygène et de la libérer du dioxyde de carbone
- ◆ Scintigraphie pulmonaire ventilation-perfusion : Permet de visualiser la circulation sanguine dans chaque poumon
- ◆ Tomodensitométrie thoracique : Permet de voir le cœur et les poumons en détail
- ◆ Échographie abdominale : Examine les organes abdominaux comme le foie et les reins
- ◆ Analyse sanguine : Évalue d'autres organes, comme les reins et le foie, et permet d'effectuer d'autres tests et de révéler la présence d'anticorps indiquant des infections et immunisations antérieures
- ◆ Ventriculographie isotopique à l'équilibre (MUGA) : Sert à évaluer la fonction ventriculaire gauche et droite du cœur
- ◆ Échographie en 2D : Sert à évaluer l'efficacité des valves et des muscles cardiaques ainsi que leur capacité de pompage
- ◆ Électrocardiogramme (ECG) : Permet de visualiser l'activité électrique cardiaque
- ◆ Scintigraphie au thallium et à la persantine : Évalue la circulation sanguine dans le muscle cardiaque
- ◆ Scintigraphie de la densité minérale osseuse : Évalue la force osseuse
- ◆ Analyse des expectorations : Détermine la présence d'infections pulmonaires
- ◆ Test de marche de six minutes : Évalue la vitesse de la marche pendant six minutes, afin de déterminer la forme physique
- ◆ Test d'oxymétrie : Détermine la quantité d'oxygène requise au repos et pendant l'effort

Généralement, environ trois ou quatre semaines après les tests préliminaires, les membres de l'équipe de transplantation (pneumologue, chirurgien thoracique, coordonnateur de la transplantation, travailleur social, diététiste, psychiatre, physiothérapeute et infirmières) se rencontrent pour discuter du cas d'un candidat et décider si ce dernier répond aux critères en vue de la transplantation.

Si le candidat répond aux critères, les membres discuteront avec lui de la marche à suivre et de tout ce que l'intervention implique. Le candidat doit ensuite décider s'il veut être inscrit sur une liste d'attente.

## L'attente de la chirurgie

Si le candidat répond aux critères de sélection et décide de procéder à l'intervention, il est inscrit sur une liste d'attente.

Pour certains, cette période d'attente représente la partie la plus difficile du processus. Il est parfaitement normal pour un candidat de ressentir toutes sortes d'émotions avant de recevoir l'appel attendu, par exemple la peur, l'anxiété et l'incertitude. Tout au long du processus, une aide est offerte aux candidats pour, entre autres, les aider à composer avec le stress, à maîtriser la douleur, à trouver un hébergement temporaire et à obtenir une aide financière.

On ne peut pas prévoir quand les organes requis seront disponibles; l'attente peut prendre de quelques semaines à plusieurs mois.

## Cette période d'attente représente la partie la plus difficile du processus.

Les organes destinés à la transplantation ne peuvent pas survivre longtemps hors du corps. C'est pourquoi les candidats inscrits sur une liste d'attente doivent loger à une

distance raisonnable du centre de transplantation de façon à ce qu'ils puissent s'y rendre et être préparés en vue de l'intervention le plus rapidement possible, pour accroître les chances de réussite de l'intervention. Les lignes directrices précises portant sur la distance à respecter varient entre les programmes de transplantation. Il est impossible de savoir à quel moment un candidat recevra l'appel attendu; il doit donc être prêt en tout temps, et la personne de soutien doit toujours être en mesure d'entrer en contact avec lui.

## L'affectation des organes aux candidats

Une panoplie de facteurs sert à déterminer comment affecter les organes aux candidats, par exemple le groupe sanguin, la taille de l'organe du donneur, la date d'inscription sur la liste d'attente, et surtout, l'urgence de la situation, pour n'en nommer que quelques-uns. Si l'état de santé d'un candidat en attente le justifie, il est possible qu'il monte sur la liste. Par ailleurs, les candidats dont le groupe sanguin est particulièrement rare peuvent devoir attendre plus longtemps avant de trouver un donneur compatible. La race et le sexe du donneur ou du candidat à la transplantation n'ont aucune incidence sur la compatibilité.

## La préparation à la transplantation

Pour s'assurer que tous les candidats sont le plus sains et forts possible avant la transplantation, ils participent à un programme de réadaptation physique et suivent un régime alimentaire sain. Un poids corporel adéquat et une bonne santé physique sont importants, car ils aident le candidat à traverser la chirurgie et réduisent les risques de complications après celle-ci. De nombreux centres de transplantation offrent des programmes d'éducation préalables à la transplantation et des groupes de soutien. Une diététiste du centre de transplantation ou du programme de FK aide les candidats à atteindre et à maintenir un poids santé avant l'intervention.

L'exercice est aussi très important. L'inactivité peut entraîner une fatigue et une perte de masse et de force musculaires. La mise en forme avant la transplantation peut aider significativement une personne à retrouver sa force par la suite. On conseille aux candidats de faire le plus d'exercice possible pour maintenir ou améliorer leurs capacités. L'équipe de transplantation conçoit des programmes d'exercice adaptés aux besoins et aux capacités de chaque personne. Des études ont montré qu'une bonne forme physique avant la transplantation contribue au rétablissement des greffés.

## L'appel

Lorsque des poumons adéquats sont disponibles, un candidat en attente recevra un appel pour se rendre à l'hôpital. L'appel peut être fait à toute heure du jour ou de la nuit, et on conseille aux candidats d'avoir un plan préparatoire comprenant l'itinéraire à suivre pour se rendre à l'hôpital, qui appeler et comment informer les êtres chers.

## La « fausse alerte »

Le moment et la séquence des événements peuvent être des facteurs déterminants de la transplantation. Une fois que les organes ont été prélevés chez un donneur, la transplantation doit se faire sans tarder. Toutefois, on ne connaît pas l'état des poumons du donneur avant qu'ils ne soient examinés par l'équipe chirurgicale. Étant donné que les candidats ont souvent besoin d'être préparés

### Le moment et la séquence des événements peuvent être des facteurs déterminants de la transplantation.

avant que les poumons du donneur soient examinés, il est possible qu'un candidat soit averti de la disponibilité de poumons et, qu'en raison de circonstances

imprévisibles, qu'ils soient déclarés inadéquats pour la transplantation après l'arrivée du candidat à l'hôpital, annulant ainsi l'intervention. On peut alors appeler ce scénario « fausse alerte » ou « coup d'essai ».

## La disponibilité des organes

Le principal obstacle à la réalisation de la transplantation est la disponibilité d'organes compatibles. Bien que le taux des dons d'organes au Canada augmente lentement, le nombre de patients inscrits aux listes d'attente augmente plus rapidement.

## La chirurgie



Une transplantation pulmonaire peut durer de cinq à dix heures. La transplantation pulmonaire bilatérale est généralement réalisée grâce à une incision appelée « sternotomie transversale » (en travers de la poitrine), et les deux poumons sont remplacés à tour de rôle. Le receveur est mis sous ventilation assistée pour permettre à un poumon de respirer pendant qu'on procède au remplacement de l'autre. Au besoin, le receveur est branché à un appareil de circulation extracorporelle qui fait fonctionner son cœur et ses poumons, et assure l'oxygénation et la circulation de son sang. On retire d'abord le premier poumon du receveur, puis on met en place le premier poumon du donneur tout en rétablissant la circulation sanguine dans ce nouveau poumon. La procédure est répétée pour le second poumon. On referme l'incision et place le patient sous ventilateur pour faciliter la respiration. Le patient est ensuite amené à l'unité des soins intensifs (USI).

En greffant les deux poumons, on réduit le risque de transmission d'infections d'un poumon touché par la FK à un greffon. Pour cette raison, il est plus courant pour les personnes fibro-kystiques de recevoir une transplantation pulmonaire bilatérale.

## Après la transplantation

À l'USI, un patient est mis sous ventilateur jusqu'à ce que les deux poumons soient capables de fonctionner d'eux-mêmes. Quand on retire le ventilateur, le patient respire pour la première fois avec ses nouveaux poumons. Pour certains patients fibro-kystiques, il s'agit de la première inspiration profonde de leur vie. Généralement, après une transplantation pulmonaire bilatérale, le receveur bénéficie d'une fonction pulmonaire presque normale. Il faut toutefois de quelques semaines à quelques mois pour que les poumons se rétablissent complètement et fonctionnent presque normalement, mais la plupart des patients constatent une amélioration significative de leur respiration tout de suite après l'intervention.

Le système immunitaire de l'humain est conçu pour le protéger et détruire tout ce qui lui est étranger. Étant donné que les receveurs ont désormais de nouveaux organes « étrangers », ils doivent prendre des médicaments immunosuppresseurs et des antibiotiques. Les immunosuppresseurs réduisent la capacité du système immunitaire à rejeter les nouveaux organes; ils doivent être pris tous les jours, à vie. Les personnes qui ont subi une transplantation et qui doivent donc prendre ces médicaments sont moins en mesure de combattre les infections causées par des bactéries ou des virus, pour le reste de leur vie. Il est très important d'avoir reçu tous les vaccins recommandés avant la chirurgie, étant donné que certains vaccins ne peuvent être donnés après une transplantation ou peuvent être moins efficaces. Il est aussi important que les proches se fassent vacciner chaque année contre la grippe pour réduire le risque auquel le receveur est exposé.

## Après la transplantation

(suite)

*Deux types de rejet peuvent survenir après une transplantation pulmonaire :*

- ◆ Le rejet aigu se produit le plus souvent au cours des 12 premiers mois. Les médicaments antirejet pris par le receveur réduisent le risque de survenue, mais même s'ils sont pris fidèlement, des épisodes de rejet peuvent tout de même se produire. Ces épisodes sont généralement temporaires et réversibles. L'équipe de transplantation enseigne aux receveurs à reconnaître les signes de rejet et assure une surveillance de leur état.
- ◆ Le rejet chronique, aussi appelé syndrome de bronchiolite oblitérante ou dysfonctionnement primaire du greffon pulmonaire, survient généralement sur une longue période. Il s'agit d'un déclin de la fonction pulmonaire causé par la cicatrisation irréversible des tissus pulmonaires ou des petites voies aériennes. Le traitement du rejet chronique comprend la modification des médicaments antirejet ou une augmentation de la posologie et, dans certains cas, une nouvelle transplantation.

*Dans les semaines qui suivent la transplantation, un receveur peut s'attendre à :*

- ◆ être suivi pour déceler tout signe de rejet des organes;
- ◆ un ajustement de ses médicaments immunosuppresseurs : étant donné que chaque personne est différente, différentes associations de médicaments existent;
- ◆ une période d'apprentissage : bien que les receveurs de transplantation sont habitués de prendre des médicaments et de suivre divers traitements, l'apprentissage de la nouvelle routine de soins pourrait prendre un certain temps;
- ◆ une réadaptation : souvent, avant la transplantation pulmonaire, un patient fibro-kystique est passablement malade et n'est pas en forme. Lorsque les poumons sont remplacés, le corps doit s'ajuster aux capacités des nouveaux poumons. La réadaptation aide le patient à améliorer sa forme physique et à tirer le plus de bienfaits de ses nouveaux poumons.

Le processus de transplantation diffère d'une personne à l'autre, et chaque receveur aura une histoire différente à raconter et connaîtra une issue différente. Dans l'ensemble, 90 pour cent des greffés affirment avoir pris la bonne décision. Immédiatement après l'intervention, les receveurs constatent une amélioration de leur respiration et de leur capacité d'effort. Autre changement majeur : la disparition de la toux chronique et de la production d'expectorations. La plupart des receveurs trouvent que leur respiration n'est plus du tout limitée quand ils accomplissent les activités de la vie courante. Après la période de rétablissement, les greffés peuvent aller à l'école, travailler et voyager.

Quand le greffé retourne chez lui, le centre de transplantation assure un suivi assez rigoureux. Au départ, les rendez-vous ont lieu chaque semaine, puis sont espacés de quelques mois pour finalement avoir lieu annuellement, selon l'établissement. Des analyses sanguines et des tests de la fonction respiratoire sont également effectués régulièrement.

## La transplantation pulmonaire à partir d'un donneur vivant

En raison du nombre toujours croissant de transplantations pulmonaires réalisées et de la pénurie d'organes disponibles, on peut envisager la transplantation de poumons provenant de donneurs vivants. L'intervention consiste à transplanter chez le receveur des lobes (parties d'un poumon entier) prélevés chez deux donneurs différents. Un examen approfondi est requis, ainsi qu'une coordination rigoureuse afin de s'assurer que le receveur et les deux donneurs potentiels sont bien prêts pour la chirurgie.

Les donneurs pour ce type de chirurgie doivent être en excellente santé et faire partie de la famille ou des amis de longue date du receveur. Vingt pour cent du volume pulmonaire total d'un donneur lui sera retiré, ce qui ne nuit habituellement pas à son mode de vie. Au Canada, les transplantations pulmonaires à partir de donneurs vivants sont réalisées aux trois établissements suivants : University of Alberta Hospital (Edmonton, Alb.), Health Sciences Centre (Winnipeg, Man.) et Toronto General Hospital (Toronto, Ont.).

## Comment puis-je entrer en contact avec d'autres Canadiens fibro-kystiques?

Inscrivez-vous à Mon réseau Fibrose kystique Canada, le tout premier réseau social canadien conçu par des patients FK pour leur permettre d'établir des liens et de partager de l'information importante sur la vie avec cette maladie génétique grave qui peut être fatale. Les Canadiens atteints de fibrose kystique qui sont membres du réseau peuvent, par conversation vidéo ou message instantané, discuter des traitements, des programmes et des services offerts dans leur province ou région, partager leurs expériences, discuter de sujets personnels et recevoir l'appui d'une communauté beaucoup plus vaste pour leurs initiatives de défense des droits et de collectes de fonds.

Fibrose kystique Canada tient souligner la précieuse collaboration de Novartis Pharma Canada inc. à la réalisation de Mon réseau Fibrose kystique Canada.

**Inscrivez-vous aujourd'hui à [www.monreseaufk.com](http://www.monreseaufk.com).**

**Pour en savoir davantage, visitez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).**

### Remerciements :

Fibrose kystique Canada tient également à remercier les D<sup>rs</sup> Lianne Singer et Shaf Keshavjee de leur importante contribution, ainsi que le conseil consultatif des soins de santé pour la révision du contenu de cette brochure.



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

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

2014-08 | This publication is also  
available in English.

N° d'organisme de bienfaisance :  
10684 5100 RR0001