

# La fibrose kystique et les transplantations pulmonaires



Fibrose kystique  
Canada

*Donnez le souffle de vie<sup>MD</sup>*



Margaret Benson, qui a subi une transplantation pulmonaire bilatérale en 1999, célèbre sa victoire. Elle a obtenu une médaille d'or aux Jeux mondiaux des greffés de 2009 en Australie.

« C'est un honneur de représenter le Canada aux Jeux et c'est toujours agréable de remporter des médailles, mais ma plus grande joie c'est de les remettre à la famille du donneur en l'honneur de la personne chère qu'elle a perdu. C'est grâce à ces personnes que je suis ici et que je peux profiter de la vie. »

---

## Introduction

La transplantation est une intervention chirurgicale majeure qui consiste à remplacer des organes gravement endommagés par des organes sains lorsque les traitements médicaux ne suffisent plus à maintenir une personne en santé ou un organe en fonction. Les poumons greffés ne seront pas atteints de fibrose kystique, mais la maladie sera toujours présente dans d'autres cellules du corps, comme celles du pancréas. Mais malgré le fait qu'elle offre un nouvel espoir, la transplantation présente de nouveaux défis et entraîne des responsabilités importantes.

Si les personnes atteintes de fibrose kystique chez qui une transplantation est nécessaire ont généralement besoin de nouveaux poumons,

elles peuvent aussi avoir besoin d'un foie, d'un rein ou d'un cœur. Cette brochure porte sur les transplantations pulmonaires. Il convient de noter que les programmes offerts peuvent varier légèrement d'un centre de transplantation à l'autre; chaque centre est en mesure de fournir les détails concernant ses programmes.

---

## **Avantages de la transplantation pulmonaire**

Après une transplantation, la plupart des personnes fibro-kystiques disent se sentir plus fortes, avoir plus d'énergie, avoir une meilleure capacité à l'effort et ne plus éprouver de symptômes tels qu'une toux et un essoufflement constants. Les progrès sans cesse réalisés dans le domaine des transplantations et des soins qui les entourent ont entraîné une amélioration significative des résultats de ces interventions.

---

## **Le candidat à une transplantation pulmonaire**

Les médecins spécialistes de la fibrose kystique obéissent à des lignes directrices générales pour déterminer qui devrait être pris en considération pour une transplantation. Le principal indicateur de transplantation est la détérioration de la fonction pulmonaire. D'autres facteurs comprennent l'incapacité de maintenir son poids et la fréquence des hospitalisations. Pour être candidate à une transplantation, la personne fibro-kystique doit être assez malade pour justifier une telle intervention, tout en ayant un état de santé qui permette de supporter la chirurgie.

Les résultats obtenus lors des épreuves suivantes comptent parmi les facteurs pris en considération par l'équipe de la clinique de fibrose kystique, au moment de diriger un patient vers un centre de transplantation :

- *Volume expiratoire maximal ( $VEM_1$ )* : Mesure de la quantité d'air qui peut être expirée avec force en une seconde. On peut envisager la transplantation si le  $VEM_1$  tombe sous les 30 % OU en présence d'un déclin rapide subit du  $VEM_1$ .



## **Margaret Benson**

*Transplantation pulmonaire bilatérale en 1999*

*Post-transplantation : séjour de 18 jours au service des soins intensifs*

*2003 jusqu'à présent : Margaret a participé à quatre Jeux mondiaux des greffés et à trois Jeux nationaux des greffés. Elle a établi deux records mondiaux et elle détient le record national pour la marche de vitesse et le 200 m dans sa catégorie d'âge.*

« Il a été difficile pour moi de prendre la décision de subir une greffe des poumons. Je savais que quelqu'un devait mourir pour me laisser vivre et j'avais de la difficulté à accepter cette injustice. Cependant, une greffe était un risque que je devais courir.

Si vous m'aviez dit, quand j'en étais au dernier stade de la maladie pulmonaire, ou quand je souffrais de convulsions dans tout le corps causées par un accident cérébro-vasculaire après la transplantation, que je gagnerais des médailles à la course et à l'aviron aux Jeux mondiaux des greffés, j'aurais pensé que vous disiez des folies! Il y a eu beaucoup d'épreuves au cours de mon rétablissement. Certaines personnes fibro-kystiques ont connu des épreuves plus difficiles que les miennes, mais celles que j'ai dû affronter étaient parmi les pires.

J'oublie souvent ce que c'était d'avoir les poumons d'une personne fibro-kystique. Je serai à jamais reconnaissante à la famille du donneur qui, au moment d'une tragédie, a pu penser à une autre personne qui avait un besoin pressant. »

- *Hypoxémie < 55 mmHg* : Mesure de l'étendue des dommages pulmonaires et de l'incapacité des poumons à fournir assez d'oxygène pour permettre au corps de fonctionner.
- *Hypercapnie > 45 mmHg* : Mesure de l'incapacité des poumons à évacuer le gaz carbonique.

Les épisodes qui pourraient être fatals, par exemple des périodes répétées d'hémoptysie (crachement de sang), les infections fréquentes ou le pneumothorax (présence d'air entre la paroi extérieure des poumons et la surface interne du thorax), peuvent faire en sorte qu'un patient soit dirigé plus rapidement vers un centre de transplantation.

---

## Prendre la décision

Pour les aider à prendre cette décision importante, les personnes fibro-kystiques devraient consulter les membres de leur famille, l'équipe de la clinique de fibrose kystique et du centre de transplantation, ou se servir de *l'outil d'aide à la décision concernant la transplantation pulmonaire à l'intention des personnes atteintes de fibrose kystique*<sup>1</sup> qui se trouve en ligne. Les candidats pourront recevoir les coordonnées de réseaux d'entraide regroupant des personnes ayant subi une transplantation et des membres de leur famille. Cependant, c'est à la personne que revient la décision d'aller de l'avant avec une transplantation.

---

## Acheminement

Pour pouvoir subir une transplantation et voir leur nom inscrit sur la liste d'attente, les personnes fibro-kystiques doivent être dirigées vers un programme de transplantation puis subir une évaluation. En général, c'est le pneumologue de la clinique de fibrose kystique qui dirige les candidats vers le programme de transplantation pulmonaire en envoyant des données cliniques et les résultats des épreuves récentes au centre de transplantation.

---

<sup>1</sup> decisionaid.ohri.ca



## **Kelly Sheppard**

*Transplantation pulmonaire bilatérale en 2008*

*Post-transplantation* : après deux fausses alarmes et plus de 18 heures de chirurgie, Kelly se souvient très bien de la joie qu'elle a éprouvée lorsqu'elle a pu respirer à fond et prendre une bonne bouffée d'air pur!

*2009 jusqu'à présent* : est un porte-parole infatigable de la communauté fibro-kystique et membre du Comité des adultes FK de Fibrose kystique Canada; elle profite de toutes les occasions qui lui sont données pour promouvoir le don d'organes.

« Ma décision de subir une transplantation pulmonaire a été facile à prendre, car je n'avais aucune autre option pour me maintenir en vie. Un matin, je me suis levée et j'avais beaucoup de difficulté à respirer. Je me suis tournée vers mon mari et je lui ai dit : "C'est maintenant le temps de subir cette opération".

Je crois que la chose la plus difficile de cette expérience a été de quitter ma famille, mes amis et mes animaux de compagnie de Terre-Neuve. Le 19 décembre 2007, on a mis mon nom sur une liste d'attente de Toronto pour une transplantation. J'ai reçu mes nouveaux poumons le 22 février 2008, mais il a fallu plus d'un an et demi pour que je retourne à la maison!

L'attente et les fausses alarmes étaient aussi difficiles à supporter, sans oublier le fardeau financier lié au déménagement. Trois ans après la transplantation, nous essayons encore de restaurer nos finances.

Je suis très contente d'avoir pris cette décision. Je dois me soucier de la prévention des infections, suivre un régime de traitement strict et subir des tests et évaluations de suivi, mais maintenant j'ai une VIE! »

Un pneumologue du centre examine l'information et un rendez-vous est fixé avec le candidat. Si la personne semble être un bon candidat, l'équipe de transplantation prend la décision de procéder à une évaluation préliminaire.

L'équipe du centre de transplantation comprend généralement le chirurgien thoracique, le coordonnateur des transplantations, le travailleur social, la diététiste et le physiothérapeute.

---

## **Évaluation préliminaire**

L'évaluation préliminaire consiste à évaluer le fonctionnement des poumons, du cœur, des reins et du foie, ainsi que l'état nutritionnel. Le processus d'évaluation dure en moyenne une semaine. En plus de procéder à une évaluation de la santé physique, on procède à une analyse psychologique pour déterminer dans quelle mesure le candidat et sa famille pourront composer avec le stress d'une transplantation.

---

## **Réunion d'évaluation**

Entre deux et quatre semaines après la fin de l'évaluation préliminaire, l'équipe de transplantation se réunit pour discuter du cas et décider si le moment d'inscrire le nom du candidat sur la liste d'attente en vue d'une transplantation est opportun.

---

## **Inscription et attente de la chirurgie**

Si un candidat décide d'être placé sur la liste d'attente, il devra répondre à d'autres exigences, notamment en ce qui concerne la désignation d'une personne de soutien, la signature du formulaire de consentement et l'obtention de financement pour les médicaments et l'oxygène. Les candidats qui vivent loin du centre de transplantation devront se rapprocher pour permettre la surveillance de leur état de santé pendant l'attente et veiller à ce qu'ils participent à un programme d'exercices.

Pour beaucoup de candidats, cette période d'attente est la partie la plus stressante du processus de transplantation. Avant de subir leur opération, les candidats peuvent vivre des émotions diverses, incluant la peur, l'anxiété et l'incertitude. Les équipes

de la clinique de fibrose kystique et du centre de transplantation peuvent les aider à surmonter leurs inquiétudes.

Le temps d'attente peut varier de quelques semaines à plusieurs mois ou années. La durée de l'attente est déterminée par la disponibilité des organes, le groupe sanguin et la taille du candidat ainsi que le nombre de transplantations effectuées au centre. Au Canada, le temps d'attente moyen pour une transplantation pulmonaire est d'environ 6 à 18 mois.

---

## **Se préparer à une transplantation**

Les candidats doivent prendre part à un programme de réadaptation physique conçu par un physiothérapeute spécialisé en fibrose kystique et manger sainement selon les recommandations d'une diététiste spécialisée en fibrose kystique. Un poids corporel adéquat et une bonne forme physique aideront le patient pendant la chirurgie, et après l'intervention, réduiront le risque de complications et aideront le patient à gagner des forces. Plusieurs centres de transplantation offrent également des programmes de préparation à la transplantation et des groupes d'entraide.

---

## **Proximité du centre de transplantation**

Les candidats sur une liste d'attente sont souvent forcés de s'établir à un maximum de deux heures et demie du centre de transplantation. Les centres de transplantation fournissent un téléavertisseur ou un téléphone aux candidats, pour pouvoir communiquer avec eux dès que des poumons sont disponibles.

---

## **Organes provenant de donneurs et attribution d'organes à un candidat**

Pour s'assurer qu'ils sont en bon état après le décès du donneur, les organes acceptés doivent répondre à certains critères. Les facteurs qui déterminent l'attribution des organes sont nombreux; ils comprennent, entre autres : le groupe sanguin, la taille de l'organe disponible, la durée de l'attente et, dans certains centres de transplantation, le degré d'urgence de la transplantation. La race et le sexe n'ont pas d'importance.



## **Valérie Mouton**

*Transplantation pulmonaire bilatérale en 2004*

*Post-transplantation : surdité complète; reçoit des traitements d'hémodialyse dans l'attente d'une transplantation rénale*

*2011: a terminé ses études universitaire et travaille pour un organisme sans but lucratif*

### **Denis et Christiane Mouton, parents de Valérie**

« Lorsque Valérie nous a annoncé qu'elle était sur la liste des receveurs pour une transplantation pulmonaire, ce fut un moment de joie intense pour notre famille. Toutefois, elle a commencé à souffrir d'hypertension pulmonaire, ce qui l'a obligée à demeurer à l'hôpital et à subir une opération pour enlever une partie d'un intestin en raison d'une occlusion. Nous sommes demeurés à ses côtés jour et nuit.

Le 16 juillet, les médecins de Valérie nous ont fait part d'une excellente nouvelle : elle pouvait maintenant avoir les poumons qu'elle attendait depuis si longtemps! Nous savions que même si elle ne survivait pas à cette l'opération, elle mourrait heureuse; ce qu'elle désirait le plus au monde c'était de subir cette transplantation.

L'opération a été une réussite et sa capacité à respirer sans aucune aide ont facilité son rétablissement. Quelques jours seulement après cette chirurgie, Valérie est devenue complètement sourde. Cet état était difficile à supporter, car elle jouait de la musique depuis l'âge de quatre ans. Heureusement qu'elle a pu recevoir un implant cochléaire qui a restauré son sens de l'ouïe! »

---

## L'appel

Dès que des poumons compatibles sont disponibles, les candidats sont appelés par téléphone ou téléavertisseur. L'appel pouvant survenir à tout moment du jour ou de la nuit, on conseille aux candidats d'avoir toujours un plan d'intervention immédiate.

---

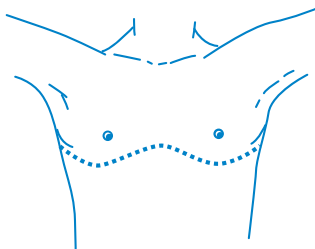
### « Exercice d'essai » ou « fausse alerte »

Une fois les poumons prélevés du donneur, il faut les greffer le plus rapidement possible. Puisqu'on ne connaît pas l'état des poumons avant de les avoir prélevés, il est possible qu'un candidat soit averti de la disponibilité de poumons pour apprendre, à son arrivée à l'hôpital, qu'ils ne conviennent pas à une transplantation. C'est ce qu'on appelle un « exercice d'essai » ou une « fausse alerte ». Beaucoup de candidats qui ont vécu une fausse alerte considèrent que cela leur a permis d'être mieux préparés le jour du véritable appel.

---

## La chirurgie

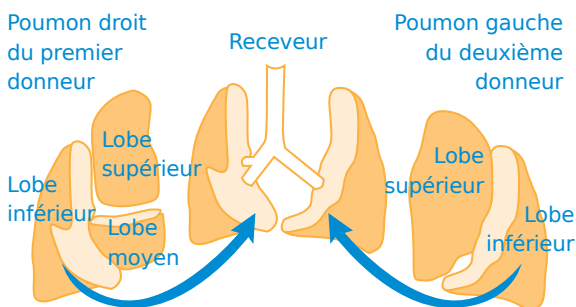
Les personnes atteintes de fibrose kystique qui subissent une transplantation pulmonaire reçoivent toujours une transplantation bilatérale pour réduire les risques d'infection. L'intervention chirurgicale, qui peut prendre de cinq à dix heures, est pratiquée par « sternotomie transversale » (incision d'un côté à l'autre du thorax). Après l'opération, le receveur est mis sous ventilateur pour l'aider à respirer; il est ensuite transféré à l'unité des soins intensifs (USI).



---

## Transplantation pulmonaire à partir de donneur vivant

En raison 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 du tissu pulmonaire) prélevés chez deux donneurs différents. L'âge limite des donneurs vivants varie d'un centre à l'autre. Les donneurs doivent être en excellente santé et faire partie de la famille ou des amis du receveur.



---

## Après la transplantation

À l'USI, la ventilation est maintenue jusqu'à ce que les nouveaux poumons fonctionnent bien, ce qui peut prendre d'une seule journée à plusieurs semaines. Les receveurs retrouvent généralement une fonction pulmonaire presque normale; il faut cependant attendre parfois plusieurs mois avant que la capacité pulmonaire ne redevienne entière.

Les receveurs de transplantations doivent prendre des médicaments immunosuppresseurs, appelés médicaments antirejet, durant le reste de leur vie afin de réduire la capacité qu'a le système immunitaire d'attaquer et de rejeter les nouveaux organes. Ces médicaments entraîneront une réduction permanente de la capacité de lutter contre les infections.

Deux types de rejets peuvent survenir après une transplantation. Le rejet aigu se produit le plus souvent au cours des 12 premiers mois, même si les médicaments antirejet sont pris fidèlement. L'équipe de transplantation enseigne aux receveurs à reconnaître et à surveiller les signes de rejet afin qu'il soit traité dès que possible.

Le deuxième type de rejet s'appelle rejet chronique ou bronchiolite oblitérante. Il s'agit de la perte progressive de la fonction pulmonaire causée par l'inflammation et la cicatrisation irréversible des plus petites voies aériennes. Le rejet chronique survient chez plus de 50 % des receveurs de transplantations qui survivent pendant plus de cinq ans et représente la principale cause de décès à long terme chez les receveurs de transplantations pulmonaires. Le traitement du rejet chronique est très difficile. Il vise à éviter toute réduction additionnelle de la fonction pulmonaire en modifiant le médicament antirejet et, dans certains cas rares, en procédant à une nouvelle transplantation.

Au cours des semaines suivant une transplantation, les receveurs peuvent s'attendre à ce qui suit :

- *Surveillance du rejet d'organes* : Les receveurs doivent subir des épreuves périodiques de leur fonction pulmonaire, des radiographies thoraciques et des bronchoscopies.
- *Ajustement des médicaments immunosuppresseurs* : Tous les receveurs de transplantations étant uniques, il existe plusieurs types de combinaisons de médicaments.
- *Éducation* : Adopter de nouvelles habitudes après la transplantation prend du temps. Chez certains receveurs, en particulier ceux qui souffrent d'insuffisance pancréatique, le diabète apparaît après une transplantation pulmonaire. Une infirmière et une diététiste enseigneront aux receveurs comment surveiller et maîtriser leur glycémie.
- *Réadaptation* : Pendant plusieurs semaines après le congé de l'hôpital, les receveurs doivent généralement suivre un programme d'exercices de réadaptation. Peu de temps après avoir récupéré, les patients éprouvent une différence au niveau de leur respiration et de leur capacité à l'effort.

Après le congé de l'hôpital, le centre de transplantation ou la clinique de fibrose kystique assure un suivi rigoureux. Au début, les patients ont des rendez-vous hebdomadaires, qui deviennent progressivement des visites mensuelles et éventuellement annuelles, tant que la santé du patient demeure stable.

---

## **Statistiques canadiennes relatives à la transplantation pulmonaire**

Les taux de survie des personnes fibro-kystiques un an après une transplantation pulmonaire sont d'environ 91 % pour celles qui ne sont pas porteuses du complexe *Burkholderia cepacia*, et de 64 % pour celles qui en sont porteuses. Après cinq ans, les taux de survie sont de 68 % pour les personnes qui ne sont pas porteuses du complexe *B. cepacia* et de 34 % pour celles qui en sont porteuses<sup>2</sup>.

---

## **Fibrose kystique Canada et les programmes de transplantation pulmonaire**

Fibrose kystique Canada appuie la sensibilisation au don d'organes et de tissus et soutient la décision de tous les Canadiens qui consentent à donner leurs organes. Au Canada, cinq établissements procèdent à des transplantations pulmonaires chez les personnes fibro-kystiques et reçoivent des subventions d'encouragement :

- Vancouver General Hospital, Vancouver, Colombie-Britannique
- University of Alberta Hospitals, Edmonton, Alberta
- Centre des sciences de la santé, Winnipeg, Manitoba
- Toronto General Hospital, Toronto, Ontario
- Hôpital Notre-Dame, Montréal, Québec

---

<sup>2</sup> Statistiques du Toronto General Hospital, 2010

---

## Ressources supplémentaires

*Manuel des services, des programmes et des ressources destinés à la communauté de la fibrose kystique*, [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

*Ressources à l'intention des personnes en attente d'une transplantation pulmonaire*, [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

Outil d'aide à la décision concernant la transplantation pulmonaire à l'intention des personnes atteintes de fibrose kystique, [decisionaid.ohri.ca](http://decisionaid.ohri.ca)

Guide sur la fibrose kystique - transplantation pulmonaire, [www.cfeducation.ca](http://www.cfeducation.ca)

BC Transplant - programme de transplantation pulmonaire (en anglais), [www.transplantbc.ca](http://www.transplantbc.ca)

---

## Remerciements

*Fibrose kystique Canada tient à remercier les personnes suivantes pour leur inestimable contribution : Dr Shawn Aaron, D<sup>re</sup> Cecilia Chaparro, Dr Dale Lien, Dr Shaf Keshavjee, Dr Helmut Unruh, Sharon Wiltse, Ena Gaudet, Kathy Vandemheen, Margaret Benson, Ashley Donell, Caroline Donell, Denis Mouton, Valérie Mouton et Karen Gliddon.*

---

## Qu'est-ce que Fibrose kystique Canada?

Fibrose kystique Canada (anciennement la Fondation canadienne de la fibrose kystique) est un organisme de bienfaisance national créé en 1960 et qui œuvre dans le domaine de la santé. Il compte plus de 50 sections menées par des bénévoles à travers le Canada.

Fibrose kystique Canada a pour mission d'aider les personnes atteintes de fibrose kystique en subventionnant la recherche dans le but de trouver un moyen de guérir ou de maîtriser efficacement la maladie, en soutenant des soins de haute qualité, en sensibilisant le public et en recueillant et allouant des fonds aux fins précitées.

Pour obtenir plus de renseignements sur la fibrose kystique, veuillez communiquer avec votre section locale ou avec :



## Fibrose kystique Canada

2221, rue Yonge, porte 601  
Toronto (Ontario) M4S 2B4

416-485-9149 | 1-800-378-2233

[info@cysticfibrosis.ca](mailto:info@cysticfibrosis.ca)

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

Au Québec, vous pouvez vous adresser à :



## Fibrose kystique Québec

425, avenue Viger Ouest, bureau 510  
Montréal (Québec) H2Z 1X2

514-877-6161 | 1-800-363-7711

Bureau de Québec : 1-877-653-2086

[info@fibrosekystiquequebec.ca](mailto:info@fibrosekystiquequebec.ca)

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

Fibrose kystique Québec est une association provinciale de Fibrose kystique Canada.



Fibrose kystique  
Canada

*Donnez le souffle de vie<sup>MD</sup>*

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

*N° d'enregistrement d'organisme de bienfaisance :  
10684 5100 RR0001*

*2011-06 | This publication is also available in English.*