



Fibrose kystique  
Canada

# Connexions

ÉTÉ 2015

TARA BOURQUE  
LAISSER MON EMPREINTE  
SUR LE MONDE  
UNE INSCRIPTION  
DE DONNEUR  
D'ORGANES À  
LA FOIS

UN MOT DE NOTRE  
NOUVELLE  
PRÉSIDENTE ET CHEF  
DE LA DIRECTION  
NORMA  
BEAUCHAMP

DONNA  
SUMMERHAYES,  
FONDATRICE  
DU BULLETIN  
À PROPOS

COMITÉ DE  
LIAISON KIN  
CANADA-  
FIBROSE  
KYSTIQUE  
CANADA DE  
2015-2016



# TABLE DES MATIÈRES

Un mot de notre nouvelle présidente et chef de la direction Norma Beauchamp .....	3
---	---

## Le progrès nourrit l'espoir

Une nouvelle étude révèle que les Canadiens atteints de fibrose kystique vivent plus longtemps qu'il y a 25 ans .....	4
Prévention des infections en lien avec la fibrose kystique: entrevue avec la D <sup>re</sup> Valerie Waters .....	5
Les cliniques sont des espaces plus sûrs grâce aux progrès en matière de prévention des infections: entrevue avec le D <sup>r</sup> Larry Lands .....	6
Pleins feux sur la clinique de FK de l'hôpital Hôtel-Dieu .....	7
Financer la recherche pour faire une différence dans la vie des personnes fibro-kystiques ..	8
Résultats du concours de subventions de recherche de 2014 de Fibrose kystique Canada ..	10

## Amicalement vôtre

Laisser mon empreinte sur le monde – une inscription de donneur d'organes à la fois (Tara Bourque) .....	12
Mon combat de tous les instants contre la fibrose kystique (Meaghan MacRury) .....	14
Ian Pettigrew : <i>Just Breathe</i> , le projet d'un visionnaire .....	15
Louise Landry devait mourir avant l'âge de 18 ans – elle en a aujourd'hui 43 .....	16
Ma passion pour le golf (Lisa Legros) .....	17
Jim Best traverse le continent en moto pour Fibrose kystique Canada .....	18
Fibrose kystique : le meilleur et le pire (John Romano) .....	20

## À propos

Donna Summerhayes, fondatrice du bulletin <i>À propos</i> .....	21
25 <sup>e</sup> anniversaire de la découverte du gène de la FK au Hospital for Sick Children .....	22
Comité de liaison Kin Canada-Fibrose kystique Canada de 2014-2015 .....	24
Chance, notre petit superhéros (Ashley et Gordon Wood) .....	26
Quand la vie donne une seconde chance : l'histoire de Michael .....	27
Le point sur KALYDECO <sup>MD</sup> .....	28
16 <sup>e</sup> Gala annuel 65 Roses .....	30
Le rêve d'une vie ordinaire... 50 ans avec la fibrose kystique (Allyssa Grant) .....	32
Le gala <i>Decant Gala &amp; Fine Wine Auction</i> .....	34

# UN MOT DE NOTRE NOUVELLE PRÉSIDENTE ET CHEF DE LA DIRECTION NORMA BEAUCHAMP

Norma Beauchamp s'est jointe à Fibrose kystique Canada en novembre 2014 fière d'une longue expérience de travail dans le domaine des soins de santé. Meneuse accomplie dans les secteurs des affaires et caritatif, Norma a occupé des postes de haute direction pendant plus de 30 ans au Canada et en Allemagne. Elle a exercé des fonctions de cadre dirigeante à Genzyme, Bayer et à la Fondation canadienne de la santé des femmes. Norma est une bénévole de haut niveau chevronnée en matière de campagnes de financement et a siégé aux conseils de la St. Joseph's Health Centre Foundation, de la Providence Healthcare Foundation et de la Société du cancer du sein de Canada.

Avec une emphase renouvelée sur la lutte contre cette maladie génétique mortelle, Norma lance un appel aux Canadiens de tout le pays afin qu'ils se joignent à nous dans notre recherche d'un moyen de guérir ou maîtriser la fibrose kystique (FK).

## Q. Qu'est-ce qui vous a amené à vous engager comme présidente et chef de la direction de Fibrose kystique Canada?

**N.B.** J'ai un neveu âgé de sept ans qui est atteint de FK. Comme toutes les familles touchées par la maladie, nous avons été dévastés lorsque le diagnostic est tombé. Lorsque j'ai su que Fibrose kystique Canada était à la recherche d'un président et chef de la direction, je me suis tout de suite dit que c'était un poste sur mesure pour moi et que je pourrais faire une réelle différence dans la vie des personnes atteintes. Je mets au service de l'organisation mon expérience en marketing dans le secteur pharmaceutique et en gestion tant au Canada qu'à l'étranger, ainsi que comme membre de conseils d'administration.

## Q. Quelle est votre vision pour l'avenir de Fibrose kystique Canada et qu'espérez-vous réaliser en tant que présidente et chef de la direction?

**N.B.** Je veux aider les personnes fibro-kystiques à vivre longtemps et en santé. Bien sûr, notre objectif le plus important est de trouver un moyen de guérir ou de maîtriser la FK. Cela dit, nous avons encore beaucoup de chemin à faire pour y parvenir. J'espère que tous ensemble, nous réussirons à sensibiliser les Canadiens, car plusieurs d'entre eux connaissent mal cette maladie génétique mortelle. J'aimerais également **les convaincre de donner généreusement à Fibrose kystique Canada qui investit dans la recherche et les soins essentiels.**

Lorsque je rencontre les nombreux scientifiques, chercheurs et professionnels de la santé engagés dans la lutte contre la FK, je suis réellement enthousiaste devant les perspectives qui s'offrent à nous. Je constate le dévouement des bénévoles. J'ai une longue expérience dans le domaine des soins de santé et de la collecte de fonds, mais jamais je n'ai vu un engagement aussi passionné que celui de tous les gens qui contribuent à la lutte contre la FK.

## Q. Depuis votre entrée en fonction en novembre dernier, quels sont selon vous les principaux enjeux pour l'organisme?

**N.B.** Nous devons nous consacrer à la découverte d'un moyen de guérir ou maîtriser la maladie et préserver les valeurs qui nous sont chères : la compassion, l'imputabilité, le travail d'équipe et l'excellence. De nombreux organismes de bienfaisance sont en concurrence pour convaincre le public de la justesse de leur cause, et ils ont tous d'excellents arguments à faire valoir. Nous devons bien formuler nos objectifs afin que la population comprenne clairement notre mission. Je suis convaincue qu'ensemble, nous pouvons faire une différence dans la vie des personnes et des familles touchées par la FK.



*« Je veux aider les personnes fibro-kystiques à vivre longtemps et en santé. »*



# LE PROGRÈS NOURRIT L'ESPOIR

## UNE NOUVELLE ÉTUDE RÉVÈLE QUE LES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE VIVENT PLUS LONGTEMPS QU'IL Y A 25 ANS

### L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE DÉPASSE 50 ANS

Selon les données les plus récentes du *Registre canadien sur la fibrose kystique*, l'âge médian de survie prévu pour les Canadiens atteints de fibrose kystique (FK) est maintenant de 50,9 ans, soit une augmentation de plus de 25 ans comparativement au début des années 80.

« L'âge médian de survie des Canadiens FK dépasse maintenant 50 ans, témoignant des progrès énormes réalisés dans la lutte contre la fibrose kystique », explique la D<sup>re</sup> Anne Stephenson, directrice du Registre canadien sur la FK et clinicienne au St. Michael's Hospital.

Le registre recueille des données de l'ensemble des 42 cliniques du pays et représente une ressource importante pour aider les cliniciens à surveiller et à repérer les tendances dans les résultats chez les patients, ainsi que pour aider les chercheurs qui tentent de trouver un moyen de guérir cette maladie dévastatrice.

« L'amélioration de l'âge de survie est une nouvelle très positive pour la communauté FK, mais il faut se rappeler que les personnes FK meurent encore prématurément. En fait, en 2012, la moitié des décès attribuables à la fibrose kystique ont touché des personnes de moins de 32 ans. Il faut donc poursuivre les recherches dans ce domaine, afin d'optimiser l'état de santé de tous ceux qui vivent avec cette maladie évolutive », ajoute la D<sup>re</sup> Stephenson.

Fibrose kystique Canada accorde chaque année près de 2 millions de dollars en subventions aux cliniques de FK, dans le cadre de son programme de subvention d'encouragement aux cliniques, pour appuyer la prestation de soins de haute qualité. Le registre reste le point de référence des progrès formidables qui sont réalisés et qui seraient impossibles sans l'infatigable soutien financier de nos donateurs.

Un résumé des données du Registre canadien des données sur les patients FK est disponible sur notre site Web, [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Megan Parker



### QU'EST-CE QUE L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE?

L'âge de survie médian est l'âge estimatif au-delà duquel on s'attend à ce que 50 pour cent de la population FK vive, en supposant que le taux de mortalité attribuable à la FK reste constant. Il ne s'agit pas de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes FK meurent. Par exemple, un enfant atteint de FK né au Canada en 2013 aurait 50 pour cent de chances de vivre passé l'âge de 50,9 ans. Puisque les taux de mortalité ne sont pas fixes et qu'ils évoluent constamment avec l'apparition de nouveaux traitements et médicaments, cette estimation reflète les données les plus exactes que nous ayons à l'heure actuelle.

### POINTS SAILLANTS DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE DE 2013 :

- ✓ Plus de 4 000 Canadiens ont reçu des soins à l'une des 42 cliniques de FK au Canada
- ✓ L'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est de 21,4 ans
- ✓ Près de 60 % des Canadiens fibro-kystiques sont des adultes
- ✓ 118 nouveaux diagnostics de FK ont été posés en 2013, dont 38 par l'entremise du programme de dépistage néonatal et 13 chez des personnes de plus de 18 ans
- ✓ 44 patients FK ont reçu une transplantation
- ✓ 23 % des Canadiens fibro-kystiques sont atteints du diabète associé à la FK (DAFK)

# PRÉVENTION DES INFECTIONS EN LIEN AVEC LA FIBROSE KYSTIQUE

ENTREVUE AVEC LA D<sup>RE</sup> VALERIE WATERS

En 2013, la Cystic Fibrosis Foundation américaine a mis à jour ses lignes directrices de prévention des infections pour les personnes atteintes de fibrose kystique (FK), les familles et les professionnels de la santé, afin de réduire la propagation des micro-organismes dans les cliniques et les hôpitaux, ainsi que dans la vie de tous les jours. À la recommandation de son conseil consultatif des soins de santé, Fibrose kystique Canada a transmis ces lignes directrices revues à toutes les cliniques de FK canadiennes.



*D<sup>e</sup> Valerie Waters est médecin et chercheuse au Hospital for Sick Children de Toronto. Ses recherches sont axées sur les maladies infectieuses et elle a été conseillère pour la mise en œuvre des lignes directrices sur la prévention des infections pour Fibrose kystique Canada.*

## Q. Comment ces nouvelles lignes directrices ont-elles été élaborées?

**V.W.** Les nouvelles lignes directrices ont été publiées en 2013 après plusieurs années de travail par un groupe de spécialistes parrainé par la Cystic Fibrosis Foundation américaine, qui comprenait des membres d'autres pays, y compris le Canada. Leur but était de mettre à jour les anciennes directives qui n'avaient pas été revues depuis 2003.

Le groupe comptait des pneumologues, des infirmières, des médecins et d'autres représentants d'une vaste gamme de domaines de spécialisation. Le travail consistait en un retour en arrière sur les anciennes lignes directrices, pour voir ce qui a changé au cours des dix dernières années. Depuis 2003, les connaissances sur la transmission des bactéries propres à la FK ont beaucoup progressé. Le groupe a examiné les nouvelles études et la documentation récente, afin de les ajouter aux mises à jour.

Fibrose kystique Canada s'est penché sur les nouvelles lignes directrices avec le conseil consultatif des soins de santé et a décidé qu'elles concernaient les Canadiens fibro-kystiques, de même que les patients FK de partout dans le monde.

## Q. Comment ces lignes directrices seront-elles mises en œuvre dans les cliniques de fibrose kystique?

**V.W.** En raison de la diversité géographique du Canada, les cliniques peuvent avoir une poignée de patients ou en compter 500, et chaque clinique dispose de ressources différentes pour l'application des lignes directrices. Par exemple, maintenir une pression négative dans les pièces n'est pas toujours facile, surtout dans les vieux hôpitaux. Les lignes directrices devront être adaptées pour chaque clinique et seront intégrées au programme de visites d'accréditation de Fibrose kystique Canada.

L'information des patients est un autre aspect important de la mise en œuvre des nouvelles lignes directrices. Tout le monde doit savoir pourquoi la nouvelle politique a été établie et en quoi elle diffère de la précédente.

## Q. Pourquoi certaines cliniques pourraient-elles être incapables de mettre les lignes directrices en œuvre?

**V.W.** L'application des lignes directrices peut poser des défis, selon la taille de la clinique, son nombre d'employés et son aménagement. Le nombre de patients qui passent par la clinique peut aussi avoir une influence. Chaque clinique adaptera les directives à sa situation le mieux possible, afin de protéger ses patients contre les infections croisées.

## Q. Que signifient les nouvelles lignes directrices pour les patients FK?

**V.W.** L'objectif global des lignes directrices est d'accroître la sécurité des patients fibro-kystiques. Sans se perdre dans les détails, leur but principal est de prévenir la transmission de bactéries nocives. Les patients verront peut-être certains changements qui paraîtront inusités au premier abord, par exemple le port de blouses jaunes et de gants par les médecins. Ces mesures visent toutefois la protection des patients contre les pathogènes dangereux et la prévention de la transmission des infections d'un patient à un autre, autrement dit, de meilleurs soins.

Pour en savoir plus sur la prévention des infections, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# LES CLINIQUES SONT DES ESPACES PLUS SÛRS GRÂCE AUX PROGRÈS EN MATIÈRE DE PRÉVENTION DES INFECTIONS

## ENTREVUE AVEC LE D<sup>R</sup> LARRY LANDS

Malgré les progrès importants du traitement de la fibrose kystique (FK), les infections pulmonaires causées par des micro-organismes, à savoir bactéries, virus, levures et moisissures, demeurent un problème grave pour les personnes atteintes de FK et peuvent causer une aggravation de la maladie. Les lignes directrices sur la prévention des infections contiennent des recommandations pour réduire les risques de contracter ou propager des pathogènes dans les cliniques de FK et les hôpitaux. Les salles à pression négative dans les cliniques de FK réduisent le risque de contamination croisée des patients par des bactéries nocives.

*D<sup>r</sup> Larry Lands est directeur de la clinique de FK de l'Hôpital de Montréal pour enfants. Bénévole et conseiller clinique de longue date pour la communauté FK canadienne, il a occupé plusieurs postes de direction auprès de Fibrose kystique Canada, dont celui de président de l'ancien comité consultatif clinique. Le D<sup>r</sup> Lands a également été dirigeant médical de plusieurs visites d'accréditation dans le cadre du programme de Fibrose kystique Canada visant à assurer la prestation de soins uniformes et de qualité à travers le pays. Il est reconnu à l'échelle nationale et internationale pour ses travaux de recherche sur la fibrose kystique.*

### Q. En quoi consistent les pièces à pression négative et quel est leur but?

L.L. Nous avons maintenant une meilleure compréhension de la manière dont les micro-organismes, comme la bactérie *Pseudomonas aeruginosa*, et les virus se propagent. Ils se transmettent pour la plupart par des gouttelettes provenant d'un éternuement ou d'une toux, ou produites par une personne qui effectue un test de la fonction pulmonaire. On croyait que ces gouttelettes ne pouvaient pas se propager au-delà de trois pieds de distance, mais on sait maintenant qu'elles peuvent être projetées à une distance atteignant six pieds.

Une pièce standard a la même pression que les corridors qui la bordent. Dans une pièce à pression négative, l'air circule de l'extérieur à l'intérieur de la pièce, comme une inspiration, ce qui limite le champ de propagation des gouttelettes. L'air de la pièce est ensuite soit expulsé de l'édifice ou nettoyé par un filtre absolu (filtre HEPA) avant d'être recyclé.



### Q. Quelle est l'utilité des pièces à pression négative pour la prévention des infections?

L.L. En limitant les mouvements et la transmission des gouttelettes, une pression négative peut, surtout dans un laboratoire d'exploration de la fonction pulmonaire où on tousse beaucoup, empêcher les gouttelettes de circuler.

### Q. Les pièces à pression négative auront-elles un effet sur les soins des patients FK?

L.L. Les patients ne verront aucune différence. En fait, une pression négative dans le laboratoire d'exploration de la fonction pulmonaire et les pièces de la clinique permet aux patients d'être vus plus rapidement. Dans les laboratoires et les pièces sans pression négative ni filtre absolu, on recommande un temps d'attente entre les patients.

### Q. L'infection croisée est-elle réduite dans ces nouvelles pièces?

L.L. C'est le résultat souhaité. Il va de soi que les pièces à pression négative ne constituent qu'un élément d'une stratégie globale de réduction des risques d'infection croisée. Les patients doivent porter des masques dans les aires communes de l'hôpital et de la clinique (à l'exception des salles de consultation) et les employés sont encouragés à porter des blouses d'hôpital et des gants. En général, les patients restent dans une pièce et les membres du personnel se déplacent pour les consultations. De plus, les surfaces des pièces de la clinique et les stéthoscopes sont essuyés entre chaque patient. Si les patients doivent passer du temps dans une salle d'attente, ils doivent être assis à au moins six pieds les uns des autres.

Pour en savoir plus sur la prévention des infections pour les patients FK, les familles et les fournisseurs de soins, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).





*Norma Beauchamp, présidente et chef de la direction de Fibrose kystique Canada, avec l'équipe de la clinique de FK de l'hôpital Hôtel-Dieu de Kingston, Ontario*



*Norma Beauchamp en compagnie de Daniel Williamson, patient FK*

## PLEINS FEUX SUR LA CLINIQUE DE FK DE L'HÔPITAL HÔTEL-DIEU, À KINGSTON, EN ONTARIO

Un sentiment d'empathie et de communauté est ce qu'on ressent dès qu'on entre dans la clinique de fibrose kystique (FK) de l'hôpital Hôtel-Dieu de Kingston, en Ontario. Abrisant à la fois une clinique pour enfants et une pour adultes, l'hôpital Hôtel-Dieu fournit des soins exceptionnels, centrés sur le patient, aux personnes atteintes de fibrose kystique dans la région de Kingston. Les cliniques de l'Hôtel-Dieu font partie des 42 programmes accrédités par Fibrose kystique Canada au pays.

Les patients FK qui fréquentent les cliniques de l'Hôtel-Dieu sont soignés par divers membres d'une équipe de soins de santé interdisciplinaire. Le Dr Richard Van Wylick est directeur de la clinique de fibrose kystique pour enfants, qui s'occupe des patients de leur naissance jusqu'à leur 18<sup>e</sup> anniversaire. La D<sup>re</sup> Diane Lougheed est directrice de la clinique de fibrose kystique pour adultes, qui s'occupe des personnes de 18 ans et plus. Les autres membres de l'équipe sont Lisa Smith, infirmière-coordonnatrice, Kristy Brundage, physiothérapeute, Julie Nedvidek, diététiste, et Tania Nicholls, travailleuse sociale.

« Nous servons les patients et familles FK de la région depuis de nombreuses années et nous sommes maintenant connus pour nos soins de haute qualité. Nous avons une équipe de calibre très élevé et nous travaillons tous de concert afin de fournir les meilleurs soins possibles à chaque patient FK qui vient à notre clinique », déclare le Dr Van Wylick.

Daniel Williamson, un patient FK de la clinique pour adultes de l'Hôtel-Dieu, s'inquiétait des soins qu'il recevrait quand il aurait 18 ans et déménagerait à Kingston pour commencer l'université.

« Quand j'ai commencé l'université à Queen's, j'étais inquiet du traitement que je recevrais quand j'aurais 18 ans et devrais passer à une clinique pour adultes, surtout loin de chez moi. Après mon premier rendez-vous à l'hôpital Hôtel-Dieu, je ne me suis jamais senti plus accepté. Chaque personne dans l'équipe était accueillante, attentionnée et passionnée, ce qui m'a mis à l'aise. Ils m'ont donné une nouvelle confiance en moi – je n'étais plus nerveux de dire aux gens que j'avais la fibrose kystique, et c'est une chose pour laquelle je serai toujours reconnaissant », dit Daniel.

La clé du succès des cliniques de FK de l'hôpital Hôtel-Dieu est le travail en équipe et la compassion pour chaque patient.

Pour en apprendre davantage sur la manière dont les soins de la FK sont prodigués au Canada ou pour contacter une clinique de FK dans votre communauté, visitez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

# FINANCER LA RECHERCHE POUR FAIRE UNE DIFFÉRENCE DANS LA VIE DES PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES

## ENTREVUE AVEC JAMES CUMMINE ET ROB LAKE, MEMBRES NON SCIENTIFIQUES DU COMITÉ D'EXAMEN SCIENTIFIQUE

Quand vient le temps de décider quels projets de recherche seront financés, Fibrose kystique compte sur des chercheurs et des cliniciens du comité d'examen scientifique pour évaluer d'un œil expert chaque demande de subvention. En plus de faire l'examen essentiel des aspects scientifiques, les membres du comité tiennent compte du point de vue unique et précieux des membres non scientifiques, fondé sur leur vécu, pour déterminer la pertinence des projets proposés pour les personnes fibro-kystiques. James Cummine et Rob Lake sont des membres actifs du comité d'examen scientifique depuis trois et deux ans, respectivement, et nous les remercions pour leur temps et leurs précieux commentaires dans le cadre de leurs fonctions.

### Q. Comment a commencé votre implication auprès de Fibrose kystique Canada et, plus tard, du concours de subventions?

**James :** Elle a commencé peu après la naissance de ma fille. Elle a reçu un diagnostic de fibrose kystique alors qu'elle était âgée de quelques jours. Environ quatre mois plus tard, nous avons participé à une journée portes ouvertes à notre section locale pour obtenir de l'information; cela fait maintenant plus de 20 ans que je m'implique auprès de Fibrose kystique Canada. Au début, je participais aux collectes de fonds organisées par la section, puis je suis devenu président de section, et par la suite directeur régional pour le Manitoba. J'étais donc impliqué à l'échelle nationale. Toutefois, après plus de 15 ans consacrés au financement, j'avais besoin d'un changement, et un poste de membre non scientifique au sein du comité d'examen scientifique s'est libéré. J'ai vu là la possibilité d'en apprendre plus sur la maladie tout en contribuant à faire une différence dans la vie des personnes fibro-kystiques.

**Rob :** Je suis arrivé au Canada en novembre 2011 et j'ai presque immédiatement communiqué avec les différents maillons locaux de Fibrose kystique Canada dans le sud-ouest de l'Ontario, où j'habitais. J'ai été nommé membre du comité consultatif des adultes FK (CCAFK) de Fibrose kystique Canada par ma section locale, fonction que j'occupe depuis 2013. En raison de mes antécédents, de mon expérience au CCAFK et de mes fonctions de professeur de kinésiologie, on a proposé mon nom pour assumer le rôle de membre non scientifique au sein du comité d'examen. C'était il y a deux ans; je viens en effet tout juste de terminer ma deuxième année en tant que membre.



Glenna, James et Amy Cummine

### Q. Décrivez le processus d'examen d'une demande de subvention, du point de vue des membres non scientifiques.

**Rob :** En bref, l'examen de la demande commence par la lecture du sommaire vulgarisé fourni par l'auteur. Ensuite on décide si le projet et les résultats potentiels sont pertinents pour les patients FK et s'ils auront une incidence sur leur vie, et dans l'affirmative, dans quelle mesure. Si le résumé est bien rédigé, ce processus ne prend pas de temps. Mais si de nombreux termes scientifiques sont utilisés, il faut alors faire beaucoup de recherche. Il faut s'assurer de comprendre du mieux qu'on peut le but de la recherche, les enjeux qui seront abordés ou les questions auxquelles elle répondra.

**James :** Au départ, il y a la phase d'apprentissage pour comprendre la demande et tout ce qui entoure la recherche. Le reste est plus facile. Une fois que j'ai compris le fondement de la demande grâce au sommaire vulgarisé, c'est très facile de déterminer quels sont les projets qui mèneront à un traitement curatif, à un moyen de maîtriser la maladie, ceux qui portent sur les renseignements de base et ceux qui portent sur les symptômes de la maladie. Puis, il faut évaluer comment les résultats influenceront sur la population fibro-kystique.



Rob, Siobhan, Aiofe et Carys Lake



**Q. Quelle est la contribution des membres non scientifiques au processus d'examen du comité?**

**James :** Au début, je me posais la même question. Que pouvais-je vraiment apporter? Toutefois, après avoir vécu avec ma fille et constaté son combat quotidien, j'ai vite réalisé qu'il y a avait certains aspects de sa qualité de vie sur lesquels j'avais un point de vue unique, et c'est ce qui me guide quand je dois commenter sur l'incidence possible de chaque projet sur la vie des personnes FK. C'est ce que les autres membres du comité veulent savoir de nous. Ce n'est pas tant la recherche comme telle, mais comment elle aiderait les personnes qui vivent au quotidien avec cette horrible maladie.

**Rob :** Après que les conseillers scientifiques ont lu le résumé d'une proposition et lui ont donné une note (sur 10) en fonction de la qualité réelle ou espérée de la recherche, les membres non scientifiques donnent une note et participent aux discussions. Dans certains cas, notre participation est décisive, en particulier quand les chercheurs attribuent une note très élevée au projet en raison de ses qualités scientifiques, mais que notre note est plus basse car le projet porte sur des enjeux marginaux pour les patients, ou que les résultats aideront une petite partie seulement de la population FK. Dans ces cas, notre contribution peut vouloir dire qu'un projet qui reçoit une note élevée pour ses aspects scientifiques, mais qui est moins pertinent pour les patients, reçoit une moins bonne note de notre part et, par conséquent, a moins de chance de recevoir un financement. À l'opposé, un projet de recherche très pertinent, qui peut avoir quelques failles, mais qui a le potentiel de changer la compréhension ou le traitement de la FK peut avoir plus de chance de recevoir un financement.

**Q. Quels facteurs prenez-vous en compte lorsque vous attribuez une note à un projet de recherche?**

**James :** Premièrement, mènera-t-il à la découverte d'un moyen de guérir ou maîtriser la maladie? Deuxièmement, amène-t-il une compréhension de base ou porte-t-il sur la qualité de vie? Finalement, aura-t-il une incidence sur une grande proportion de la population ou seulement sur un petit pourcentage porteurs de certaines mutations?

**Rob :** Il y a trois facteurs à prendre en compte, en ordre d'importance : 1) Dans quelle mesure ce projet aidera-t-il à trouver un traitement curatif? 2) Dans quelle mesure aidera-t-il à trouver un moyen de maîtriser la maladie? 3) À quel point permettra-t-il d'améliorer la qualité de vie des patients? Nous pensons aussi à la proportion potentielle des patients FK visés par la recherche, et cherchons à savoir à quel point les résultats amèneraient un changement positif. Alors, bien que tout projet scientifique soit toujours « pertinent » dans une certaine mesure, ceux qui visent à traiter ou à maîtriser les principales affections (et les plus dérangeantes) qui touchent les patients FK (p. ex. celles causées par *Pseudomonas* ou *B. cepacia*) obtiendront une note plus élevée que ceux visant les bactéries les plus marginales ou les moins néfastes. En outre, les projets qui ciblent la mutation la plus courante responsable de la FK (F508del) sont considérés comme étant plus pertinents que ceux visant des mutations plus rares, tout simplement parce que les résultats peuvent influencer positivement sur une plus grande proportion de patients.

**Q. Qu'avez-vous le plus aimé de votre participation au comité d'examen scientifique?**

**James :** La possibilité de rencontrer et de discuter avec des chercheurs et des cliniciens de partout au pays. Ce qui a été le plus précieux, je crois, ça a été le réseautage et les discussions que j'ai pu avoir avec ces nouveaux amis. Cela m'a permis d'apprendre tant de choses qui, je l'espère, amélioreront la qualité de vie et les soins de ma fille.

**Rob :** J'ai vraiment aimé avoir eu une influence sur les discussions, et sentir que ma présence au sein de ce comité comptait pour la collectivité scientifique. En fin de compte, le destin de la plupart des personnes FK repose entre les mains des chercheurs qui tentent de découvrir un traitement curatif, alors c'est extraordinaire de sentir qu'on peut les aider à diriger leur attention (et l'argent de Fibrose kystique Canada!) vers les projets les plus pertinents et profitables. J'ai aussi aimé avoir eu la chance d'acquérir des connaissances et de mieux comprendre la maladie d'un point de vue scientifique (moléculaire, biochimique, etc.).

**Q. Qu'avez-vous appris en prenant part à l'examen des demandes de cette année?**

**Rob :** J'ai appris beaucoup plus à propos de la FK et aussi un peu plus à propos de ces chercheurs qui travaillent pour trouver un traitement curatif dont pourra profiter la communauté FK. J'ai aussi pu apprécier davantage l'importance de leur travail pour la population fibro-kystique, et saisir la responsabilité que nous avons, en tant que communauté, dans ce processus décisionnel et dans la façon que les sommes sont dépensées.

**James :** Il s'agit de ma troisième et dernière année, soit le temps nécessaire pour passer de la recherche aux essais cliniques. J'ai entendu parler de beaucoup de progrès potentiels en matière de traitement de l'anomalie de base et des symptômes de la maladie. Toutefois, tout cela semble trop loin quand je vois ma fille lutter péniblement au quotidien. On a tant appris, mais il y a encore tant à apprendre avant qu'un traitement curatif soit découvert. Ce jour n'arrivera jamais assez vite, mais selon ce que j'ai pu constater, je sais qu'il viendra!

**Q. James, il s'agit de votre dernière année comme membre de ce comité d'examen, comment resterez-vous impliqué auprès de Fibrose kystique Canada à l'avenir?**

**James :** Eh bien, j'ai fait beaucoup de collectes de fonds, puis j'ai examiné des demandes de subventions de recherche. J'aimerais désormais m'occuper de la défense des droits et des intérêts de la population FK et de ma fille. J'ai réalisé que les patients ont besoin de porte-parole pour lutter pour eux, car ils sont déjà très occupés à combattre la maladie. J'aimerais vraiment en savoir plus sur l'Initiative d'amélioration de la qualité lancée par Fibrose kystique Canada et qu'elle soit étendue à toutes les cliniques de FK canadiennes. Aussi, j'aimerais m'assurer que tous les patients FK ont accès aux plus récents médicaments et traitements, aussi rapidement que possible, car chaque jour compte! Je travaille pour réaliser ces deux derniers objectifs dans mon nouveau rôle de membre du conseil consultatif des soins de santé de Fibrose kystique Canada.

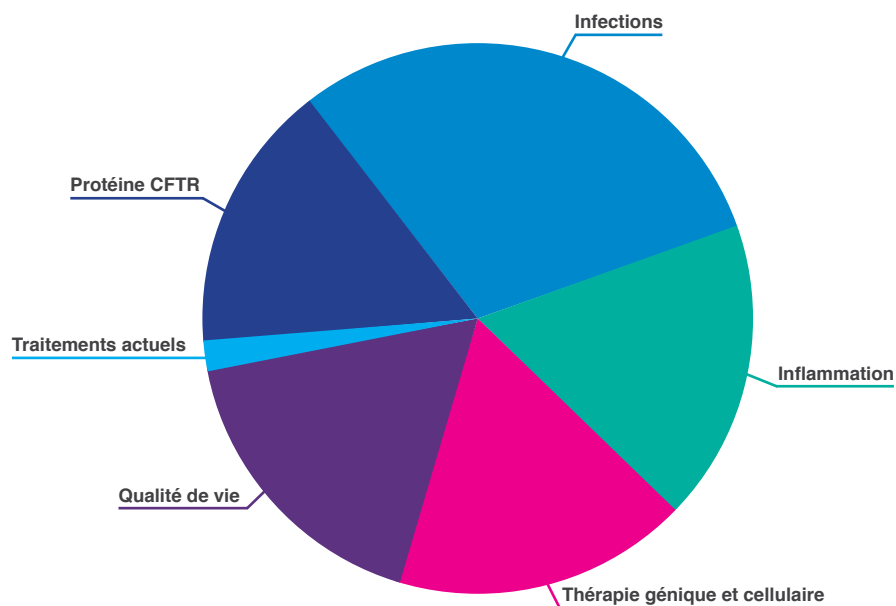
# RÉSULTATS DU CONCOURS DE SUBVENTIONS DE RECHERCHE DE FIBROSE KYSTIQUE CANADA

En janvier 2015, le comité d'examen scientifique de Fibrose kystique Canada s'est réuni pour évaluer les demandes de subventions présentées dans le cadre du concours de subventions de recherche de l'automne 2014, soit le plus important concours annuel de l'organisme. Les meilleurs candidats ont reçu un financement à la suite d'un processus d'examen rigoureux et indépendant au cours duquel toutes les demandes ont été évaluées par un groupe composé de chercheurs, de cliniciens et de membres non scientifiques selon leur valeur scientifique et leur pertinence en regard de la FK.

Les gagnants du concours de 2014 représentent 12 établissements canadiens et touchent divers domaines de recherche essentiels à la découverte d'un moyen de guérir ou de maîtriser la FK; 13 subventions de recherche axée sur la découverte, deux subventions de recherche clinique et une bourse de chercheur en début de carrière ont été octroyées. En outre, dans le cadre de ses efforts soutenus visant la formation de futurs chercheurs du domaine de la FK, Fibrose kystique Canada a octroyé trois bourses de recherche et cinq bourses d'études supérieures à des stagiaires participant à des projets de recherche prometteurs sur la FK.

## INVESTISSEMENTS PAR DOMAINES DE RECHERCHE\* – GAGNANTS DU CONCOURS DE SUBVENTIONS DE 2014

INVESTISSEMENT TOTAL† : 4 197 945 \$



\* Le graphique représente les nouveaux investissements dans la recherche axée sur la découverte, la recherche clinique et les bourses aux chercheurs en début de carrière, mais n'inclut pas les partenariats avec les IRSC, les subventions de perfectionnement, les engagements antérieurs envers la recherche ni les autres programmes de recherche. † Les subventions de recherche axée sur la découverte, de recherche clinique et les bourses aux chercheurs en début de carrière octroyées lors du concours de 2014 visent des engagements sur plusieurs années.

# FÉLICITATIONS AUX GAGNANTS DU CONCOURS DE SUBVENTIONS DE RECHERCHE DE 2014 :

## SUBVENTIONS DE RECHERCHE AXÉE SUR LA DÉCOUVERTE

- 1** D<sup>r</sup> **Shaf Keshavjee**, *University Health Network, Toronto*, Remodelage tissulaire et réponse immunitaire en présence de bronchiolite oblitérante après une transplantation pulmonaire
- 2** D<sup>r</sup> **David Clarke**, *University of Toronto, Toronto*, Réparation des anomalies de la CFTR causées par des mutations de maturation responsables de la fibrose kystique
- 3** D<sup>re</sup> **Daniela Rotin**, *Hospital for Sick Children, Toronto*, Inhibiteurs de kinases en tant que correcteurs de la CFTR mutée F508del
- 4** D<sup>r</sup> **Cory Yamashita**, *Western University, London*, Surfactant enrichi de peptides de défense de l'hôte pour le traitement des infections pulmonaires associées à la fibrose kystique
- 5** D<sup>r</sup> **Jim Hu**, *Hospital for Sick Children, Toronto*, Correction permanente de la maladie pulmonaire associée à la FK grâce à l'insertion dirigée d'une cassette d'expression du gène *CFTR* humain dans le génome des cellules progénitrices de l'épithélium des voies respiratoires
- 6** D<sup>r</sup> **François Malouin**, *Université de Sherbrooke, Sherbrooke*, Mise au point d'un traitement d'association contre le SARM et *Pseudomonas aeruginosa* en présence de fibrose kystique
- 7** D<sup>r</sup> **Neil Sweezey**, *Hospital for Sick Children, Toronto*, Réduire l'écart entre les sexes : moduler la voie de signalisation des œstrogènes/de l'IL-17 pour contrôler les cellules Th17 et les pièges extracellulaires du neutrophile dans les poumons touchés par la fibrose kystique
- 8** D<sup>re</sup> **Sarah Wootton**, *University of Guelph, Guelph*, Thérapie génique basée sur les nucléases pour une correction permanente de la maladie pulmonaire associée à la FK
- 9** D<sup>r</sup> **Stuart Turvey**, *Child & Family Research Institute, Vancouver*, Découverte de nouveaux traitements anti-inflammatoires de la fibrose kystique renforcés par une meilleure compréhension des mécanismes de l'inflammation néfaste pour les poumons
- 10** D<sup>r</sup> **John Hanrahan**, *Université McGill, Montréal*, Rôle du bicarbonate et du mucus dans l'immunité innée des voies respiratoires
- 11** D<sup>r</sup> **Don Sheppard**, *Université McGill, Montréal*, Mise au point d'agents thérapeutiques pour le traitement de la maladie pulmonaire causée par *Pseudomonas* et *Aspergillus* en présence de fibrose kystique
- 12** D<sup>r</sup> **Philip Britz-McKibbin**, *McMaster University, Hamilton*, Métabolomique en vue d'améliorer le dépistage de la fibrose kystique : de meilleurs diagnostics sans identification des porteurs
- 13** D<sup>r</sup> **Emile Levy**, *Centre de recherche du CHU Sainte-Justine, Montréal*, Déterminer le rôle des micro-ARN dans les troubles intestinaux associés à la fibrose kystique



## SUBVENTIONS DE RECHERCHE CLINIQUE

- 14** D<sup>r</sup> **Laurent Brochard**, *St. Michael's Hospital, Toronto*, Étude physiologique HIFEN à répartition aléatoire avec permutation visant à comparer le traitement par canule nasale à haut débit à la ventilation non invasive chez les patients fibro-kystiques
- 15** D<sup>r</sup> **Bradley Quon**, *Centre for Heart Lung Innovation, Vancouver*, Réplication externe de la biosignature d'une protéine plasmatique pour prévoir les exacerbations de la maladie pulmonaire associée à la fibrose kystique

## BOURSE DE CHERCHEUR EN DÉBUT DE CARRIÈRE

- 16** D<sup>re</sup> **Geneviève Mailhot**, *Centre de recherche du CHU Sainte-Justine, Montréal*, Vers une meilleure compréhension de la maladie osseuse associée à la fibrose kystique : le rôle de la CFTR

LES SUBVENTIONS DE RECHERCHE DE FIBROSE KYSTIQUE CANADA RECONNAISSENT LES CONTRIBUTIONS EXCEPTIONNELLES DE CHERCHEURS CANADIENS.

Subvention de perfectionnement aux chercheurs principaux – D<sup>r</sup> David Clarke  
Prix Robbie pour la nouvelle recherche la plus prometteuse – D<sup>r</sup> Cory Yamashita  
Bourse de chercheur en début de carrière Marsha Morton – D<sup>re</sup> Geneviève Mailhot  
Bourse postdoctorale Kin Canada – D<sup>re</sup> Amber Park



# AMICALEMENT VÔTRE

## LAISSER MON EMPREINTE SUR LE MONDE – UNE INSCRIPTION DE DONNEUR D'ORGANES À LA FOIS

### PAR TARA BOURQUE

Je m'appelle Tara Bourque, j'ai 21 ans et j'ai la fibrose kystique (FK). J'ai eu mon diagnostic à l'âge de 14 mois, alors la FK a été mon ordinaire toute ma vie. J'ai été très chanceuse de grandir avec très peu de complications. J'ai été hospitalisée une fois pour une pneumonie quand j'étais en 2<sup>e</sup> année et une autre fois pour une « mise au point » de mes poumons et une tentative de prendre un peu de poids à l'été 2008. J'ai toujours été considérée comme une personne FK en santé, jusqu'à ma 12<sup>e</sup> année scolaire.

Mes poumons se sont rapidement détériorés et j'ai été hospitalisée pendant deux semaines et demie. Après mon retour à la maison avec des antibiotiques par intraveineuse, il est vite devenu clair que cette hospitalisation n'avait pas fait grand-chose pour améliorer ma santé, et trois mois plus tard, j'étais de retour à l'hôpital, à Toronto cette fois, pour un séjour d'un mois et de nombreux examens. On m'a dit qu'une transplantation des deux poumons était un traitement dont j'aurais peut-être besoin dans un avenir proche. Avant ce moment, je ne savais même pas qu'une transplantation était une possibilité de traitement pour les patients FK. Je ne savais pas qu'un patient en santé pouvait soudainement se faire dire que sa maladie avait progressé et que sa fonction était en phase terminale. Je n'avais jamais pensé qu'on me dirait que je mourrais avant d'avoir 18 ans.



*Tara Bourque lors de l'activité Lawn Summer Nights à London, Ontario*

Après cette hospitalisation, j'ai terminé mes études secondaires et décidé de partir de la maison pour aller à l'université pendant que j'avais la chance de le faire. J'ai duré 1 mois et 10 jours à la University of Guelph avant d'aller pour la première fois à la clinique à Toronto comme patiente adulte. On m'a dit que j'étais la patiente la plus malade de leur clinique et que je devais être hospitalisée immédiatement. Je suis devenue dépendante de l'oxygène qui m'aidait à respirer plus facilement, des médicaments par intraveineuse qui gardaient ma santé stable et d'une machine à PPC qui respirait pour moi pendant la nuit pour permettre à mon corps de se reposer. C'est à ce moment-là que je me suis rendu compte que ma vie ne dépendait plus de moi. On m'a dit que j'aurais besoin d'une transplantation pour survivre et que j'en aurais besoin bientôt. J'ai passé 2 mois à l'hôpital, décidé de passer Noël à la maison avec ma famille et mes amis, et en janvier, je suis retournée à Toronto pour être placée sur la liste d'attente. Les médecins m'ont dit que l'attente pouvait être de 6 à 9 mois, même plus longue parfois, mais que j'avais besoin de poumons dans 6 mois ou on craignait que je ne serais pas assez forte pour supporter l'opération.





Tara (au milieu) avec ses sœurs Erin (à gauche) et Leah (à droite). Photo : Adele Marianne Photography

Par chance, j'ai reçu l'appel disant qu'on avait la parfaite paire de poumons à peine 11 jours après avoir été placée sur la liste d'attente. Je me suis rétablie rapidement, 18 jours à l'hôpital et trois mois à Toronto pour réadaptation physique, en étant bénie de n'avoir que quelques complications très mineures. Les médecins étaient tous émerveillés par mon progrès et l'aise avec laquelle les nouveaux poumons s'adaptaient à mon corps. Je suis retournée à la maison en mai pour vivre une vie dont je n'aurais jamais pu rêver. Pas de traitements pendant six heures par jour. Pas de médicaments en aérosol. Pas de poteaux d'intraveineuse à tirer derrière moi. Pas de fils attachés à mon corps. J'étais une personne normale, en santé, qui devait prendre quelques comprimés deux fois par jour pour maintenir ma santé et aller occasionnellement à la clinique pour un suivi.

J'ai eu deux années d'euphorie. Je suis retournée à l'université, j'ai habité en résidence et j'ai vécu et goûté à ce qu'était vivre comme une jeune adulte sans le moindre souci. Puis, deux mois avant le deuxième anniversaire de ma transplantation, ma fonction pulmonaire a soudainement chuté de manière inexplicable. J'ai suivi un traitement aux stéroïdes, puis un processus de filtration du plasma sanguin dans l'effort de découvrir pourquoi ma fonction pulmonaire avait baissé et pour renverser les dommages. Comme je n'avais fait aucun progrès après deux mois de traitement intense, on a diagnostiqué un rejet chronique de mes poumons sans explication de pourquoi ou comment c'était arrivé.

Il y a maintenant trois ans que j'ai eu ma transplantation et je suis en voie d'être placée sur la liste pour ma deuxième transplantation pulmonaire bilatérale. J'ai 21 ans et je me bats pour survivre pour la deuxième fois. Pour le troisième anniversaire de ma transplantation, j'ai lancé un défi à tous ceux qui suivent mon cheminement : sensibiliser le monde à la FK et au besoin de donneurs d'organes. Sur ma page Facebook, où je blogue et tiens tout le monde au courant des derniers événements médicaux dans ma vie, j'ai lancé à tous ceux qui me suivent le défi de parler à trois personnes – une pour chaque année depuis ma transplantation – du don d'organes.

Amorcez la conversation qui a le potentiel de changer jusqu'à huit vies en vous inscrivant comme donneur d'organes. Je ne serais pas en vie aujourd'hui sans le geste altruiste de mon donneur et de sa famille, qui ont décidé de donner à une pure étrangère une chance de vivre. Je n'aurais jamais pu faire l'expérience d'une vie libre de toute inquiétude médicale. Je n'aurais pas vu ma façon d'envisager la vie changer en mieux, découvert mon appréciation pour les petites choses simples de la vie. Je n'aurais pas d'histoire à raconter, et je suis éternellement reconnaissante d'en avoir une.

Pour voir la page du défi Facebook de Tara, cherchez *Helping Tara Breathe Easy*.

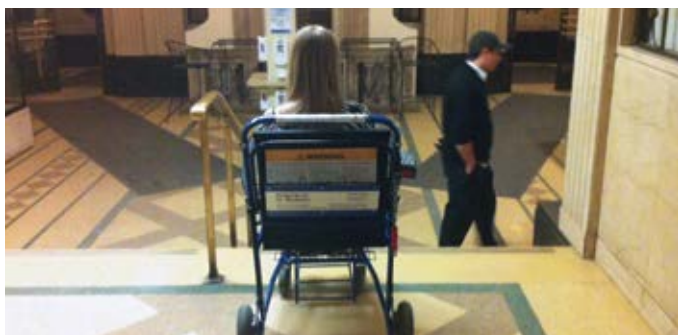
Pour voir la page personnelle d'inscription comme donneur d'organes de Tara : [www.beadonor.ca/tara-bourque](http://www.beadonor.ca/tara-bourque)

**Tara Bourque, qui a subi une transplantation pulmonaire bilatérale, a aidé à recruter plus de 600 éventuels donneurs d'organes, ce qui en fait une des recruteuses qui a le plus de succès en Ontario.**



# MON COMBAT DE TOUS LES INSTANTS CONTRE LA FIBROSE KYSTIQUE

PAR MEAGHAN MACRURY



Pour moi, la fibrose kystique (FK) est un combat de tous les instants et une source constante d'inquiétude. Je souhaitais devenir infirmière, mais j'ai dû y renoncer à l'âge de 17 ans lorsqu'on m'a expliqué que mon rêve ne pourrait pas se réaliser qu'au détriment de ma santé. Et les hospitalisations, à raison de quatre ou cinq par année, ont alors commencé.

J'ai dû revoir mes attentes : j'espérais simplement pouvoir sortir de l'hôpital pour les vacances ou lorsque j'avais des projets avec ma famille et mes amis. À quatre reprises, la FK m'a obligée à interrompre mes études universitaires, car les hospitalisations fréquentes m'empêchaient de suivre le rythme. Aujourd'hui, je remets en question des décisions importantes comme l'achat d'une maison, car mon état de santé toujours incertain ne me permet pas de planifier à long terme. La FK m'empêche de vivre la vie normale d'un jeune adulte, même si elle a fait de moi la femme que je suis et que j'en tire une grande fierté.

En décembre 2013, mon état d'est dégradé et je me suis retrouvé aux soins intensifs pendant 40 jours, en ventilation assistée, car j'étais incapable de respirer seule. J'ai passé 74 jours à l'hôpital à réapprendre à vivre et ces quelques mois m'ont permis de comprendre que je pouvais surmonter toutes les épreuves. Bien sûr, la FK entraîne son lot de stress et de chagrin, mais elle ne vous définit pas en tant que personne. J'ai compris que même si la maladie fait partie de moi et qu'elle laisse des cicatrices sur mon corps, je suis bien plus que cela : je suis Meaghan, une jeune femme de 22 ans déterminée, aimante et parfois sarcastique qui aime sa famille et ses amis. La FK m'a fait prendre un chemin différent de celui que j'avais envisagé, mais elle m'a conduit là où je suis aujourd'hui, et je m'en accommode bien.

Ma pensée préférée à propos de la fibrose kystique?  
« Ce n'est pas un combat prestigieux, mais c'est mon combat et je vais le gagner. »

Dans cinq ans, j'aimerais avoir ma maison, avoir enfin terminé mes études et vivre avec la personne que j'aime. Je veux profiter de la vie autant que je peux. Je prie pour que dans cinq ans, nous ayons fait des progrès dans le traitement de la FK.

Grâce à Fibrose kystique Canada, moi et les membres de ma famille avons accès facilement et rapidement à toute l'information sur les progrès de la recherche, les événements de la communauté FK de notre région et les activités de collecte de fonds. Fibrose kystique Canada nous permet de faire partie d'un réseau qui regroupe d'autres familles touchées par la FK. La FK est une maladie qui nous atteint non seulement sur le plan physique, mais dans tout notre être et c'est grâce au soutien que nous recevons de notre famille, des familles d'autres personnes atteintes et de Fibrose kystique Canada que nous avons la force de poursuivre la lutte.



*« Ce n'est pas un combat prestigieux, mais c'est mon combat et je vais le gagner. »*



# ADULTS LIVING WITH CYSTIC FIBROSIS

# Just breathe

PORTRAITS BY  
IAN ROSS PETTIGREW



## IAN PETTIGREW : JUST BREATHE, LE PROJET D'UN VISIONNAIRE

Photographe et concepteur graphique primé, Ian Pettigrew a su que quelque chose n'allait pas lorsqu'il a appris qu'il ne pourrait jamais avoir d'enfant. Et à l'âge de 38 ans, il a reçu la terrible nouvelle : il avait la fibrose kystique.

« Heureusement, dit-il, je suis atteint d'une forme moins grave de la maladie, mais il reste que j'ai la fibrose kystique. Jusqu'à ce que j'apprenne le diagnostic, je n'avais aucune idée de la nature de la maladie, mais avec le recul, je constate que des symptômes comme une toux constante, des infections pulmonaires fréquentes et des problèmes digestifs se sont toujours manifestés, même si personne ne soupçonnait qu'il s'agissait de la fibrose kystique. »

Ian n'est pas un cas isolé. Aujourd'hui, près de 60 % des Canadiens fibro-kystiques ont atteint l'âge adulte. Afin d'aider à sensibiliser le public à cette maladie, Ian a mis sur pied un projet, le livre *Just Breathe: Portraits of Adults Living with Cystic Fibrosis*, qui regroupe des portraits d'adultes fibro-kystiques.

« Les progrès de la médecine ont fait en sorte que l'espérance de vie des personnes FK a considérablement augmenté, explique Ian. Mais la bataille est loin d'être gagnée. Ce n'est plus uniquement une maladie qui touche les enfants. Par ce projet, je voulais montrer les effets psychologiques profonds de la fibrose kystique sur les adultes, particulièrement sur ceux qui reçoivent un diagnostic à l'âge adulte. Sur le plan psychologique, c'est là une situation extrêmement difficile. »

En mettant des visages sur la maladie, Ian avait comme objectif de mettre en lumière les conséquences de la maladie autres que les effets purement physiques, notamment les symptômes de dépression, d'anxiété, de faible estime de soi et d'autres.



Ian est fermement convaincu que les dons peuvent contribuer à des recherches qui feront une réelle différence pour les Canadiens atteints de cette maladie qui abrège la vie, et que le fait de savoir que tant de gens désirent faire leur part est source d'espoir.

Le livre de Ian, qui présente 92 portraits de personnes FK de toute l'Amérique du Nord, est maintenant achevé. Pour en savoir plus sur le livre *Just Breathe: Portraits of Adults Living with Cystic Fibrosis* et en commander un exemplaire, visitez [www.thecfproject.bigcartel.com/products](http://www.thecfproject.bigcartel.com/products).

*« Par ce projet, je voulais montrer les effets psychologiques profonds de la fibrose kystique sur les adultes. »*

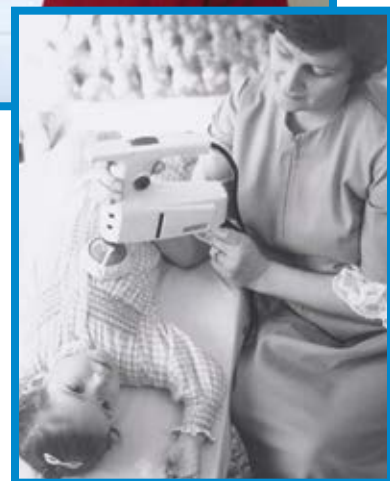
# LOUISE LANDRY DEVAIT MOURIR AVANT L'ÂGE DE 18 ANS – ELLE EN A AUJOURD'HUI 43



Louise Landry,  
Ottawa, Ontario

**Être atteinte de fibrose kystique (FK) et être toujours en vie à l'âge de 43 ans, voilà qui témoigne avec éloquence des progrès réalisés dans le traitement de la maladie. Et Louise Landry, une combattante de la FK d'Ottawa en fournit une preuve éclatante.**

Louise est née en 1971, à une époque où on connaissait encore mal la maladie. On a mis deux ans à comprendre les symptômes de malnutrition, perte de poids, rhumes à répétition et infection pulmonaires qui se manifestaient depuis sa naissance. Lorsque les médecins du Hospital for Sick Children ont enfin prononcé les mots « fibrose kystique », les parents de Louise ont été surpris... et atterrés. Ils n'avaient jamais entendu parler de cette maladie qui risquait de mener leur fille à la mort avant qu'elle atteigne l'école secondaire.



À l'époque, l'âge médian des enfants fibro-kystiques était de 12 ans. Les médecins ont donc prévenu les Landry que leur fille mourrait probablement avant d'avoir 18 ans. Elle devrait inhaler par masque du Ventolin, un bronchodilatateur, trois fois par jour et prendre quotidiennement des antibiotiques; subir, trois fois par jour aussi, un traitement par percussion à l'aide d'une machine digne d'un film de science-fiction. Et elle devrait prendre des enzymes chaque fois qu'elle s'alimentait pour être en mesure de digérer la nourriture que son organisme ne pouvait assimiler seul.

À l'âge de huit ans, Louise passait trois heures chaque jour en traitement et prenait 60 enzymes à chaque repas. À l'époque, les capsules d'enzymes n'étaient pas aussi puissantes qu'aujourd'hui. Au lieu des microsphères enrobées actuelles, elles contenaient une poudre blanche qui était entre 10 et 20 fois moins efficace que les microsphères et tellement acide qu'elle brûlait la commissure des lèvres.

Évidemment, Louise était incapable d'ingurgiter 60 capsules chaque fois qu'elle s'alimentait. Alors, sa mère devait vider les capsules dans un bol et mélanger la poudre avec la nourriture pour bébé, ce qui donnait une mixture grumeleuse qu'elle avalait à pleines cuillerées.

Aujourd'hui, Louise prend entre quatre et six capsules d'enzymes à chaque repas. Le masque a été remplacé par une pompe, et Louise a toujours son traitement par percussion avec la vieille machine que ses parents avaient achetée il y a plus de 30 ans.

Mais Louise est également gestionnaire, auteure et mère monoparentale. Sa fille, âgée de 21 ans, a reçu un diagnostic de fibrose kystique à la naissance. Toutes deux profitent aujourd'hui des nombreuses percées réalisées dans le traitement de la FK au cours des 40 dernières années et profiteront également des percées à venir.

*Louise travaille à temps plein dans le domaine de la sécurité aérienne à Ottawa. Sous le pseudonyme Suzanne Lucas, elle produit également Saturday Night Reader (SNR), un magazine amusant qui s'adresse aux amateurs de fiction et d'histoires axées sur les personnages; le magazine est distribué dans les librairies Chapter/Indigo et les librairies indépendantes de tout le Canada, et une partie des profits est remise à Fibrose kystique Canada pour soutenir la recherche d'un moyen de guérir ou maîtriser la maladie. Pour soutenir SNR, visitez [www.saturdaynightreader.com](http://www.saturdaynightreader.com).*

# MA PASSION POUR LE GOLF

## PAR LISA LEGROS



La vie nous fait parfois de petits cadeaux et je peux dire que j'ai été choyée par la vie. L'un de ces cadeaux est arrivé assez tard dans ma vie : j'ai développé une passion pour le golf. Je suis une femme âgée de 48 ans atteinte de fibrose kystique (FK) et je suis membre active du comité consultatif des adultes fibro-kystiques (CCAFK). J'habite au Nouveau-Brunswick sur la magnifique côte du détroit de Northumberland qui sépare le Nouveau-Brunswick et l'Île-du-Prince-Édouard.

Je suis une personne physiquement active depuis toujours et je crois fermement que cela a contribué à me maintenir en santé malgré la FK. Lorsque j'étais enfant, mes parents m'ont toujours encouragée à pratiquer à divers sports. Comme la plupart des enfants de ma génération, nous passions nos journées dehors. J'ai eu des cours de ballet et de patinage artistique et, pendant toute mon adolescence, j'ai pratiqué le ski alpin. Nous habitons en effet près d'un centre de ski dans l'Outaouais et le ski était pour moi l'activité idéale en hiver.

Plus tard, j'ai commencé à pratiquer le golf qui, à mon sens, est l'activité idéale pour les personnes fibro-kystiques parce que ce sport nous oblige à marcher pendant les 9 ou 18 trous que dure une ronde. Et un terrain de golf est un endroit magnifique où passer un bel après-midi d'été. Et en plus, ce n'est pas nous qui devons tondre le gazon!

On croit souvent qu'il faut une grande force physique pour frapper la balle si loin, mais ce n'est pas le cas. Il faut surtout une solide technique et pas mal de pratique.

C'est mon mari qui m'a m'initié au golf en m'amenant au terrain où j'ai commencé à frapper des balles. Ce fut un véritable coup de foudre. Cela peut paraître surprenant, mais frapper une centaine de balles de golf exige une bonne dose d'énergie, sans compter que c'est l'activité antistress par excellence. Frapper des balles constitue la meilleure façon de s'initier à ce sport.

Après quelques années de pratique, un professionnel du golf de ma région m'a dit que j'avais maintenant le niveau et la personnalité pour devenir instructrice. J'ai alors obtenu mon brevet de la Canadian Golf Teachers Federation/US Golf Teachers Federation et j'enseigne maintenant le golf.

Pour moi, enseigner le golf est un véritable cadeau et j'adore passer mes étés sur les terrains de golf. Et j'espère que ce court article vous convaincra de vous y mettre cet été!

*Lisa est actuellement professionnelle à PrivateGolfPro et elle enseigne le golf dans la grande région de Moncton et dans le sud-ouest du Nouveau-Brunswick. Ses articles Business of Golf ont été publiés dans le journal Times & Transcript et sont disponibles en ligne sur son site Web.*

On peut rejoindre Lisa par courriel à [linalgolfpro@gmail.com](mailto:linalgolfpro@gmail.com), visiter son site web à [www.PrivateGolfPro.ca](http://www.PrivateGolfPro.ca) et la joindre sur Facebook à [lisa.golfpro](https://www.facebook.com/lisa.golfpro).



# JIM BEST TRAVERSE LE CONTINENT EN MOTO POUR FIBROSE KYSTIQUE CANADA



## ENTREVUE AVEC JIM BEST

*Jim Best, de Centreville en Nouvelle-Écosse, n'a rien du pharmacien type. Atteint de fibrose kystique, il s'est donné une mission. En juillet 2014, il a entrepris un incroyable périple : une balade en moto de Boston à San Francisco, soit 8 700 km, en se fixant un objectif à la hauteur du défi : recueillir au moins 10 000 \$ au profit de Fibrose kystique Canada.*

*Mission réussie : Jim a atteint sa destination et amassé plus de 10 300 \$ durant cette remarquable aventure. Nous le remercions vivement de son généreux soutien et nous lui avons demandé de partager son expérience avec nous.*

### Q. Pourquoi apportez-vous votre soutien à Fibrose kystique Canada?

**J.B.** Je soutiens Fibrose kystique Canada parce que j'ai toujours voulu défendre activement les droits des personnes qui sont dans ma situation et parce que je veux redonner à cet organisme un peu de ce qu'il m'a apporté.

### Q. Comment vous est venue l'idée de vous lancer dans cette aventure et de recueillir des fonds?

**J.B.** J'adore faire de la moto et ressentir toute la liberté associée à cette activité. Un jour, je me suis souvenu que des amis à moi atteints de fibrose kystique (FK) n'avaient pu faire des choses qu'ils avaient toujours rêvé de faire parce qu'ils étaient décédés avant de pouvoir les réaliser. Certains n'ont pu terminer leurs études universitaires, d'autres n'ont pas eu le temps de mener leur carrière, des choses que moi j'ai eu la chance d'accomplir. J'ai compris toute la chance que j'avais et j'ai voulu faire quelque chose pour rendre hommage à ces gens. Fibrose kystique Canada fait un travail extraordinaire pour partager les succès, mais aussi soulager la souffrance des personnes FK. Nous avons fait beaucoup de progrès, mais il reste encore tant à faire et l'avenir s'annonce prometteur.

### Q. Comment vous êtes-vous préparé à ce périple?

**J.B.** J'ai mis cinq mois de préparation : faire les réservations, étudier les itinéraires, faire le budget et me mettre en forme. La moto est une activité bien agréable, mais passer 28 journées sur l'engin est dur pour les épaules, les bras et le dos (sans compter les émanations des automobiles qui ont aussi des effets néfastes). J'ai parlé avec des gens qui avaient fait ce genre de voyage et j'ai pu profiter de leurs conseils.

## Q. Quel fut votre plus beau moment durant le voyage?

**J.B.** Il y a eu beaucoup et je les ai partagés sur Facebook et Twitter. J'ai reçu des commentaires de parfaits inconnus et des mots d'encouragement de familles, d'amis et de collègues qui m'appuyaient et cela me motivait chaque jour davantage à atteindre mon but. Lorsque j'ai constaté l'effet positif que ma démarche avait sur les gens, l'aventure a été relativement facile et je n'avais aucune difficulté à me motiver.

## Q. Au-delà des médicaments usuels, y a-t-il quelque chose qui vous aura été indispensable durant le voyage?

**J.B.** Mon masque pour administrer les médicaments en aérosol et le masque que je portais sous mon casque. Je devais voyager léger, mais sans ces deux masques je ne pense pas que j'aurais pu terminer le voyage. Sur les autoroutes, l'air est vicié et les routes de l'Utah et du Nevada sont très poussiéreuses, sans compter qu'il y fait très chaud. Le masque que je portais, de même que mes médicaments en aérosol et mes exercices de physiothérapie ont permis de me maintenir suffisamment en forme physiquement pour terminer le voyage.

## Q. On nous a dit que vous étiez un amateur de baseball. À combien de matches avez-vous pu assister?

**J.B.** J'ai assisté à deux matches à Boston avant le départ, puis j'ai pu voir des matches à Cincinnati, St. Louis, Anaheim et San Francisco.

*Cet été, Jim reprendra la route sur sa moto, cette fois en Irlande, où, pendant huit jours, il recueillera des fonds pour Fibrose kystique Canada et sensibilisera les gens à la cause.*

Pour en savoir plus sur les périples à moto de Jim, visitez son blogue à [www.cfmotorcycle.blogspot.ca](http://www.cfmotorcycle.blogspot.ca). Suivez-le sur **Twitter @cfmotorcycle**, **Instagram @jhbest** ou **Facebook en recherchant CFMotorcycle: Ireland Cross Country**. Pour faire un don en soutien à Jim, visitez <http://bit.ly/1BDSxHz>.



# FIBROSE KYSTIQUE : LE MEILLEUR ET LE PIRE

PAR JOHN ROMANO

J'ai reçu un diagnostic de fibrose kystique (FK) en 1968, à l'âge de neuf ans. J'ai été hospitalisé pour une occlusion intestinale qui a été traitée en quatre jours. Mais le médecin a tout de suite soupçonné la possibilité de fibrose kystique et j'ai donc passé six semaines au Hospital for Sick Children à Toronto. J'ai passé les tests habituels, des radiographies et un test fort populaire à l'époque, le test de sudation. Ce dernier a confirmé que j'avais la FK. J'ai donc eu droit au traitement complet : tente à inhalation (qui, devait-on apprendre plus tard, faisait plus de mal que de bien), nébuliseur trois fois par jour et physiothérapie. Et bien sûr, une série de médicaments : enzymes, vitamines, Ventolin et un antibiotique. Lorsque j'ai reçu le diagnostic, ma fonction pulmonaire était tout à fait normale. Si j'étais né 15 ou 20 ans plus tard, j'aurais probablement eu à prendre uniquement des enzymes. Quoi qu'il en soit, une fois revenu à la maison, je me souviens que je priais le soir, parce que je ne voulais pas mourir.

Pendant plusieurs années, j'ai eu une vie tout à fait normale grâce aux enzymes et aux vitamines. Malheureusement, tout a basculé en 2010 quand j'ai appris que j'avais le diabète associé à la fibrose kystique (DAFK). J'ai commencé à prendre de l'insuline pour contrôler ma glycémie. À la fin de 2012, j'ai contracté une influenza qui a mis du temps à guérir et qui s'est transformée en pneumonie. Les antibiotiques ont permis de régler le problème en trois semaines, mais un mois plus tard, la maladie récidivait et j'ai eu trois autres épisodes durant les mois suivants. J'ai alors passé une bronchoscopie et j'en ai été quitte pour trois autres semaines d'antibiotiques. Heureusement toutefois, je n'ai pas dû être hospitalisé.



*John Romano, Hamilton, Ontario*

Je me sentais bien de nouveau, mais il fallait que je prenne un peu de poids. Puis, en octobre 2013, j'ai eu un rhume qui ne guérissait pas et j'ai de nouveau contracté une pneumonie. On m'a encore prescrit des antibiotiques, deux traitements par jour de solution saline hypertonique et d'antibiotique administrés par nébuliseur. Les antibiotiques n'avaient aucun effet et j'ai alors dû affronter la réalité : à 54 ans, pour la toute première fois depuis que j'avais reçu le diagnostic en 1968, je devais être hospitalisé. Je suis resté à l'hôpital pendant une semaine où j'ai été sous antibiothérapie par intraveineuse et subi une bronchoscopie.

Mon épouse Jacquie est décédée de la fibrose kystique, tout comme plusieurs de mes amis. Tous ces gens seront chers à mon cœur pour toujours.

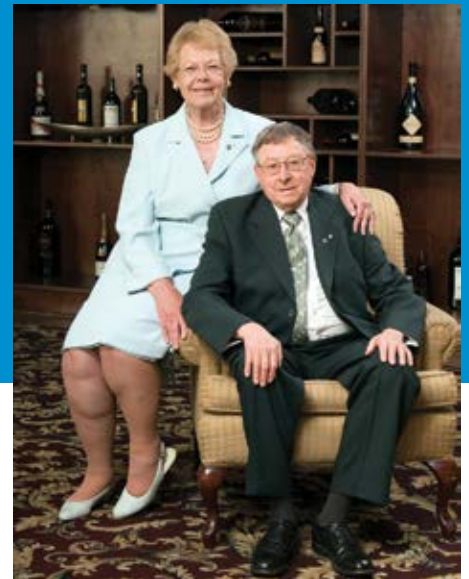
Depuis 1990, je suis membre des Kin de Flamborough & District. Je m'occupe de la gestion des risques et de l'adhésion. Je me sens privilégié d'être en santé depuis toutes ces années et je suis reconnaissant chaque jour de ma vie.



# À PROPOS

## DONNA SUMMERHAYES, FONDATRICE DU BULLETIN À PROPOS

Donna Summerhayes, cofondatrice de Fibrose kystique Canada en compagnie de son mari Doug Summerhayes, a créé *À propos* en 1959. Bien avant l'arrivée des ordinateurs, de l'Internet et de la messagerie électronique, Donna s'installait à la table de sa cuisine et écrivait à la main chacun des numéros du bulletin tout en élevant sa petite famille et en s'occupant de ses deux jeunes enfants atteints de fibrose kystique (FK).



*Donna et Doug Summerhayes, cofondateurs de Fibrose kystique Canada*

« Le titre anglais du bulletin, *Candid Facts*, rappelle l'acronyme de la maladie (CF pour *Cystic Fibrosis*), souligne Donna, et le bulletin était porteur d'espoir, car l'espoir était ce dont nous avions alors le plus besoin en tant que parents d'enfants fibro-kystiques. C'était aussi une façon de bâtir la confiance de ceux et celles qui s'engageaient comme bénévoles et qui créaient des sections. En développant cette confiance, nous pouvions inspirer et susciter l'engagement des communautés à travers le Canada. »

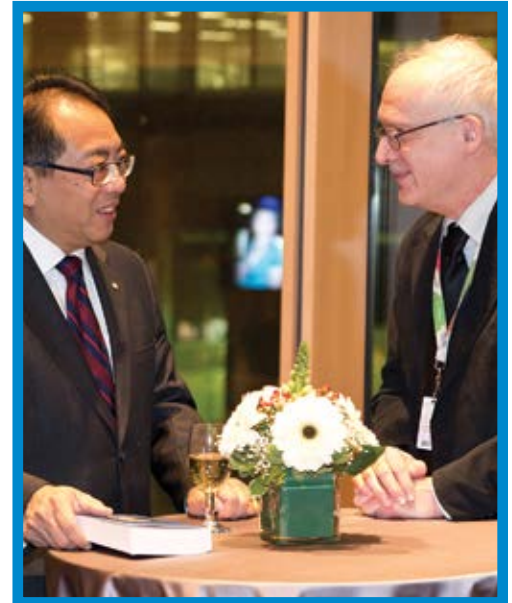
Dans les années 60, les parents disposaient de très peu d'information sur la maladie et le tout premier numéro d'*À propos* avait été distribué à près de 300 familles touchées par la FK dans le but de leur faire savoir qu'elles n'étaient pas seules à vivre cette situation.

À propos constituera désormais une section du bulletin *Connexions* de Fibrose kystique Canada. Nous remercions Donna de nous avoir légué en héritage ce bulletin qui, pendant tant d'années, a su si bien informer les Canadiens touchés ou non par la FK.

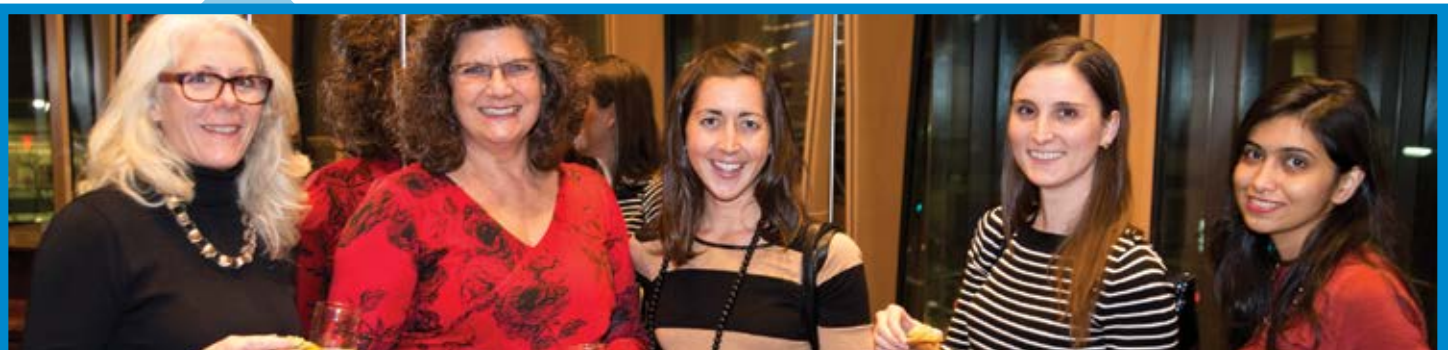


*De g. à dr. : Le premier numéro d'À propos; Pamela Summerhayes; la famille Summerhayes en 1966; Donna Summerhayes*

# RÉCEPTION EN L'HONNEUR DU 25<sup>e</sup> ANNIVERSAIRE DE LA DÉCOUVERTE DU GÈNE DE LA FK AU HOSPITAL FOR SICK CHILDREN



L'une des principales réalisations en recherche sur la fibrose kystique (FK) qui allait jouer un rôle majeur dans la santé des personnes atteintes de la maladie au Canada et ailleurs dans le monde a eu lieu en 1989.





Fibrose kystique Canada et le Hospital for Sick Children ont célébré le 25<sup>e</sup> anniversaire de la découverte du gène responsable de la FK, qui a été réalisée par l'équipe du D<sup>r</sup> Lap-Chee Tsui, un chercheur subventionné par Fibrose kystique Canada au Hospital for Sick Children.

Plus de 25 ans plus tard, cette découverte remarquable est encore considérée comme l'une des percées les plus importantes en génétique humaine depuis les 50 dernières années.







## COMITÉ DE LIAISON KIN CANADA-FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Le comité de liaison Kin Canada-Fibrose kystique Canada travaille étroitement avec Fibrose kystique Canada afin de soutenir les activités de sensibilisation et de collecte de fonds organisées par les clubs de Kin Canada dans l'ensemble du pays. Kin Canada a choisi Fibrose kystique Canada comme organisme de bienfaisance à l'échelle nationale et les membres ont à cœur la découverte d'un moyen de guérir ou de maîtriser la fibrose kystique.

Le comité est composé de directeurs de la bienfaisance de Kin Canada de huit districts au pays qui sont nommés par l'organisation, ainsi que d'un président élu, le directeur national de la bienfaisance. Il est supervisé par des membres du personnel de Fibrose kystique Canada et de Kin Canada.

Nous remercions sincèrement les membres du comité de liaison de 2014-2015 pour leur excellent travail d'éducation et de sensibilisation des membres de Kin Canada à la cause défendue par Fibrose kystique Canada. Ils ont su motiver leurs collègues à recueillir des fonds qui serviront à trouver un moyen de guérir ou maîtriser cette terrible maladie.

Davina Thuroo termine sa deuxième année comme présidente du comité. Son engagement et son soutien à la cause de la fibrose kystique ont été remarquables. Elle été d'une aide inestimable pour les membres du comité et a fait preuve d'une énergie, d'une persévérance et d'une passion exceptionnelles tout au long de son mandat. Davina sera désormais la nouvelle directrice nationale de la bienfaisance de Kin Canada.

Helen Meinzinger assurera la présidence du comité pour les deux prochaines années, soit de 2015 à 2017. C'est avec plaisir que nous l'accueillons au sein du comité de liaison 2015-2016 et nous lui souhaitons la meilleure des chances dans ses nouvelles fonctions.

# COMITÉ DE LIAISON KIN CANADA-FIBROSE KYSTIQUE CANADA

**SORTANT**  
(DU 1<sup>ER</sup> JUILLET 2014  
AU 30 JUIN 2015)

<b>Présidente</b>	Davina Thuroo
Directeur national de la bienfaisance	Sean Thompson
District 1	Tiffany Allan Dan Strugar
District 2	André Theriault
District 3	Charlene Duckworth
District 4	Cameron Kemp
District 5	Kelly Woywitka
District 6	Claude Legault
District 7	Jennifer Burry
District 8	Rhonda Croghan Erin Thomson



De g. à dr. : Davina Thuroo (présidente sortante), Ron Hanishewsky (président national) et Helen Meinzingler (nouvelle présidente)

## KIN CANADA A 95 ANS

Kin Canada, le plus ancien partenaire national de Fibrose kystique Canada, a célébré cette année son 95<sup>e</sup> anniversaire. Nous tenons à féliciter cette remarquable organisation qui, depuis 95 ans, se consacre à combler les besoins les plus pressants des communautés.

Fibrose kystique Canada est fier de son partenariat avec Kin Canada, qui dure depuis 51 ans. L'an dernier, Kin Canada a recueilli plus de 1,2 million de dollars pour soutenir la recherche sur la fibrose kystique et les soins en organisant de nombreuses collectes de fonds et en collaborant à la marche Destination guérison<sup>MD</sup>.

Depuis sa fondation en 1920, Kin Canada a recueilli plus d'un milliard de dollars pour les collectivités canadiennes et les victimes de désastres dans le monde; plus de 42 millions de dollars ont été remis à Fibrose kystique Canada pour contribuer à la lutte contre la fibrose kystique.

L'engagement des membres de Kin Canada envers notre organisme a été déterminant pour faire avancer la recherche et les soins cliniques, et a grandement contribué à la défense des droits des personnes fibro-kystiques. Nous sommes privilégiés d'avoir un partenaire national comme Kin Canada et sommes fiers de célébrer 95 années de dévouement envers les communautés partout dans le monde. Félicitations à Kin Canada!



# CHANCE, NOTRE PETIT SUPERHÉROS

**PAR ASHLEY ET GORDON WOOD**

Chance Orion Wood est né le 5 septembre 2014. Nous attendions l'arrivée de notre premier enfant depuis plusieurs années et nous nous sentions alors privilégiés de l'accueillir enfin. Il est né avant terme et ne pesait que 5 livres et 13 onces à la naissance. En à peine quelques semaines, de façon inexplicable, il pesait à peine plus de 4 livres.

Bientôt, on nous a annoncé que Chance avait une maladie rare, la fibrose kystique (FK), dont nous ignorions à peu près tout. Nous avons rencontré l'équipe spécialisée en FK au McMaster Children's Hospital à Hamilton et des tests sanguins ont révélé que Chance était porteur de deux copies de la mutation F508del, la mutation la plus courante associée à la FK. Heureusement, Chance avait bénéficié du dépistage néonatal et on pouvait commencer le traitement très tôt dans sa vie. On lui a rapidement administré des enzymes et il a commencé à reprendre du poids. À l'âge de deux mois, on a commencé l'utilisation du nébuliseur et les traitements de physiothérapie.

Au début, nous refusions de faire face à la réalité. Comment notre famille pourrait-elle affronter cette épreuve? Chance pourrait-il vivre la vie dont tous les parents rêvent pour leur enfant? Nous nous sentions terriblement coupables et, comme de nombreux parents dans la même situation, nous aurions préféré que ce soit l'un de nous qui ait la maladie plutôt que notre fils. Nous sommes extraordinairement chanceux d'avoir des familles et des amis si aimants et qui nous soutiennent. Ils se sont intéressés aux traitements et aux besoins de Chance et sont toujours prêts à nous aider. Aussi, le soutien des membres extraordinaires de l'équipe de l'hôpital McMaster nous est indispensable. Ils nous ont aidés à toutes les étapes et nous ne pourrons jamais les remercier suffisamment pour tout ce qu'ils ont fait pour nous.

Chance est notre petit superhéros! Certains superhéros ont des pouvoirs extraordinaires, d'autres misent sur toutes sortes de gadgets. Chance, lui, a des enzymes, un masque et des « super claquades »! Grâce à cet arsenal, Chance est un petit garçon de six mois aimant et tout à fait mignon. Il sait qu'il doit prendre ses enzymes avant chaque repas et tient lui-même son masque.



Un de ses endroits préférés est l'école d'arts martiaux Evolution Martial Arts que Gord et moi exploitons à Ancaster. Tout le monde à l'école connaît Chance et il adore regarder les enfants s'entraîner. Il a même gagné la médaille d'or de l'enfant le plus mignon lors d'un tournoi de karaté! Nous avons hâte qu'il soit assez âgé pour commencer à s'entraîner à son tour.

À notre école d'arts martiaux, nous enseignons aux élèves l'importance de respecter les autres et de les accepter tels qu'ils sont. Certains élèves rivalisent d'imagination. Jeremy, ceinture noire, a enregistré chez lui des chansons de Noël en s'accompagnant au piano. Il a vendu son disque et remis tous les profits à la lutte contre la FK. Mackenzie et son frère Austin ont conçu un jeu pour leur famille et leurs amis qui permet de faire des dons à Fibrose kystique Canada. Isabel, également ceinture noire, a fait à son école une présentation sur la FK et les moyens de soutenir la cause. Son école a également organisé une soirée dansante pour recueillir des fonds pour la recherche. C'est incroyable ce que les enfants sont capables de réaliser et nous nous estimons heureux de pouvoir bénéficier du soutien qu'ils apportent à notre fils.

Nous-mêmes ceintures noires, nous tentons toujours de voir le côté positif des choses. Chaque journée est difficile : il est difficile d'avoir ces traitements de physiothérapie deux fois par jour, d'avoir des repas plus fréquents et de savoir que chaque jour, notre fils mène un combat pour respirer. Pour nous, chaque journée est spéciale et nous profitons de chaque petite joie qu'elle apporte. Chance est notre fils, il est tout pour nous, et nous ferons tout ce qu'il faut pour qu'il soit en santé.

Bien que la FK soit une maladie mortelle, nous avons bon espoir qu'on découvre un jour un traitement curatif. Grâce à la recherche et aux dons, nous aurons la chance de voir notre fils grandir et devenir un homme capable de réaliser ses rêves.



# QUAND LA VIE DONNE UNE SECONDE CHANCE : L'HISTOIRE DE MICHAEL



**Kathryn et Glen Davis se souviennent trop bien de ce jour où leur magnifique petit garçon Michael a reçu un diagnostic de fibrose kystique en 1990, à l'âge de 18 mois. En raison du diagnostic tardif et de divers problèmes de santé, Michael a passé plusieurs semaines à l'hôpital. Kathryn se rappelle que ce n'est que quelques semaines plus tard, lors de leur première visite à la clinique du Hospital for Sick Children, qu'ils ont appris l'existence de Fibrose kystique Canada et ont été sensibilisés aux avancées de la recherche et des soins de la FK.**

« Nous étions bien sûr inquiets lorsque nous avons quitté la clinique, mais en même temps, nous avions de l'espoir. Le Dr Lap-Chee Tsui venait juste de découvrir le gène responsable de la maladie et tout le monde avait bon espoir que l'on trouve un moyen de la guérir ou de la maîtriser dans un avenir proche. »

En quittant l'hôpital, Glen et Kathryn devaient maintenant prendre soin d'un jeune enfant fibro-kystique, ce qui signifie voir aux séances quotidiennes de physiothérapie, aux enzymes à chaque repas et aux nombreux médicaments. Six semaines après le retour de l'hôpital, Kathryn donnait naissance à un autre garçon, Scott, et le couple devait maintenant voir aux besoins du nouveau-né tout en s'occupant de Michael.

La santé de Michael était plutôt bonne jusqu'à la cinquième année. Il a alors commencé à avoir des problèmes digestifs plus sérieux et a dû être alimenté par sonde gastrique afin de prendre du poids. Au cours des années suivantes, Michael a été hospitalisé pendant plusieurs semaines à plusieurs reprises. Sa santé s'est détériorée et il a alors contracté de graves infections pulmonaires.

En 2006, alors que Michael avait 16 ans, sa santé s'est encore détériorée et il a dû subir une transplantation pulmonaire bilatérale. Bien qu'il ait eu des problèmes de rejet d'organe, l'intervention a été un succès.

« Nous nous sentions privilégiés : la vie donnait une seconde chance à Michael, ce qui n'est pas donné à toutes les personnes fibro-kystiques. » Aujourd'hui, Michael a terminé ses études collégiales et il vit et travaille à Kitchener, en Ontario.

Depuis leur toute première visite à la clinique où ils ont appris l'existence de Fibrose kystique Canada, les Davis se sont engagés comme donateurs, bénévoles et collecteurs de fonds pour l'organisme. Ils ont encouragé leurs amis et les membres de leur famille à devenir bénévoles au sein de la Section district de Toronto, et ils ont participé à la marche Destination guérison<sup>MD</sup> de CARSTAR pour Fibrose kystique Canada et recueilli des fonds.

Depuis 10 ans, Glen Davis organise un tournoi de golf afin de sensibiliser la population et de recueillir des fonds pour Fibrose kystique Canada. « Au fil des ans, dit-il, mes collègues et associés ont été sensibilisés à ce que vit notre famille, et ils ont été à même de voir les énormes progrès réalisés dans la recherche et les soins. Ils nous soutiennent toujours et grâce à leur engagement indéfectible, nous pouvons recueillir des fonds au profit de Fibrose kystique Canada lors de notre tournoi de golf. »

Depuis la naissance de Michael, la famille Davis a été à même de constater que, grâce aux énormes progrès de la recherche et des soins, ceux et celles qui, comme Michael, sont atteints de la maladie vivent plus longtemps et en meilleure santé. Mais bien sûr, il faut poursuivre la lutte, car trop de personnes atteintes meurent encore à un âge précoce.

**« Nous continuons de recueillir des fonds pour Fibrose kystique Canada et à faire du bénévolat, parce que c'est ainsi que nous pourrions trouver un moyen de guérir ou maîtriser la maladie. Nous voulons aider à faire en sorte que tout enfant atteint de FK vive longtemps et en santé, sans subir les inconvénients de la maladie. »**

# LE POINT SUR KALYDECO<sup>MD</sup>

Lorsque KALYDECO<sup>MD</sup> est arrivé sur le marché canadien après l'obtention d'un Avis de conformité émis par Santé Canada le 26 novembre 2012, Fibrose kystique Canada et la communauté de la fibrose kystique (FK) — personnes fibro-kystiques, proches et cliniciens spécialisés en FK — ont entrepris une campagne qui allait durer 19 mois pour faire valoir l'accès à ce médicament qui transforme la vie des patients. À l'heure actuelle, KALYDECO<sup>MD</sup> a été approuvé uniquement pour les patients porteurs de la mutation G551D âgés de 6 ans ou plus. Cette mutation du gène *CFTR* touche 4 % des patients fibro-kystiques, mais cela n'a pas empêché la communauté FK d'appuyer ces 115 personnes pouvant tirer profit de ce traitement.

Plusieurs mois de négociations entre le fabricant du médicament et l'Alliance pancanadienne pharmaceutique (APCP) ont mené à l'établissement d'un prix abordable pour KALYDECO<sup>MD</sup>. La province de l'Ontario a été le premier membre de l'APCP à inscrire KALYDECO<sup>MD</sup> sur la liste des médicaments remboursés par son régime public d'assurance pour les personnes porteuses de la mutation G551D. Aujourd'hui, sept provinces et un territoire ont donné accès à KALYDECO<sup>MD</sup> aux personnes porteuses de cette mutation génétique : Ontario, Alberta, Saskatchewan, Nouvelle-Écosse, Manitoba, Nouveau-Brunswick, Yukon et Colombie-Britannique.

En juin 2014, Santé Canada a approuvé l'utilisation élargie de KALYDECO<sup>MD</sup> chez les personnes de 6 ans ou plus porteuses de neuf autres mutations génétiques : **G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P, G1349D et G970R**. Comme elle l'avait fait pour KALYDECO<sup>MD</sup> pour les porteurs de la mutation G551D, Fibrose kystique Canada a soumis une rétroaction de patients influente au Programme commun d'évaluation des médicaments (PCEM). En décembre 2014, le PCEM a formulé une recommandation positive à l'égard de ces indications additionnelles. Les provinces négocient une fois de plus un prix abordable pour KALYDECO<sup>MD</sup> par l'intermédiaire de l'APCP, l'Alberta étant à la tête des négociations. Fibrose kystique Canada communique régulièrement avec les représentants impliqués dans ces discussions et les encourage à conclure une entente dans les plus brefs délais. Les deux parties se sont engagées à accélérer le processus.

Aux États-Unis, la Food and Drug Administration (FDA) a récemment approuvé KALYDECO<sup>MD</sup> chez les enfants âgés de 2 à 5 ans ayant les mutations susmentionnées. Les essais cliniques portant sur le traitement d'association à base d'ivacaftor et de lumacaftor destiné aux personnes homozygotes pour la mutation F508del en sont présentement à la phase 3.

Santé Canada a approuvé KALYDECO<sup>MD</sup> pour les adultes porteurs de la mutation génétique **R117H** en mars 2015. Fibrose kystique Canada a soumis une rétroaction de patients au PCEM le 22 mai 2015.

Pour en savoir davantage sur KALYDECO<sup>MD</sup>, Santé Canada, le PCEM, l'APCP et le remboursement des médicaments, consultez le blogue de Fibrose kystique Canada sur la défense des droits, à [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Pour soumettre un témoignage pour ORKAMBI<sup>MC</sup> et celui d'une personne porteuse de la mutation R117H ou homozygote pour la mutation F508del, écrivez à [advocacy@cysticfibrosis.ca](mailto:advocacy@cysticfibrosis.ca).

# CALGARY ET SUD DE L'ALBERTA : SECTION DE L'ANNÉE

Le Prix « Fred Blizzard » de la section de l'année a été remis à la Section Calgary et Sud de l'Alberta lors de l'assemblée et du congrès annuels du mois d'avril.

En raison d'une forte croissance des fonds recueillis, du nombre de bénévoles, de la reconnaissance des partenaires, des efforts de sensibilisation du public et de la qualité des campagnes de la section dans les médias sociaux, Calgary et Sud de l'Alberta s'impose comme l'une des cinq meilleures sections au Canada, avec des revenus annuels bruts de plus d'un demi-million de dollars.

Parmi les activités à succès menées cette année, mentionnons *Wrapping for a Cure*, le tournoi de golf féminin 65 Roses, le Bal des princesses 65 Roses, la Balade Souffle de vie, le *North Hill Calgary Cake Off* et des activités avec des partenaires comme la marche Destination guérison<sup>MD</sup> de CARSTAR pour Fibrose kystique Canada, *GearUp4CF*, le programme *Skate in Strides* de TJ Brodie et les *Lawn Summer Nights*. La section a également entrepris une collaboration avec la faculté de médecine de la University of Calgary qui a tenu cette année sa première édition de Shinerama.

La section a aussi poursuivi ses fructueuses collaborations avec Kin Canada, CARSTAR et le programme *Skate in Strides* de TJ Brodie. Une croissance soutenue de ces secteurs d'activité a permis à la section d'élargir et de renforcer son équipe de bénévoles et de mettre sur pied de nouvelles activités. Aussi, en mettant l'accent sur les médias sociaux pour promouvoir la cause de la FK, la section a su informer judicieusement le public sur les divers enjeux avec lesquels doivent composer les personnes de tout âge atteintes de fibrose kystique.

**Félicitations à la Section Calgary et Sud de l'Alberta!**

*La Section Calgary et Sud de l'Alberta a reçu le Prix « Fred Blizzard » de la section de l'année*



## SOIRÉE CINQ-ÉTOILES DU CERCLE DES GOUVERNEURS : FIBROSE KYSTIQUE QUÉBEC

L'an dernier Fibrose kystique Québec a créé un programme de dons majeurs lancé avec un premier souper-bénéfice à 1 000 \$ du billet en compagnie de gens d'affaires prestigieux. Parmi les invités du Cercle des Gouverneurs on comptait la présence de Louis Vachon, président de la Banque Nationale et de plusieurs personnalités bien connues au Québec.

Cette année un deuxième souper 5-étoiles aura lieu le 17 juin en présence de l'ex-dragon Gaétan Frigon. Ami de la cause depuis plusieurs années, M. Frigon viendra témoigner du mentorat qu'il a offert à un jeune adulte atteint de fibrose kystique.

La soirée a lieu le mercredi 17 juin dans le restaurant du magnifique Mount Bruno Country Club à Saint-Bruno-de-Montarville. Grâce au parrainage du premier vice-président de la Financière Banque Nationale, Daniel Lalonde, un montant de 1 000 \$ offert en échange d'un billet sera admissible à 100 % à un reçu d'impôt.



*Marc Giroux, vice-président du marketing chez Métro, Daniel Lalonde, premier vice-président à la Financière Banque Nationale, Louis Vachon, président de la Banque Nationale, et François Castonguay, président et chef de la direction d'Uniprix*





65 Roses  
CYSTIC FIBROSIS  
GALA



Le 16<sup>e</sup> Gala annuel 65 Roses s'est déroulé le 28 février à Ottawa, en Ontario. Depuis sa création, le gala a permis de recueillir près de 1 million de dollars pour la recherche essentielle et les soins offerts aux 200 familles touchées par la fibrose kystique dans la région d'Ottawa.







Depuis sa création, le gala a permis de recueillir plus de 1 million de dollars pour financer la recherche et les soins essentiels offerts à plus de 200 familles touchées par la fibrose kystique dans la région d'Ottawa.







## LE RÊVE D'UNE VIE ORDINAIRE... 50 ANS AVEC LA FIBROSE KYSTIQUE

### PAR ALLYSSA GRANT

L'espérance de vie, mon oncle Bob Costerton connaît. Depuis sa naissance, lui qui est atteint de fibrose kystique a vu l'âge médian de survie prédit des personnes fibro-kystiques passer de cinq ans à 50,9 ans, soit l'un des plus élevés dans le monde.

C'est dire que Bob mérite aujourd'hui pleinement chacune des 51 chandelles qui orneront son gâteau d'anniversaire cette année.

Quand on voit Bob pour la première fois, on ne peut même imaginer qu'il est atteint de fibrose kystique (FK) : le teint bronzé, la silhouette mince, le sourire engageant, il est l'incarnation même de la personne en parfaite santé. Pourtant, lorsqu'il était bébé, les médecins avaient prévenu ses parents qu'ils pourraient se compter chanceux si leur fils fêtait son quatrième anniversaire de naissance.

« Je me suis toujours demandé jusqu'où je pourrais me rendre », dit Bob.

« Est-ce que je pourrai vivre heureux? Arriver à l'âge adulte? Aller à l'université? Être amoureux? Devenir père? »

Lorsque nous sommes jeunes, nous espérons tous avoir une vie qui sort de l'ordinaire. Bob, lui, n'a toujours espéré qu'une chose : vivre une vie ordinaire. Et il s'est battu chaque jour de sa vie pour cela.

Bob se souvient qu'adolescent, il était revenu de l'école un jour en disant à sa mère qu'il faisait une recherche sur la FK. Sa mère avoua plus tard qu'elle avait été terrifiée à l'idée que son fils découvre qu'il vivait sur du temps emprunté.

En 50 ans, Bob a vu l'âge médian de survie des personnes FK augmenter constamment. Grâce à de généreux donateurs, les efforts des chercheurs ont porté fruits et on a commencé enfin à comprendre cette terrible maladie.

« Je me dis parfois que je suis né au bon moment », affirme Bob, qui a pu profiter des nouveaux traitements et des thérapies que l'on développait juste au moment où son état l'exigeait.

Cela dit, si l'avancement de la recherche a permis à Bob d'ajouter chaque année une chandelle à son gâteau d'anniversaire, son engagement et sa détermination indéfectibles y ont également été pour quelque chose.



Chaque jour, il doit pousser ses poumons à la limite de leur capacité. Plus de 4 000 Canadiens atteints comme Bob de fibrose kystique doivent quotidiennement faire des exercices et subir des traitements essentiels à leur survie. Le dégagement constant des voies respiratoires permet de prévenir l'accumulation de mucus dans les poumons.

Et Bob est un véritable guerrier. Jour après jour, sur son vélo, il gravit les collines de Kamloops, comme pour défier ses poumons et déjouer la maladie.

Parfois, cependant, il a une toux persistante. Un jour, alors qu'il disputait un match de soccer, un adversaire lui a dit qu'il devrait consulter un médecin pour cette méchante toux. Et lorsque Bob a répondu qu'il avait déjà consulté un médecin, l'adversaire lui a répondu : « Alors, tu devrais changer de médecin! »

« S'il avait su... », rigole Bob.

Ce n'est pas sans raison qu'on appelle la FK la maladie invisible. Bob ne présente en effet aucun signe apparent... sauf lorsqu'il ouvre le compartiment à gants de son auto, qui est rempli de médicaments.

Bob a réalisé plusieurs de ses rêves d'une vie « ordinaire ». Ingénieur et entrepreneur reconnu, il vit à Kamloops, en Colombie-Britannique, avec son épouse Kathy, son fils Liam et sa fille Nicola. La maison est remplie de souvenirs rapportés des nombreux voyages en famille, mais c'est dans le garage que l'on découvre vraiment à quel point Bob et les siens ont une vie bien remplie : on y trouve les bottes de randonnée, les vélos et les skis de toute la famille, et 19 canots et kayaks... qui appartiennent tous à Bob, précise Kathy.

Il reste encore à Bob quelques « rêves ordinaires » qu'il n'a pas encore réalisés.

« J'ai toujours refusé de raconter mon histoire : avant de le faire, je voulais m'assurer qu'elle se terminerait bien », dit Bob. Aujourd'hui, son histoire est encore loin d'être terminée, mais Bob a décidé pour la première fois de la partager.

Récemment en effet, une femme a communiqué avec lui et lui a confié que sa fille fibro-kystique venait de décéder et que son fils âgé de 17 ans combattait lui aussi la maladie.

*« Parce que je ne veux pas que les personnes FK vivent constamment avec la pensée que leurs jours sont comptés. »*

Bob a appelé le jeune homme pour lui dire qu'il valait la peine de se battre.

« Est-ce que je l'ai convaincu? dit Bob. Je ne sais pas. » Bob a donc décidé que le temps était venu pour lui de raconter son histoire.

« Parce que je ne veux pas que les personnes FK vivent constamment avec la pensée que leurs jours sont comptés, affirme-t-il. Je veux qu'elles saisissent pleinement les occasions que la vie leur fournit. »

« Je n'ai jamais laissé la maladie mener ma vie », poursuit-il.

Pour Bob, rester en vie semblait au départ une mission impossible, mais grâce aux innombrables dons investis en recherche, avec l'aide des autres et avec la détermination qui le caractérise, il peut maintenant affirmer : mission possible!

Aujourd'hui, une autre mission qui semble impossible attend Bob, mais cette fois, il s'agit d'une mission qu'il a lui-même choisie.

En effet, il participera à *GearUp4CF*, une randonnée à vélo de neuf jours sur 1 200 km de Vancouver à Banff qui vise à recueillir des fonds pour lutter contre la FK. À 50 ans, il est la personne la plus âgée parmi celles qui ont ou non reçu une transplantation pulmonaire à tenter de réaliser l'exploit.

Ce défi confirme une chose : Bob vit une « extraordinaire vie ordinaire ».

**Pour en savoir plus sur *GearUp4CF* et pour commanditer un cycliste, visitez le site [www.cfchapters.ca/vancouver/gearup4cf](http://www.cfchapters.ca/vancouver/gearup4cf).**

# Decant



GALA & FINE WINE AUCTION

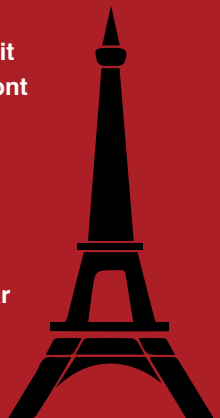
La soirée-bénéfice *Decant Gala & Fine Wine Auction – An Evening in France* a eu lieu le 2 mai 2015 à l'hôtel Delta Toronto. Animée par Ben Mulrone, présentateur de l'émission *eTalk Canada* et ambassadeur national de Fibrose kystique Canada, la soirée a permis d'amasser une somme incroyable de 365 000 \$ pour la recherche et les soins.







Les invités ont profité d'une soirée mondaine qui donnait l'impression de se dérouler sur les Champs-Élysées et ont pu déguster des vins millésimés des meilleures régions viticoles de France. Des danseurs de *French cancan* et une soprano parisienne ont agrémenté la soirée. Parmi les principaux conférenciers, il y avait notamment Chris MacLeod, un adulte fibro-kystique qui est une source d'inspiration pour plusieurs. Une vente aux enchères par écrit a généré une importante somme pour appuyer les Canadiens qui luttent contre cette maladie dévastatrice.







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

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

2015-06 | This publication is also available in English.

N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001