

Quand votre fonction pulmonaire se détériore...

## Devriez-vous envisager une transplantation pulmonaire?

Une aide à la décision destinée aux adultes atteints de fibrose kystique

L'adresse Web pour cette information est <http://decisionaid.ohri.ca/~a&ca^&html>.

**Cet outil d'aide à la décision s'adresse à vous si vous souffrez de fibrose kystique et que :**

- vous avez 18 ans ou plus;
- votre fonction pulmonaire se détériore (est inférieure ou égale à 40 % de la normale);
- vous avez infectés par *Burkholderia cepacia*;
- vous voulez songer aux choix qui s'offriront à vous dans l'avenir, c'est-à-dire lorsque votre fonction pulmonaire sera trop faible pour vous garder en vie.

### Qu'est-ce que la fibrose kystique (FK)?

La fibrose kystique (FK) est une maladie héréditaire qui touche plusieurs systèmes et appareils du corps humain. La FK provoque la production de mucus anormalement épais et collant qui est difficile à dégager. Ce mucus piège les bactéries et entraîne des infections chroniques qui endommagent les poumons. Le mucus nuit à la respiration en empêchant l'air d'entrer et de sortir des poumons et cause l'essoufflement. La FK peut également causer des problèmes de foie, de pancréas et de digestion. Au Canada, la moitié des patients atteints de FK ont une espérance de vie au-delà de 37 ans. La plupart des personnes qui souffrent de FK succombent à des complications liées à la maladie pulmonaire.

### Quand la fibrose kystique s'aggrave...

Avec le temps, vous pourriez avoir des infections respiratoires plus fréquentes et éprouver plus de difficulté à respirer. Les infections entraînent un déclin de votre fonction pulmonaire. En général, lorsque votre fonction pulmonaire est inférieure à 30 % de la normale, votre médecin considérera vous recommander comme candidat à une transplantation pulmonaire. À ce stade de la maladie, on évalue que votre temps de survie sans transplantation est d'environ 2 à 3 ans.

***Nous réalisons qu'au moment où vous lisez ce document, il se peut que vos poumons fonctionnent encore assez bien et que vous n'avez pas besoin d'une transplantation pulmonaire dans un proche avenir. Toutefois, la plupart des patients atteints de FK devront, tôt ou tard, envisager cette option.***

### Quelles options s'offrent à vous?

- Ne pas envisager une transplantation pulmonaire.
- Envisager une transplantation pulmonaire.

**Les cinq étapes de cet outil d'aide à la décision vous aideront dans votre prise de décision.**

Étape 1 : Réfléchissez à la façon dont la FK vous touche maintenant

Étape 2 : Étudiez les options, les avantages et les risques

Étape 3 : Déterminez le rôle que vous voulez jouer dans la prise de décision

Étape 4 : Cernez les éléments qu'il vous faut pour prendre une décision

Étape 5 : Dressez un plan d'action

Ces renseignements n'ont pas pour objet de remplacer les conseils d'un médecin. Les auteurs déclinent toute responsabilité concernant les décisions prises uniquement sur la base de ces renseignements.

## Première étape : Réfléchissez à la façon dont la FK vous touche maintenant.

**Comment la FK touche-t-elle votre vie?** Cochez  toutes les cases qui s'appliquent.

### Respiration

- essoufflement
- toux
- toux accompagnée de sang
- toux accompagnée de flegme
- infections respiratoires fréquentes
- hospitalisations fréquentes

### Activités quotidiennes et style de vie

- incapable de travailler ou de fréquenter l'école ou heures de travail réduites
- difficulté à maintenir un poids santé
- perte d'énergie
- difficulté à effectuer des activités quotidiennes (p. ex. prendre un bain, préparer les repas)
- essoufflement à la marche ou en faisant de l'exercice
- fatigue accrue

### Vie affective

- sentiment d'anxiété
- sentiment de peur
- dépression ou incapable de faire face à la situation
- colère ou humeur irritable

### Vie sociale

- incapable de participer à des activités sociales avec votre famille et vos amis
- sentiment d'embarras en public à cause de la toux et de la production de crachats
- sentiment d'isolement

**Quelles mesures prenez-vous pour gérer votre FK?** Cochez  toutes les cases qui s'appliquent.

### Respiration

- bronchodilatateurs (ventolin, serevent ou oxeze)
- antibiotiques en aérosol (tobramycine, colistine)
- anti-inflammatoires (p. ex. ibuprofène, flovent, pulmicort)
- agents diminuant la viscosité du mucus (p. ex. pulmozyme, solution saline hypertonique)
- antibiotiques
- oxygène

### Activités quotidiennes et style de vie

- exercices réguliers
- suppléments nutritifs (p. ex. boissons frappées, puddings)
- suppléments d'enzymes pancréatiques
- physiothérapie pulmonaire
- alimentation par sonde

### Vie affective

- discuter de vos sentiments avec votre famille, vos amis et l'équipe de FK
- prendre la vie un jour à la fois
- prière, soutien spirituel

### Thérapie non conventionnelle

- plantes médicinales
- acuponcture
- massothérapie
- chiropraticien

**Deuxième étape : Étudiez les options, les avantages et les risques.****Quelles options s'offrent à vous?**

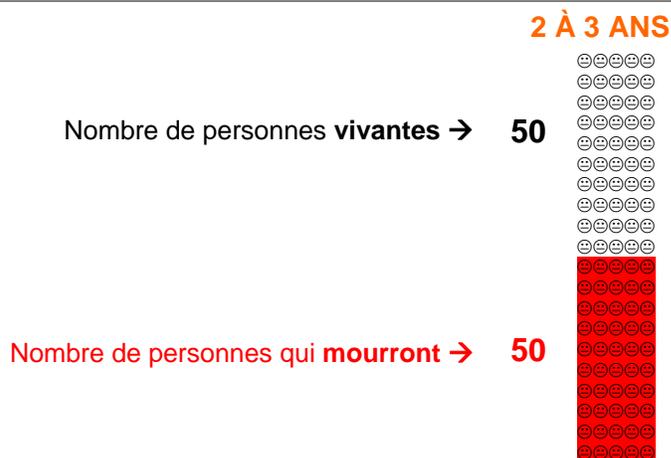
<b>1. Ne pas envisager une transplantation pulmonaire</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Vous continuerez de recevoir les mêmes soins que vous avez maintenant.</li> <li>○ Vous devez comprendre que si la fonction pulmonaire diminue et est inférieure à 30 % de la normale, 50 patients sur 100 mourront dans les 2 à 3 ans et 50 patients sur 100 seront encore en vie.</li> <li>○ Vous poursuivrez vos activités habituelles de la vie quotidienne (travail, études) aussi longtemps que possible.</li> <li>○ À mesure que vos difficultés respiratoires s'aggraveront, vous pourriez avoir besoin de traitements plus agressifs et plus fréquents, soit de l'oxygène, des antibiotiques et de la physiothérapie pulmonaire, et il se peut qu'une hospitalisation plus fréquente soit nécessaire.</li> <li>○ À la longue, votre respiration deviendra plus laborieuse. À ce stade, pour aider à atténuer l'essoufflement, vous recevrez des traitements d'oxygène ou de ventilation en pression positive au moyen d'un masque (BiPAP). Si vous éprouvez de la douleur ou des difficultés respiratoires graves, vous devrez prendre des médicaments afin de soulager l'inconfort.</li> <li>○ Le but n'est pas de guérir la FK, mais d'assurer votre confort et le maintien de la meilleure qualité de vie possible pendant aussi longtemps que possible.</li> </ul>		
<b>2. Envisager une transplantation pulmonaire</b>		
<b>Première évaluation avec l'équipe de transplantation</b>	<b>Durée moyenne est de 7 à 10 jours</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Vous vous rendez dans un centre de transplantation à Vancouver, Edmonton, Toronto, Winnipeg ou Montréal pour voir si vous êtes admissible à une transplantation pulmonaire.</li> <li>○ Vous subissez des examens : poumons, cœur, reins et foie.</li> <li>○ Vous rencontrez l'équipe de transplantation. Vous pourriez rencontrer un travailleur social, un psychologue et un psychiatre qui évalueront si vous et votre famille avez un soutien financier et affectif pour faire face au stress associé à la transplantation.</li> <li>○ À la fin de l'évaluation, l'équipe discute, avec vous et votre famille, des résultats de vos examens.</li> <li>○ Si vous êtes admissible mais pas assez malade, vous retournerez chez vous et l'équipe de transplantation fera un suivi de votre état de santé tous les 3 à 6 mois, jusqu'à ce qu'elle juge opportun de vous inscrire à la liste de transplantation.</li> </ul>
<b>Inscription à la liste d'attente pour une transplantation</b>	<b>Délai d'attente moyen pour une transplantation est de 6 à 18 mois</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Lorsque vous êtes admissible et que votre FK s'aggrave, votre nom est ajouté à la liste de transplantation. Vous devrez avoir avec vous un téléavertisseur ou un cellulaire 24 heures sur 24, et vous et votre famille devrez habiter à 2 heures du centre de transplantation dans l'attente d'un don de poumons.</li> <li>○ Malheureusement, certaines personnes meurent en attendant leur transplantation pulmonaire.</li> </ul>
<b>Transplantation pulmonaire</b>	<b>Durée moyenne de la chirurgie est de 6 à 8 heures</b>  <b>Séjour moyen aux soins intensifs après la chirurgie est de 1 à 4 jours</b>  <b>Séjour moyen à l'hôpital après la chirurgie est de 2 à 4 semaines</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Vos nouveaux poumons viendront d'une personne récemment décédée et dont la famille a accepté de faire un don des poumons. On vous administrera une anesthésie générale pour votre chirurgie. Une grande incision sera faite dans votre poitrine afin d'enlever vos poumons.</li> <li>○ À votre réveil, vous serez à l'unité des soins intensifs. Vous aurez un tube inséré dans votre trachée et serez branché à un ventilateur mécanique (machine qui vous aide à respirer) pendant 1 à 3 jours. Vous aurez des drains dans votre poitrine (drains thoraciques) et des cathéters intraveineux dans vos bras et un cathéter artériel dans votre poignet.</li> </ul>
<b>Après votre congé de l'hôpital</b>	<b>Durée moyenne est de 3 à 6 mois</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Après la transplantation, vous devrez être hébergé au centre de transplantation ou habiter à proximité de celui-ci.</li> </ul>
<p><b>Après une transplantation pulmonaire réussie</b> Vous n'aurez plus besoin de physiothérapie pulmonaire, d'antibiotiques en aérosol ou d'oxygène d'appoint. Vous devrez prendre plusieurs pilules (au moins 6 types de pilules) pour le reste de votre vie afin d'aider à réduire les infections et le risque de rejet de vos poumons.</p> <p>Même si vos poumons seront plus en santé, vous serez toujours atteint de FK. La transplantation pulmonaire ne règle pas les autres problèmes de santé liés à la FK, comme le diabète, les troubles de digestion, l'ostéoporose ou l'infécondité.</p>		

## Deuxième étape : Étudiez les avantages et les risques.

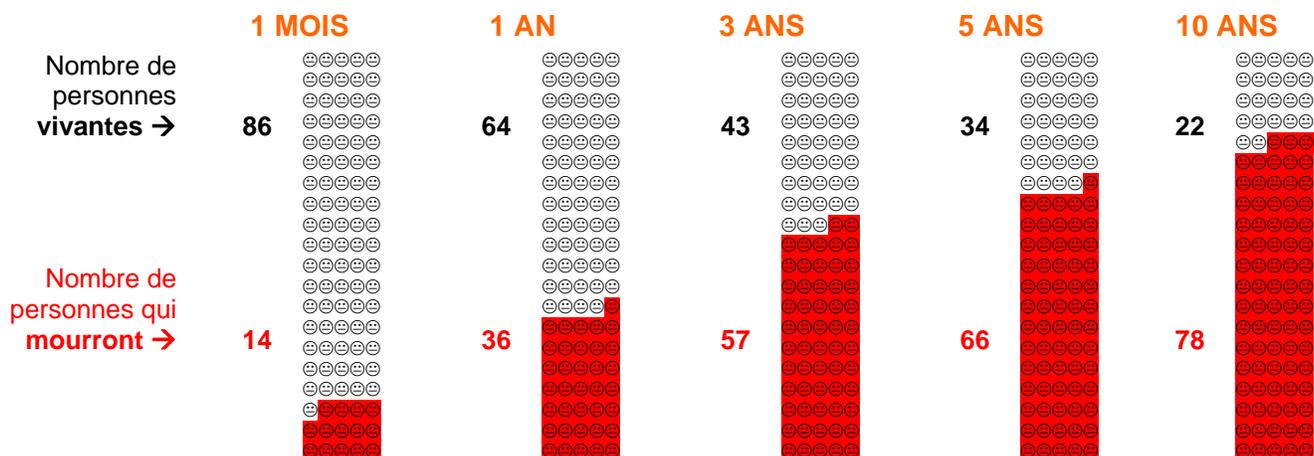
### A) Que révèlent les résultats de recherche?

Aucun essai clinique n'a été réalisé pour comparer les options. Les résultats sont fondés sur des cas relatant ce qui est arrivé à une personne qui avait l'une des options. Les blocs de 100 visages montrent la « meilleure estimation » de ce qui arrive à 100 personnes **atteintes de fibrose kystique qui choisissent différentes options**. Chaque visage (☹) représente une personne. Il est impossible de savoir ce qui arrivera dans votre cas.

#### Résultats prévus pour les personnes qui refusent une transplantation pulmonaire [seulement une (1) période connue]



#### Résultats prévus après une transplantation pulmonaire



Nombre de personnes qui auront des problèmes chroniques dans les 3 à 5 ans →

**1-2** cas d'insuffisance rénale

**4-5** cas de cancer

**5-10** cas de diabète

**50** cas de rejet chronique à la 5<sup>e</sup> année



## B) Que pensez-vous des avantages et des risques associés à ces options?

1. Passez en revue les avantages (raisons d'accepter) et les risques courants ainsi que les effets secondaires (raisons de refuser).
2. Ajoutez toute autre raison que vous trouvez importante.
3. Montrez dans quelle mesure chaque raison est importante pour vous en encerclant une (★) étoile si la raison n'est pas très importante et jusqu'à cinq (★★★★★) étoile si la raison est très importante. N'encerclez aucune étoile si la raison n'est pas importante pour vous.

Raisons de choisir			
Option de ne pas envisager une transplantation pulmonaire	Importance pour vous	Option d'envisager une transplantation pulmonaire	Importance pour vous
<p>Vous évitez</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ le risque d'une mort précoce des suites de la transplantation [14 sur 100] et</li> <li>○ le risque à long terme de problèmes chroniques                             <ul style="list-style-type: none"> <li>○ rejet [50 sur 100]</li> <li>○ diabète [5-10 sur 100]</li> <li>○ cancer [4-5 sur 100]</li> <li>○ insuffisance rénale [1-2 sur 100]</li> </ul> </li> </ul>		<p>Vous avez une similaire chance [43 sur 100] de survivre 3 ans ou plus si vous avez une transplantation comparativement à si vous n'avez pas de transplantation (50 sur 100)</p>	
<p>Vous évitez les tracas, le stress et l'inquiétude associés à</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ nouvelle équipe de soins;</li> <li>○ examens supplémentaires;</li> <li>○ liste d'attente;</li> <li>○ chirurgie, douleur et inconfort pendant le séjour à l'hôpital;</li> <li>○ rétablissement;</li> <li>○ prise d'une grande quantité de pilules pour éviter le rejet;</li> <li>○ séjour possible dans une autre ville</li> </ul>		<p>Vous aurez probablement moins de problèmes d'essoufflement peu de temps après une transplantation. Il se peut que vous vous sentiez mieux avec de nouveaux poumons et que vous puissiez :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ respirer plus facilement et tousser moins;</li> <li>○ faire de l'exercice et reprendre le travail ou les études;</li> <li>○ avoir plus d'énergie;</li> <li>○ atteindre vos objectifs et réaliser vos rêves;</li> <li>○ consacrer moins de temps à des traitements intensifs que vous auriez à suivre si vous aviez vos propres poumons [oxygène, antibiotiques, physiothérapie pulmonaire, hospitalisations]</li> </ul>	
Autres raisons :		Autres raisons :	

Quelle option préférez-vous? Cochez  l'option qui s'applique.

Ne pas envisager une transplantation pulmonaire

Incertain

Envisager une transplantation pulmonaire

### Troisième étape : Déterminez le rôle que vous voulez jouer dans la prise de décision.

Cochez  une seule case.

- Je préfère décider moi-même après avoir entendu l'avis des autres.
- Je préfère prendre ma décision avec :
- Je préfère que quelqu'un d'autre prenne la décision pour moi. Cette personne est :

### Quatrième étape : Cernez les éléments qu'il vous faut pour prendre une décision.

Veuillez répondre aux questions suivantes.

Si vous avez répondu « **Non** » aux questions, vous auriez intérêt à en discuter avec votre médecin.

		Oui	Non
<b>Sûr</b>	Êtes-vous certain de ce qui constitue le meilleur choix pour vous?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Utilité de l'information</b>	Est-ce que vous connaissez les bénéfices et risques de chacune des options?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Risques-bénéfices à balancer</b>	Avez-vous le sentiment de savoir ce qui est le plus important pour vous à l'égard des risques et bénéfices?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Encouragement</b>	Avez-vous suffisamment de soutien afin de faire votre choix?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Decisional Conflict Scale: SURE Test © O'Connor & Légaré, 2006.

### Évaluez vos connaissances concernant les éléments clés de cette aide à la décision.

Cochez  la réponse la plus appropriée. Les réponses sont présentées à l'[annexe B](#).

- a. Quelle option offre la plus grande chance de soulager les symptômes pulmonaires de FK avancée [p. ex. essoufflement, toux, manque d'énergie et difficulté à faire de l'exercice]?
  - Transplantation pulmonaire
  - Pas de transplantation pulmonaire
  - Chances sont égales
  - Incertain
- b. Quelle option présente le plus grand risque de complications chroniques après cinq ans [p. ex. diabète, cancer, insuffisance rénale]?
  - Transplantation pulmonaire
  - Pas de transplantation pulmonaire
  - Risques sont égaux
  - Incertain
- c. Si 100 personnes atteintes de fibrose kystique décident de ne pas subir une transplantation pulmonaire, combien d'entre elles seront en vie au terme de 2 à 3 ans?
  - entre 1 et 10 personnes seront en vie
  - entre 11 et 40 personnes seront en vie
  - entre 41 et 60 personnes seront en vie
  - entre 61 et 100 personnes seront en vie
  - incertain
- d. Si 100 personnes atteintes de fibrose kystique et *cepacia* subissent une transplantation pulmonaire, environ combien d'entre elles seront en vie au terme de 3 ans?
  - entre 1 et 10 personnes seront en vie
  - entre 11 et 40 personnes seront en vie
  - entre 41 et 60 personnes seront en vie
  - entre 61 et 100 personnes seront en vie
  - incertain

© Decision Quality Template, Foundation for Informed Medical Decision Making Question

### Cinquième étape : Dressez un plan d'action

Dressez vos plans, par exemple montrez votre liste de pour et de contre et vos réponses à votre médecin ou votre famille; renseignez-vous davantage au sujet des options.

## Devriez-vous envisager une transplantation pulmonaire? (un résumé de page)

### Étudiez les avantages et les risques.

Raisons de choisir			
Option de ne pas envisager une transplantation pulmonaire	Importance	Option d'envisager une transplantation pulmonaire	Importance
Vous évitez le risque d'une mort précoce des suites de la transplantation [14 sur 100] et le risque à long terme de problèmes chroniques : rejet [50 sur 100] ; diabète [5-10 sur 100] ; cancer [4-5 sur 100] ; insuffisance rénale [1-2 sur 100]		Vous avez une meilleure chance [43 sur 100] de survivre 3 ans ou plus si vous avez une transplantation comparativement à si vous n'avez pas de transplantation (50 sur 100)	
Vous évitez les tracas, le stress et l'inquiétude associés à : nouvelle équipe de soins ; examens supplémentaires ; liste d'attente ; chirurgie, douleur et inconfort pendant le séjour à l'hôpital; rétablissement ; prise d'une grande quantité de pilules pour éviter le rejet ; séjour possible dans une autre ville		Vous aurez probablement moins de problèmes d'essoufflement peu de temps après une transplantation. Il se peut que vous vous sentiez mieux avec de nouveaux poumons et que vous puissiez : respirer plus facilement et tousser moins ; faire de l'exercice et reprendre le travail ou les études ; avoir plus d'énergie ; atteindre vos objectifs et réaliser vos rêves ; consacrer moins de temps à des traitements intensifs que vous auriez à suivre si vous aviez vos propres poumons	
Autres raisons :		Autres raisons :	

### Quelle option préférez-vous?

- Ne pas envisager une transplantation pulmonaire
  Incertain
  Envisager une transplantation pulmonaire

### Cernez les éléments qu'il vous faut pour prendre une décision.

		Oui	Non
<b>Sûr</b>	Êtes-vous certain de ce qui constitue le meilleur choix pour vous?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Utilité de l'information</b>	Est-ce que vous connaissez les bénéfices et risques de chacune des options?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Risques-bénéfices à balancer</b>	Avez-vous le sentiment de savoir ce qui est le plus important pour vous à l'égard des risques et bénéfices?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Encouragement</b>	Avez-vous suffisamment de soutien afin de faire votre choix?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### Évaluez vos connaissances concernant les éléments clés de cette aide à la décision.

- a. Quelle option offre la plus grande chance de soulager les symptômes pulmonaires de FK avancée?  
 Transplantation pulmonaire    Pas de transplantation pulmonaire    Chances sont égales    Incertain
- b. Quelle option offre le plus grand chance de complications chroniques après cinq ans?  
 Transplantation pulmonaire    Pas de transplantation pulmonaire    Chances sont égales    Incertain
- c. Si 100 personnes atteintes de fibrose kystique décident de ne pas subir une transplantation pulmonaire, combien d'entre elles seront en vie au terme de 2 à 3 ans?  
 entre 1 et 10    entre 11 et 40    entre 41 et 60    entre 61 et 100    incertain
- d. Si 100 personnes atteintes de fibrose kystique subissent une transplantation pulmonaire, environ combien d'entre elles seront en vie au terme de 3 ans?  
 entre 1 et 10    entre 11 et 40    entre 41 et 60    entre 61 et 100    incertain

## Annexe A : Renseignements au sujet des auteurs

### Réviseurs du contenu :

Kathy Vandemheen IA MScN<sup>1</sup>, Shawn Aaron MD MSc FRCPC<sup>1</sup>, Elizabeth Tullis MD FRCPC<sup>2</sup>, Charles Poirier MD FRCPC<sup>3</sup>

### Réviseurs professionnels :

Neil Brown MD FRCPC<sup>4</sup>, Pearce Wilcox MD FRCPC<sup>5</sup>, Nancy Morrison MD FRCPC<sup>6</sup>, Patrice Kean BScN IA<sup>7</sup>, Josette Salgado IA<sup>4</sup>, Scott Bell MBBS MD FRACP<sup>8</sup>, Peter Bye MBBS PhD FRACP<sup>9</sup>

### Réviseurs du format de l'outil d'aide à la décision :

Annette O'Connor IA PhD<sup>1</sup>

Le format est fondé sur le Guide personnel pour la prise de décision (Ottawa) © 2000, A O'Connor, D Stacey, Université d'Ottawa, L'Institut de recherche de l'Hôpital d'Ottawa.

<sup>1</sup> Université d'Ottawa, L'Institut de recherche de l'Hôpital d'Ottawa, Canada

<sup>2</sup> Hôpital St. Michael's, Toronto, Canada

<sup>3</sup> Centre hospitalier de l'Université de Montréal, Canada

<sup>4</sup> Université de l'Alberta, Canada

<sup>5</sup> Université de la Colombie-Britannique, Canada

<sup>6</sup> Université Dalhousie, Canada

<sup>7</sup> Centre des sciences de la santé de London, Canada

<sup>8</sup> Prince Charles Hospital, Brisbane, Australie

<sup>9</sup> Royal Prince Alfred Hospital, Sydney, Australie

Source de financement : Physician Services Foundation Incorporated et Ontario Thoracic Society

Date : août 2006

Mise à jour en : Novembre 2010

[Retour à la première page](#)

## Annexe B : Réponses aux questions de la quatrième étape

- a. transplantation pulmonaire
- b. transplantation pulmonaire
- c. entre 41 et 60 personnes seront en vie
- d. entre 61 et 100 personnes seront en vie

[Retour à la quatrième étape](#)

## Glossaire

**Insuffisance rénale.** Une insuffisance rénale se produit lorsque vos reins ont perdu leur fonction principale qui consiste à faire passer l'excès de liquide et de déchets de votre sang. Une perte de la fonction rénale qui se manifeste graduellement s'appelle insuffisance rénale chronique. Les patients atteints d'insuffisance rénale grave peuvent avoir besoin de traitements de dialyse.

**Diabète.** Le diabète ou des taux de glucide élevés peuvent se manifester après la transplantation à cause des médicaments que vous devez prendre. Si vous souffrez du diabète après votre transplantation, il se peut que vous ayez besoin d'injections d'insuline.

**Rejet chronique.** Le rejet chronique se produit lorsque les poumons transplantés cessent graduellement de fonctionner. Cela peut causer une détérioration graduelle de la fonction pulmonaire. Dans les cas extrêmes, le rejet chronique entraînera la mort ou la nécessité de subir une deuxième transplantation pulmonaire.

**Ce que cela signifie de répondre « non »** aux questions présentées à la **quatrième étape** concernant les éléments qu'il vous faut pour prendre une décision. Plus le nombre de réponses « non » est élevé, plus la personne est susceptible de reporter sa décision, de changer d'avis, d'être insatisfaite de son choix, de regretter la décision prise et de blâmer ses médecins pour tout résultat défavorable. Par conséquent, il est important de discuter de vos besoins avec votre médecin et d'autres personnes afin de pouvoir répondre « oui » à la plupart des questions.

[Retour à la page précédente](#)