



# Bulletin de la communauté Alpha-1 Canada



**Novembre 2010**

Ce qu'il y a de nouveau sur le site [www.alpha1canada.ca](http://www.alpha1canada.ca)

- **Baxter International Inc. acquiert le droit exclusif de distribuer le traitement d'augmentation d'alpha-1-antitrypsine Glassia™ de Kamada au Canada**

- **Téléconférence le jeudi, 2 décembre avec notre invitée Dr. Durhane Wong-Rieger**

**Dans ce numéro :**

- La transition vers Prolastin® -C a été effectuée au Canada** 2
- Le remboursement des produits pharmaceutiques** 2-3
- Exercez votre cœur durant la période des Fêtes!** 3-4
- Recherches Intéressantes** 4-7
- Conférencière invitée (suite de la page 1)** 8

## L'élaboration et la mise en œuvre d'un cadre réglementaire pour les maladies rares dans l'ensemble du Canada – Promesses tenues?

par Vanessa McLaughlin

Au nom d'Alpha-1 Canada, je suis heureuse de vous inviter à notre réunion ouverte à tous qui aura lieu le jeudi 2 décembre à 19 h (heure de l'Est).



Notre conférencière sera la docteure Durhane Wong-Rieger, présidente-directrice générale de l'Institute for Optimizing Health Outcomes. Elle est également présidente de la Canadian Organization for Rare Disorders (CORD) et à la barre du Consumer Advocate Network, un réseau national qui a pour but de favoriser la participation des patients à la politique en matière de santé et à la défense de leurs intérêts.

Sur la scène internationale, elle agit à titre de présidente élue du conseil de l'International Alliance of Patient Organizations. En tant que présidente de la

Société canadienne de l'hémophilie, la docteure Wong-Rieger a défendu la cause des victimes du sang contaminé et elle a été appelée à siéger aux conseils d'administration de la Société canadienne du sang et du Conseil national de la sûreté du sang. Elle a également siégé à plusieurs comités consultatifs et groupes d'experts sur la politique de santé, notamment à titre de coordonnatrice de projet en matière de dialogue sur les politiques auprès de la Commission sur l'avenir des soins de santé au Canada et consultante auprès de l'organisme consultatif sur le don d'organes du premier ministre ontarien.

La docteure Wong-Rieger discutera de l'élaboration et de la mise en œuvre d'un cadre réglementaire pour les maladies rares dans l'ensemble du Canada. Un tel cadre est nécessaire pour favoriser par des mesures incitatives l'élaboration de nouveaux médicaments, l'orientation en matière de recherche clinique et les processus d'homologation de nouveaux médicaments. Le Canada est l'un des seuls pays industrialisés qui n'a pas encore défini officiellement ce qu'est une « maladie rare », sans parler de l'inexistence d'un cadre réglementaire pour les maladies rares ou d'un plan national à cet égard. En fait, les recherches ef-

fectuées au Canada sur les maladies rares sont très limitées et le pays contribue très peu à la mise au point de nouveaux médicaments destinés aux patients atteints de ces maladies. De plus, l'accès aux traitements contre de telles maladies est difficile pour les Canadiens. Ces faits sont scandaleux quand on estime que les maladies rares touchent 1 Canadien sur 12!

Après des années de lobbying effectué par les groupes de patients, Santé Canada semble enfin prête à modifier le processus d'homologation des médicaments afin d'accommoder les maladies rares et les médicaments orphelins qui permettent de les traiter. À la fin du mois d'octobre, Santé Canada a tenu des consultations techniques sur un cadre réglementaire pour les médicaments orphelins. Des règlements provisoires devaient être rédigés après la période de consultation. La docteure Wong-Rieger discutera des changements qui feront partie d'un plus vaste processus de modernisation de Santé Canada et s'interrogera si le gouvernement est prêt à aller de l'avant quant à un cadre réglementaire pour les maladies rares.

N'oubliez pas que vous pouvez réclamer la mise en place d'un tel cadre

*suite à la page 8*

## La transition vers Prolastin®-C a été effectuée au Canada

par Jim Mundy

Dans notre bulletin de mars 2010, nous vous avons dit que Talecris Biotherapeutics avait annoncé qu'elle avait reçu l'autorisation de Santé Canada pour Prolastin®-C, une version purifiée et plus concentrée de Prolastin®. Prolastin-C est produit grâce aux avancées technologiques en fabrication. Le 17 octobre 2009, aux États-Unis, une autorisation semblable a été accordée à Prolastin-C par la Food and Drug Administration (FDA).

Dans un récent communiqué de presse, Talecris a annoncé que la transition à Prolastin®-C dans l'ensemble du Canada est complétée, et que tous les patients qui suivaient un traitement d'augmentation de l'AAT par Prolastin reçoivent maintenant Prolastin-C.

Prolastin-C est le seul traitement d'augmentation de l'AAT approuvé au Canada.

Pour les patients qui suivent un traitement d'augmentation, il y a quelques différences importantes entre Prolastin et Prolastin-C dont votre pharmacien vous a probablement parlé.



Premièrement, la perfusion de Prolastin®-C est préparée en mélangeant le produit dans de l'eau stérile. Chaque flacon de 1000 mg de Prolastin®-C est reconstitué avec 20 mL d'eau stérile, comparative-ment aux 40 mL utilisés avec Prolastin.

Ceci explique la deuxième différence, soit le temps de

perfusion réduit, puisque PROLASTIN-C offre deux fois plus de protéine active (AAT) par millilitre, ce qui diminue le temps de perfusion de moitié.

La troisième différence entre ces deux produits est le taux de pureté plus élevé. Selon Talecris, chaque dose de Prolastin-C contient une protéine d'alpha-1 dont la pureté est d'environ 90 %, ce qui lui permet d'être plus concentrée.

Si vous prenez actuellement Prolastin-C, nous aimerions recevoir vos commentaires. Bien que le remboursement du coût de ce traitement soit difficile à obtenir dans la plupart des régions du Canada, il y a des gens qui envisagent de suivre ce traitement et qui pourraient bénéficier de connaître l'expérience de personnes qui suivent ce même traitement.

## À l'échelle internationale, le Canada se trouve dans les derniers rangs quant au remboursement des produits pharmaceutiques

par Vanessa McLaughlin

Le mercredi 3 novembre 2010, Les compagnies de recherche pharmaceutique du Canada (Rx&D) ont animé une web émission interactive en direct afin de présenter les résultats du 4e rapport annuel sur l'accès aux médicaments (Annual Report on Access to Medicines [IRAM]) 2009-2010.

Ce rapport compare le remboursement des produits pharmaceutiques au Canada à celui des pays développés qui ont la capacité de payer pour des services de santé, notam-

ment les médicaments. Le rapport mesure également la volonté de ces pays de rembourser les nouveaux produits pharmaceutiques novateurs.

Malgré que le Canada se classe parmi les dix premiers pays en ce qui concerne le produit intérieur brut (PIB) par habitant et de pourcentage du PIB dépensé pour la santé, il s'est classé au 23e rang des 29 pays de l'Organisation de coopération et de développement économiques (OCDE) quant au remboursement de nouveaux médicaments par le régime

public.

« Ces résultats surprendront les Canadiens. Le rapport annuel sur l'accès aux médicaments révèle que des pays moins riches que le Canada trouvent des moyens pour fournir un meilleur accès à des médicaments novateurs par l'intermédiaire de leurs régimes publics de médicaments », déclare Russell Williams, président de Rx&D. « Nous proposons de travailler avec les gouvernements et les professionnels de la santé afin de promouvoir l'innovation

*suite à la page 3*

### Le conseil du mois

**Vous prenez soin d'un être cher?**

**Le soutien, la réduction du stress et la force commencent par les soins prodigués à soi-même.**

### C'est quoi une maladie rare?

**Une maladie rare a un taux de prévalance très faible.**

**Une maladie rare est défini dans la plupart des pays en affectant 1 personne sur 2,000.**

**Le Canada n'a pas de définition de maladie rare.**

## Michigan met l'accent sur l'Alpha-1

Novembre est maintenant officiellement le mois Alpha-1 antitrypsine (AAT) au Michigan.

Le mois d'Alpha-1 antitrypsine (AAT) vise à sensibiliser le public à travers des conférences et des événements pour favoriser la détection précoce et aussi le don d'organes.

Pour lire l'article au complet (en anglais seulement), allez à : <http://www.prnewswire.com/news-releases/alpha-1-antitrypsin-deficiency-month-in-michigan-focuses-attention-on-debilitating-genetic-disorder-106971538.html>

## À l'échelle internationale, le Canada se trouve dans les derniers rangs quant au remboursement des produits pharmaceutiques

*suite de la page 2*

comme outil visant à améliorer la santé des patients et à bâtir un système de soins de santé plus durable. »

Ce qui pourrait intéresser les patients atteints d'un déficit en alpha-1-antitrypsine (AAT) est que le traitement et les médicaments des maladies rares ne sont pas remboursés dans la même mesure au Canada que dans d'autres pays. De plus, comme plusieurs d'entre vous le

savent très bien, la région du Canada où vous habitez, ou ce que l'on appelle la « loterie géographique », détermine l'accès au traitement. Cette situation est extrêmement frustrante puisque l'accès signifie fournir des soins de santé adéquats à tous les Canadiens qui en ont besoin. Selon le conférencier, la prochaine étape de recherche vise à déterminer pourquoi il existe une telle discordance entre le Canada et les autres pays, afin de permettre l'accès à des

médicaments innovateurs pour les maladies rares et de s'assurer que toutes les maladies deviennent des priorités. Cependant, ceci met de nouveau en évidence la nécessité d'un cadre réglementaire national sur les maladies rares au Canada.

Pour lire le rapport complet sur l'accès aux médicaments dans l'ensemble du Canada, visitez le site [www.patientscomefirst.ca](http://www.patientscomefirst.ca).

## Exercez votre cœur durant la période des Fêtes!

Les Fêtes arrivent à grands pas et nous nous demandons souvent quoi offrir à nos proches. Cette année, pourquoi ne pas verser une contribution à Alpha-1 Canada en faisant un don au nom d'un parent, d'un enseignant ou d'un ami remarquable? En versant un don au nom d'une autre personne est également une bonne façon d'appuyer un organisme de bienfaisance et d'honorer une personne qui le mérite bien.

Alpha-1 Canada offre de nombreux programmes et services qui pourraient bénéficier de votre appui.

Le service d'écoute téléphonique (1-888-669-4583) fournit de l'information aux patients et à leurs aidants en permanence, que ce soit de façon régulière ou en cas d'urgence.

Le comité consultatif médical se réunit régulièrement pour informer le conseil

d'administration et le personnel des derniers progrès réalisés dans le domaine de la recherche et des traitements.

Le site Web [www.alpha1canada.ca](http://www.alpha1canada.ca) est continuellement mis à jour.

Le bulletin mensuel tient les patients et leurs aidants au courant des dernières nouvelles et leur présente les histoires de membres de la communauté Alpha-1, les Alphas.

Outre le site Web et le bulletin, Alpha-1 distribue et offre au grand public des documents imprimés. L'impression et l'expédition de ces outils coûtent très cher.

Alpha-1 Canada soutient ses membres de diverses façons : communication par courriel, service d'écoute téléphonique et organisation de plusieurs groupes



Nicole Menard

A fait un don à Alpha-1 Canada pour aider les personnes atteints d'un déficit en alpha-1-antitrypsine au nom de

Claude Ouellette

de soutien.

Comme Alpha-1 Canada est membre de la Canadian Organization for Rare Disorders (CORD), elle est au fait des décisions prises par le gouvernement en matière de soins de santé et de couverture des médicaments, et contribue à soutenir les initiatives qui

*suite à la page 4*

## Exercez votre cœur durant la période des Fêtes!

*suite de la page 3*

sont dans l'intérêt de la communauté Alpha-1 du Canada.

Il ne s'agit là que de quelques-uns des programmes et services que vous pouvez soutenir financièrement, afin d'aider les personnes déficientes en AAT durant cette période d'amour et de générosité. Nous vous enverrons une carte-cadeau pour vous faciliter la tâche. Par ailleurs, vous recevrez du même coup une déduction fiscale.

Les gens nous disent souvent qu'ils ne peuvent pas verser des dons importants, et nous en sommes parfaitement conscients, particulièrement durant ce contexte économique difficile.

Mais un don minime peut faire toute la différence. En effet, un don de 5 \$ peut couvrir les frais inter-

urbains permettant aux parents d'un nouveau-né récemment diagnostiqué de parler à quelqu'un pour savoir à quoi s'attendre et apprendre que même si leurs vies vont changer, l'espoir subsiste. Un don de seulement 10 \$ peut assurer que deux médecins additionnels recevront l'information nécessaire pour savoir quand soupçonner qu'un patient souffrant d'une maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC) ou d'asthme pourrait être atteint d'un déficit en AAT et comment effectuer le dépistage.

Si deux personnes versaient 100 \$ chacune, nous pourrions organiser une autre réunion ouverte à tous avec un conférencier pouvant répondre à de nombreuses questions, et l'enregistrement vidéo de cette rencontre pourrait aider les centaines de personnes qui le visionneraient

sur notre site Web.

Certains de nos donateurs utilisent le site [www.CanadaHelps.org](http://www.CanadaHelps.org) pour verser leurs dons chaque mois et multiplier leur œuvre charitable par douze. CanadaHelps.org vous permet de faire des dons par carte de crédit une seule fois ou sur une base mensuelle sans même devoir retourner sur le site chaque mois.

Savoir qu'un cadeau est un acte de charité qui a égayé la vie de quelqu'un peut mettre la période Fêtes en contexte pour vous et la personne pour laquelle vous avez fait le don.

Nous aimerions profiter de cette occasion pour exprimer toute notre gratitude à nos donateurs précédents et encourager ceux qui le peuvent à se joindre à eux.

### Dons

Apprenez comment vous pouvez donner des cadeaux qui n'ont pas à être emballés et qui informent, éduquent et soutiennent les personnes qui ont vraiment besoin de votre aide.

Pour obtenir de plus amples renseignements, communiquez avec Alpha-1 Canada par téléphone au 1-888-669-4583 ou par courriel à l'adresse [vanessa.mclaughlin@alpha1canada.ca](mailto:vanessa.mclaughlin@alpha1canada.ca).

## Recherches intéressantes

*Vous trouverez ci-après le résumé d'études récentes sur le déficit en AAT et la MPOC. La Loi sur le droit d'auteur ne nous autorise qu'à publier les résumés de ces articles. Si vous désirez en apprendre davantage, vérifiez si la bibliothèque de votre région reçoit les revues mentionnées ci-dessous.*

*Veuillez noter que le docteur Bourbeau (photo), membre du comité consultatif médical d'Alpha-1 Canada, est coauteur de la deuxième étude présentée*



*dans ce bulletin.*

### **Les préparations à base de protéines hydrolysées sont un facteur de risque de carence en vitamine K chez les nourrissons atteints de cholestase non diagnostiquée**

van Hasselt P, de Vries W, de Vries E, Kok K, Cranenburg E, de Koning T, Schurgers L, Verkade H, Houwen R. \* Département de pédiatrie, Wilhelmina Children's Hospital, University Medical Center Utrecht, Pays-Bas † Département de pédiatrie, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, Groningen, Pays-Bas ‡ Fac-

ulté de médecine, Département de gastroentérologie et d'hépatologie, Radboud University Medical Center, Nijmegen, Pays-Bas § Cardiovascular Research Institute et VitaK, Maastricht University, Pays-Bas.

Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. Le 3 novembre 2010. (Publication électronique précédant l'impression)

**OBJECTIFS :** La carence en vitamine K peut entraîner une hémorragie menaçant le pronostic vital, particulièrement chez les nourrissons allaités atteints de cholestase non

*suite à la page 5*



Suivez-nous sur Twitter!

Grâce à son interface facile et à sa gratuité, à son vaste auditoire potentiel, à la possibilité de converser directement avec les gens et de rejoindre un public plus intéressé par les causes importantes que par la publicité, Twitter apparaît comme une solution « sans effort » pour tout organisme à la recherche de philanthropes ou de reconnaissance à l'égard de sa mission.

Rejoignez-vous à nous sur Twitter : envoyez-nous des messages, parlez de nous et diffusez nos messages. Nous en ferons autant. Ensemble, nous pouvons profiter des médias sociaux pour accroître la sensibilisation et l'appui aux personnes atteintes d'un déficit en AAT. Réfléchissez à toutes les possibilités qui s'offrent à nous et la façon dont VOUS pouvez les exploiter!

## Recherches Intéressantes

*suite de la page 4*

diagnostiquée. Fait à noter, les préparations pour nourrissons hypoallergéniques semblent être surreprésentées dans les cas rapportés d'hémorragies causées par une carence en vitamine K chez les bébés nourris avec ces préparations. Nous avons donc évalué si le risque de carence en vitamine K était lié aux préparations hypoallergéniques chez les bébés nourris avec ces préparations qui présentaient une carence en vitamine K.

**PATIENTS ET MÉTHODOLOGIE :** Les nourrissons nés aux Pays-Bas entre janvier 1991 et décembre 2006, qui présentaient un ictère cholestatique causé par une atrésie des voies biliaires ou par un déficit en alpha-1-antitrypsine (AAT), ont été recensés dans le Netherlands Study Group for Biliary Atresia Registry et le A1ATD Registry, respectivement. Le risque relatif (RR) chez les patients présentant une hémorragie causée par une carence en vitamine K et atteints d'une atrésie des voies biliaires ou d'un déficit en AAT a été calculé selon les différents types de préparations pour nourrissons. L'influence de l'allaitement antérieur ou en cours sur le RR d'hémorragie causée par une carence en vitamine K a également été évalué et n'est pas significativement relié à une carence en vitamine K.

**RÉSULTATS et CONCLUSIONS :** Au total, 179 nourrissons atteints d'une atrésie des voies biliaires (139) ou d'un déficit en AAT (40) ont été admis à

cette étude. L'analyse des facteurs de risque a révélé que les nourrissons ayant reçu des préparations hydrolysées, particulièrement à base de lactosérum, présentaient un risque nettement accru de carence en vitamine K comparative aux bébés nourris avec des préparations ordinaires. Les nourrissons atteints de cholestase recevant des préparations hydrolysées (à base de lactosérum) présentent un risque accru de carence en vitamine K, par rapport aux bébés nourris avec des préparations ordinaires. Puisqu'une carence en vitamine K peut entraîner des hémorragies graves, les nourrissons recevant des préparations hydrolysées à base de lactosérum peuvent nécessiter une supplémentation additionnelle en vitamine K.

### Effets de l'adhérence à un plan d'action écrit sur le rétablissement à la suite d'une exacerbation de MPOC

Bischoff EW, Hamd DH, Sedeno M, Benedetti A, Schermer TR, Bernard S, Maltais F, Bourbeau J. Département de soins primaires et communautaires, Radboud University Nijmegen Medical Centre, Nijmegen, Pays-Bas.

Thorax. Le 30 octobre 2010. (Publication électronique précédant l'impression)

**CONTEXTE :** Les effets des plans d'action écrits sur le rétablissement à la suite d'une exacerbation de maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC) n'ont pas été bien étudiés. Cette étude avait pour objectifs

d'évaluer les effets de l'adhérence à un plan d'action écrit sur le temps écoulé avant le rétablissement à la suite d'une exacerbation de MPOC, ainsi que l'utilisation imprévue de soins de santé, et d'étudier les facteurs associés à l'adhérence à un plan d'action.

**MÉTHODOLOGIE :** Les données d'exacerbation ont été consignées pour 252 patients atteints de MPOC ayant reçu un plan d'action écrit pour amorcer un traitement rapide en cas d'exacerbations et comportant des directives pour délivrer des ordonnances à long terme d'antibiotiques et de prednisone dans les 3 jours suivant l'apparition de l'exacerbation. L'adhérence au plan d'action était définie comme étant la conformité aux directives.

**RÉSULTATS :** Des 288 exacerbations rapportées par 143 patients, les dates du début du traitement par des antibiotiques ou de la prednisone ont été fournies pour 217 exacerbations signalées par 119 patients. L'adhérence a réduit le temps écoulé avant le rétablissement, mais n'a pas influé sur l'utilisation imprévue de soins de santé. Les facteurs associés à une probabilité accrue d'adhérence étaient la vaccination contre la grippe, les comorbidités cardiaques, un jeune âge et un VEMS plus faible que le pourcentage prédit.

**CONCLUSIONS :** Cette étude démontre que l'adhérence à un plan d'action écrit est associée à une réduction du temps

*suite à la page 6*

## Recherches Intéressantes

*suite de la page 5*

écoulé avant le rétablissement à la suite d'une exacerbation grâce à un traitement rapide. Connaître les facteurs associés à une utilisation adéquate et rapide d'un plan d'action permet aux professionnels de la santé de mieux se concentrer sur le soutien de la prise en charge autonome des patients appropriés.

### L'oxydation de l'allèle Z de l'alpha-1-antitrypsine par la fumée de cigarette causant une polymérisation : un nouveau mécanisme d'apparition précoce de l'emphysème

Alam S, Li Z, Janciauskiene S, Mahadeva R. Medicine, University of Cambridge, Cambridge, Royaume-Uni.

American Journal of Respiratory Cell and Molecular Biology. Le 22 octobre 2010. (Publication électronique précédant l'impression)

**JUSTIFICATION :** L'évolution accélérée de la maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC) par la fumée de cigarette chez les personnes présentant un déficit génétique grave de l'alpha-1-antitrypsine illustre l'importance cruciale des interactions gène-environnement dans l'évolution de la MPOC.

**OBJECTIFS :** Nous avons étudié les bases moléculaires de l'interaction entre l'allèle Z de l'alpha-1-antitrypsine (Z-AAT) et la fumée de cigarette.

**MÉTHODOLOGIE :** Souris femelles transgéniques âgées de huit à dix semaines, ayant hérité

d'un allèle M normal ou d'un allèle Z de l'AAT, et présentant une cholestase causée par une atrésie des voies biliaires, ont été exposées à de la fumée de cigarette 4 1R3F tous les jours pendant 5 jours. L'allèle Z-AAT a été purifié du plasma et exposé à la fumée de cigarette, puis examiné pour déterminer le développement et le lien temporel entre les conformères de l'AAT.

**CONCLUSION :** Les souris transgéniques ayant hérité un allèle Z-AAT ont présenté une hausse significative des polymères pulmonaires à la suite de l'exposition aiguë à la fumée de cigarette. On a également noté une augmentation des neutrophiles dans les poumons des souris possédant un Z-AAT exposées à la fumée de cigarette. Nos données montrent que la fumée de cigarette accélère la polymérisation de l'allèle Z-AAT par modification oxydative, qui par le fait même affaiblit la défense pulmonaire et accroît l'influx de neutrophiles dans les poumons. Ces découvertes expliquent sur le plan moléculaire l'observation marquante des cas d'emphysème précoce chez les sujets homozygotes ZZ qui fument, et soulèvent la possibilité d'un traitement antioxydant dans les cas de MPOC liée à un allèle Z-AAT.

### MPOC et troubles cognitifs : rôle de l'hypoxémie et de l'oxygénothérapie

Thakur N, Blanc PD, Julian LJ, Yelin EH, Katz PP, Sidney S, Iribarren C, Eisner MD. Faculté de médecine.

International Journal of Chronic Obstructive Pulmo-

nary Disease. Le 7 septembre 2010. 5:263-269.

**CONTEXTE :** Plusieurs études ont démontré un lien entre la maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC) et les troubles cognitifs. Ces études comportaient des limitations méthodologiques, notamment : incertitude du diagnostic, méthodologie transversale, petite taille des échantillons ou absence de groupes témoins appropriés. La présente étude visait à élucider le lien entre la MPOC et le risque de troubles cognitifs comparative-ment à des sujets témoins non atteints de MPOC. Chez les patients atteints de MPOC confirmée, nous avons évalué l'impact de la gravité de la maladie et de l'incapacité respiratoire sur les troubles cognitifs et le rôle d'atténuation potentiel de l'oxygénothérapie.

**MÉTHODOLOGIES :** Nous avons utilisé les cohortes de l'étude FLOW (Function, Living, Outcomes and Work) menée auprès d'adultes atteints de MPOC et de sujets témoins, appariés en fonction de l'âge, du sexe et de la race, afin d'évaluer les facteurs de risque potentiels de troubles cognitifs chez les sujets atteints de MPOC. Les troubles cognitifs étaient définis comme un score < 24 lors du mini-examen de l'état mental (Mini-Mental State Exam). La gravité de la maladie était déterminée au moyen du volume expiratoire maximum en une seconde (VEMS), du score validé de gravité de la MPOC, de l'indice de masse corporelle (IMC) et de

*suite à la page 7*



### JOURNÉE MONDIALE DE LA MPOC

Cette année, la journée mondiale de la MPOC a eu lieu le 17 novembre, 2010, dans plus de 50 pays. Le thème cette année était « 2010 - L'année du poumon : évaluez votre santé pulmonaire - Interrogez votre médecin sur la spirométrie, un test simple à effectuer ».

D'un événement d'exercice virtuel organisé par l'Association pulmonaire de la Saskatchewan à un événement éducation et de sensibilisation à la MPOC par l'Association pulmonaire du Québec, des activités ont eu lieu partout au Canada et à travers le monde.

Pour voir une liste des activités locales et internationales, ainsi que des archives des événements des années précédentes, visitez : <http://goldcopd.com/WorldCOPDDay-inYourCountry.asp?l1=5&l2=0>.

## Recherches Intéressantes

*suite de la page 6*

l'indice BODE (Obstruction, Dyspnea, Exercise Capacity). Une analyse multivariable a été utilisée pour maîtriser les facteurs confusionnels, tels que l'âge, le sexe, la race, le niveau de scolarité et le tabagisme.

**CONCLUSION :** La MPOC est un facteur de risque majeur des troubles cognitifs. Chez les patients atteints de MPOC, l'hypoxémie joue un rôle majeur, et l'utilisation régulière de l'oxygénothérapie à domicile confère une protection. Les professionnels de la santé devraient envisager le dépistage des troubles cognitifs chez leurs patients atteints de MPOC.

### **Asthme et MPOC dans le déficit en alpha-1-antitrypsine. Données appuyant l'hypothèse néerlandaise**

Eden E. Director Pulmonary, Critical Care and Sleep Medicine, St Luke's Roosevelt Hospital Center, Columbia University, New York, New York.

COPD. 2010 Oct;7(5):366-374.

**RÉSUMÉ :** Le déficit en AAT est associé à une prédisposition génétique à l'apparition précoce d'une MPOC chez les sujets vulnérables, et la réduction des facteurs connus qui accélèrent la perte de la fonction respiratoire est le but primordial de la prise en charge. L'asthme est une affection pouvant être maîtrisée qui entraîne un déclin accéléré de la fonction pulmonaire. La littérature médicale actuelle indique que les signes et symptômes de l'asthme

sont courants chez les personnes présentant un déficit en AAT avec ou sans MPOC, et que la réponse aux bronchodilatateurs est un facteur de risque du déclin du VEMS. Par ailleurs, le déficit en AAT prédispose les sujets à une hyperréactivité des voies respiratoires, qui est une composante essentielle de l'obstruction des voies aériennes réversible. En l'absence de marqueurs bien établis pour distinguer la MPOC de l'asthme, le diagnostic clinique peut être retardé si les symptômes d'asthme, par exemple une respiration sifflante, ne sont pas reconnus comme pouvant être une manifestation précoce de MPOC chez les personnes déficientes en AAT. De plus, l'échec à reconnaître le chevauchement de l'asthme et du déficit en AAT peut occasionner une suppression inappropriée de l'inflammation des voies respiratoires, menant à une obstruction des voies aériennes. Les conséquences de ces faits sont abordées ainsi que les approches et les recommandations potentielles relatives au traitement.

### **Les allèles Z et S associés au déficit en alpha-1-antitrypsine et le risque de granulomatose de Wegener**

Mahr AD, Edberg JC, Stone JH, Hoffman GS, St Clair EW, Specks U, Dellaripa PF, Seo P, Spiera RF, Rouhani FN, Brantly ML, Merkel PA. Boston University School of Medicine, Boston, Massachusetts.

Arthritis and Rheumatism. Le 8 septembre 2010.

[Publication électronique précédant l'impression]

**OBJECTIF :** Le déficit en alpha-1-antitrypsine (AAT), peut également accroître la susceptibilité à la granulomatose de Wegener (GW). Plusieurs études cas-témoins contrôlées, dont la plupart étaient de petite envergure, ont rapporté que 5 à 27 % des patients atteints de GW étaient porteurs de l'allèle Z associé au déficit en AAT. On ne sait pas si l'allèle S, l'autre principale variante du déficit en AAT, contribue également à l'apparition de la GW. Nous avons examiné le lien entre les allèles Z et S associés au déficit en AAT et le risque d'apparition de GW dans une vaste cohorte bien définie.

**RÉSULTATS :** Chez les patients atteints de GW, les taux de porteurs des allèles Z et S étaient de 7,4 % et de 11,5 %. Le risque relatif approché lié à l'apparition de la GW était de 1,79 (IC à 95 %, 0,95-3,44) chez les porteurs de l'allèle Z, de 1,59 (IC à 95 %, 0,97-2,62) chez les porteurs de l'allèle S, et de 1,68 (IC à 95 %, 1,13-2,58) chez les porteurs des allèles Z et S. Comparativement au génotype MM normal, le risque relatif approché pour les génotypes MZ ou MS était de 1,47 (0,98-2,22), et le risque relatif approché pour les génotypes ZZ, SS ou SZ était de 14,58 (2,33-infini).

**CONCLUSION :** Les allèles Z et S montrent des liens avec le risque de GW dans un modèle génétique codominant. Ces résultats étayaient les données appuyant le lien causal entre le déficit en AAT et la vulnérabilité à la GW.

**Veillez communiquer avec nous si vous connaissez des recherches, articles ou autres publications qui pourraient intéresser nos lecteurs.**

## Alpha-1 Antitrypsin Deficiency Canada

1638 Northway Avenue,  
Windsor, Ontario N9B 3L9

Phone/Tél. : 519-258-1444  
Fax/Télec. : 519-258-1614  
Toll Free/Sans frais : 1-888-  
669-4583  
E-mail/Courriel :  
info@alpha1canada.ca



[www.alpha1canada.ca](http://www.alpha1canada.ca)

Nous ajoutons constamment sur notre site Web des renseignements utiles à l'intention des Alphas et de ceux qui les soignent, ainsi que les dernières nouvelles sur des travaux de recherche prometteurs. Visitez régulièrement notre site Web pour être au courant de toutes les mises à jour intéressantes, et n'oubliez pas de lire notre bulletin mensuel dans son intégralité.

Aidez-nous à mieux faire connaître le défi cit en AAT en transférant nos bulletins à vos parents et amis.

Si vous souhaitez recevoir ce bulletin par courriel, veuillez communiquer avec nous au 1-888-669-4583 ou écrivez à [vanessa.mclaughlin@alpha1canada.ca](mailto:vanessa.mclaughlin@alpha1canada.ca)

Ce bulletin a été conçu pour appuyer, et non remplacer, votre relation avec votre médecin. Il n'a pas pour but de fournir des conseils médicaux précis aux membres de la communauté Alpha-1 Canada, mais vise plutôt à leur présenter de l'information qui les aidera à mieux comprendre leur état de santé et leur maladie. Alpha-1 Canada n'offre pas de conseils médicaux précis et vous recommande vivement de consulter un médecin qualifié pour obtenir un diagnostic ou pour toute question relative à votre situation personnelle.

**Alpha-1 Canada**

**Alpha-1 Canada – Pour améliorer la vie des Alphas**

## L'élaboration et la mise en œuvre d'un cadre réglementaire pour les maladies rares dans l'ensemble du Canada – Promesses tenues?

*suite de la page 1*

réglementaire en écrivant à votre député pour lui demander de rédiger une lettre à l'intention du ministre de la Santé. Vous trouverez un modèle de lettre sur notre site Web. Assurez-vous d'y inclure votre témoignage. Si vous ne connaissez pas le nom de votre député ou si vous ne savez pas à quelle adresse écrire, vous trou-

verez ces renseignements en entrant votre code postal dans le site Web suivant : <http://www2.parl.gc.ca/parlinfo/compilations/houseofcommons/memberbypost-alcode.aspx?menu=hoc>.

Au plaisir de vous « voir » bientôt. Pour participer à la réunion, composez le 1-800-508-7891 et entrez votre code de participation :

\*9056145591\*. Il est important d'entrer l'astérisque (\*) avant et après le numéro de la réunion.