Chez nous

LE BULLETIN DES EMPLOYÉS DE L'HME | Publié par les Relations publiques et communications | www.hopitalpourenfants.com NOVEMBRE 2018

Un lien génétique met des chercheurs sur la piste d'une découverte

— page 2

ÉGALEMENT DANS CE NUMÉRO :

Une journée dans la vie d'une... préposée au service alimentaire — Page 6

L'USIP attentive à la sécurité des médicaments — Page 9

Des chirurgiens pédiatres de l'HME développent une nouvelle appli — Page 10

Hôpital de Montréal pour enfants
Centre universitaire de santé McGill

Montreal Children's Hospital
McGill University Health Centre

Double choc : un frère et une sœur atteints de la même maladie rare

Un lien génétique amène des chercheurs à faire une découverte en immunologie

Par Stephanie Tsirgiotis et Julie Robert

Tout a commencé par une fièvre. Pendant deux mois, la température de Thomas Trinh, dix ans, montait et descendait, son corps lui faisait mal et son visage était enflé. Puis, en janvier 2015, sa mère, Year Ny Khut, a senti que quelque chose n'allait vraiment pas. Elle l'a conduit à l'urgence de l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME) où un médecin a remarqué quelques petites ecchymoses sur son dos, ses bras et ses jambes. « Les ecchymoses étaient vraiment petites, de la taille d'un petit ongle environ », se rappelle King Trinh, le père de Thomas. L'hôpital a fait quelques tests et a confirmé le pire : Thomas souffrait d'un type de lymphome.

suite >

▶ Ci-dessus : (g. à d.) Brandon, Meagan, King, Thomas et Year Ny.

Une maladie très rare

Le lymphome est une forme de cancer qui touche les lymphocytes, un groupe de cellules du système immunitaire qui luttent contre les infections. La maladie déclenche une mutation et une croissance déréglée des lymphocytes; mais Thomas présentait les signes d'une maladie encore plus rare. « Il a fallu environ un mois à l'équipe pour poser son diagnostic et trouver le traitement approprié, raconte Year Ny. Ses médecins ont dit n'avoir vu que deux cas semblables dans toute leur carrière. » Thomas souffrait d'un lymphome T sous-cutané de type panniculite (LTSCP).

▶ Thomas et Meagan Trinh ont tous deux reçu un diagnostic de lymphome T sous-cutané de type panniculite.

« Nous étions sous le choc, dit Year Ny. Personne dans notre famille n'avait eu de cancer. Est-ce qu'on pouvait le soigner? » À un moment, le visage de Thomas était tellement enflé qu'il pouvait à peine ouvrir les yeux, et ses traitements de chimiothérapie ne fonctionnaient pas. L'équipe d'oncologie de l'HME a suggéré de faire une greffe de moelle osseuse. Toute la famille a subi des tests, et c'est finalement Brandon, le frère aîné de Thomas, qui était le donneur parfait. La greffe a été un succès, et peu à peu, Thomas a commencé à se sentir de nouveau lui-même. « Nous étions tellement heureux de mettre tout ça dernière nous », rapporte Year Ny. Malheureusement, ce soulagement allait être de bien courte durée.

Une histoire qui se répète

Un an après le diagnostic de Thomas, sa jeune sœur Meagan a commencé à se plaindre d'un œil enflé. « L'un de ses yeux était rouge et gonflé, mais on ne pensait pas que c'était grave. Nous l'avons amené voir l'ophtalmologiste pour avoir des gouttes », dit son père. Puis, un mois plus tard, la température de Meagan a commencé à fluctuer, et elle a remarqué quelque chose d'étrange sur sa jambe – une petite ecchymose. « Mon cœur s'est arrêté quand elle me l'a montrée, se rappelle Year Ny. Elle avait exactement la même allure que celles qu'avait eues Thomas. Je n'arrivais pas à y croire. » Les parents ont insisté pour que les médecins fassent une biopsie à Meagan, et étonnamment, ils ont reçu le même diagnostic: lymphome T sous-cutané de type panniculite.

suite >

Chez nous est publié par le bureau des Relations publiques et communications de l'HME.

Rédactrice : Stephanie Tsirgiotis
Collaboratrices : Maureen McCarthy, Julie Robert et Sandra Sciangula
Design: Vincenzo Comm Design inc.
Photographie : Owen Egan, Sandra Sciangula et Stephanie Tsirgiotis
Traduction française : Joanne Lavallée

Pour soumettre des témoignages ou des idées pour le *Chez nous*, communiquez avec le bureau des Relations publiques et communications au poste 24307 ou à l'adresse mchpr@muhc.mcgill.ca.

La production du *Chez nous* est rendue possible grâce au financement de la Fondation de l'Hôpital de Montréal pour enfants.

Sur la page couverture : Thomas et Meagan Trinh

Photo couverture : Owen Egan

Suivez-nous sur facebook.com/lechildren twitter.com/HopitalChildren instagram.com/lechildren

▶ Thomas (d.) a reçu une greffe de moelle osseuse de son grand frère Brandon (g.).

> **“Comment cette maladie si rare pouvait-elle toucher deux personnes d’une même famille dans la même année?”**

« Comment cette maladie si rare pouvait-elle toucher deux personnes d’une même famille dans la même année? », demande King. « Pourquoi cela nous arrive-t-il à nous, et pire, à eux? » Les hémato-oncologues pédiatres, Dre Sharon Abish et Dr David Mitchell, ont commencé à penser que cette maladie pouvait être d’origine génétique. Ils ont pris contact avec leur collègue Dre Nada Jabado, hémato-oncologue à l’HME et chercheuse à l’Institut de recherche du Centre universitaire de santé McGill. On a vite découvert que Year Ny et King étaient tous les deux porteurs d’une mutation d’un gène appelé HAVCR2, et qu’ils l’avaient transmis à Thomas et Meagan, mais pas à leur fils Brandon.

Nouvelle découverte en immunologie

Des chercheurs ont confirmé que la mutation empêchait une protéine, connue sous le nom de TIM-3, de fonctionner correctement. TIM-3 est une protéine importante, parce qu’elle aide à réguler le système immunitaire et l’empêche d’entrer en suractivité. Quand la protéine est supprimée ou inactive, le système immunitaire devient complètement déréglé, et les lymphocytes T sont suractivés de façon incontrôlée, ce qui entraîne une forme rare de lymphome.

Quand la Dre Jabado a commencé à discuter de ce cas avec des collègues en Australie et en France, ils se sont rendu compte qu’eux aussi avaient des cas similaires de patients avec la même mutation, pour la plupart de descendance est-asiatique ou polynésienne. Ils ont aussi découvert une autre mutation, sur le même gène, chez des patients d’origine européenne. En tout, ce sont 17 patients adultes et enfants qui ont été identifiés. Leurs résultats ont fait l’objet d’une publication dans la revue scientifique *Nature Genetics*.

La plupart des cas de lymphome sont traités comme des cancers, bien qu’il s’agisse en réalité de réponses intensifiées du système immunitaire. « Nous cherchons maintenant à utiliser la protéine TIM-3 comme cible afin de déclencher des réponses immunitaires intensifiées chez certains patients atteints de cancer, explique la Dre Jabado. Nous espérons ainsi obtenir de meilleurs résultats et moins

suite >

d'effets secondaires qu'avec les chimiothérapies cytotoxiques. »

Des chercheurs tentent à présent de voir si des patients atteints de maladies auto-immunes comme le lupus (une maladie dans laquelle le système immunitaire se retourne contre l'organisme) n'auraient pas de dysfonctionnement au niveau de la protéine TIM-3. Cela pourrait donner lieu à des traitements plus efficaces contre différents types de cancer, la sclérose en plaques ainsi que des maladies infectieuses comme le VIH ou le paludisme.

« Notre famille a traversé beaucoup d'épreuves ces dernières années, mais nous sommes ravis de savoir que ces résultats pourront aider bien d'autres personnes, dit King. Tout cela n'est pas arrivé sans raison. »

▶ La famille Trinh a traversé de nombreuses épreuves au cours des dernières années, mais elle croit que tout cela n'est pas arrivé sans raison.

▶ Ci-dessous : (g. à d.) Dr Tenzin Gayden, Dre Sharon Abish, Dre Nada Jabado et Dr David Mitchell ont uni leurs forces et leur savoir-faire afin de résoudre une énigme médicale à l'Hôpital de Montréal pour enfants, et leurs recherches ont conduit à une découverte d'envergure internationale.

Une journée dans la vie d'une...

préposée au service alimentaire

Par Stephanie Tsirgiotis

Denise Bourgon est dure à suivre! Elle marche vite, travaille vite et pense vite. « Je suis toujours en train de penser à ce que je dois faire ensuite », dit-elle. Denise travaille pour les services alimentaires du Centre universitaire de santé McGill depuis 24 ans. Elle a commencé à l'Institut thoracique de Montréal avant d'être transférée en 2008 à l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME) où elle a commencé à travailler à la biberonnerie.

Chaque détail compte

La biberonnerie, ou salle des préparations pour nourrissons, n'est pas facile à trouver. Elle est bien cachée au cœur de la cuisine au S2. Petit

suite >

▶ Ci-dessus : Denise Bourgon

> **“Nous n’avons pas droit à l’erreur, parce que nous sommes face à des enfants et que leur santé est en jeu.”**

et bien rangé, ce local contient tout ce dont Denise a besoin pour concocter des préparations liquides spécialisées pour les patients nouveau-nés de l’HME, ou pour les patients pédiatriques plus âgés qui ont des besoins alimentaires contraignants. Denise commence chaque matin en passant en revue la longue liste de commandes du jour. Chaque préparation est personnalisée en fonction des besoins nutritionnels de l’enfant, et est accompagnée d’une recette prescrite par une nutritionniste de l’HME.

« Je fais suffisamment de préparation pour 24 heures, et nous faisons en moyenne de 15 à 25 préparations spéciales par jour, explique-t-elle. Ça demande beaucoup de concentration et d’attention pour ne négliger aucun détail. Je dis toujours à mes collègues que nous n’avons pas droit à l’erreur, parce que nous sommes face à des enfants et que leur santé est en jeu. »

▶ Bernard Riel, coordonnateur de l’unité, remercie Denise de sa rapidité. Elle livre les préparations à la laiterie de chaque étage.

Chacune des préparations spécialisées varie dans sa complexité; certaines sont des laits maternisés concentrés liquides à diluer dans de l’eau stérile, tandis que d’autres se présentent sous forme de poudre ou de préparations prêtes à servir. « Certaines de ces préparations contiennent neuf ingrédients. Chaque recette doit être suivie scrupuleusement pour avoir l’exacte quantité de nutriments pour chaque patient », précise-t-elle. « Pour les mères qui allaitent, je prépare des concentrés spéciaux qu’elles peuvent mélanger à leur lait maternel. » Denise prépare aussi des laits frappés et d’autres mélanges semblables riches en calories pour les enfants qui doivent prendre du poids ou le maintenir.

En faire toujours un peu plus

Après le dîner, Denise assure la livraison et la distribution des préparations dans chaque unité, mais la plupart de ses patients sont à l’unité de soins intensifs néonatals. « Je livre mes préparations à la laiterie de chaque étage, dit-elle. Même si je n’ai pas d’interaction avec les patients, j’ai l’impression de les connaître parce que je fais leurs préparations pendant des semaines, des mois, voire des années. »

Quand elle dépose les nouvelles préparations, Denise prend le temps de regarder si les commandes de la veille ont été consommées en entier. « Nous voulons

suite >

nous assurer de faire la bonne quantité de préparation pour chaque patient. Si je remarque que la préparation d'un patient n'a pas été touchée ou, au contraire, qu'elle a été bue jusqu'à la dernière goutte, je fais un suivi avec une technicienne en nutrition pour voir si nous devons diminuer ou augmenter la quantité à préparer », ajoute-t-elle. « Je travaille étroitement avec cette équipe, qui répond à mes questions et me tient au courant de certaines situations. On peut parfois s'appeler 20 fois par jour! »

Faire preuve de jugement

Étant donné le nombre de nouvelles admissions chaque jour, Denise doit constamment revoir ses priorités et jongler avec ses responsabilités. « On m'appelle pour des urgences de toutes sortes, alors j'ai développé mon jugement au fil des ans pour savoir à quoi m'attaquer en premier », explique-t-elle. Outre la préparation et la livraison, elle est aussi responsable de passer en revue la liste des stocks de la biberonnerie, de vérifier les dates de péremption des produits et de réapprovisionner la clinique préopératoire, le département d'urgence et la salle de réveil avec des préparations prêtes à servir.

▶ Ci-dessus : Outre la préparation et la livraison, Denise est aussi responsable de passer en revue la liste des stocks de la biberonnerie.

« Je trouve mon travail très enrichissant, parce que je participe au rétablissement d'un enfant, dit-elle. Nous jouons tous un rôle pour aider ces patients à aller mieux. Les médecins et les infirmières utilisent leur cerveau pour aider ces enfants, et moi j'utilise mes bras. » ●

▶ Denise fait suffisamment de préparation pour 24 heures, et l'équipe apprête en moyenne de 15 à 25 préparations spéciales par jour.

L'USIP attentive à la sécurité des médicaments

Mandat important pour le comité d'amélioration de la qualité

Par Sandra Sciangula

L'unité de soins intensifs pédiatriques (USIP) de l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME) a formé un comité sur la sécurité des patients et l'amélioration de la qualité (PQUIPS), composé d'un groupe multidisciplinaire de soignants, incluant des médecins, des infirmières, des parents et des pharmaciens. Ni Nora Ruo est pharmacienne dans les pharmacies satellites des unités de soins intensifs. Comme membre du PQUIPS, Ni Nora dirige un sous-comité qui se penche sur la sécurité des médicaments.

« Les erreurs de médication sont les erreurs médicales les plus fréquentes dans les hôpitaux », explique Ni Nora. Afin d'améliorer la sécurité entourant les médicaments, Ni Nora et son comité ont commencé par cartographier le processus de gestion des médicaments, à partir du moment où un médicament est prescrit jusqu'à celui où il est administré à un patient. Le processus de plusieurs étapes a été comparé à des rapports d'incidents de l'année précédente pour voir où sont les points faibles dans le processus. « Parfois, la cause d'une erreur est aussi élémentaire qu'une écriture illisible », dit-elle.

Le comité a ensuite pu prioriser quatre axes stratégiques : processus d'ordonnance; révision du mode d'administration des médicaments; double-vérification indépendante des médicaments de niveau d'alerte élevé; et revue du régime d'administration. Chacun de ces axes est ensuite étudié en détail par l'Analyse des modes de défaillance et de leurs effets en soins de santé, qui sert à trouver les causes potentielles pouvant mener à des erreurs de médication et à prioriser les points à améliorer au moyen d'un algorithme.

Pour mieux faire connaître certaines des causes identifiées de manière interactive, les membres du sous-comité ont organisé une simulation où des participants de tout l'hôpital réunis autour d'un mannequin tentaient de trouver les erreurs de médication. L'activité a été bien accueillie par un haut pourcentage de participants qui ont trouvé l'exercice éducatif, et un pourcentage tout aussi élevé de participants ont déclaré vouloir changer leur façon de gérer les médicaments.

Le sous-groupe souhaite déployer immédiatement un autre élément concernant la sécurité des médicaments; il s'agit d'un sondage mené auprès des parents pour savoir quel rôle ils voudraient jouer sur le plan de la prescription et de l'administration des médicaments à leur enfant. Le questionnaire — approuvé par le Comité d'éthique de la recherche de l'hôpital — permettra au comité de déterminer la meilleure façon d'impliquer les parents, et quelle quantité d'information est jugée insuffisante ou excessive pour un parent. « C'est le parent qui connaît le mieux son enfant, alors nous croyons que la participation d'un parent peut améliorer la qualité générale des soins que l'enfant reçoit », ajoute-t-elle.

▶ Ci-dessus : (g. à d.) Gabrielle Girard, Ni Nora Ruo, Elain Grant, Sarah Shea, Chrysanthi Roussianos. Absents de la photo : Jeannine Julien, Gabrielle Cunningham-Allard, Razan Babakr, Valerie-ann Laforest, Anne-Isabelle Dubé, Irene Gernet, Laurent Methot, Saleem Razack.

Une nouvelle application

pour la hernie diaphragmatique congénitale développée par des chirurgiens pédiatres de l'HME

Par Maureen McCarthy

Une hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est un « trou » dans le muscle du diaphragme par lequel les intestins peuvent passer dans la poitrine. Les progrès faits dans le domaine des soins néonatals ont augmenté le taux de survie au cours des 30 dernières années, mais les survivants peuvent souffrir de graves problèmes de santé à long terme qui affectent l'alimentation, la croissance et le développement du cerveau.

Le Dr Pramod Puligandla, chirurgien et intensiviste pédiatre à l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME), était responsable du projet canadien de collaboration sur la hernie diaphragmatique congénitale qui a formulé récemment des lignes directrices pour une prise en charge normalisée de la HDC. Ces lignes directrices ont été publiées dans la revue de l'Association médicale canadienne (CMAJ) en janvier 2018.

En misant sur les progrès réalisés avec les lignes directrices de la HDC, le Dr Puligandla et la Dre Kathryn LaRusso, chercheuse universitaire au département de chirurgie pédiatrique de l'HME, ont travaillé de concert avec l'entreprise montréalaise Stradigi AI afin de développer une application qui offrirait aux professionnels de la santé un outil complet pour faciliter la prise de décisions concernant le traitement de la HDC.

Voici les principales fonctions de l'application : un accès rapide aux recommandations et aux résumés de données probantes pour toutes les phases de traitement de la HDC, du diagnostic prénatal jusqu'au congé et au suivi; des liens vers des calculatrices médicales pour les principales données des patients; une liste de vérification et un schéma pour les rondes quotidiennes dans les USI; une liste de contrôle de conformité aux lignes directrices pour l'amélioration de la qualité; et un accès au document complet des lignes directrices, avec des discussions approfondies et un ensemble de référence complet. L'application est aussi une excellente ressource pour l'enseignement et la formation pendant les rondes des unités de soins.

« Le but des lignes directrices sur la HDC est d'améliorer l'issue pour les enfants qui ont une hernie diaphragmatique congénitale en normalisant les soins partout au Canada, explique le Dr Puligandla. Prendre en charge la HDC demande le savoir-faire de plusieurs spécialistes et des médecins de première ligne, et l'application donne facilement accès aux outils et aux ressources utiles à tous les médecins qui soignent les enfants qui ont une HDC. »

Le développement de l'application a bénéficié d'une subvention à l'innovation de l'Association des services au personnel médical à l'HME.

Cette application (en anglais seulement) est offerte gratuitement et peut être téléchargée sur l'App Store d'Apple. Entrez « CDH » dans la fonction de recherche. L'application sera bientôt disponible pour les téléphones Android.

▶ Ci-dessus : Dre Kathryn LaRusso et Dr Pramod Puligandla

Ceinture Olivier

Une famille partage sa solution créative pour aider d'autres patients

Par Sandra Sciangula

Olivier, six mois, était sous chimiothérapie en raison d'une tumeur au cerveau à l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME), et pour faciliter son alimentation, il avait un tube de gastrotomie (tube G) inséré dans l'abdomen. Pour réduire le risque que le tube G soit délogé, Liliane Laroque, la mère d'Olivier, a demandé l'aide de sa tante Johanne Long. Technicienne en génie industriel de profession et propriétaire de THL Costume, une entreprise de confection de costumes pour des danseurs et des patineurs artistiques, Johanne était prête à relever le défi. Elle s'est inspirée d'une ceinture de tube G disponible uniquement aux États-Unis et en France. Le matin qui a suivi l'appel de sa nièce, Johanne avait déjà un prototype de prêt.

Le Dr Hussein Wissanji, chirurgien pédiatre à l'HME, et l'un des chirurgiens qui a mis en place le tube G d'Olivier, a été impressionné par la solution novatrice de Liliane et Johanne. Les deux femmes ont livré 36 ceintures au bureau du Dr Wissanji pour qu'il les distribue à d'autres patients qui devront avoir un tube G. « C'est une initiative qui fait chaud au cœur, dit le Dr Wissanji. C'est incroyable qu'une famille qui doit affronter une telle épreuve arrive avec une solution ingénieuse et souhaite aider si généreusement d'autres patients. »

Aujourd'hui, la bien nommée « Ceinture Olivier » a été modifiée et conçue pour s'adapter à des nourrissons de toutes tailles, et il y a même un modèle qui convient à l'heure du bain. Avec l'aide d'une entreprise qui a fait don du matériel et d'un groupe de bénévoles qui s'est occupé de la couture, Johanne a fait plus de 100 ceintures qu'elle va maintenant distribuer dans les quatre hôpitaux pédiatriques du Québec.

PRIX D'EXCELLENCE
AWARDS OF EXCELLENCE
2019

Fondation de l'Hôpital de Montréal pour enfants
Montreal Children's Hospital Foundation

Qui de vos collègues incarne l'excellence ?
Personnel de soutien administratif et clinique; Personnel professionnel; Recherche; Médical; Soins infirmiers; Travail d'équipe.

À vous de nous le dire avant le 14 décembre !
Les formulaires de mise en candidature sont disponibles dès maintenant au bureau de la Fondation du Children (BRC.0010) ou en ligne à
fondationduchildren.com

Ensemble pour
Guérir. Aimer. S'unir.

Nouveau Guide de bienvenue
pour les parents et les familles

Le nouveau Guide de bienvenue de l'Hôpital de Montréal pour enfants (HME) pour les parents et les familles est arrivé. Le guide, qui a été réalisé en consultation avec le personnel et les parents, est une mine d'information sur l'hôpital et ses services, et a pour objectif d'aider les parents à mieux comprendre ce qui les attend pendant le séjour de leur enfant à l'HME. On y trouve des renseignements utiles sur des sujets comme le stationnement, les services alimentaires, les commerces de détail et les règles entourant les visites, ainsi que sur les différents membres de l'équipe soignante de l'enfant et les services de soutien offerts aux familles.

La distribution du nouveau guide commencera dans les prochaines semaines; les parents et familles en recevront un exemplaire lors de leur passage au bureau des admissions. ●

Répondez au sondage du *Chez nous* et courez la chance de
remporter un prix!

Le bureau des Relations publiques et communications veut savoir ce que vous pensez du *Chez nous*! Il ne vous faudra que quelques minutes pour répondre au sondage, et vos réponses nous aideront à faire en sorte que le *Chez nous* reste un outil précieux pour transmettre des nouvelles et des informations concernant l'HME. Vous trouverez le sondage en ligne à **surveymonkey.com/r/Chez_nous_FR_2018**.

Si vous inscrivez votre nom, votre courriel et votre numéro de téléphone à la fin du sondage, vous aurez la chance de gagner un **chèque cadeau Amazon de 50 $.** Vous pouvez aussi choisir de répondre au sondage de manière anonyme.

La date limite pour répondre au sondage est fixée au **6 décembre 2018**.