

Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'APEFPI



**Cher-e-s adhérent-e-s,
cher-e-s ami-e-s,**

Nous sommes très heureux de vous retrouver pour ce nouveau numéro de

notre lettre d'informations. Malgré un contexte sanitaire difficile, l'association se porte bien et ses rangs ont grossi en 2020.

Les réunions nous ont manqué et nous espérons que l'année qui vient de s'ouvrir sera à nouveau propice aux rencontres présentielles.

Pour 2021, nous aimerions créer avec vous des « groupes patients » en divers points du territoire national, afin de renforcer un peu plus nos liens, échanger sur les solutions que les uns et les autres ont trouvé pour améliorer leur qualité de vie ou simplement surmonter leur handicap.

Vous serez bientôt sollicités à cet effet. Paris et l'Île-de-France sera la première région à créer un « groupe patients », qui disposera d'une identité visuelle propre et de sa page Internet sur notre site. Nous pourrions amorcer sa création par une webconférence, à laquelle vous serez invité à participer, avant de songer à une rencontre physique. D'autres groupes régionaux suivront, en fonction de vos demandes, besoins et souhaits.

En attendant, n'hésitez pas à nous proposer vos témoignages, vos idées et à nous faire part de vos commentaires en nous écrivant par courrier ou par mail sur contact@fpi-asso.com.

Au nom de bureau de l'APEFPI, je vous souhaite ainsi qu'à vos proches une bonne année 2021, avec une solidarité encore plus affirmée. Et surtout que cette crise sanitaire soit derrière nous !.



Se vacciner pour vaincre la pandémie

La France engage en ce début d'année une vaste campagne de vaccination qui devrait nous permettre de juguler la pandémie. Les personnes vulnérables et fragiles seront prioritaires. Les membres de notre conseil scientifique vous encouragent à vous faire vacciner.

« La pandémie de Covid-19 a eu un impact sans précédent sur les personnes et les systèmes de santé. A présent que les vaccins sont disponibles, il est important que les gouvernements et les systèmes de santé donnent la priorité aux citoyens les plus vulnérables et les vaccinent dès que possible », expliquent les signataires d'un appel⁽¹⁾ aux autorités sanitaires de l'Europe en vue de la vaccination des personnes dites à risques, dont font partie les patients souffrant de FPI. « Nous demandons donc instamment aux gouvernements de toute l'Europe de reconnaître le risque plus élevé de mortalité auquel sont confrontés les patients atteints de maladies pulmonaires interstitielles, en particulier les patients atteints de fibrose pulmonaire, et de leur donner la priorité dans les programmes de vaccination contre la Covid-19. »

Pour engager cette nouvelle bataille, le monde dispose ou va bientôt disposer de vaccins. Le plus immédiatement disponible a été celui des laboratoires associés Pfizer et BioNTech, le BNT162b2 ; dénommé « Comirnaty ». L'Agence Européenne du Médicament (EMA) a reconnu le 21 décembre le vaccin comme sûr et efficace. De son côté, la Haute Autorité de Santé (HAS) a fait savoir à la veille de Noël que « les résultats des études cliniques ont un recul de 1,5 mois et démontrent chez

l'adulte que ce vaccin, administré en deux doses espacées de 21 jours, est efficace à 95% pour se protéger des formes symptomatiques de la Covid-19 ». D'autres vaccins candidats sont sur les rangs en ce début d'année 2021. L'Organisation Mondiale de la Santé en présente 52, en décembre, sur son tableau de bord des avancées de la recherche anti-Covid-19. La HAS rappelle aussi que « la vaccination n'est pas obligatoire, qu'elle repose sur une décision partagée et que le consentement doit être recueilli au préalable et tracé dans le dossier médical du patient. »

Le Pr Vincent Cottin, pneumologie, coordonnateur du Centre national de référence des maladies pulmonaires rares (de l'adulte) et membre du Conseil scientifique de l'APEFPI, recommande aux patients FPI de se faire vacciner. « Il va falloir le faire absolument. Contre la grippe et contre le coronavirus. Et aussi maintenir une activité physique », a fait savoir ce dernier. La bataille du vaccin est désormais engagée. Elle doit être conduite avec le maintien des indispensables mesures barrières contre un virus qui ne faiblit pas.

● J-J Cristofari

(1) UE-IPFF, Fédération européenne des associations FPI, dont l'APEFPI est membre, et ERN-LUNG, Réseau européen de référence sur les maladies respiratoires rares

Le doyen des greffés FPI de France témoigne

Agé de 73 ans, Richard Ferrand est un ancien chef d'entreprise. Il y a 5 ans, son médecin traitant diagnostique un souffle anormal à l'un de ses poumons. Quelques mois plus tard, on lui annonce qu'il s'agit d'une fibrose pulmonaire idiopathique. Il va se battre pour obtenir sa greffe.



En 2015, Richard est en pleine forme. Il mène alors une vie active et une vie de famille comme nous les connaissons tous et toutes. Lors d'un examen médical de routine, son médecin traitant entend un bruit anormal en auscultant ses poumons. Les radios vont se succéder, jusqu'à un scanner qui va mettre en évidence une pneumopathie interstitielle. Son pneumologue lui donne un rendez-vous pour trois mois plus tard. Durant cette période, Richard demeure dans la méconnaissance totale de ce qu'il a. Il est un peu essoufflé, mais confie ne pas aller trop mal pour son âge, qui est alors de 67 ans.

Seule une greffe pourra le sauver

De mois en mois et de scanner en scanner, tous les trimestres, le temps passe sans que Richard ne se pose trop de questions. Jusqu'au jour où tombe le diagnostic : « Monsieur Ferrand, c'est grave ! ». Il va être orienté vers le CHU de Dijon et le service du Pr Philippe Bonniaud, qui l'informe

qu'il souffre d'une FPI. Le pneumologue lui prescrit l'immunosuppresseur anti-fibrotique pirféridone pour enrayer sa fibrose. Mais sur le dernier compte rendu de son médecin, il va lire une phrase sans appel. Elle précise que compte tenu de son âge – presque 69 ans – une greffe pulmonaire n'est pas envisageable ! « Je ne savais pas ce qu'était une fibrose, mais de manière intuitive, je savais que seule une greffe pouvait me sauver, confie-t-il ! Le Pr Bonniaud me fait cependant savoir que j'aurais peut-être une chance, malgré mes 69 ans, d'être opéré à Bichat, centre de référence en la matière ».

En décembre 2016, Richard est donc reçu à Bichat par le Pr. Hervé Mal. Ce dernier ne lui cache pas que cela sera tout de même difficile. Il le fait entrer en centre de réhabilitation pulmonaire pour 40 séances. Il y fera deux séjours de 8 jours. Mais la situation se dégrade de manière très rapide. Richard sera placé sous oxygène le jour. Le 2^e stage se passe sans qu'il lui soit confirmé

qu'il sera greffé. Il y reviendra par la suite pour un 3^e séjour, durant lequel il sera sous oxygène jour et nuit.

Le 20 juin 2017, la nouvelle tombe enfin : Richard peut bénéficier d'une greffe ! Il est inscrit sur la liste de l'Agence pour la biomédecine [cf. encadré]. Le 28 juin, à 14h27 précises, il part en ambulance de Nuits-Saint-Georges sur Paris, dans des conditions exceptionnelles, organisées par le SAMU de Dijon. À son arrivée sur Paris, cinq motards l'attendent pour ouvrir la route jusqu'à l'hôpital Bichat, où il arrivera à 18 heures.

« J'étais le plus décontracté de tous, dans ce cortège sanitaire », confie Richard. À 19h30, il entre dans le bloc opératoire. L'opération se déroule bien. Il se réveille le lendemain à 10h30 et restera six jours en réanimation. Son séjour à Bichat durera 30 jours au total, jusqu'au 28 juillet date de son retour à son domicile. Il reprendra par la suite une activité normale, dans la limite des contraintes imposées par une greffe du poumon.

Il retient de ce parcours le manque d'informations sur la maladie durant les deux années qui l'ont conduit jusqu'à la greffe. Refusant de chercher sur internet les causes et conséquences de cette maladie rare, Richard a centré son énergie et sa volonté sur ce qui, à ses yeux, constituait la seule alternative possible à cette pathologie : une greffe du poumon.

Richard vit aujourd'hui en Haute-Saône, à Lavoncourt (70), aux côtés de son épouse, vis à vis de laquelle il a un rôle très actif d'aidant. Il suit un protocole précis basé sur le traitement d'immunosuppresseurs et assorti de bilans réguliers. Il se plie à une discipline qui ne souffre d'aucune entorse. Car Richard sait parfaitement qu'elle est la condition de sa survie. « Je vais bien » confie-t-il. Il attend de savoir s'il pourra se vacciner contre le virus. La décision relève du centre Bichat qui le suit. « Si le Pr Hervé Mal me donne le feu vert, je me ferai vacciner sans problème » conclut Richard. ●

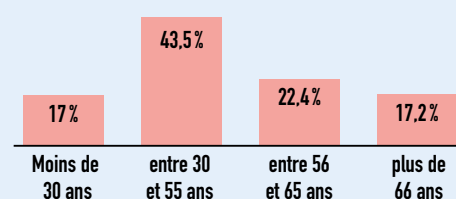
Greffes pulmonaires : activité 2019 en hausse

462 personnes étaient inscrites en 2019 en vue d'une greffe pulmonaire, note l'agence de biomédecine ⁽¹⁾ dans son bilan annuel 2019. Le nombre de nouveaux candidats inscrits en liste d'attente de greffe pulmonaire a augmenté de 10 % en 2019 par rapport à 2018.

Sur ce dernier nombre, 384 greffes pulmonaires ont pu être réalisées, 14 patients sont décédés dans l'année

2019 et 22 ont dû être sortis de la liste d'attente, dont 12 pour aggravation de leur état. Le nombre de demandes de super-urgence pulmonaire (73 en 2019) et le nombre de malades pour lesquels une demande a été faite (71) ont augmenté en 2019 par rapport à 2018 de 16% alors que le nombre de nouveaux inscrits a augmenté de 10 %. Sur l'ensemble des greffés, 55,7 % sont des hommes.

ÂGE DES GREFFÉS PULMONAIRES.



[1] cf. <https://rams.agence-biomedecine.fr/greffe-cardio-pulmonaire-et-pulmonaire-0>

FPI et génétique

« Le risque de développer la maladie n'est pas de 100 % »

L'APEFPI a récemment pris la décision de soutenir financièrement les travaux de la Pr Caroline Kannengiesser, Professeure des Universités et Praticienne Hospitalière au Département de génétique moléculaire, en relation avec l'unité du Pr Bruno Crestani à l'Hôpital Bichat Claude Bernard. Elle s'explique sur sa mission.

Vous êtes généticien moléculaire à l'hôpital Bichat. Pouvez-vous nous préciser la nature de votre travail ?

Notre travail consiste à essayer de comprendre les bases génétiques des maladies de nos patients, en particulier les fibroses pulmonaires familiales. De manière concrète, les pneumologues nous adressent des prélèvements, après avoir recueilli le consentement des malades. Nous analyserons au niveau biologique l'ADN. Nous savons qu'un certain nombre de gènes sont impliqués dans les maladies génétiques et nous allons donc étudier ces gènes de manière ciblée, sur un ADN des malades. Nous cherchons alors des variants génétiques pathogènes rares que nous appelons aussi des mutations. Notre travail est de la biologie spécialisée à partir des prélèvements des malades pour identifier une prédisposition génétique à la fibrose.

La transmission génétique de la FPI semble être une réalité, comme celle affectant d'autres pathologies, tel le diabète. Comment reconnaît-on une forme génétique ?

On pense à une forme génétique de la maladie sur une présentation familiale (plusieurs cas dans une famille), sur une présentation du sujet jeune ou sur une présentation mixte. Par exemple, un individu peut présenter plusieurs atteintes en plus de l'atteinte pulmonaire (atteinte hématologique et/ou hépatique...) se traduisant par la moelle ou le foie qui ne vont pas bien en dehors de tout contexte familial. Quand il y a d'autres atteintes associées au poumon, les cliniciens savent qu'ils peuvent suspecter une forme génétique. Un âge précoce de la FPI dans une famille est aussi un argument assez fort, surtout s'il n'y a pas eu d'exposition particulière.

On pense aussi à une forme génétique quand un bilan a éliminé toutes les causes possibles qui peuvent entraîner une fibrose. On sait que dans 30 % des formes familiales, on identifie une forme monogénique (une mutation dans un gène majeur en cause). Pour autant, il ne faut pas penser qu'on ne puisse rien faire contre la génétique pour ceux ou celles qui ont hérité de ce variant pathogène. Il faut savoir qu'il y a une interaction gène/environnement très forte. Ce qui veut dire que la maladie va s'exprimer en interaction avec un environnement défavorable. Il faut donc éviter d'être exposé à ce dernier, éviter l'exposition au tabac, la consommation d'alcool. On dit en génétique que « le risque de développer la maladie n'est pas de 100 % ». C'est ce qu'on appelle la pénétrance incomplète.



Pr. Caroline Kannengiesser

« Il faut essayer de trouver un médicament qui empêchera le poumon de vieillir. Les essais en cours sont prometteurs. »

Quels espoirs les patients FPI peuvent-ils attendre de vos recherches en termes de prévention ou de traitements et à quel horizon ?

Il y a de beaux espoirs pour les formes monogéniques de fibroses pulmonaires liées majoritairement aux défauts des télomères, qui protègent l'extrémité des chromosomes. On évalue actuellement un nouveau médicament – les androgènes – dans ces formes particulières pour voir s'il peut être efficace pour la fonction pulmonaire et hématologique dans le cadre d'un protocole hospitalier de recherche clinique. Des travaux ont été publiés dans le *New England Journal of Medicine* sur l'intérêt des androgènes dans les maladies liées à un défaut des télomères. L'an passé d'autres équipes ont ciblé des chimiothèques pour chercher des molécules qui puissent contrecarrer les défauts de ces formes génétiques. Nous ne sommes pas encore arrivés à tester ces molécules sur des malades, mais cela ouvre de vrais espoirs pour traiter ces familles qui ont des mutations génétiques. Cela va permettre de mieux comprendre la physiopathologie de ces maladies pour soigner le plus grand nombre. En résumé, il faut essayer de trouver un médicament qui empêchera le poumon de vieillir. Les essais en cours sont prometteurs.

La recherche qui est menée sur le terrain de la génétique peut-elle aussi nous conduire demain à identifier les causes d'une pathologie, pour l'heure qualifiée d'idiopathique ?

Complètement ! Les pneumologues s'interrogent même sur la question de supprimer ce terme d'« idiopathique » pour les formes génétiques. Quand on regarde ces patients qui ont des défauts de la voie des télomères, on constate un vieillissement précoce des cellules (entre autre sénescence). Il y a des points communs entre les formes pour lesquels on a mis en évidence une mutation génétique et les autres. Beaucoup de patients qui ont des fibroses pulmonaires présentent une diminution de la taille des télomères, même s'ils n'ont pas de prédisposition génétique. L'étude des formes génétiques permet de mieux comprendre la physiopathologie de toutes les formes.

Ces dernières années, il y a aussi eu d'autres découvertes importantes sur le versant polygénique lorsque plusieurs variants fréquents à effet modéré contribuent à la survenue de la maladie. On ne peut pas faire de conseil génétique dans ce cas. On comprend mieux les formes polygéniques de fibrose pulmonaire avec par exemple le variant du gène MUC5B codant la mucine5B associé à une augmentation du risque de développer une fibrose pulmonaire. ●

Propos recueillis par J-J Cristofari

L'activité physique adaptée : un remède efficace

L'APEFPI propose depuis l'été dernier aux patients FPI, des possibilités de réaliser des activités physiques adaptées. Florent Tharault, patient FPI inscrit au programme GetPhy et Françoise Jelassi, inscrite sur la plateforme de MOOVEN, témoignent

FLORENT, 72 ANS, réside dans la commune de Belpech, dans l'Aude, à quelques kilomètres de Pamiers où il vit atteint d'une fibrose pulmonaire idiopathique depuis 2014. Il a décidé de s'inscrire au programme d'activités physiques adaptées proposé par le groupe associatif Siel Bleu sous le nom de GetPhy. Ses deux poumons atteints, avec une aptitude à se mouvoir réduite, Florent a, comme l'ensemble des Français, vécu et subi les conséquences du confinement en mars 2020. « Cela s'est bien passé. J'habite dans une maison dans un cadre agréable, avec une vue sur les Pyrénées. J'ai mis mon tapis de marche face aux montagnes pour faire mes exercices. Le confinement ne m'a pas pesé du tout. » La marche en extérieur, du fait d'un terrain assez accidenté ne lui étant pas possible, Florent a choisi de faire ses exercices à son domicile. « J'ai continué ma kiné chez moi, régulièrement, les jours où cela va bien. ». « Dès que j'ai connu mon diagnostic, je me suis inscrit à l'APEFPI. Depuis le 1^{er} juillet, je participe au programme en ligne d'activité physique adapté, GetPhy. J'ai opté pour cette formule, car elle démarrait aussitôt pour un programme qui s'étale sur 18 semaines. En plus, les premiers inscrits ont bénéficié d'un coaching personnalisé sous forme de visioconférences. » Florent a ainsi participé à des séances en piscine, sur tapis de marche et en vélo. Florent vit désormais sous oxygène, poursuit ses séances d'activités physiques adaptées sur Internet 2 à 3 fois par semaine et il confesse avoir fait des progrès. Le scanner passé à Toulouse début septembre a donné des conclusions rassurantes quant à une certaine stabilité dans l'évolution de sa pathologie. « Si le résultat n'a pas bougé, c'est sans doute aussi grâce à ce programme d'APA », ajoute celui qui entend bien continuer sur la voie offerte d'un coaching personnalisé à distance. André Lascoux, le coach de Siel Bleu est à l'écoute de Florent et répond à toutes ses questions, notamment sur la gestion du souffle. Au total, la participation de Florent au programme GetPhy est jugée positive. « C'est une bonne initiative qui m'a bien soutenu », conclut-il.



Florent



Françoise

FRANÇOISE JELASSI, 65 ANS, habite à Houilles dans les Yvelines. En février 2017 survient une bronchite que son généraliste n'arrive pas à soigner. Il prend la décision de l'envoyer faire un scanner, puis de consulter un pneumologue. Ce dernier lui fait passer une batterie d'exams qui révélera une fibrose pulmonaire Idiopathique sur les deux poumons. « Mon

pneumologue m'a fortement conseillée de faire une activité physique régulière afin de travailler mon souffle, commente Françoise. Pour commencer, il m'a suggéré de faire de la marche nordique, afin de me remettre progressivement au sport. Ce que j'ai fait pendant quelque mois pour entretenir mon souffle. » Fin 2018, son pneumologue l'invite à une réunion de patients. Dans la foulée, elle va adhérer à l'APEFPI, puis rejoindre son conseil d'administration pour accepter, en mai 2020, le poste de secrétaire qui lui est proposé. « J'ai eu, via l'association, beaucoup de soutien et je ne me suis plus sentie seule. Ce qui m'a poussée à prendre encore plus soin de moi et entretenir ma forme. » Françoise décidera ainsi de s'inscrire dans une salle de sport pour faire un peu de cardio et participer à des cours collectifs. « J'allais à mon rythme et je faisais ce que je pouvais, puis en mars 2020 arrive le premier confinement durant lequel j'ai dû m'adapter à mon domicile pour poursuivre seule quelques exercices. » Ne retrouvant pas la même efficacité qu'en salle, elle décide de s'inscrire sur la plateforme de MOOVEN qui est spécialisée dans l'activité physique adaptée (APA), que lui propose l'APEFPI. « Une fois par semaine je me connecte en visioconférence sur leur plateforme où je retrouve Sylvain qui est coach professionnel APA. Nous sommes plusieurs personnes atteintes de FPI à participer aux cours MOOVEN. Sylvain sait nous faire travailler, corrige nos positions et nos mouvements, il est très attentif et d'excellents conseils. » Elle apprécie particulièrement le fait de ne pas être seule avec les cours en visio de MOOVEN. « Nous arrivons même à rire et à nous détendre, c'est très efficace, ludique et avec un résultat très positif. Sylvain nous fait travailler tous les muscles et la respiration. La séance est à heure fixe, une heure par semaine. Nous lui donnons notre saturation et l'état de notre fatigue tout au long du cours. Il surveille notre état général et s'adapte à nous en nous conseillant. Si nous n'arrivons pas à faire un mouvement, il nous donne une autre alternative et nous faisons l'exercice autrement. » Comme matériel pour ces séances, il suffit d'avoir des altères ou deux bouteilles d'eau, un bâton ou un manche à balai, un élastique ou un collant, un tapis ou une bonne serviette et une chaise. Donc rien d'insurmontable ! « Je ne regrette pas de m'être inscrite avec MOOVEN et avoir un coach en visio pour m'accompagner et me motiver. Chaque semaine, j'ai hâte d'être au mercredi matin. » ●

