



Les Poumons Source de Vie

Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'APEFPI



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

Cette lettre
d'informations marque
la naissance de l'AFFPF

(Association Fibroses Pulmonaires France) évolution attendue de l'APEFPI née en 2011. Vous en trouverez la genèse ainsi que l'essentiel de notre Assemblée Générale dans les pages qui suivent. Cette évolution nous permettra d'accueillir des malades atteints de formes de fibrose pulmonaire, qui, si elles sont différentes dans leurs causes et parfois dans les traitements imposent les mêmes difficultés et les mêmes handicaps dans la vie quotidienne.

Le site Internet va également évoluer et nous pourrons très prochainement vous communiquer sa nouvelle adresse. En attendant les adresses de contact restent les mêmes.

Nous avons de nombreux projets pour l'année qui vient comme la naissance de nouveaux groupes patients régionaux, la mise en place d'un service de soutien psychologique et la reprise de rencontres en présentiel, la communication du PNDS aux médecins généralistes. Nous vous tiendrons au courant de l'avancée de ces projets rapidement.

Nous dédions cette lettre à Richard Ferrand, vice-président de l'APEFPI jusqu'à une date récente, Décédé le 3 avril 2022, il a été un compagnon de route fidèle à notre association pour laquelle il a témoigné de son parcours de greffé des poumons au cours de nombreuses rencontres avec les patients FPI.

Bonne lecture

L'APEFPI change de nom !

Onze ans après sa création, l'Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire idiopathique devient l'Association Fibroses Pulmonaires France (AFFPF).

L'APEFPI a été créée en 2011 par Françoise Enjalran, épouse de Pierre, décédé un an plus tôt d'une fibrose pulmonaire idiopathique, pour mieux faire connaître la FPI auprès du grand public, mais également des professionnels de santé.

Cette maladie rare, qui concerne les personnes d'un âge plutôt avancé, est mal identifiée, souvent confondue avec une affection respiratoire classique, et surtout sous-diagnostiquée. Françoise Enjalran va ainsi décider de se lancer dans une aventure associative peu commune et, en une décennie, va transformer une intention en une communauté nationale de destin, dotée du nombre, de moyens et d'une influence certaine. L'entraide entre patients et famille, le développement de passerelles avec les pneumologues spécialistes de la maladie dans le monde hospitalier, l'ouverture sur l'Europe et le soutien actif à la recherche vont constituer les principaux moteurs des actions entreprises sur la décennie écoulée.

Association composée exclusivement de bénévoles, son bureau et son conseil d'administration ne comprennent que des malades et des aidants ou sympathisants acquis à la cause de la défense des patients.

Une forte audience nationale

Françoise Enjalran va se lancer dans l'aventure à 72 ans, avec ses enfants à ses côtés et quelques ami(e)s. Elle va ainsi parcourir la France, les services spécialisés de pneumologie et les centres de référence des maladies rares, se présenter dans les congrès et réunions dédiés à la FPI, se faire connaître des autorités de santé et des structures professionnelles ou associatives. Elle ira également à la conquête du Parlement européen et de la Commission de Bruxelles pour y mener un intense lobbying et contribuer à la création d'une Fédération Européenne d'associations de malades FPI (l'EU-IPFF), qui a désormais pignon sur rue et comprend 21 associations issues de 15



Françoise Enjalran,
fondatrice de l'APEFPI

pays. Au fil des années, elle aura contacté, conseillé, informé et soutenu des milliers de patient(els) FPI. À son départ de la présidence, en avril 2020, Françoise laisse à son successeur, Jean-Michel Fourrier, une association en ordre de marche, dotée d'une forte audience nationale, disposant de moyens financiers, de partenariats et de solides projets.

Une nouvelle page s'ouvre

Rapidement et au-delà de la FPI et des traitements médicamenteux associés, l'APEFPI va constater que les difficultés quotidiennes et les handicaps sont les mêmes pour les autres formes de fibroses pulmonaires (FP). L'essoufflement, la toux, la fatigue entraînant des difficultés pour les gestes de la vie quotidienne, les difficultés à s'alimenter, la dénutrition, l'isolement, la détresse psychologique pour les patients et leurs proches, le besoin de maintenir une activité physique adaptée malgré toutes les difficultés citées, et bien d'autres questions, forment le lot partagé des patients atteints de FP.

Les contacts, les appels à l'aide reçus à l'APEFPI vont convaincre ses membres de la nécessité d'accueillir tous les malades, quel que soit leur type de fibrose pulmonaire. Ainsi en mars dernier, l'APEFPI s'est ouverte à toute la communauté des fibroses pulmonaires, pour devenir l'AFFPF. Une nouvelle page de son histoire est ouverte.

● J-J Cristofari

Assemblée générale 2021 de l'APEFPI

L'AG ordinaire de l'APEFPI s'est tenue le 8 mars dernier sous forme de visio-conférence. 85 personnes sur 197 membres inscrits à l'association et consultés au préalable se sont associées au vote sur les résolutions proposées.

Pour la 2^e année consécutive, l'APEFPI aura été contrainte d'organiser son assemblée générale sous forme de visio-conférence, un mode de communication imposé par la pandémie et désormais bien ancré dans les rangs de ses adhérents et sympathisants. Jean-Michel Fourier, Président de l'association a introduit la séance en souhaitant la bienvenue aux membres connectés et a présenté l'ordre du jour de la réunion. Il a fait connaître aux participants la démission du vice-président, Richard Ferrand, qui a décidé de se retirer pour des raisons personnelles et liées à son état de santé. Ce départ a entraîné de facto la nécessité pour l'APEFPI de susciter de nouvelles candidatures aux postes de direction de l'association (CA et bureau). Le Président a, dans ce cadre, rappelé quelles sont les responsabilités et les missions des différents membres du bureau.

La séance s'est poursuivie par une présentation rapide du rapport d'activité 2021 de l'APEFPI. Une année marquée, une fois encore par le Covid-19 et ses variants, qui ont contraint à une limitation des réunions et rencontres physiques. « 2021 restera aussi l'année de la création des premiers Groupes-Patients régionaux – Île-de-France, Occitanie, Auvergne-Rhône-Alpes, Nouvelle-Aquitaine, de la publication du Protocole National de

Diagnostic et de Soins FPI (voir page 4) ou encore du lancement de l'appel à projet de Recherche FPI – 2021 avec la Fondation du Souffle », a souligné Jean-Michel Fourier.

En termes d'adhésions et de dons, 2021 a également été une année prolifique, avec 184 adhérents à jour de cotisation, soit 13 de plus qu'en 2020, avec un taux de renouvellement de 77% et l'arrivée de 53 nouveaux adhérents. Les non-renouvellements sont malheureusement dus en grande partie au décès des patients adhérents. Avec pour conséquence, une forte contribution de la part des familles des disparus aux dons collectés par l'APEFPI. Ainsi en 2021, l'association a comptabilisé 463 dons pour une somme globale de 43 000 euros. Soit une très forte progression par rapport à 2020 (24 000 euros collectés). Les sommes réunies ont été ou seront affectées à la recherche.

Au terme de l'AG, l'évolution de l'APEFPI pour accueillir les autres formes de fibroses pulmonaires a été approuvée, et avec elle sa nouvelle dénomination en « Association Fibroses Pulmonaires France » ou AFPP. L'AG a également acté le déploiement de nouveaux Groupes Patients régionaux, la reprise des journées d'information dans les hôpitaux, si la situation sanitaire le permet, ainsi que la mise en place d'un service de soutien psychologique par tous les moyens appropriés. ●



Les Poumons Source de Vie

AFPP

Association
Fibroses Pulmonaires
France

L'AFPP pour toutes les fibroses pulmonaires

L'AFPP, qui succède à l'APEFPI, est au service des patients atteints de FPI et des autres formes de Pneumopathies Interstitielles Diffuses (PID). Elle s'efforce de créer une communauté entre les patients, leurs proches et tous les intervenants du parcours de soins. Ses objectifs sont :

- > d'informer les malades, le grand public et les professionnels de santé sur les fibroses pulmonaires.
- > d'aider les malades et leurs proches à vivre le mieux possible avec la maladie.

- > de contribuer à améliorer la prévention des fibroses pulmonaires, la qualité de leur prise en charge pluridisciplinaire, faciliter l'accès aux soins.
- > de créer des communautés de patients locales ou régionales sous la forme de « Groupes Patients ».
- > de répertorier les attentes des patients, des familles dans tous les domaines (diagnostic précoce et sûr, information pertinente à jour, accès aux soins, soutiens psychologiques, interventions chirurgicales, greffes, réadaptation res-

piratoire, soins palliatifs ...) et sensibiliser les autorités de santé et les médecins à ces besoins.

- > de collecter des fonds destinés à financer la recherche et encourager les patients à participer à des études cliniques.
- > de promouvoir l'Activité Physique Adaptée (APA)

Pour piloter l'association et contribuer à la réalisation de ces objectifs, l'AFPP dispose d'un conseil d'administration de 14 personnes issues de toutes les régions de l'hexagone. ●

DES RÉUNIONS DISTANCIELLES

L'annulation du Congrès des Pneumologues de Langue Française en début d'année 2021, ne nous aura pas permis de rencontrer physiquement notre Conseil Scientifique. Pour pallier ce manque, l'APEFPI a organisé deux sessions d'échanges via Internet avec les professionnels de santé : la 1^{ère} en février, pour le traditionnel échange sur le bilan de l'année écoulée ; la 2^{ème} en juin pour leur présenter notre projet d'évolution de l'association vers l'AFPP. Par ailleurs, l'APEFPI a activement participé au 1^{er} sommet européen des associations de patients FPI, organisé en avril également sous forme de web conférences. 600 personnes se sont connectées aux conférences, dont des résumés sont disponibles sur notre site internet.

POURSUITE DES LIENS AVEC LES LABORATOIRES PARTENAIRES

2021 a été marquée par de bonnes collaborations avec nos partenaires de l'industrie du médicament, dont les patients attendent beaucoup. Le groupe Boehringer Ingelheim (B-I), qui nous a versé un don de 12 000 euros, a largement contribué à développer de la communication en direction des patients FPI : avec notamment l'élaboration d'un livret de « conseils nutritionnels et recettes » ou la mise en œuvre d'une campagne d'information lors de la Semaine mondiale de la FPI en septembre 2021.

L'APEFPI a également été présente, et représentée par Jean-Michel Fourier, au Comité Consultatif des associations

Fibroses Pulmonaires pour B-I France ainsi qu'au Global Patient Partnership Summit du laboratoire, en février 2021. L'association est également citée sur le site Internet de B-I avec plusieurs interviews diffusées par ses soins.

Les relations avec le laboratoire suisse Roche ont également été excellentes. Un contrat de partenariat « J'ose contre la Fibrose » (15 000 euros) a permis de couvrir la préparation et la réalisation technique des trois WebConférences sur la Nutrition, l'Oxygénothérapie et les Examens fonctionnels respiratoires (EFR). À ces conférences se sont ajoutés un contrat d'expertise portant sur divers thèmes (réalisation de

brochures, participation à un atelier de formation sur la FPI, refonte du site Internet « Ensemble contre la FPI ») ainsi qu'une participation active à des ateliers inter-associatifs, dans le cadre du dispositif Roche « Innov' Asso », avec pour but d'apporter des outils aux associations de patients dans leur vie quotidienne.

L'APEFPI a également pu participer aux JFFPI (Journées Françaises de la FPI) de Roche pour lesquelles elle a pu présenter aux pneumologues les attentes des patients en vue d'une meilleure prise en charge pluri-disciplinaire. ●



L'AFPF POURSUIT DANS L'APA

2021 a également été l'année de l'envol des Activités Physiques Adaptées (APA), avec nos deux partenaires spécialisés – les sociétés Siel Bleu et Mooven – qui ont présenté et délivré des programmes qui permettent de pratiquer des exercices physiques au domicile à l'aide d'un ordinateur. L'APEFPI a contribué à hauteur de 50 % au coût des séances Mooven, qui ont lieu avec un coach, et l'AFPF poursuivra en ce sens. En 2021, 60 séances collectives (soit environ 200 séances individuelles) ont ainsi été réalisées en distanciel. L'AFPF encourage vivement les adhérents à réaliser de l'APA en rejoignant l'une ou l'autre des formules proposées par les sociétés partenaires.

RECHERCHE ET FIBROSES PULMONAIRES

L'APEFPI a remis en 2021 à la Fondation du Souffle un chèque de 50 000 euros. Le conseil scientifique de cette dernière a, au cours de l'année, lancé un appel à projet, multicentrique et portant sur la FPI. L'équipe lauréate de cet appel a été présentée lors du Congrès des Pneumologues (CPLF) de Lille en janvier 2022. Il s'agit du Dr Lucile Sésé, de l'hôpital Avicenne à Bobigny, du Centre de Référence Constitutif Orphalung. La recherche financée portera sur « l'influence de l'alimentation sur le pronostic de la fibrose pulmonaire idiopathique ».

Par ailleurs, une convention de subvention, d'un montant de 15 000 euros, a été signée en 2021 pour l'aide à la recherche du laboratoire du service de génétique du Pr Caroline Kannengiesser de l'Hopital Bichat. Cette subvention a été reconduite en 2022.

Ces montants ont leur source dans les dons recueillis par l'APEFPI, qui remercie une fois encore l'ensemble de ses donateurs.

Le bureau de l'AFPF en 2022

Jean-Michel Fourier,
Président

61 ans. Demeurant à Saint-Aubin de Medoc (33).
Tél. : 06 85 30 63 78
jmfourrier@fpi-asso.com



Françoise Jelassi,
Vice-Présidente

Demeurant à Houilles (78).
66 ans. Tél. : 06 87 99 92 51
fjelassi@fpi-asso.com



Aïcha Kawak,
Secrétaire Générale

67 ans. Demeurant à Meyzieu (69).



Jacques Frajman,
Secrétaire Général Adjoint

63 ans. Demeurant à Orly (94).
Tél : 06 60 31 91 56



Jean-Jacques Cristofari,
Trésorier.

72 ans. Demeurant à Conques en Rouergue (12)



Louis Chemin
Trésorier Adjoint

80 ans. Demeurant à St-Laurent de Mure (69).



Le PNDS, un outil au service de votre médecin généraliste

Un Protocole National de Diagnostic et de soins (PNDS) a spécialement été rédigé à l'attention des médecins traitants en vue de les sensibiliser à une meilleure prise en charge de la FPI.

Élaboré par le centre de référence des Maladies Pulmonaires Rares, sous la coordination du Pr Vincent Cottin, à l'aide d'une méthodologie proposée par la HAS, le PNDS dédié à la FPI explicite aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins d'un patient atteint de fibrose pulmonaire idiopathique.

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est la forme la plus fréquente de pneumopathie interstitielle diffuse idiopathique fibrosante chronique chez l'adulte, rappelle le document destiné aux médecins généraliste et publié sur le site Internet de la HAS⁽¹⁾. Il souligne que la maladie rare concerne en France à ce jour entre 5 et 6000 personnes, âgées de plus de 60 ans, plutôt de sexe masculin, avec des antécédents de tabagisme et parfois un antécédent familial de FPI (voir ci-contre). Son diagnostic, effectué au sein d'un centre de référence ou de compétence régional ou au sein d'une structure hospitalière avec une expérience des pneumopathies interstitielles diffuses (PID), demeure cependant souvent réalisé tardivement, privant le malade d'un traitement antifibrosant qui peut retarder l'évolution de la maladie et améliorer sa qualité de vie. «*La FPI est une maladie grave, pour laquelle il n'existe pas de traitement curatif en dehors de la transplantation pulmonaire, qui n'est envisageable que dans une minorité de cas, note à cet égard le PNDS. La vitesse d'aggravation est variable d'un patient à l'autre et peut être variable dans le temps chez un même patient.*»

Pour une prise en charge optimale

Au sein des PID, la FPI appartient au groupe des PID idiopathiques, c'est-à-dire de cause inconnue, que l'on distingue d'autres groupes bien identifiés comme les PID auto-immunes, les pneumopathies d'hypersensibilité, et d'autres formes connues des spécialistes. Cette complexité du tableau a conduit les rédacteurs du protocole à expliquer aux professionnels concernés «*la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de FPI.*»

«*Le PNDS a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire, note le document. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.*»

Le PNDS peut ainsi servir de document de référence au médecin traitant du patient pour établir le protocole de soins, même s'il ne permet pas d'envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications ou encore toutes les particularités thérapeutiques qui seront proposées au malade. Mais il constitue un fil d'Ariane utile au médecin traitant pour mieux appréhender les tenants et les aboutissements de cette maladie rare qu'est la FPI, dont les signes cliniques ne sautent pas toujours aux yeux du praticien et qui va évoluer vers une insuffisance respiratoire chronique et un décès si aucun traitement antifibrosant n'est rapidement proposé après examen approfondi de la maladie.

Au-delà des aspects très médico-techniques du protocole, le PNDS précise au médecin la conduite à tenir dans l'annonce du diagnostic au malade, que ce dernier va considérer comme un tournant majeur dans sa vie. Le document suggère notamment d'expliquer éventuellement au patient la possibilité d'inclusion dans des études de recherche clinique ou des essais thérapeutiques ou encore de l'informer sur l'existence de l'association de patients APEFPI et de son utilité, particulièrement pendant les semaines qui suivent l'annonce.

Aussi l'APEFPI, devenue en ce printemps l'AFFP, ne peut qu'encourager les personnes souffrant d'une PID à contacter sans hésiter l'un ou l'autre des Groupes Patients créés depuis 2020. Vous en trouverez la liste sur notre site Internet (fpi-asso.fr) avec les coordonnées des responsables de groupe. ●

(1) www.has-sante.fr

Que sont les PNDS ?

Les protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) sont des référentiels de bonne pratique portant sur les maladies rares. L'objectif d'un PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. Comme le prévoit le deuxième plan national maladies rares 2011-2014, ils sont élaborés par les centres de référence et de compétence maladies rares à l'aide d'une méthode proposée par la Haute Autorité de Santé (HAS).

FPI : PENSEZ AUSSI GÉNÉTIQUE !

«*Au moins 20 à 30 % des patients ayant une FPI familiale, et de 1 à 10 % des FPI sporadiques, sont porteurs de mutations génétiques associées à une augmentation du risque de fibrose pulmonaire.*» Cette précision du PNDS n'est pas inutile. Car nombreux sont ceux qui se posent la question : «*Ai-je hérité de ma FPI ? Vais-je la transmettre à mes enfants ou petits-enfants ?*». Le protocole souligne dans ce registre que l'on parle de fibrose pulmonaire familiale quand il existe au moins deux cas de fibrose pulmonaire dans une même famille.

«*Au moins 30 % des patients ayant une FPI sporadique ou familiale sont porteurs de variants génétiques associés à une augmentation du risque de fibrose pulmonaire*», indique un récent article⁽¹⁾ rédigé à l'initiative du Centre coordonnateur de référence des maladies pulmonaires rares, sous l'égide de la Société de pneumologie de langue française (SPLF). Quand peut-on dès lors parler de fibrose pulmonaire familiale et donc de transmission génétique de la maladie ? «*Entre 2 % et 20 % des FPI sont familiales et la transmission semble suivre un mode autosomique dominant*», concluent les auteurs.

Le PNDS précité suggère ainsi chez un patient suspecté de présenter une FPI dans un contexte familial ou ayant des arguments cliniques ou biologiques pour une prédisposition génétique, de l'adresser à un centre de référence ou de compétence «*pour qu'il bénéficie d'une consultation dédiée, d'un arbre généalogique, d'un conseil génétique, et éventuellement d'une analyse génétique moléculaire.*»



La lettre de l'AFFP est éditée par l'Association Fibroses Pulmonaires France
Hôtel de Ville, Place de l'Europe CS 30401 69883 MEYZIEU Cedex
06 85 30 63 78 / 06 87 99 92 51 - www.fpi-asso.com

(1) *Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique* Vincent Cottin, Philippe Bonniaud, Jacques Cadranet et al. Actualisation 2021. Version courante, Revue des Maladies Respiratoires