

La lettre de L'APEFPI

Association Pierre Enjalran
Fibrose Pulmonaire Idiopathique
www.fpi-asso.com

N°4 AOÛT 2021

Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'APEFPI



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

Je suis heureux de vous retrouver en ce milieu d'été, pour une nouvelle lettre d'informations. J'espère plus que jamais que vous aurez tous pu vous faire vacciner pour vous préserver de cette pandémie qui n'en finit pas.

Notre Assemblée Générale s'est tenue par visio-conférence fin avril et vous en trouverez l'essentiel dans les deux prochaines pages. Nous y avons annoncé le lancement de trois nouveaux groupes régionaux d'ici la fin de l'année : Auvergne-Rhône-Alpes, Occitanie et Nouvelle-Aquitaine. Notre volonté est bien sûr d'étendre ces groupes aux autres régions de France en 2022 : pour cela nous recherchons toujours des volontaires pour nous aider localement. N'hésitez pas à me contacter directement si vous voulez en parler.

Nous avons également annoncé le lancement prochain d'un appel à projet de recherche sur la Fibrose Pulmonaire, par la Fondation du Souffle, avec une enveloppe de 50 000€ provenant des dons que nous avons collectés ces deux dernières années.

Vous trouverez enfin en dernière page un résumé du 1^{er} sommet européen des patients de la Fédération Européenne (EU-IPFF) qui s'est déroulé les 23 et 24 avril. Nous y avons largement contribué et bien des aspects de notre vie avec la FPI y ont été évoqués.

Très bonne lecture et à bientôt.



**groupe
patients**



Des Groupes Patients pour renforcer nos liens

L'APEFPI a lancé en mars dernier son premier « Groupe patients » en Île-de-France. Ce dernier rassemble plus de 10 personnes souffrant de FPI et s'est réuni deux fois. D'autres groupes sont en voie de constitution en Occitanie, en Auvergne-Rhône-Alpes et en Nouvelle-Aquitaine.

Le premier rendez-vous du Groupe Patients (GP) de la région parisienne a eu lieu le 4 mars dernier. Pour constituer ce dernier, Françoise Jelassi, secrétaire de l'APEFPI, a adressé un courrier d'information aux 80 hôpitaux ayant un service de pneumologie de 7 départements d'Île-de-France, qui n'a généré que peu de retour. Une lettre d'invitation a été envoyée à 34 adhérents de l'association, dont 11 ont accepté le rendez-vous fixé.

Margaux Rehel, infirmière coordinatrice pour la recherche clinique à l'hôpital de Tenon, s'est associée à la première rencontre, qui a été virtuelle, pandémie oblige. Les participants se sont, tour à tour, présentés et ont fait part de leur état de santé, de leur parcours, de leurs attentes et interrogations face à l'évolution de la maladie. « *Ce groupe est le nôtre, le vôtre. Notre souhait, dans son fonctionnement présent et à venir est d'avoir des moments de partage, d'échanges et d'information avec des spécialistes sur des sujets variés (art-thérapie, nutrition, oxygène...)* », a expliqué aux personnes présentes Jean-Michel Fourrier. À l'issue de cette première rencontre, les demandes des patients ont été recensées sur les thèmes suivants : connaissance de la maladie et avancées thérapeutiques, oxygénothérapie, nutrition, activité physique, gestion de l'entourage, greffe, avancement de la recherche ou mieux comprendre le rôle des centres de référence des maladies rares. « *Les participants ont trouvé un*

réel plaisir à échanger entre patients atteints de la même maladie et qui comprennent les ressentis. Certains ont repris un peu le moral pendant cet échange, d'où le bienfait de rompre l'isolement », a noté de son côté Françoise Jelassi.

Rendez-vous a été pris pour la rencontre suivante, qui s'est tenue le 20 mai, toujours sous forme de visio-conférence, avec pour invité, le Pr. Bruno Crestani, pneumologue à l'hôpital Bichat à Paris. Ce dernier a présenté quelques actualités dans le diagnostic et le traitement de la FPI et a répondu aux nombreuses questions posées par les participants⁽¹⁾.

D'autres Groupes Patients sont actuellement en cours de constitution, en Occitanie, en Auvergne-Rhône-Alpes et en Nouvelle-Aquitaine. Ils devraient démarrer à la rentrée prochaine. Notre site Internet vous informera sur les dates de ces futures rencontres, qui se veulent des moments d'écoute et de bienveillance au sein desquels, toute personne touchée par la FPI peut s'exprimer sur les difficultés qu'elle rencontre à vivre avec la maladie. Aussi n'hésitez pas à rejoindre le groupe qui se trouve près de chez vous ou écrivez-nous pour nous dire que vous souhaitez en créer un dans votre région! ●

(1) L'ensemble de la web-conférence est accessible sur notre site internet www.fpi-asso.com, rubrique « Groupe Patients ».

Assemblée générale 2021 de l'APEFPI :

L'APEFPI a invité l'ensemble de ses membres à assister à leur Assemblée générale annuelle par web-conférence le 29 avril dernier. Un bilan a été dressé des activités passées de l'association sous la pandémie et un nouveau Conseil d'administration a été élu.

2020, marqué par l'emprise de la pandémie Covid-19 et du premier confinement, avait empêché les adhérents de l'APEFPI de se retrouver pour leur rendez-vous statutaire annuel. Consultés cette fois au préalable, invités à voter par correspondance et à se connecter sur une plateforme Internet, les membres de l'association ont, en avril dernier, pu assister à une assemblée générale non présentielle. 35% des adhérents sur les 183 à jour de cotisation ont ainsi manifesté leur intérêt en s'associant à la réflexion collective.

En introduction à l'AG, le président de l'APEFPI, Jean-Michel Fourier, a souhaité la bienvenue aux membres connectés et remercié les membres du bureau pour leur participation active à la vie de l'association et qui ont permis, malgré les conditions particulières dues à la pandémie, de maintenir un lien fort avec les adhérents et la population des patients atteints de FPI.

Le rapport d'activité de l'année 2020 a été présenté aux personnes présentes. « La totalité des événements présentiels prévus – notamment les rencontres avec les patients sur les hôpitaux – ont été reportés et il a été nécessaire de trouver d'autres moyens pour interagir avec nos adhérents, qui, pour beaucoup, se sont retrouvés encore plus isolés », a fait savoir Jean-Michel Fourier en rappelant que l'association s'est efforcée de garder



un lien avec nos adhérents en utilisant les moyens digitaux [voir ci-dessous]. Au niveau des adhésions en 2020, après un rythme très vif en janvier et février, une chute brutale a été observée durant les périodes de confinement. Un mouvement qui a frappé toutes les associations de patients en général. L'APEFPI a cependant enregistré 51 nouvelles adhésions en 2020. Du côté des dons, la générosité des patients ou de leur famille n'a pas faibli : 2020 a enregistré un montant de dons de près de 24 000 euros, avec 269 donateurs contre 23 420 euros en 2019 (252 donateurs). Les sommes rassemblées au fil des années écoulées ont été affectées à un fonds de dotation à la recherche. ●

MAINTIEN DES RELATIONS AVEC LES ADHÉRENTS

En 2020, l'APEFPI a accéléré la communication avec les adhérents avec, entre autres :

- Deux numéros de la *Lettre de l'APEFPI* (en janvier et juin).
- Plus de 80 articles sur le site Internet : <https://fpi-asso.com/>
- Plusieurs lettres digitales spéciales COVID-19 et le suivi de la pandémie sur le site.
- Des entretiens téléphoniques réguliers avec les patients FPI ou leur famille sur la ligne de l'association
- Une webconférence le 20 mai sur *La FPI face au Covid-19* avec le Pr. Vincent Cottin.
- Une webconférence le 22 septembre sur *La FPI et l'activité physique* avec le Professeur Bruno Crestani.
- La webconférence du 24 septembre sur *Mes droits et la FPI* avec le Pr. Hilario Nunes.

RENFORCEMENT DES RELATIONS AVEC LES PNEUMOLOGUES : RENCONTRE 2020 AU CPLF

Les relations avec notre Conseil Scientifique (CS), composé d'éminents pneumologues, médecins ou professeurs exerçant en CHU et pour la plupart impliqués au sein des centres français de référence des maladies rares, ont été consolidées. Ainsi 8 des 12 membres de ce CS ont répondu à l'invitation de l'APEFPI au sein de l'enceinte du Congrès des Pneumologues de Langue française (CPLF) qui s'est tenu en janvier 2020 à Paris. Les médecins qui ont accueilli différentes étapes du Tour de France, organisé depuis 2017 par l'APEFPI avec le soutien des laboratoires Roche et Boehringer-Ingelheim, ont été particulièrement remerciés.



Huit pneumologues ont répondu à l'invitation de l'APEFPI.

Rendez-vous a été pris pour de futures rencontres post Covid-19. L'association a également soumis au CS son souhait de financer une recherche sur la FPI en sollicitant le soutien de la Fondation du Souffle. Souhait qui s'est concrétisé par une dotation de 50 000 euros de l'APEFPI en février 2021 pour un appel d'offre dont

les résultats devraient être connus d'ici la fin 2021. Enfin, le Comité Scientifique a été informé de la création de « Groupes patients », pour lesquels il s'est montré très favorable. De la même manière, les pneumologues ont accepté de s'associer à différentes web-conférences organisées par l'APEFPI en 2020.

DES ACQUIS ET DES PERSPECTIVES

CONSOLIDATION DES LIENS AVEC LES PARTENAIRES

L'Assemblée Générale a également permis de rappeler les bonnes relations que l'association entretient avec les laboratoires pharmaceutiques qui mettent à disposition des réponses thérapeutiques à la FPI. « *Nous ressentons de réels efforts pour travailler avec les associations de patients, même si on sent encore un peu de distance dans les relations au quotidien* », a commenté Jean-Michel Fourier. L'APEFPI a été invitée à siéger au sein de groupes de travail initiés par Boehringer-Ingelheim au plan européen, dont un Comité Consultatif Patients Fibrose Pulmonaire, ou encore à participer à une enquête sur l'impact des atteintes pulmonaires des fibroses progressives sur le vécu et la qualité de vie des aidants et des patients. Du côté de Roche, les équipes

se connaissent maintenant bien et collaborent très régulièrement sur de très nombreux sujets. Ainsi trois web-conférences ont été organisées avec Roche. Un nouveau contrat de partenariat "J'ose contre la Fibrose" signé avec le laboratoire qui a invité l'association à se joindre à d'autres projets de travail inter-associatifs, dans le but d'apporter des outils aux associations de patients sur l'évaluation des médicaments, l'amélioration de la qualité de vie des malades et sur l'information des médicaments.

Sur un autre registre, l'APEFPI a participé à la création d'une plateforme d'expertise maladies rares mise en place sur la région Bourgogne/Franche-Comté. Son objectif est d'améliorer la visibilité des centres

labellisés MR (Maladies Rares), de soutenir l'innovation diagnostique, thérapeutique et la recherche, de renforcer les liens, entre les centres et les associations de malades ou encore de faciliter les actions médico-sociales dans les centres. Enfin, l'APEFPI a poursuivi ses échanges avec la Filière de Santé Respirifil et sa branche maladies de l'adulte (Orphalung), coordonnée par le Pr Vincent Cottin (également membre de notre conseil scientifique).

L'APEFPI a, d'autre part, consolidé ses liens avec la Fédération Française des Associations et Amicales d'Insuffisants Respiratoires (FFAAIR) dont elle est membre et qui ouvre la possibilité pour les adhérents de l'association d'avoir accès aux chèques vacances de l'ANCV.

Le bureau de l'APEFPI en 2021

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,
Secrétaire

Demeurant à Houilles (78).
66 ans.
fjelassi@fpi-asso.com



Aïcha Kawak,
Secrétaire adjointe.

67 ans. Demeurant à Meyzieu (69).
aicha.kawak@fpi-asso.com



Jean-Jacques Cristofari,
Trésorier.

71 ans. Demeurant à Conques (12)



Louis Chemin
Trésorier Adjoint

80 ans. Demeurant à St-Laurent de Mure (69).
louis.chemin@fpi-asso.com



L'APA AU SERVICE DES PATIENTS FPI

En 2020, l'APEFPI a lancé deux programmes d'Activité Physique Adaptée (APA) spécifiques à la FPI, avec deux partenaires spécialisés, le Groupe associatif Siel Bleu et le Centre de Ressources d'Activités Physiques Sportives Adaptées. Les deux programmes (« FPI et moi » et « Mooven ») permettent de pratiquer à leur convenance des exercices physiques à la maison à l'aide d'un ordinateur ou d'une tablette. (Inscription via la rubrique « Activité physique » sur le site : www.fpi-asso.com)

UNE ÉQUIPE EN PLACE POUR L'AVENIR

À l'issue de la présentation des rapports d'activité et financier – quitus ayant été donné au CA pour sa gestion en 2020 – l'Assemblée générale a procédé au renouvellement de son conseil d'administration pour un tiers. Trois candidatures ont été reçues et soumises au vote : celles de M. Jean-Paul Blache, de Mme Aïcha Kawak et de Mme Dominique Troussilié. Élus tous trois, il et elles ont rejoint le CA composé désormais de 15 personnes, dont la fondatrice de l'APEFPI, Françoise Enjalran. Le CA s'est réuni à l'issue de l'AG pour élire son bureau. Enfin, l'Assemblée générale a statué sur les orientations de l'association pour 2021.

À savoir :

- La dotation d'un appel à projet avec la Fondation du Souffle pour une recherche portant sur la FPI, pour un montant de 50 000 euros.
- Le lancement de « Groupes Patients » régionaux ainsi que la création de deux groupes transversaux sur l'oxygénothérapie et les greffes.
- La reprise de rencontres patients dans les hôpitaux.
- La promotion et le soutien de l'activité physique.
- La poursuite de web-conférences thématique (le 22 septembre sur *La FPI et l'activité physique* avec le Pr. Bruno Crestani et le 24 septembre sur *Mes droits et la FPI* avec le Pr. Hilario Nunes.

La FPI vue par l'Europe

Le premier sommet européen de la Fédération EU-IPFF a été organisé les 23 et 24 avril. Il a évoqué différentes questions relatives au mécanisme d'action de la FPI, à ses traitements ainsi qu'aux recherches menées sur la maladie.



Pas moins de 600 personnes, malades FPI, aidants, médecins pneumologues, chercheurs, professionnels de santé et décideurs sanitaires ou politiques, se sont connectées en avril pour assister au premier congrès européen des patients atteints de FPI et fibroses associées. Organisée de main de maître par le secrétariat de la Fédération [Patvocates] supervisé par Jean-Michel Fourier, qui rassemble à ce jour 21 associations agissant dans les pays de l'UE et présidée par Steve Jones, cette rencontre a permis aux participants de suivre de nombreuses conférences sur le web, animées par d'éminents spécialistes des sujets présentés (1).

«Des progrès importants sur notre compréhension du mécanisme de la maladie sont apparus ces dernières années», a souligné le Dr Helen Parfey, pneumologue au Royal Papworth Hospital, à Cambridge (Royaume-Uni), qui a insisté sur les études génétiques, qui ont apporté des perspectives de compréhension nouvelles sur le mécanisme de la FPI, qui est complexe et dans lequel se présentent plusieurs variantes: raison pour laquelle il sera très difficile d'obtenir un seul traitement. «La génétique joue le rôle d'un biomarqueur pour diagnostiquer de façon préven-

tive ceux qui développeront cette maladie, sa progression et le choix du traitement à donner», a ajouté la pneumologue. «Pour l'avenir, la recherche va se centrer sur les effets des thérapies qui ciblent les symptômes», a indiqué de son côté le Dr Francesco Bonella, chercheur sur les maladies rares et les biomarqueurs à Hôpital-Universitaire de Hessen (Allemagne). Il a rappelé que les traitements anti-fibrosants disponibles (le pirfenidone et le nintedanib) entraînent bien le ralentissement de la progression de la maladie et améliorent de façon substantielle les symptômes des patients, mais conservent des effets secondaires qui impactent la qualité de vie des patients. «Dans les 5 années à venir nous devrions voir d'énormes changements dans le traitement de la maladie», a encore souligné le chercheur.

L'importance des essais cliniques

«Les essais cliniques sont essentiels pour identifier de façon sûre et efficace les nouvelles thérapies, a indiqué le Pr Toby Maher, de la Keck School of Medicine de Los Angeles (USA). La participation à ces essais est bénéfique, mais les patients doivent rester lucides et comprendre qu'il y a des avantages, mais

que des inconvénients subsistent aussi», a indiqué ce dernier en invitant les patients à s'investir davantage dans les essais cliniques.

Le Pr. Vincent Cottin, pneumologue au CHU de Lyon et coordonnateur du centre national de référence des maladies pulmonaires rares, a fait le point sur les recherches en cours. Deux médicaments [le pamrevlumab (FG-3019 et le pentraxin-2 (rhPTX-2)] sont actuellement en phase III de la recherche clinique, a indiqué ce dernier, en soulignant «qu'il reste encore de nombreux essais à effectuer avant de conclure sur le bénéfice vital qu'ils pourraient apporter». «Nous sommes dans une période dynamique dans le développement de médicaments, dont certains essais cliniques sont en phase III (phase finale), a conclu le Pr. Cottin. Les nouveaux médicaments ciblent des molécules différentes. Combinés avec les médicaments anti-fibrosants actuels, ils cherchent à stabiliser la Force de la Capacité Vitale.» Il a également enjoint les patients FPI à participer aux essais cliniques. «Une démarche qui est plus nécessaire que jamais!» ●

> Notre site internet (www.fpi-asso.com) dans sa rubrique «Actualité - Congrès FPI 2021» a traduit de nombreuses conférences qui sont toutes accessibles en anglais.

Agenda

Semaine européenne de sensibilisation à la FPI :

18-25 sept

(À suivre sur fpi-asso.com)

Réunion Groupe patients Île-de-France : 2 sept.

Journées régionales AMR pour les associations et familles :

25 sept. : Strasbourg, 8 oct. : Bordeaux,

14 oct. : Montpellier, 15 oct. : Marseille,

6 nov. : Rouen, 9 nov. : Paris,

18 nov. : Tours

(Inscriptions :

www.alliance-maladies-rares.org)

Pandémie Covid-19 : restons très prudents !

La pandémie perdure sous l'effet de nouveaux variants qui rediffusent massivement le virus au plan mondial. La question des relations entre Covid-19 et FPI a été évoquée lors du Congrès européen des associations de patients.

Il faut plus que jamais respecter les gestes barrières, en particulier pour les personnes souffrant de maladies chroniques, en particulier respiratoires. Un 3^e vaccin est déjà administré aux patients sévèrement immunodéprimés (recommandations du Conseil d'orientation de la stratégie vaccinale). Sont concernés, les patients «dialysés» et les «transplantés d'organes solides» ou «de moelle osseuse», ainsi que les personnes atteintes de maladies auto-immunes et qui suivent un traitement immunosuppresseur, et celles traitées pour plusieurs types de cancers. Les personnes âgées devraient également être concernées par cette dose de rappel.

Le Professeur Gisli Jenkins, pneumologue et directeur du Centre Margaret Turner Warwick Center pour les maladies fibrosantes pulmonaires a noté chez certains patients atteints par la Covid le développement très sévère de la fibrose des poumons.

«La Covid 19 peut nous mener à la fibrose pulmonaire pour un nombre limité de cas, a précisé le Pr Jenkins lors du sommet européen des associations de patients FPI. Actuellement, la FPI reste une maladie incurable, mais il y a des voies prometteuses qui l'amènent vers une maladie que l'on guérit. Un très grand nombre de nouvelles molécules avec des mécanismes d'actions très variés sont en cours de recherche et qui arrêteront la progression de la fibrose et même renverseront le processus. Comprendre la fibrose post-Covid peut nous donner l'occasion de développer des stratégies pour remodeler le poumon fibrotique.» Un message d'espoir pour tous les patients FPI.

