

La lettre de l'APEFPI

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



N°1 JANVIER 2020

Éditorial

Françoise Enjalran
Présidente de l'APEFPI



Une année riche en événements s'achève

Les membres du bureau de l'APEFPI se retrouvent pour cette nouvelle année à Paris,

au congrès des pneumologues de langue française, le CPLF, dont les rencontres et travaux se dérouleront entre le 24 et le 26 janvier. Notre association, comme dans le passé, est présente pour ce temps fort des professionnels du respiratoire. Car ce congrès nous permet de renouer contact avec les membres de notre conseil scientifique, de lui présenter le bilan de nos actions pour 2019 et d'envisager ensemble notre programme pour 2020. Il nous permet également de recueillir des informations sur les pathologies respiratoires – dont la FPI –, leur traitement et les perspectives ouvertes par la recherche.

L'année écoulée a été riche en événements pour l'APEFPI. Son conseil d'administration s'est particulièrement mobilisé. Il a ainsi participé à de nombreuses réunions portant sur les maladies rares comme sur la fibrose pulmonaire idiopathique. Ses membres se sont organisés pour suivre et animer les 17 étapes d'un «tour de France» de la FPI rendu possible grâce au soutien de nos partenaires, les laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche. Ces rencontres avec les patients ont été bénéfiques à ces derniers, leur ont apporté de nouveaux éclairages sur leur pathologie, ses traitements, sa prise en charge. Nous en rendons compte ici.

A toutes et à tous, adhérents et sympathisants de l'APEFPI, aidants des malades FPI et donateurs, au nom de notre Association, je vous souhaite une bonne année 2020.



À la rencontre des patients FPI sur les routes de France

En 2019, comme les deux années précédentes, les membres du conseil d'administration de l'APEFPI sont allés à la rencontre des patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique. 17 rendez-vous ont été organisés entre juin et novembre sur différentes villes de l'Hexagone, au sein d'établissements hospitaliers ou hors de leurs murs. Les patients des services hospitaliers et leurs aidants ont été invités à s'associer à ces rencontres.

Dans le droit fil des rencontres organisées en 2018 avec le soutien du laboratoire Roche sous l'égide de "J'ose contre la fibrose", la première journée d'échanges 2019 s'est tenue le 22 juin, dans l'amphithéâtre 301 du Forum de la Faculté de médecine de Strasbourg. L'équipe soignante du Pr Romain Kessler, chef du service de pneumologie au Nouvel Hôpital Civil de Strasbourg, a accueilli les participants de cette journée, qui a marqué le point de départ d'un «Tour de France» qui a conduit les membres de l'APEFPI respectivement à Rennes, Paris, (avec 4 étapes, à Avicenne, Bichat, Tenon, Foch), Rennes, Toulouse, Clermont-Ferrand, Nancy, Bayonne, Dijon, Besançon, Grenoble, Caen, Rouen, Tours et enfin Lille.

Chaque rendez-vous a été l'occasion pour les patients de recueillir des informations originales sur la maladie, d'échanger sur ses traitements, sur sa prise en charge, sur les recherches en cours qui pourraient leur apporter de nouvelles solutions thérapeutiques, mais aussi sur leurs besoins et sur leur ressenti. Chaque journée aura été très bénéfique pour les

malades FPI et leurs aidants, qui y ont trouvé du réconfort, des raisons de se motiver pour mieux se prendre en charge et qui ont surtout pu échanger tant avec les médecins qu'avec leurs pairs, atteints des mêmes symptômes.

Les bienfaits de la réhabilitation respiratoire

Ce tour aura également permis de souligner régulièrement les bienfaits de la réhabilitation respiratoire comme traitement complémentaire aux traitements médicamenteux dont peuvent à ce jour bénéficier les malades FPI. "Si l'on sait que la maladie est imprévisible, a souligné Françoise Enjalran, et que son issue est certes fatale, il faut rester positif. Car il existe désormais des traitements qui ralentissent la maladie et la recherche avance. Sans compter que pour améliorer sa vie quotidienne, il y a la réhabilitation respiratoire, les activités physiques, à son rythme, car chacun est différent."

«Dans la maladie chronique, l'essoufflement entraîne souvent

(suite page 2)

► Sur les routes de France (suite)

une sédentarité, un déconditionnement musculaire, a expliqué Stéphanie Guillot-Dudoret, pneumologue au centre d'exploration fonctionnelle respiratoire au CHU de Rennes. *Le patient va ainsi s'enfermer dans une spirale, dite du "déconditionnement", dans une sorte de cercle vicieux où il en fera de moins en moins. "Il faut donc l'aider à en sortir et lui proposer un stage de réhabilitation respiratoire, une prise en charge multidisciplinaire, globale, pour remonter la pente", a ajouté Isabelle Le Guillou, pneumologue dans le même centre.*

Nombreux sont les patients qui auront, sur ce «tour», souligné les retards pris dans le diagnostic de cette maladie méconnue qu'est la FPI, mal ou tardivement identifiée par les médecins généralistes traitants qui, derrière une toux persistante, ne perçoivent pas toujours ce rôle crépitant qui devrait les alerter sur la manifestation d'une fibrose pulmonaire.



« Le plus tôt on traite la maladie, plus important sera le bénéfice à la fin. »

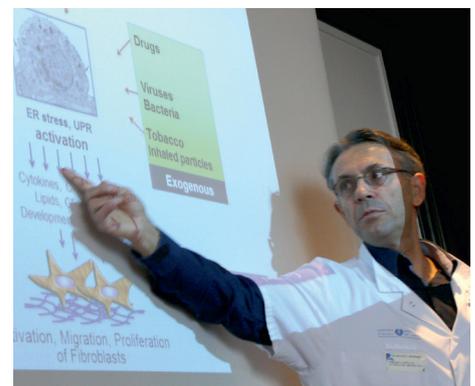
Le délai relativement long pour être assuré du diagnostic relève souvent d'une décision pluridisciplinaire consécutive à plusieurs réunions de professionnels de santé et ce retard n'est pas sans conséquence sur une bonne prise en charge de la maladie.

Des facteurs vont prédisposer à cette maladie, a-t-il encore été rappelé: des infections virales du poumon, le reflux gastro-œsophagien, l'inhalation de certaines substances – polluants –, le tabagisme, ou encore des prédispositions génétiques. La toux est un des symptômes le plus courant. *«Mais pour la majorité des cas, on ne connaît pas l'origine de la maladie», ont souligné les pneumologues à chaque étape du tour de France.*

Ce qui se traduit par l'ajout du terme «idiopathique» qui signifie de cause inconnue.

Le pneumologue, un chef d'orchestre

«Il est possible de ralentir la progression de la maladie avec des traitements antifibrosants et tous les malades ne connaissent pas une évolution fulgurante de leur fibrose», ont encore indiqué les médecins pneumologues. «Les traitements disponibles - la pirféridone (Esbriet) et le nintedanib (ofev) - ont permis d'améliorer le pronostic, de ralentir la progression de la maladie et il est possible de vivre plus longtemps si le traitement est démarré tôt». Reste qu'une fois la FPI diagnostiquée, il faut encore s'occuper de traiter les pathologies associées à la maladie, et dans ce cadre, le pneumologue est bien le chef d'orchestre. «La bonne nouvelle est que la recherche progresse, a fait savoir le Pr. Philippe Bonniaud,



Pr. Bruno Crestani

tion génétique et dans 70% on n'a aucune explication sur le fait que deux personnes de la même famille ont une FPI», souligne le Dr Raphaël Borie, généticien et pneumologue au Centre de compétences des maladies pulmonaires rares de Bichat. Comment alors répondre à la question: quel est le risque de transmettre la maladie dans ma famille? «Si la fibrose survient tôt, le risque d'avoir une transmission par mutation est élevé et on proposera une analyse génétique», répond le médecin. «Si elle survient tardivement, le risque est très faible et cela n'appelle pas d'analyse génétique.» On peut ainsi envisager une anticipation génétique de la FPI selon l'âge auquel elle survient dans une famille, en adressant les patients à des experts en fibrose génétique pour ne pas rater des opportunités. Mais le diagnostic devra être délivré dans le cadre d'une consultation génétique, avec en appui un ou une psychologue. Car les patients qui apprennent qu'un risque de transmission génétique existe devront ensuite vivre avec cette épée de Damoclès sur leur tête.

Pour les médecins pneumologues qui ont animé les étapes du tour de France de la FPI, un objectif s'impose dans l'approche de cette maladie qui concerne désormais 12 000 personnes en France, avec 3 000 nouveaux cas par an: *«Le plus tôt on traite la maladie, plus important sera le bénéfice à la fin. Toutes les études le démontrent», résume dans ce registre le Pr. Bruno Crestani, chef de service de pneumologie de l'hôpital Bichat et coordinateur de centre expert de l'établissement. Un message d'espoir pour la communauté des malades.*

• Jean-Jacques Cristofari

NB: les comptes rendus des rencontres sont publiés sur www.fpi-asso.com

Quelles sont les attentes des patients FPI ?

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) a fait l'objet de deux enquêtes européennes qui révèlent les besoins et attentes des malades concernés.

Deux enquêtes⁽¹⁾ ont été menées en 2019 dans 14 pays européens, pilotées par la Fédération européenne de la fibrose pulmonaire idiopathique et des troubles associés (EU-IPFF). 286 patients et 69 professionnels de la santé, y compris des médecins et des infirmières, ont répondu. Leur but était de mettre en évidence les besoins communs les plus urgents et non satisfaits des patients atteints de FPI.

Lacunes dans l'accès au diagnostic

Les retards dans le diagnostic et l'accès en temps opportun aux spécialistes des pneumopathies interstitielles et au traitement pharmacologique ont été identifiés comme des lacunes importantes dans la prise en charge des patients FP/FPI. De nombreux patients affirment ainsi consulter plus de trois médecins avant de recevoir un diagnostic final et avaient un délai de diagnostic supérieur à 1 an. Un cinquième des patients a de surcroît répondu qu'ils n'avaient reçu aucune information sur leur maladie au moment du diagnostic.

Des délais d'attente parfois longs

Près de la moitié des patients (45%) a déclaré que la consultation avait eu lieu dans un délai d'un mois. Mais ce délai de référence était supérieur à 1 an pour 16% des patients. 33% des patients ont déclaré que leur orientation vers un centre spécialisé prenait moins d'un mois, 20% déclarant une attente de plus d'un 1 an.

Au regard de l'accès au dépistage génétique, 49% des professionnels de la santé participants ont déclaré que ce dépistage était proposé aux patients et 16% des patients interrogés ont déclaré avoir subi des tests génétiques.

Sur l'accès aux traitements antifibrosants (nintedanib et pirféridone), plus du quart des patients (26%) a indiqué qu'ils devaient attendre plus de 6 mois avant de commencer le traitement antifibrosant, un délai lié aux restrictions de remboursement dans certains pays, ce qui n'est pas le cas de la France. Par ailleurs, 78% des patients ont déclaré bénéficier d'une couverture complète pour les coûts de l'oxygénothérapie ambulatoire et 64% ont indiqué une couverture complète pour les coûts de l'oxygène à domicile. Mais seulement 42% des patients ont déclaré avoir accès à

la réadaptation pulmonaire ambulatoire. Par ailleurs, 10% des patients ont spontanément déclaré avoir besoin d'un (meilleur) soutien psychologique tout au long de l'évolution de leur maladie. Enfin, sur la question de la transplantation pulmonaire, la plupart des professionnels de la santé (96%) a déclaré que tous les patients éligibles avaient été référés pour une transplantation.



Patients à l'hôpital Foch.

Des recommandations

Si les trois quarts des patients disent avoir reçu un plan de traitement après leur diagnostic, moins du tiers des patients (31%) ont participé à l'élaboration de leur plan de traitement. En outre, les répondants ont évoqué la nécessité d'orienter rapidement les patients vers un centre spécialisé et de sensibiliser davantage les médecins de famille, les médecins généralistes, les infirmières et les médecins des hôpitaux communautaires.

Enfin, l'enquête avance des recommandations : parmi ces dernières figurent une meilleure formation des médecins généralistes et du grand public sur la FPI, une information et un soutien tout au long de l'évolution de la maladie, une amélioration de la prise de décision partagée par une meilleure information des patients ou encore un accès plus rapide et un meilleur remboursement de la réadaptation pulmonaire, du soutien psychologique et des soins palliatifs. Et enfin, moins de restrictions sur le remboursement des médicaments (antifibrosants) afin de permettre un accès égal à l'Europe. La France est à cet égard privilégiée. • J-J Cristofari

(1) Les résultats complets de l'enquête sont publiés sur www.fpi-asso.com

Agenda

Les associations de patients FPI en congrès

Varsovie
du 24 au 26 avril
2020

L'APEFPI sera présente à Varsovie du 24 au 26 avril 2020 afin de participer au premier événement européen qui réunira des patients FPI, des professionnels de la santé et des représentants des industries de santé. Le sommet de Varsovie est organisé par la Fédération européenne des Associations de patients FPI – EU-IPFF – et des troubles associés, un organisme qui rassemble 18 associations de patients nationales issues de 13 pays de l'Union Européenne afin de lutter pour l'égalité d'accès aux traitements et à l'information. Ce congrès est soutenu par le réseau européen de référence sur les maladies pulmonaires rares (ERN-LUNG). Il est placé sous le patronage du Parlement Européen.

Le golf : une activité aux avantages multiples pour la FPI

Il est rare qu'une activité physique fasse autant de bien au corps et à l'esprit, en alliant découverte de la nature et convivialité. Voici quelques-uns des bienfaits du golf sur notre santé.



1 - Respirer et s'oxygéner

Avec ses terrains verdoyants et son atmosphère protégée, le golf a de quoi séduire les amoureux de la nature ! Chaque terrain est un écosystème à part entière, que l'on prend plaisir à parcourir durant les 3h30 à 4h30 que dure un parcours de 18 trous.

2 - Se dépenser en douceur

Contrairement à une idée reçue, le golf est bien « physique », mais en douceur. Jouer un parcours (18 trous) vous fera marcher entre 7 à 10 kilomètres (entre 10 et 15000 pas). Les 4 heures seront de la marche entrecoupée d'arrêts plus ou moins longs pour jouer vos coups (entre 3 et 5 par trou pour les meilleurs).

3 - Se concentrer

En sollicitant notre coordination et notre équilibre, la pratique du golf stimule notre fonctionnement neurologique et contribue à rajeunir notre cerveau. A tout âge, le golf impose le contrôle de soi.

4- Maintenir sa force musculaire

Pas question pour nous de nous muscler, mais plutôt de préserver notre capital. Le mouvement de balancier du « swing » et

la frappe de la balle sollicitent en profondeur les muscles du buste et des jambes. Le swing du golf fait partie des gestes les plus complexes en un minimum de temps. En une seconde et demie, il fait appel à 13 articulations et 69 muscles.

5- S'apaiser et conserver une vie sociale

Sport emblématique du flegme et du fair-play britannique, le golf n'oppose pas des adversaires mais réunit des partenaires qui apprécient de partager un bon moment ensemble, quel que soit le sexe, l'âge et le niveau. Libéré de toute tension, le golfeur peut se concentrer sur son jeu et offrir son plus beau swing !

A tout niveau, chaque parcours réserve son lot de balles ratées mais surtout un ou deux coups brillants qui sont une source de bonheur.

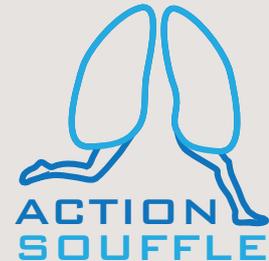
Aidant ou patient, vous êtes golfeur·euse, je serai comblé de vous rencontrer pour un parcours. Vous n'êtes pas (encore) golfeur·euse et avez des questions, envie ou peur d'essayer, contactez-moi : jmifourrier@neuf.fr

« A la recherche d'une activité physique adaptée, j'ai commencé le golf en mai 2017, quelques mois après mon diagnostic FPI. J'ai maintenant du mal à accepter une semaine sans jouer et j'ai incontestablement retrouvé de la souplesse, de l'équilibre et un meilleur contrôle de ma respiration à l'effort. C'est une véritable thérapie, de l'oxygène pour le corps et l'esprit ».

• **J.M. Fourrier**

Agir

Un collectif pour promouvoir la Réhabilitation Respiratoire



Action Souffle est un collectif rassemblant les associations de patients souffrant de maladies respiratoires chroniques, avec des pneumologues engagés ensemble pour l'inscription systématique de la réhabilitation respiratoire (R&R) dans le parcours de soins de la BPCO, de l'emphysème pulmonaire, de l'asthme, de la fibrose pulmonaire idiopathique, de l'hypertension artérielle pulmonaire et toutes les autres causes d'insuffisance respiratoire.

Action Souffle a la vocation de promouvoir la R&R pour les patients, en particulier par une activité physique régulière et adaptée à leur état et surtout intégrée à leur quotidien pour un mieux être général. Si l'efficacité de la RR est aujourd'hui incontestée, notamment dans le traitement de la BPCO, moins de 10% des patients en bénéficient. Souvent par manque d'information et car les structures sont inégalement réparties en France et en nombre insuffisant.

Pour faire entendre la voix des malades auprès des tutelles, des médecins et des patients, Action Souffle a organisé une table ronde à la maison du poumon le 12 décembre 2018 et y a présenté l'état des lieux de la RR, un manifeste et des propositions pour accélérer et démocratiser son accès.