



Les Poumons Source de Vie

Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'AFPFF



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

Nous sommes ravis de vous retrouver en ce début d'été pour une nouvelle lettre d'information. Dans ce numéro nous continuons l'information sur la recherche médicale avec un focus sur les études cliniques : quelles sont les différentes phases et quelles sont les principales études en cours pour un nouveau traitement de la fibrose pulmonaire

Nous revenons également sur notre dernière Assemblée Générale et sur les séjours de Réadaptation Respiratoire au centre de Dieulefit, qui en complément propose de participer à une étude sur l'impact de l'Oxygène Haut-Débit. Vous savez combien il est difficile, dans certaines régions, d'avoir une place ; y participer est un bon moyen d'en bénéficier plus facilement. Si vous êtes intéressé.e, n'hésitez pas à nous contacter. J'en profite pour vous rappeler que tout adhérent bénéficie de six séances gratuites d'accompagnement psychologique, via notre partenaire Moka.care. Les détails sur notre site, mais vous pouvez me contacter si vous hésitez.

Les périodes de forte chaleur sont de retour, pensez à maintenir une température fraîche chez vous, évitez de sortir aux heures les plus chaudes, évitez les efforts physiques importants. Et enfin pensez à vous hydrater et vous rafraîchir régulièrement.

Bonne lecture

L'AFPFF en AG à Paris

Pour la seconde année consécutive, l'AFPFF a réuni son Assemblée Générale le 30 mars à Paris. Une occasion pour tous les adhérents de faire le point sur l'année écoulée et de préparer l'avenir.

Pour la première fois de son histoire, l'association a réussi à réunir le plus grand nombre d'adhérents, pour les uns dans l'enceinte même de l'AG, à la FIAP et, pour d'autres en les associant à distance aux travaux via une visioconférence. L'essentiel a été, pour ce temps fort de l'AFPFF, de mobiliser le plus largement possible, ce qui fut fait avec succès : quelque 118 votes se sont exprimés, ce même nombre approuvant le rapport d'activité présenté par Jean-Michel Fourrier, président de l'association. « Nous terminons l'année à 226 adhérents à jour de leur cotisation, a souligné le président. C'est 17 de plus qu'en 2022, avec un taux de renouvellement de 75% (identique à 2021). Les non-renouvellements sont, malheureusement, en grande partie dus à des décès, très nombreux en 2023. » Aux soutiens manifestés se sont ajoutés les dons individuels ou venant des familles, souvent associés à la disparition d'un des leurs atteint de fibrose pulmonaire. Les sommes recueillies se sont ainsi élevées à 50 000 euros, en hausse de 15% par rapport à 2022. « Nous avons reçu 546 dons, soit un montant moyen de 90 euros », a ajouté Jean-Michel. Ce montant est totalement reversé à des chercheurs qui ont répondu aux appels d'offre diligent, à la demande de l'AFPFF, par la Fondation du Souffle, présidée par le Pr. Bruno Crestani, par ailleurs membre du Conseil scientifique de l'association (voir page 2).

Un CA élargi

Après avoir voté à l'unanimité des adhérents votants le rapport d'activité 2023 ainsi que le rapport financier, l'assemblée générale a procédé à l'élection de nouveaux postulants



Une AG réalisée en présentiel et à distance

au CA de l'AFPFF : Sophie Frigier-Larroude, fondatrice de Bien-Être Solid'Air (association organisatrice de défis sportifs au bénéfice des patients FPI qui a intégré l'AFPFF), Nassera Lounassi, journaliste cheffe d'édition au Courrier Picard, et Michel Mallorant, ancien fonctionnaire à la retraite, ont ainsi été élus pour participer plus étroitement aux décisions de l'association (voir page 3 la liste des membres du CA). Après élection du CA, il a été procédé à celle des membres du bureau, au sein duquel Aïcha Kawak, secrétaire générale depuis trois années et toujours animatrice du Groupe Patients de la région Auvergne-Rhône-Alpes, a cédé son poste à Jacques Frajman, épaulé par un adjoint, Ludovic Tessier, qui est le plus jeune adhérent de l'AFPFF.

Forte d'une équipe renforcée et soudée, bien installée sur Internet, présente sur les réseaux sociaux et dotée d'une chaîne You Tube, l'association poursuivra en 2024 ses contacts tant avec les professionnels de santé qu'avec les malades, par tous les canaux possibles, rencontres en milieu hospitalier et en région, forums, congrès français ou européens, lettres d'information ou encore visio-conférences. Avec un objectif prioritaire : faire avancer la recherche sur les fibroses pulmonaires. ●

L'AG 2024 de l'AFPF consacre une année bien remplie

SIX GROUPES PATIENTS RÉGIONAUX sont désormais en place sur l'Hexagone : Ile-de-France, Auvergne-Rhône-Alpes, Occitanie, Nouvelle-Aquitaine, Bretagne et Grand-Est. A ces derniers se sont ajoutés un Groupe Greffés et un Groupe Aidants, plus spécifiquement dévolus à permettre aux intéressés de débattre de leurs problèmes spécifiques.

DES JOURNÉES-PATIENTS ont été organisées par l'AFPF en 2023 dans différents hôpitaux. Ce fut ainsi à Avicenne (Bobigny) en février, à Georges Pompidou (Paris) en juin, à Bordeaux en septembre, à Bichat (Paris) et à Vannes en octobre, à St-Joseph en décembre. L'AFPF a également coanimé **5 SESSIONS D'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE** pour les patients du Centre de Référence d'Avicenne, avec les pneumologues, infirmières et psychologue.

DES WEBCONFÉRENCES ont été organisées, ouvertes aux adhérents, au grand public et aux professionnels de santé, sur les thèmes des Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) et de la Qualité de l'air.

En novembre, la SPLF et Orphalung ont invité l'AFPF à intervenir au cours de webinaires de formation PID où a été présenté aux professionnels un exposé sur l'annonce du diagnostic, son ressenti par les adhérents et les pistes d'amélioration.

UN SERVICE DE SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE, lancé en novembre 2022, gratuit, a été mis en place en partenariat avec Moka Care, et avec le soutien institutionnel des Laboratoires Boehringer Ingelheim. Il a rencontré un beau succès – 80 personnes ont validé leur compte sur la plateforme, 17 ont bénéficié d'un suivi individuel par un psychologue - et nous conforte dans l'utilité de ce service pour nos adhérents, patients et aidants.

LA PLATEFORME SIEL BLEU et son programme «La Fibrose Pulmonaire et moi» continue de se développer avec un nombre de plus en plus important de participants aux séances d'activité physique adaptée (APA). L'AFPF a poursuivi la promotion de l'APA par une série de vidéos sur le thème des bénéfices pour les gestes de la vie quotidienne.

L'ASSOCIATION BIEN-ÊTRE SOLID'AIR, qui a rejoint l'AFPF, a organisé deux challenges sportifs pour faire connaître la FPI et collecter des fonds pour la recherche (2800€ ont été récoltés en 2023). Avec Sophie Frigier-Larroude, Solid'Air poursuivra ses actions avec un nouveau Challenge en septembre 2024 (voir www.asso-fpf.com).

LA RECHERCHE est également un axe fort de l'association : dans le cadre du Congrès des Pneumologues de Langue

Française (CPLF) de Lille, fin janvier, la Fondation du Souffle, présidée par le Pr Bruno Crestani, a récompensé le Dr Françoise Goirand (CHU Dijon Bourgogne) pour son projet de recherche, doté d'une bourse de 70 000 euros versée par l'AFPF. Cette dernière est venue à l'AG présenter son projet portant sur «HSPB1 et HSPB5 : 2 cibles pour traiter les fibroses pulmonaires et prédire l'efficacité des traitements». Le département génétique du Pr Caroline Kannegiesser – présente à l'AG – a également bénéficié d'une subvention de l'AFPF, renouvelée pour la troisième année consécutive. ●

L'AGENDA DE L'AFP

10 septembre :

Accrochage tableau Yves Lebesgue (BI France)

7 au 11 septembre :

Congrès de l'ERS à Vienne (Autriche)

13 au 16 septembre :

Challenge Solid'Air de l'AFPF (Angers-Bordeaux en vélo)

23 septembre :

Journée Filière RespiFIL

27 et 28 septembre :

Journées Scientifiques Normandie (Professionnels de Santé)

4 et 5 octobre :

Université d'Automne Alliance Maladies Rares

5 octobre :

Journée Patients Dijon

16 octobre :

Journée Scientifique Ile de France Est (Professionnels de Santé)

15 et 16 novembre :

Journées Scientifique Grand est (Professionnels de Santé)

29 novembre :

Journée Scientifique Sud (Professionnels de Santé)

5 décembre :

Journée Patients Rennes

7 décembre :

Marche des maladies rares



Les Bracelets de Zoé

Le 26 juin, Zoé – 9 ans – a remis à l'AFPF un chèque de 136 € provenant de la vente de bracelets qu'elle imagine et fabrique elle-même, puis propose, contre un don pour la recherche sur la Fibrose Pulmonaire Idiopathique, à ses amies, voisins et proches.

Zoé : « C'est très important de donner de l'argent pour la recherche sur la FPI, car il n'y a aujourd'hui pas de traitement pour guérir. Pour les malades c'est la greffe ou rien ! ». Elle a depuis plusieurs commandes en cours et ses créations seront bientôt disponibles à la commande sur la Boutique en ligne de l'AFPF qui ouvrira prochainement.

Les membres du Conseil d'administration

**FOURRIER
Jean-Michel**
Président



64 ans
Date entrée AFPP : 2019
Domicile : Saint-Aubin de Medoc (33)
Profession : retraité (ancien cadre dirigeant)
Loisirs : avant la FPI, voyages ; à présent, balades
Son mot préféré : entraide
Son slogan : Faire de chaque nouvelle journée, ma journée préférée.
Mail : jmfourrier@asso-fpf.com

**JELASSI
Françoise**
Vice-présidente



69 ans
Date entrée AFPP : 2019
Domicile : Houilles (78)
Profession antérieure : Manager agence de communication visuelle
Loisirs : sorties / découvertes
Son slogan préféré : Aller de l'avant
Mail : fjelassi@asso-fpf.com

**FRAJMAN
Jacques**
Secrétaire Général



65 ans
Date entrée AFPP : 2020
Domicile : Orly (94)
Profession : retraité (ancien dirigeant d'entreprise informatique)
Loisirs : lecture, randonnées
Son slogan préféré : Travailler sérieusement sans se prendre au sérieux
Mail : Jfracjman@asso-fpf.com

**TESSIER
Ludovic**
Secrétaire général adjoint



32 ans
Date entrée AFPP : 2022
Domicile : Quimperlé (29)
Profession : chargé de mission santé
Loisirs : culture
Son mot : résilience
Mail : ltessier@asso-fpf.com

**CRISTOFARI
Jean-Jacques**
Trésorier



74 ans
Date entrée AFPP : 2017
Domicile : Conques en Rouergue (12)
Profession : retraité (ancien journaliste)
Loisirs : vélo, lecture, voyages
Son slogan préféré : « Ensemble on va plus loin ! »
Mail : jjcristofari@asso-fpf.com

**CHEMIN
Louis**
Trésorier adjoint



83 ans
Date entrée AFPP : 2017
Domicile : Saint-Priest (69)
Profession : retraité (ancien cadre RH)
Loisir : bricolage
Son mot préféré : amour !

Les autres membres du CA

**ENJALRAN
Françoise**
Présidente honoraire



85 ans
Fondatrice de l'APEFPI devenue AFPP
Domicile : Romans sur Ars (01)
Profession : retraitée (ancienne infirmière et directrice de crèche)
Loisirs : jardinage, lecture, promenades
Son slogan préféré : Ne jamais baisser les bras

**FRIGIER-
LARROUDE
Sophie**



Chargée activités sportives
47 ans
Date entrée AFPP : 2024
Domicile : Saint-Loubès (33)
Profession : attachée territoriale, responsable de service
Loisirs : vélo, marche, musique
Slogan préféré : L'union fait la force

**ZRARI
KAWAK
Aïcha**



70 ans
Date entrée AFPP : 2016
Domicile : Meyzieu
Profession : retraités de l'enseignement
Loisirs : randonnée, nature, littérature.
Son slogan préféré : Seul on peut aller plus vite, mais ensemble on va plus loin. »

**LOUNASSI
Nasséra**



50 ans
Date entrée AFPP : 2024
Domicile : Poulainville (80)
Profession : journaliste cheffe d'édition
Loisirs : voyages, lecture, tennis, la mode
Son slogan préféré : Ne rien lâcher (jamais) !

**PADELLI
Odette**



82 ans
Date entrée AFPP : 2019
Domicile : Marseille (13)
Profession : retraitée (ancienne cadre Sécu)
Loisirs : piano, théâtre, cinéma
Mot préféré : bonheur

**LORELLI
François**



72 ans
Date entrée AFPP : 2021
Domicile : Baden (56)
Profession : consultant, (ancien ingénieur spécialisé télécommunications)
Loisirs : marcher et fabrication d'objets en 3D.
Son slogan préféré : Tout le bon temps que l'on ne prend pas avec son entourage est définitivement perdu

**PIÉTRI
Ludovic**



60 ans
Date entrée AFPP : 2016
Domicile : Dourdan (91)
Profession : chargé de mission éducation
Loisirs préférés : marche, voyages,
Son slogan préféré : On a qu'une vie, autant la passer avec les gens qu'on aime

**MALLAY
Dominique**



70 ans
Date entrée AFPP : 2022
Domicile : Le Coudray-Montceaux (91)
Profession : retraité, délégué bénévole du Défenseur des Droits (ancien directeur de mission à la DG de la Fondation Abbé Pierre)
Loisirs préférés : lecture, théâtre, activité physique adaptée, son petit-fils.
Son slogan préféré : Les ressources sont dans la personne

**MALLORANT
Michel**



80 ans
Date entrée AFPP : 2024
Domicile : Clermont Ferrand (63)
Profession : retraité (fonctionnaire)
Loisirs préférés : écriture, photo
Son slogan préféré : Nous avons besoin de votre souffle

RALUY Serge



63 ans
Domicile : Toulouse (31)
Profession : médecin généraliste à la retraite
Loisirs préférés : culture physique, des fleurs et de l'esprit.
Date entrée AFPP : avril 2021
Son slogan préféré : Le monde est une rose ; respire-la, et passe-la à ton ami (proverbe kurde)

FPI ou Fibroses Pulmonaires Progressives : les principales études cliniques en cours

	MOLÉCULE	TYPE	PATHOLOGIE	PROMOTEUR	FIN PRÉVUE
PHASE 3	BI 1015550 (Nerandomilast)	Agent Anti-Inflammatoire FPI et autres FP	FPI et autres FP	Boehringer Ingelheim	Fin 2024
	Treprostinil Inahlé	Vasodilatateur	FPI	United Therapeutics	Juin 2025
	BMS-986278 (Admilparant)	LPA1 Antagonist	FPI et autres FP	Bristol-Myers Squibb	Octobre 2026
PHASE 2	GB0139	inhibiteur	FPI	Galecto	Terminée en attente de publication
	Garadacimab	Anticorps monoclonal	FPI	CSL Behring	Terminée en attente de publication
	LTP 001	Inhibiteur	FPI	Novartis	Décembre 2024
	BBT-877	Inhibiteur	FPI	Bridge Biotherapeutics	Décembre 2024
	C188-9 / TTI- 101	Inhibiteur	FPI	Tvardi Therapeutics	Mars 2025
	Leramistat	Inhibiteur	FPI	Modern Biosciences Ltd	Juin 2025
	HZN-825	Inhibiteur	FPI	Amgen	juillet 2025
	LYT-100	Agent anti-inflammatoire	FPI	PureTech	Août 2025
	PLN-74809	Agent anti-inflammatoire	FPI	Pliant Therapeutics	Septembre 2025
	DWN12088	Antifibrosant	FPI	Daewoong Pharmaceutical	Décembre 2025
	AP01 Pirfédinone inhalée	Immunosuppresseur	FP	Avalyn Pharma Inc	Avril 2026

Depuis notre dernier état des lieux en juillet 2023, l'étude sur le Pamrevlumab, pourtant prometteuse en phase 2 a été stoppée pour cause d'inefficacité. C'est une mauvaise nouvelle qui nous rappelle que, malheureusement, de nombreuses études cliniques n'aboutissent pas. Heureusement, deux autres études actuellement en cours (Nerandomilast et Treprostinil inhalé) se poursuivent. Les résultats devraient être publiés en tout début d'année 2025 pour la première.

Une étude phase 3 vient également de débuter, il s'agit de l'Admilparant pour le traitement des fibroses pulmonaires incluant la FPI, du laboratoire Bristol-Myers Squibb. Plusieurs études phase 2 sont également en attente de publication des résultats prochainement. Vous en trouverez les détails dans le tableau suivant. En complément de ce tableau, à noter aussi plusieurs études très importantes menées par les centres Français comme :

- L'étude **Progression-IPF** qui évalue en ce moment les combinaisons des deux traitements anti fibrosants actuels (Esbriet et Ofev).
- L'étude **Exafip2** qui évalue l'efficacité des corticoïdes dans le traitement des exacerbations.
- L'étude **Exchange-IPF** qui évalue l'efficacité des échanges plasmatiques, du rituximab et de IgIV intraveineuses pour le traitement des exacerbations sévères en réanimation. ●

La recherche clinique de la molécule au médicament

La recherche clinique comprend quatre grandes phases. La première concerne la première administration du traitement à l'homme, délivrée à un petit nombre de patients en vue d'évaluer la sécurité d'emploi d'une nouvelle molécule. S'en suivent les phases suivantes

Dans la Phase 2, l'objectif est de déterminer la tolérance et l'efficacité de la molécule. Une première étape permet de déterminer la dose minimale efficace, pour laquelle les effets indésirables sont inobservables ou minimes. Dans un second temps cette dose sera administrée à un nombre restreint de malades pour valider un bénéfice thérapeutique. Ces essais se déroulent en milieu hospitalier.

En Phase 3, on teste la ou les doses déterminées en phase 2. La phase 3 est la phase durant laquelle on souhaite démontrer l'efficacité du médicament sur un nombre de patients beaucoup plus

important. On parle souvent d'essais cliniques contrôlés, randomisés en double aveugle, contre un placebo. Pour montrer qu'un traitement est efficace, il faut comparer et montrer que les patients qui prennent le traitement vont mieux que ceux qui ne le prennent pas. Pour cela, on utilise un placebo : un produit qui ne contient pas de principe actif. Pour que cela fonctionne il faut que l'apparence du placebo et celle du médicament soient identiques, le placebo doit être indiscernable du traitement actif. Pour démontrer l'efficacité du traitement on va créer deux groupes de patients, un groupe qui prend

le traitement et un groupe comparable qui prend le placebo. Pour ne pas fausser les résultats, c'est un tirage au sort (la randomisation) qui détermine à quel groupe le patient va appartenir. Le patient ne sait pas s'il reçoit le placebo ou le traitement, le médecin non plus, c'est ce qu'on appelle le « double aveugle ».

A l'issue de la phase 3, si tout s'est passé correctement, le laboratoire peut demander une autorisation de mise sur le marché du médicament (AMM). A n'importe quel moment pendant le développement de ce médicament, tout peut s'arrêter pour raison de sécurité ou d'inefficacité. ●



La lettre de l'AFPF 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 - Site Internet : www.asso-fpf.com
Directeur de la publication : J-M Fourrier