



Les Poumons Source de Vie

Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'AFP



**Cher-e-s
adhérent-e-s,
cher-e-s ami-e-s
de l'AFP,**

Chère adhérente,

cher adhérent,

Nous sommes heureux de vous retrouver pour cette nouvelle lettre d'information, qui reflète une fois encore je l'espère, la vitalité de notre association. Vous y découvrirez les résultats de notre appel à projets de recherche 2025 : trois équipes ont été sélectionnées pour mener des travaux innovants au service d'une meilleure compréhension des mécanismes de la Fibrose, dans l'espoir de nouvelles options thérapeutiques.

Nous revenons également sur l'activité de greffe pulmonaire en 2024, ainsi que sur les principales études cliniques en cours, afin de mieux comprendre les perspectives de nouveaux traitements qui se dessinent.

Pour la première fois, cette lettre vous donne la parole. Vos témoignages sont une force : ils rappellent à tous nos lecteurs, que derrière chaque projet et chaque chiffre, il y a des malades, des familles, des vies bouleversées et des parcours qui nous inspirent. J'espère que vous serez nombreux à nous faire parvenir vos contributions.

Merci pour votre confiance et votre fidélité.

Greffes pulmonaires en 2024 : une année record

Le dernier bilan de l'Agence de Biomédecine révèle une augmentation du nombre de greffes opérées en France. De 283 en 2020, les greffes pulmonaires sont passées à 323 en 2024.

Globalement et pour tous les organes, l'année 2024 est globalement marquée par une hausse significative de l'activité de greffe, dépassant le chiffre de 6 034 greffes (+ 7,1% par rapport à 2023), soit 17 greffes par jour en France. Ce niveau n'avait plus été atteint depuis 2017.

Cette hausse générale est associée à une augmentation significative du nombre de transplantations pulmonaires, qui atteint 323 (+8,4% par rapport à 2023)

Rebond des greffes pulmonaires

Depuis 1987, date de la première greffe pulmonaire, 7312 greffes de poumon ont été enregistrées. Sur l'ensemble du territoire national, au 31 décembre 2023, on estime à 3098 le nombre de porteurs d'un greffon pulmonaire fonctionnel.

L'Agence de Biomédecine (ABM) précise que « l'année 2024 a été, pour la transplantation pulmonaire, une année de "rebond de l'activité de greffe pulmonaire" (+ 8,4% par rapport à 2023). Sur les 323 greffes pulmonaires réalisées en 2024, 127 l'ont



été sur indication de Fibrose Pulmonaire soit 39%. Les deux-tiers sont des hommes et la moitié des greffés étaient âgés de 56 à 65 ans. Depuis 1990 le nombre de greffes pulmonaires a été multiplié par 5.

La greffe pulmonaire est à ce jour le seul moyen de guérir d'une Fibrose Pulmonaire, et est un formidable espoir pour les personnes éligibles. Cependant elle n'est possible à ce jour que pour 1% des malades Fibrose Pulmonaire et reste donc exceptionnelle. ●

Voir notre site Internet : asso-fpf.com/groupes-patients/groupe-patients-greffes

Agenda

ASSEMBLÉE GÉNÉRALE 2026

La prochaine Assemblée Générale de l'AFP se tiendra samedi 21 mars 2026.

Après Paris en 2024 et Lyon en 2025, ce sera au tour de Bordeaux de l'accueillir cette année. Elle se tiendra sous format hybride, en présentiel pour ceux qui s'y rendront et retransmise en direct par visio-conférence pour les autres.

Afin de récolter l'avis du plus grand nombre, vous recevrez début mars tous les documents vous permettant de voter par correspondance. Si vous souhaitez y participer sur place, merci de nous le faire savoir au plus vite.

ILS TÉMOIGNENT SUR LEUR MALADIE

Evelyne



Le 23 Septembre 2025 j'ai suivi la dernière réunion zoom de l'AFPF. J'aime les coordinateurs qui sont engagés, organisés et se souviennent des détails et des personnes. Cela me fait du

bien de pouvoir parler avec d'autres malades qui partagent mes soucis et angoisses. Cela me donne le sentiment de ne pas être seule. Nous avons parlé des nouveaux traitements et je leur ai dit que j'attendais le Nerandomilast, très prometteur d'après ce que j'avais pu lire et étudier. On devait me le donner « en compassion », car il n'est pas encore sur le marché. Mon pneumologue devait monter tout un dossier me concernant pour avoir l'approbation du Comité de recherche. Cette molécule est en phase 3 sur 4 de la recherche. Elle est déjà dispensée dans d'autres pays, mais pas encore en France. J'ai sursauté lorsque l'animateur a dit qu'il n'était pas si prometteur. Je lui ai demandé pourquoi il disait cela ? Alors qu'il semblait tellement évident que c'était un excellent frein à la fibrose, avec très peu d'effets secondaires tels que ceux que ressentis avec Ofev ou Esbriet.

Il m'a rassurée me disant que c'était en effet un excellent médicament très performant, mais qu'on s'était attendu à des améliorations plus spectaculaires, éradicatrices de la maladie, alors qu'il n'était qu'un frein, efficace sans nul doute ! ●

[NB : Evelyne est l'auteur de *Blessures des mots : Journal de Tunisie*, paru aux Editions Indigo Côté Femmes. Une jeune femme libanaise raconte avec tendresse les images, les blessures, qu'elle rapporte d'une année passée en Tunisie.]

Hervé



Mon histoire : en 2019 /2020, je tombe malade. On me diagnostique tout d'abord une tuberculose, puis une sarcoïdose, et encore une pneumopathie interstitielle diffuse, pour finir avec une pneumopathie d'hyper sensibilité fibrosante. Comme j'ai pu rassurer mon épouse qui était beaucoup plus inquiète que moi, l'annonce de la fibrose m'a complètement retourné.

Je suis partant depuis le début pour la greffe. Il est important que notre entourage soit avec nous. Personnellement mon épouse n'en parlait pas jusqu'au premier rendez-vous à l'hôpital Bichat, où ont commencé les épreuves, diront certains. Je parle plutôt d'une grande aventure, avec des risques peut-être ! Mais avons-nous le choix ?

Le parcours pré greffe est donc fait : tout est favorable pour une greffe et je suis inscrit sur la liste d'attente. Je devais faire les deux poumons, mais l'attente est trop

longue. Mon état de santé décline. Un appel de Bichat m'annoncera que l'on part sur un seul poumon.

Le 22 mai 2024 appel à 23h55, on me demande de venir le lendemain à 10h30 pour la greffe. Mon épouse est en pleurs. Je suis serein et toujours partant. L'opération s'est bien passée, quelques soucis de bactéries et champignons, mais rien de grave. Je vous souhaite d'avoir la chance que j'ai eue. Surtout gardez le moral et que vos familles soient avec vous. ●

Marie-Françoise



Il y a 4 ans après un COVID long et la découverte de ma fibrose idiopathique, j'ai réalisé mon premier séjour de réhabilitation à Lodève, en Hérault. J'étais tellement fatiguée que j'arrivais tout juste à marcher 200 mètres maximum et très lentement.

Différentes activités physiques et discussions m'ont permis de comprendre la nécessité de bouger. J'ai compris que mes muscles ont besoin d'oxygène et que mes poumons leur en donnent de moins en moins ! Mon corps en manquait de plus en plus aussi. Le fait de les faire fonctionner avec des exercices était donc nécessaire.

Cela a été difficile, énervant d'autant que maintenant j'ai de plus en plus besoin de mon oxygène pour tout effort. Sans m'en rendre compte, en bougeant tous les jours et malgré la progression de la maladie, ainsi que mon besoin plus important d'oxygène, je peux faire des marches. Comme dit mon kiné, peu

importe le nombre de kilomètres. Le principal reste la régularité et la durée.

Ce n'est pas évident tous les jours ! Mais je fais mieux qu'au début de ma maladie. Il est important et nécessaire de se bouger. Si j'écris cela, c'est pour vous encourager à le faire. Pour me convaincre (et oui je n'ai pas toujours eu envie de bouger !) je me disais qu'en bougeant « *je nourrissais* » mes muscles. Et un dimanche, pour la 2^e fois en 4 ans, j'ai pris mon oxygène sur le dos et j'ai participé à une rando. Se déplacer à plusieurs permet de se stimuler, de s'encourager à dépasser ses limites !

Deux éléments m'ont beaucoup aidé : ce sont les séjours de réhabilitation respiratoire et l'association AFPF (infos, discussions, aides, échanges). En discutant avec d'autres malades et les spécialistes, j'ai compris que combattre ma maladie ne servirait à rien, car je ne serai jamais la gagnante ! Mais une chose est sûre : j'ai cette maladie mais j'ai envie de me procurer des moments de bonheur. Il n'y avait pas de fierté en faisant cette rando. Simplement le bonheur de marcher à plusieurs, de vivre « normalement ». Je tenais simplement à partager cela avec vous. ●

L'AFPF soutient la recherche

Avec l'aide de la Fondation du Souffle et de son Conseil Scientifique, l'année 2025 aura été marquée par notre Appel à Projets de Recherche sur la Fibrose Pulmonaire – FP 2025.

Les 100 000 euros de notre bourse (composée de plus de 1 200 dons individuels collectés en 2023 - 2024) ont été partagés entre trois projets lauréats que nous sommes très heureux de vous présenter :



Lauréat :
Arnaud MAILLEUX (Paris)
INSERM UMR 6300

Titre du projet :
Caractérisation spatiale du lipidome de la métaplasie adipeuse associée à la fibrose pulmonaire idiopathique

Montant accordé : 29 600 €

« Notre recherche vise à mieux comprendre les mécanismes qui font progresser la FPI. Plus précisément, nous nous intéressons au rôle possible du tissu adipeux (la graisse) dans la maladie. En effet, nous avons observé une



accumulation anormale de graisse dans certaines zones atteintes des poumons des malades atteints de FPI. Ce phénomène a aussi été décrit dans la fibrose d'autres organes, comme le foie ou le cœur après un infarctus. »

Lauréat :
Aurélien JUSTET (Caen)
ISTCT INSERM UMR 6030

Titre du projet :
Mutations somatiques et fibrogenèse pulmonaire dans un modèle de radiation ionisante

Montant accordé : 45 000 €

« La fibrose pulmonaire est une maladie chronique du poumon où le tissu se répare de façon anarchique, formant peu à peu des cicatrices qui empêchent l'air de circuler correctement. Le poumon devient rigide, la respiration difficile, et il n'existe malheureusement pas encore de traitement curatif. La forme la plus connue s'appelle la fibrose pulmonaire idiopathique, dont les causes restent encore mal comprises. »

« On sait aujourd'hui que certaines personnes naissent avec des mutations

génétiques héréditaires qui favorisent cette maladie, surtout dans les formes familiales. En revanche, on connaît beaucoup moins bien le rôle des mutations acquises au cours de la vie, dites somatiques, qui peuvent apparaître sous l'effet de l'environnement, de la pollution, du tabac ou encore des radiations. Nos travaux montrent que les poumons de patients atteints de fibrose pulmonaire présentent davantage de ces mutations acquises que des patients témoins. Nous pensons que ces changements dans l'ADN des cellules pulmonaires pourraient dérégler leur fonctionnement et déclencher le processus de cicatrisation excessive. Pour mieux comprendre ce phénomène, nous utilisons les radiations comme un outil expérimental pour reproduire la maladie en laboratoire et étudier comment elles entraînent à la fois des lésions du tissu et des mutations dans

« La graisse est un tissu actif : elle produit et libère différentes molécules, notamment des lipides. L'objectif de notre projet est donc d'identifier les lipides caractéristiques de ce tissu graisseux pulmonaire anormal et d'identifier de potentielles cibles thérapeutiques. La phase d'identification des lipides devrait durer environ 12 à 18 mois. Ce projet fait partie d'un programme de recherche plus vaste, mené sur plusieurs années, qui vise à comprendre le rôle direct et indirect de ces dépôts graisseux anormaux sur les autres cellules du poumon impliquées dans la FPI. »



les cellules. Nous combinons plusieurs approches innovantes : des coupes de poumons humains cultivées en laboratoire, des modèles animaux, et des techniques de pointe permettant d'analyser le comportement des cellules et leurs gènes. »

« Notre objectif est de mieux comprendre les causes profondes de la maladie, d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques, et, à terme, de développer des traitements plus efficaces et personnalisés pour les patients. »

Lauréat :
Audrey JOANNES (Rennes)
IRSET INSERM UMR 1085

Titre du projet :
Rôle de la Lubricine (Protéoglycane-4) dans la modulation de la fibrogenèse pulmonaire

Montant accordé : 25 400 €

« Les fibroses pulmonaires, notamment la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), sont des maladies respiratoires chroniques caractérisées par une accumulation progressive de tissu cicatriciel dans



les poumons. L'objectif est de clarifier le rôle de PRG4 dans la fibrose pulmonaire et de déterminer ainsi son intérêt comme cible thérapeutique et/ou biomarqueur. Ce projet s'inscrit dans une démarche

translationnelle au service de nouvelles stratégies pour mieux comprendre et traiter les fibroses pulmonaires. Notre projet cherche à comprendre le rôle d'une molécule appelée Lubricine (ou PRG4) dans la fibrose pulmonaire. Nous voulons savoir si cette molécule pourrait ralentir ou limiter l'aggravation de la maladie. Si nos résultats sont positifs, elle pourrait devenir une nouvelle piste pour améliorer la prise en charge des patients. »

L'étude est financée pour 18 mois.

Traitement de la Fibrose Pulmonaire : études cliniques en cours

Vous trouverez ci-dessous un tableau récapitulatif des principales études cliniques de phase 2 et 3 en cours. Ces études sont nombreuses, et pourtant le tableau n'est pas exhaustif. Elles ont besoin de patients participants pour aboutir. N'hésitez pas à demander à votre pneumologue, lors de votre prochaine consultation s'il existe une étude dans votre centre, à laquelle vous pourriez participer.

	NOM	MOLÉCULE	PATHOLOGIE	PROMOTEUR	CENTRES	FIN PRÉVUE
PHASE 3	FIBRONEER	BI 1015550 (Nerandomilast)	FPI et autres FP	Boehringer Ingelheim		Extension Etude en attente AMM
	TETON	Treprostinil Inalé	FPI et autres FP	United Therapeutics	Amiens, Caen, Lyon, Marseille, HEGP, Bichat, Reims, Rouen, Toulouse, Tours, Rennes, Avicenne	Début 2026
	ALOFT	BMS-986278 (Admilparant)	FPI et autres FP	Bristol-Myers Squibb	Avicenne, Brest, Dijon, Lille, Nice, Bordeaux, Toulouse, Rennes, Tours, Lyon, Grenoble, Nantes, Marseille, Bichat	2026 pour FPI 2027 POUR FPP
PHASE 2	MAXPIre	axatilimab	FPI	Syndax Pharmaceuticals	Brest, Dijon, Rennes, Avicenne	Fin 2026
	MOONSCAPE	vixarelimab	FPI et Sclérodémie	Génentech	Avicenne, Lyon, Marseille, Montpellier, Nice, Bichat, Reims,	Août 2027
	TRANSFORM	GSK3915393	FPI	GSK	Montpellier, Bichat, Bordeaux, Rennes, Rouen, Toulouse	Avril 2026
	WHISTLE-PF	ENV-101	FPI et autres FP	Endeavor Biomedecines	Angers, Bordeaux, Caen, Dijon, Montpellier, Lyon, Nantes, HEGP, Rennes, Tours	Terminée pour la FPI En cours sur FPP
	MIST	AP01 (Pirfédinone inhalée)	Autres FP	Avalyn Pharma Inc	Angers, Lyon, Montpellier, Bordeaux, Rennes, Tours, Metz, Saint-Joseph	Fin 2027
	BLISSc-ILD	Belimumab	Sclérodémie	GSK	Avicenne, Brest, Toulouse	Fin 2027
	EXAFIP2	Glucocorticoïdes	Exacerbations Aigues	----	Centres Français	Fin 2026
	PROGRESSION	Nintédanib / Pirfédinone	FPI	----	Centres Français	Début 2026

L'AFPF engagée pour un Plan National Santé Respiratoire

Le 9 octobre dernier s'est tenu dans les locaux de l'Assemblée nationale le colloque 2025 du Collectif Droit à Respirer. Le président de l'AFPF était du nombre en tant que co-président.

« **L**a composition de notre Collectif, regroupant associations de patients, associations de professionnels, experts de l'environnement⁽¹⁾, nous permet de partager les réalités du terrain et de la vie avec la maladie, et de porter ensemble la nécessité de faire de la lutte contre les maladies respiratoires une priorité nationale », a déclaré Jean-Michel Fourrier. « Renforcer la prévention, améliorer le dépistage précoce et adapter la prise en charge permettrait de réduire la fréquence et la gravité des maladies respiratoires », a ajouté le président de l'AFPF.

Pour le collectif, il y a urgence d'engager un Plan National Santé Respiratoire à la hauteur de ces enjeux, pour constituer un cadre durable et indépendant, garantir la continuité des actions, la coordination des acteurs et l'efficacité des mesures à long terme.

« Nous proposons la création d'un Comité interministériel de la santé respiratoire, placé sous l'autorité du Premier ministre », a souligné de son côté le Pr. Chantal Raherison, qui demande pour ce Plan une gouvernance claire et une feuille de route budgétisée. « Notre ambition est claire : structurer une politique respiratoire cohérente, pilotée et



Jean-Michel Fourrier et la Pr. Chantal Raherison

centrée sur la prévention. Un plan ne peut réussir que s'il prend en compte la réalité vécue par les patients », a conclu la co-présidente du Collectif. « La France a su se doter d'un Plan cancer, d'un Plan tabac, d'un Plan santé environnement, d'un Plan maladies Rares. Elle doit désormais garantir un droit à respirer pour tous ». ●

(1) Soit 29 associations membres



La lettre de l'AFPF est éditée par l'Association Fibroses Pulmonaires France
9 allée des deux chênes - 33160 Saint-Aubin de Medoc
06 85 30 63 78 / 06 87 99 92 51 - Site Internet : www.asso-fpf.com
Directeur de la publication : J-M Fourrier

Publication imprimée avec le soutien de l'Imprimerie Laplante à Mérignac

