



Éditorial

Françoise Jelassi
Vice-Présidente de l'AFFPF



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

Avec la reprise des
réunions d'informations
dans les hôpitaux de Paris

ou de Bordeaux, les patients ont pu se retrouver et rencontrer leur pneumologue pour un libre échange. L'année 2024 se poursuit par Lyon le 8 février 2024 où nous vous attendons nombreux. Suivront d'autres villes. Le Groupe Aidants a rencontré un franc succès, comme le souligne notre lettre.

Nous poursuivons en 2024 nos challenges sportifs : le 1^{er}, avec Solid'air, à vélo, est déjà en préparation.

N'oubliez pas de consulter notre site internet à la rubrique Actualités où nous publions des informations importantes pour tous les patients et aidants. Nous serons également présents dans les manifestations organisées par l'Alliance des Maladies Rares et d'autres institutions, dans le but de faire connaître l'AFFPF, pour mieux aider les patients et apporter notre pierre pour faire avancer la recherche.

N'oubliez pas de pratiquer une activité physique ! Ne serait-ce que marcher 30 mn par jour et venez nous rejoindre en visio avec Siel bleu le lundi matin.

Moka Care se tient également à votre disposition pour une aide psychologique.

Nous vous remercions pour votre soutien. Le bureau de l'AFFPF se joint à moi pour vous souhaiter une belle année 2024, pour vous et vos proches.

À nos aidants, ces héros de notre vie quotidienne

Les aidants sont les piliers invisibles qui nous soutiennent dans notre maladie. Ils sont les mains tendues, les épaules solides, les écoutants patients et les gardiens vigilants.

Leur dévouement est sans limites. Ils veillent sur nous en assurant notre bien-être au quotidien. Nos aidants accomplissent des tâches ingrates et émotionnellement exigeantes. Ils administrent des médicaments, réalisent des soins médicaux, préparent des repas spéciaux, et veillent sur le sommeil et la sécurité de leurs êtres chers. Ils font face à nos hauts et nos bas, à nos moments de désespoir et de joie, à nos sautes d'humeur avec une force intérieure remarquable.

Pourtant, leur rôle est souvent méconnu et sous-estimé. Les sacrifices qu'ils consentent passent trop souvent inaperçus, tandis que la charge émotionnelle et physique qu'ils portent peut les laisser épuisés. Les aidants sont souvent des modèles de résilience, mais ils ont également besoin de soutien, de reconnaissance et de répit.

L'impact des aidants sur notre société est immense. Ils réduisent la pression sur les systèmes de santé, économisant des milliards d'euros en soins de santé à domicile. Ils renforcent les liens familiaux en permettant à leurs proches de rester dans un environnement aimant. Ils incarnent les valeurs essentielles de l'empathie, de la générosité et du dévouement.

Il est de notre devoir de les reconnaître et de les honorer. Nous devons leur dire merci, les soutenir dans leur mission et plaider en faveur de politiques et de ressources qui facilitent leur rôle crucial. Ensemble, nous pouvons faire en sorte que les aidants reçoivent le respect et l'attention qu'ils méritent.

Alors, aujourd'hui, nous disons merci à nos aidants et aux aidants du monde entier. Vous êtes une source d'inspiration,



un modèle de courage, et un exemple de ce que signifie vraiment prendre soin des autres. Votre dévouement change des vies, et votre amour illumine notre monde. Nous vous honorons, vous chérissons et nous vous remercions du fond du cœur pour tout ce que vous faites. ●

UN GROUPE WHATS'APP POUR LES AIDANTS

Pas tous les jours facile d'être aidant, ou accompagnant d'un malade, et on n'a pas toujours une oreille bienveillante et qui comprend ce que nous vivons pour nous écouter. Avec les aidants participants à la réunion du 14 novembre dernier, nous avons émis le souhait de créer un groupe « WhatsApp » pour échanger, s'entraider, se soutenir, s'écouter entre aidants.

Aidants notre bulle... peut être cet espace pour se dire que l'on n'est pas seul-e à vivre la maladie et nous sera réservé à nous les aidants. Margaux Tancrede, psychologue chez Moka, pourra éventuellement nous apporter son soutien, et son aide. Pour nous rejoindre, et créer ce groupe de soutien, merci de m'envoyer votre nom, prénom et numéro de portable à l'adresse suivante : afpfaidants@gmail.com

Le système de soins Maladies Rares :

En France, les maladies rares concernent 3 à 4 millions de personnes. Plus de 7 000 maladies rares sont décrites et chaque semaine de nouvelles maladies rares sont identifiées.

Une maladie est dite «rare» si elle touche moins de une personne sur 2000. 80% des maladies rares ont une origine génétique. Ces maladies présentent des difficultés communes: l'accès au diagnostic, à l'expertise médicale, à une information compréhensible, à des ruptures de parcours, à l'isolement des personnes malades et de leur famille. Elles nécessitent une recherche active. Des centres spécialisés permettent une prise en charge et un soutien adapté aux besoins des personnes atteintes d'une maladie rare ou en cours de diagnostic. On différencie les Centres de Référence (CRMR) et les Centres de compétence (CCMR).

Les Centres de Référence Maladies Rares (CRMR)

Un centre de référence pour une maladie rare ou un groupe de maladies rares (CRMR) regroupe des compétences pluridisciplinaires hospitalières, organisées autour d'une équipe médicale hautement spécialisée ayant une expertise avérée pour ces maladies dans les domaines des soins, de la recherche et de la formation. Il intègre des savoir-faire et des compétences pluri professionnelles dans les domaines paramédicaux et sociaux. Il a plusieurs rôles :

- Permettre au malade et à ses proches de trouver **une prise en charge globale** : en améliorant l'accès au diagnostic et son annonce ; en définissant, organisant et réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge sanitaire et médico-sociale et le suivi interdisciplinaire dans le cadre d'une filière de santé ; en veillant à l'information et à la formation du malade et de sa famille.
- **Guider et coordonner les professionnels de santé** non spécialisés participant à la prise en charge de proximité du malade (acteurs de soins ou sociaux de proximité, centres hospitaliers proches du malade) en les informant et les formant sur la pathologie et sa prise en charge.
- Participer à la **surveillance épidémiologique** de la maladie, à l'animation des recherches et essais thérapeutiques, à

la diffusion (indications et prescriptions) et au suivi des thérapeutiques et dispositifs orphelins, ainsi qu'à la mise en place de bonnes pratiques professionnelles concernant la pathologie, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

- S'engager dans **une dynamique de coordination entre centres**, en lien avec l'ensemble des centres de compétences

répartis sur le territoire national, prenant en charge la même pathologie ou groupe de pathologies.

- Être l'**interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades** pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.
- Coordonner des travaux de **recherche**

Les Centres de Compétences Maladies Rares (CCMR)

Ils assurent la prise en charge et le suivi des personnes atteintes de maladies rares au plus proche de leur domicile, sur la base d'un maillage territorial adapté et en lien avec le réseau de CRMR dont ils dépendent fonctionnellement. Ils rassemblent une équipe hospitalière spécialisée ayant une expertise avérée pour une maladie rare ou un groupe de maladies rares. Ils font le lien avec les professionnels de santé hospitaliers ou de ville, et les secteurs du social, éducatif, médico-social sur leur territoire de santé. Ils facilitent l'accès aux dispositifs, droits et prestations dédiés aux personnes handicapées et à leurs aidants, en partenariat avec les MDPH notamment. Ils assurent aussi une activité de télémédecine sur leur bassin de population, et peuvent participer à l'enseignement, la formation, la recherche.

Les Filières de Santé Maladies Rares (FSMR)

Les maladies rares sont regroupées par filière : Une FSMR est une organisation qui coordonne un ensemble associant les CRMR, des professionnels de santé, des laboratoires de diagnostic et de recherche, des structures éducatives, sociales, médico-sociales, des acteurs universitaires, des associations de personnes malades... Elle a pour mission d'améliorer la prise en charge (en impulsant et coordonnant les actions visant à rendre plus lisible et plus accessible l'offre diagnostique et de soins), de coordonner l'expertise et de favoriser la continuité du parcours de vie. ●

EN CE QUI CONCERNE LA FIBROSE PULMONAIRE

Notre Filière est la **Filière RespiFil**. Cette filière est divisée en trois domaines, le nôtre étant appelé **Orphalung**, avec pour Centre de Référence Coordonnateur le CHU de Lyon (Pr Vincent Cottin).

Une campagne de Labellisation a été menée en 2023 et suite à cette campagne, nous comptons maintenant :

1 Centre de Référence Coordonnateur (CRMR)

9 Centres de Référence Constitutifs (CRMR)

dont 3 nouveaux ouverts en 2023 :

- Paris – Bicêtre
- Rennes
- Tours

19 Centres de Compétence (CCMR) avec, en cette fin d'année 2023, 6 nouveaux centres :

- Angers
- Guadeloupe
- Martinique
- Nantes
- Paris – Cochin
- Paris – Saint Joseph

état des lieux

LES CENTRES DE RÉFÉRENCE ET DE COMPÉTENCE « MALADIES PULMONAIRES RARES DE L'ADULTE »

VILLE	CORDONNATEUR
Centre de Référence Coordonnateur	
Lyon	Pr Vincent Cottin
Centres de Référence Constitutif	
Bobigny (Avicenne)	Pr Hilario Nunes
Dijon	Pr Philippe Bonniaud
Lille	Pr Cécile Chenivresse
Paris Bicêtre	Pr David Montani
Paris Bichât	Pr Bruno Crestani
Paris Pitié-Salpêtrière	Dr Maxime Patout
Paris Tenon	Pr Jacques Cadranet
Rennes	Pr Stéphane Jouneau
Tours	Pr Sylvain Marchand-Adam
Centres de Compétence	
Angers	Pr Frédéric Gagnadoux
Besançon	Dr Mathilde Duprez
Bordeaux	Dr Elodie Blanchard
Caen	Pr Emmanuel Bergot
Fort-de-France, Martinique	Dr Moustapha Agossou
Grenoble	Dr Sébastien Quetant
Marseille	Pr Martine Reynaud-Gaubert
Montpellier	Pr Arnaud Bourdin
Nancy	Dr Emmanuel Gomez
Nantes	Dr Stéphanie Dirou
Nice	Pr Sylvie Leroy
Paris Cochin	Pr Clémence Martin
Paris HEGP	Pr Olivier Sanchez
Paris Saint-Joseph	Dr Jean-Marc Naccache
Pointe-à-Pitre, Guadeloupe	Pr Chantal Raheison-Semjen
Reims	Pr François Lebargy
Rouen	Dr Mathieu Salaun
Strasbourg	Dr Sandrine Hirschi
Toulouse	Dr Grégoire Prévot

RECHERCHE Évaluer l'efficacité des corticoïdes

Le Dr Jean-Marc Naccache, pneumologue à l'hôpital Saint-Joseph, à Paris vient d'ouvrir l'étude EXAFIP2, un essai randomisé contrôlé visant à évaluer l'efficacité et la sécurité des glucocorticoïdes versus placebo chez les patients souffrant d'une Exacerbation Aiguë (EA) de Fibrose Pulmonaire Idiopathique.



Dr Jean-Marc Naccache, pneumologue à l'hôpital Saint-Joseph

Pouvez-vous nous rappeler les chiffres-clés des exacerbations aiguës ?

Dr Naccache : 5 à 10% des patients porteurs de FPI font une Exacerbation Aiguë (EA) de FPI chaque année. La mortalité est de 30 à 50% à 3 mois

En quoi consiste cette nouvelle étude ?

Dr Naccache : EXAFIP2 consiste à évaluer l'efficacité des corticoïdes sur les EA de FPI. Nous disposons actuellement uniquement des corticoïdes dans les traitements des EA de Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI). Cependant, nous ne savons pas si ces médicaments sont réellement efficaces et nous nous interrogeons même sur leur caractère délétère. Il est donc très

important de répondre à cette question et d'apporter des éléments de preuve solide de l'efficacité ou la non-efficacité des corticoïdes. 29 centres sont mobilisés en France sur cette étude !

Une telle étude est complexe à réaliser, quel est le planning prévisionnel ?

Dr Naccache : La mise en place des centres a débuté le 17 octobre avec une inclusion des patients qui est prévue sur 24 mois et un suivi de chaque patient pendant 3 mois. 110 patients doivent être inclus pour pouvoir obtenir la réponse à la question. La fin des inclusions est prévue en octobre 2025. Les résultats sont attendus pour le premier semestre 2026.

COMMENT ACCÉDER À UNE ASSISTANTE SOCIALE ?



La filière Santé Maladies Pulmonaires Rares

(RespiFil) vient de mettre en place un nouveau service très utile, gratuit et confidentiel, d'accès à des assistantes sociales pour les personnes souffrant

d'une pathologie rare sur l'ensemble du territoire métropolitain et ultramarin. La première prise de contact s'effectue toujours par mail adressé à maladies_rares@alliance_sociale.fr L'assistante sociale

s'entretiendra ensuite, à distance, par échanges de mails et par entretiens téléphoniques avec les patients ou leur famille sollicitant une intervention afin de les accompagner dans leurs démarches.

AFPF : quelques temps forts 2023

Le bureau de l'AFPF a été très mobilisé l'an passé. Voici quelques manifestations sur lesquelles l'association était représentée au dernier trimestre de 2023.

SEPT 9 → **SEPT 12** Présence au **Congrès Européen de Pneumologie** à Milan

SEPT 12 **Journée Patients Fibrose Pulmonaire** au CHU de Bordeaux

SEPT 30 → **OCT 2** **Challenge Bien-Etre Solid'Air Claude de Clerck.**



SEPT 26 **Journée Annuelle de la filière Respifil.**



OCT 20 → **OCT 21** **Universités d'Automne de l'Alliance Maladies Rares.**



OCT 7 **Journée Patients Fibrose Pulmonaire** à l'Hôpital Bichat

OCT 9 **Journée Patients Fibrose Pulmonaire** au CH de Vannes

NOV 18 **Ateliers du Souffle** à Sallanches

NOV 28 **Journées du Souffle** à l'Hôpital Larrey Toulouse

DEC 9 **Journée Patients Fibrose Pulmonaire** à l'Hôpital Saint-Joseph (Paris)

DEC 16 **Journées Scientifiques PID Boehringer** à Lille



Serge Raluy et J-M Fourrier lors de la Journée du Souffle du 28 novembre.

DEC 9 **Marche des maladies rares.**



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
www.asso-fpf.com
Directeur de la publication : J-M Fourrier

À vos agendas

Notre Assemblée Générale Ordinaire se tiendra à Paris, samedi 30 mars 2024 le matin, suivie l'après-midi par plusieurs conférences.

Le programme détaillé vous sera communiqué dans les prochaines semaines et début mars vous recevrez tous les documents vous permettant un vote par correspondance. N'hésitez pas à nous confirmer votre présence en écrivant à : contact@asso-fpf.com