



Éditorial

Jean-Michel Fourrier
Président de l'AFFPF



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

Dans cette
nouvelle lettre

nous faisons une place importante à la recherche médicale qui est une de nos préoccupations principales : à la suite des interviews des deux coordonnateurs des projets financés par l'AFFPF ces dernières années, vous lirez un résumé de l'échange avec le Pr Vincent Cottin lors du Sommet Européen des Patients FPI. Ces informations seront complétées en 2023 par plusieurs conférences sur la Recherche au cours desquelles nous dresserons un état des lieux des recherches en cours au niveau mondial, pour de nouveaux traitements, mais aussi sur les aspects quotidiens de notre vie avec la Fibrose Pulmonaire.

Je tiens à remercier tous ceux d'entre vous qui ont répondu à notre enquête sur l'annonce du Diagnostic, dont vous trouverez un résumé en 1^{ère} page et le détail sur notre site internet. L'amélioration de cette annonce sera au cœur de notre travail futur avec les soignants.

Je vous rappelle que nous avons lancé fin novembre un dispositif de soutien psychologique gratuit pour nos adhérents. N'hésitez pas à vous inscrire.

Le bureau de l'AFFPF se joint à moi pour vous souhaiter une belle année 2023 pour vous et tous vos proches.

L'annonce de la maladie et ses conséquences

L'annonce de la FPI est pour le malade concerné un moment éprouvant. Sur 180 adhérents de l'AFFPF interrogés, une trentaine a fait part de son ressenti dans une enquête dédiée au sujet.

Au printemps dernier, l'AFFPF, avec le soutien du Dr Jean-Marc Naccache, chef de service de pneumologie-allergologie-oncologie thoracique à l'hôpital St Joseph, à Paris, a diligenté une enquête pour étudier l'opinion des patients et des aidants lors de l'annonce de la FPI. Ces résultats ont été présentés aux professionnels de santé de Saint-Joseph en juin dernier. L'objectif de l'étude a été de mieux comprendre le ressenti des patients à l'annonce de la FPI et de contribuer à améliorer les discussions futures entre patients et médecins qui auront diagnostiqué cette maladie.

Dix questions ont ainsi été posées aux patients, relatives à l'annonce du diagnostic, au ressenti du malade, à son attitude au retour à son domicile, aux interrogations sur son avenir, à la manière dont son pneumologue lui a parlé de sa maladie. Des recommandations ont également été émises par les patients quant à l'amélioration de cette annonce et de ce qu'ils peuvent en attendre par la suite.

Une annonce bien formulée

À la lecture des réponses, il a été constaté que la majorité des patients ont eu l'annonce du diagnostic de la FPI par leur pneumologue. D'autres l'ont appris par leur radiologue, leur néphrologue ou encore leur cardiologue. Environ 50% de ces patients ont eu une annonce bien formulée, explicite, claire, bienveillante et respectueuse de leur état de santé. Mais quel que soit l'émetteur, cette annonce a été mal vécue. « C'est une enclume qui tombe sur la tête, les réponses à mes questions étaient évasives et floues », a souligné un répondant. « L'annonce de

mon radiologue m'a fait l'effet d'un coup sur la tête », a fait savoir un autre. « C'est dur à comprendre quand on est malade. Je me suis levé et je lui ai demandé combien de mois à vivre », note encore un troisième.

Dans leur ensemble, les réponses des patients symbolisent le degré de tristesse, de découragement voire de désarroi de tous face à cette maladie et les qualificatifs exprimés disent tous la détresse et le sentiment de fatalité devant cette maladie. Une fois confirmé, tous vivent un choc immense, avec l'impression d'être dans un état second et de perdre le contrôle de ce qui se passe.

Pour une meilleure qualité de vie

Au total, le ressenti des patients a été présenté aux professionnels de santé de l'hôpital Saint-Joseph pour leur faire saisir le désarroi des malades quand ils quittent leur cabinet médical. Car les questions affluent par la suite, nombreuses et qui devront attendre des réponses jusqu'au prochain rendez-vous médical. Jusque-là 95% des patients seront allés chercher sur internet des informations sur la FPI, en complément à celles fournies par leur pneumologue ou parce que la consultation ne les a pas données. Si l'écoute du médecin et sa patience à expliquer la maladie et ses conséquences sont reconnues, bien des patients souhaitent pouvoir bénéficier d'une deuxième consultation dans un délai rapide, le temps d'accuser le choc émotionnel et de préparer leurs questions. D'autres aimeraient pouvoir consulter un psychologue rapidement. Le rôle que peut jouer l'AFFPF a également été clairement évoqué. Le tout pour favoriser une meilleure qualité de vie des malades FPI. ●

FPI : éclairer le rôle de l'alimentation

Le Dr Lucile Sesé, pneumologue à l'hôpital Avicenne de Bobigny (APHP), a bénéficié en janvier 2022 d'une bourse de 50 000 euros de la part de l'AFPF pour mener une recherche consacrée à « l'influence de l'alimentation sur le pronostic de la fibrose pulmonaire idiopathique ».

« Cette recherche a pour objectif de tenir compte de l'environnement des patients atteints d'une FPI d'une manière très globale, c'est-à-dire tenant compte de la profession passée, de l'exposition à la pollution et de l'alimentation, explique Lucile Sesé. Antérieurement, nous étudions un facteur donné pour une maladie – tabac et cancer du poumon par exemple. Nous nous sommes rendus compte que les choses sont plus compliquées que cela et que les causes sont multifactorielles. On s'est trop souvent cloisonné à un seul facteur sans tenir compte des autres. »

« Nous n'incluons dans cette étude que des patients ayant une FPI, poursuit la pneumologue. Tout ce que nous allons découvrir va concerner la sévérité initiale de la maladie et son évolution. Des patients vont ainsi entrer dans la cohorte nationale qui s'appelle NutriNet Santé⁽¹⁾ et deviendront des « nutrinotes ». On pourra étudier les personnes qui ont une FPI et les comparer avec d'autres nutrinotes mais qui ne sont pas malades.

L'objectif principal de l'étude sera de voir l'impact de l'alimentation sur la maladie et son évolution. Mais on pourra aussi regarder si finalement ceux qui ont une FPI et ceux qui ne sont pas malades, à peu près au même âge, ont finalement une alimentation différente. Et s'il existe des types d'alimentation qui pourraient favoriser la maladie.

Pourra-t-on savoir le rôle que joue l'alimentation dans la survenue d'une FPI ?

Nous allons également regarder cela à travers cette étude. Mais comme nous savons que la dénutrition a un impact sur le pronostic, nous voudrions voir si ces patients dénutris ont – ou pas – une



Dr Lucile Sesé

alimentation sensiblement différente des autres et si cette dénutrition ne viendrait pas plutôt d'une maladie inflammatoire. Nous allons regarder à quel point l'alimentation peut avoir des effets sur le pronostic et voir les liens entre alimentation et dénutrition. L'avantage de cet interface qu'est NutriNet Santé est que les questionnaires sont très complets. Ils demandent par exemple de préciser où les patients font leurs courses, est-ce que c'est du Bio, quelles quantités sont ingérées, quel est le type d'aliment consommé etc. La même équipe a créé le « Nutri score », un système d'information nutritionnel créé par Santé Publique France, basé sur un logo présent à l'avant des emballages des produits pour mieux informer sur la valeur nutritionnelle des aliments. Cette équipe a montré que les patients atteints de cancer avaient une alimentation riche en produits ultra-transformés. Une récente étude espagnole, non encore publiée, a ainsi démontré que les personnes qui ont un régime méditerranéen toléraient mieux les antifibrosants. »

L'étude pilotée par Lucile Sesé a démarré au mois de septembre 2022. Elle est

proposée aux patients auquel on a fait le diagnostic de FPI et qui appartient à la cohorte dite « ExposomFPI ». Ils seront suivis grâce au site Internet de NutriNet-Santé pendant toute la durée de l'étude via un accès privé direct à une interface sécurisée.

● Propos recueillis par J-J Cristofari

LES BUTS DE L'ÉTUDE EN BREF

Objectif principal :

étudier l'influence du régime alimentaire de type méditerranéen sur la sévérité de la FPI à l'inclusion.

Objectifs secondaires :

- 1) Étudier l'influence du régime alimentaire de type méditerranéen à l'inclusion :
 - sur la qualité de vie, la progression, le déclin de la fonction respiratoire et la mortalité de la FPI au cours du suivi.
 - sur l'état nutritionnel et la présence de comorbidités.
 - sur la tolérance des traitements anti fibrosants dans les 4 premiers mois de leur introduction
 - 2) Décrire le comportement alimentaire et étudier ses liens avec l'activité physique.
 - 3) Étudier l'influence des modifications du comportement alimentaire au cours du suivi sur : la progression de la FPI au cours du suivi selon l'état nutritionnel et le traitement antifibrosant
- Comparer l'alimentation des patients FPI par rapport aux sujets non malades de la cohorte NutriNet-Santé (appariés sur l'âge et le sexe).

Activité physique adaptée : nouvelles séances dès janvier

Les séances d'activité physique adaptée font du bien. Elles vous sont proposées en visio avec un coach, sur la plateforme Getphy, en collaboration avec SielBleu et Boehringer, et répondent à une forte demande, avec une dizaine de personnes connectées à chaque séance hebdomadaire.

Devant ce succès, nous ajoutons un second créneau à partir du 9 janvier 2023. Les séances avec Pauline, notre nouvelle coach seront maintenant le lundi matin, à 9h30 pour les lève-tôt et à 11h pour les autres. Pour vous inscrire : <https://getphy.com/fr/fp-et-moi> et en cas de

difficultés vous pouvez contacter fjelassi@asso-fpf.com
La FFAAIR vous propose également de l'APA le mardi matin, dès 9h30 et l'après-midi à 14h30. Pour s'y joindre connectez-vous via Zoom : <https://us02web.zoom.us/j/81980533895>

Dr Beltramo :

« Le rôle des aidants est essentiel »

Une bourse de recherche de 50 000 euros, dont 15 000 euros versés par l'AFPF, a été attribuée en 2018 au Dr Guillaume Beltramo – du Service de Pneumologie et Soins Intensifs Respiratoires au CHU Dijon Bourgogne – en vue d'une étude portant sur la qualité de vie des aidants de patients FPI. Ce dernier fait un point sur l'état d'avancement de cette recherche.



Dr Guillaume Beltramo

Quel est le thème de la recherche pour laquelle vous avez bénéficié en 2019 d'une bourse de la Fondation du Souffle et de l'APEFPI, devenue AFPF ?

Il s'agit d'une étude qui concerne la qualité de vie des aidants de patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique (FPI). L'objectif est de suivre cette qualité de vie durant un an et d'identifier les facteurs sociaux ou liés à la maladie, au handicap présenté par le patient, qui peuvent influencer cette qualité de vie et son évolution. Nous voulons enfin évaluer si l'altération de la qualité de vie de l'aidant peut avoir un impact sur celle du patient. Car l'aidant est important dans la prise en charge du malade FPI. L'idée est de pouvoir corriger ces éventuels facteurs altérant la qualité de vie de l'aidant pour, si c'est le cas, améliorer aussi celle du patient, en prenant en charge le « couple » afin d'améliorer la qualité de vie des deux.

Est-ce une première en la matière ?

Quelques études qualitatives dans le domaine des maladies neuro-dégénératives ou du cancer ont traité du rôle de l'aidant, mais on a très peu de données dans la fibrose. La qualité de vie est un champ d'études encore récent, notamment dans les maladies respiratoires.

Où en êtes-vous à ce jour ? Combien de patients et d'aidants ont été recrutés ?

L'aspect réglementaire est très lourd au départ et il faut monter beaucoup

de dossiers : Comité de Protection des Personnes (CPP), Comité d'Éthique etc. pour valider l'étude, qui se fait nécessairement selon les règles légales. Il a aussi fallu finaliser le protocole pour être sûr d'avoir des données analysables sur le plan statistique et qui soient un vrai reflet des choses. Nous avons réalisé une étude multicentrique au sein du réseau Orphalung [des maladies pulmonaires rares de l'adulte] avec 18 centres de recherche. Durant l'année d'ouverture de l'étude, nous avons inclus 151 couples de patients / aidants. Ils ont été suivis pendant un an. Les patients inclus sont essentiellement des hommes, à 90 %, avec un âge moyen de 73 ans. Les aidants sont à 90 % des femmes (essentiellement les épouses) et pour 8 % des enfants. Entre le premier couple inclus et la fin de suivi du dernier, l'étude s'étale ainsi sur une durée de deux ans. Parmi les 18 centres ouverts pour cette recherche, 14 ont inclus des patients. Une fois que tout a été validé et signé par les investigateurs principaux dans ces centres, un gel de la base de données a été effectué, permettant, après nettoyage de cette dernière, les premières analyses par le biais de nos biostatisticiens. Nous avons reçu les premières données fin novembre et sommes actuellement en train de les interpréter afin de compléter si besoin les analyses. La rédaction de l'article prendra ensuite quelques semaines, sinon mois, en fonction des critiques des relecteurs des revues scientifiques auxquels nous l'aurons soumis.

Combien de personnes sont mobilisées au total sur cette recherche ?

Au total, une quinzaine de personnes travaillent à Dijon sur cette étude, dont quatre médecins sur le volet scientifique et deux attachés de recherche scientifique (ARC). Dans chaque centre de référence et de compétence associé, un ou deux médecins investigateurs et un ARC local ont participé au projet. Ils ont recruté les patients accompagnés de leur aidant. Nous avons sur l'ensemble eu une bonne participation : 151 couples inclus en 11 mois et nous avons recueilli des questionnaires complets pour 142 couples. Ce sont des chiffres très importants pour ce type d'étude et on peut remercier les patients et leurs aidants de s'être si bien impliqués. Nous aurons ainsi des données très robustes.

Que pouvez-vous à ce stade dire de la place et du rôle de l'aidant dans son accompagnement ?

Nous avons déjà des données dans d'autres maladies qui prouvent que son rôle est essentiel. Comme on le voit aussi au quotidien, sans avoir besoin d'étude pour le démontrer. Notre recherche est surtout centrée sur l'impact que peut avoir cette place d'aidant sur sa qualité de vie et sur celle de son aidé. Nous voulons aussi voir si, et comment, l'altération de la qualité de vie de l'aidant affecte celle de l'aidé. Les résultats seront communiqués courant 2023.

● Propos recueillis par J-J Cristofari

LES BUTS DE L'ÉTUDE EN BREF

L'étude se propose ainsi d'identifier les facteurs socio-démographiques liés à la FPI qui sont de nature à influencer la qualité de vie des aidants et son évolution à un an. En parallèle,

elle vise à décrire la qualité de vie de l'aidant principal du patient atteint de FPI et son évolution à un an. Elle analyse également l'effet du « fardeau » que représente le patient et tel qu'il est ressenti par

les aidants sur la qualité de vie même du patient et son évolution. Enfin, elle teste différentes hypothèses concernant la relation réciproque entre le ressenti des aidants et des patients.

La recherche avance

Le dernier congrès européen de la Fédération des Associations des patients atteints de fibroses pulmonaires (EU-IPFF) a fait le point sur les recherches en cours sur ces maladies.

« La recherche procure de l'espoir et de la motivation, face à l'annonce dévastatrice du diagnostic de la fibrose pulmonaire » a précisé Jean-Michel Fourrier lors de son intervention au congrès de la fédération qui s'est tenu le 3 novembre⁽¹⁾. « Silencieusement, la fibrose pulmonaire progresse. Nous avons besoin d'un traitement qui arrête sa progression et non seulement qui la ralentisse, ajoute ce dernier. La recherche devrait accélérer. Trop de gens meurent chaque jour et il est nécessaire de trouver un remède. Nous ne réclamons pas du confort, mais des conditions de vie décentes. C'est la raison également pour laquelle la recherche devrait accélérer dans tous les aspects de la vie avec la maladie. » Un message du président de l'AFPF reçu cinq sur cinq par le Pr. Vincent Cottin, pneumologue et coordonnateur du Centre de référence national sur les maladies pulmonaires rares, à l'Université de Lyon : « Jean-Michel insiste sur l'importance de l'implication du patient dans la recherche sur la FP. C'est vrai et je ne peux que confirmer à quel point cela est important et même crucial et bénéfique pour les deux parties d'avoir une collaboration étroite entre la faculté académique, les associations de patients et les patients en général. » Parmi les outils utilisés pour soutenir les recherches sur les maladies interstitielles du poumon, le Pr Cottin a évoqué OSIC (voir encadré). « Ce consortium nous aidera à faire un diagnostic plus rapide et avoir une meilleure prédiction de pronostic de la maladie, ainsi qu'une amélioration dans la prise en main de la maladie. Donc un meilleur choix pour un meilleur traitement ». D'autres projets sont en cours, tel OPUS, qui mettra l'ensemble des données cliniques, d'imagerie ou encore des fonctions des poumons, en vue d'élaborer de nouveaux algorithmes qui aideront à prédire des diagnostics et pronostics plus rapidement et donner des thérapies plus appropriées.

Fibrose pulmonaire et emphysème

Parmi les comorbidités liées à la fibrose pulmonaire figure l'emphysème, et la combinaison des deux est un sujet sur lequel travaille actuellement l'équipe du Pr Cottin. « Ces comorbidités sont d'autres maladies en liaison avec la fibrose pulmonaire.

Elles sont plus fréquentes chez les patients atteints de fibrose pulmonaire que dans le reste de la population. Parfois ces comorbidités aggravent la maladie en termes de morbidité, de pronostic ou de mortalité ». L'importance de l'emphysème est notamment liée au rôle de la fumée de cigarettes : « Nous savons que fumer des cigarettes accroît la probabilité de fibrose pulmonaire comme de l'emphysème », souligne le pneumologue. « Et avec les deux pathologies, on a un risque plus élevé d'hypertension pulmonaire permanente, ainsi que de cancer du poumon ». Mais l'image au scanner traduit une variété de formes du tissu pulmonaire, tant pour l'emphysème que pour la partie fibrosante des poumons. Ce qui rend difficile l'interprétation. « Pour n'importe laquelle des maladies de poumons, l'importance de la probabilité de la maladie est évaluée avec l'expertise du pneumologue, du radiologue, et, en cas de biopsie, de l'anatomopathologiste. Nous avons une grande confiance dans cette approche au plus près du diagnostic final et cela permet de réduire le nombre de biopsie. »

Un meilleur suivi dans les centres

Une étude a été menée en Allemagne sur plus de deux mille patients souffrant de maladies pulmonaires interstitielles (MPI) suivis dans des centres hospitaliers spécialisés comparés à près de 30 000 patients suivis dans des centres non spécialisés. Il en ressort que ces patients ont de meilleurs résultats que ceux qui ne sont pas dans des centres spécialisés. « La survie est meilleure dans les centres spécialisés », conclut Vincent Cottin. Une autre étude a été réalisée en Espagne sur la prise en charge du malade faite à partir du diagnostic de la maladie. « Les résultats ont montré que plus rapidement le patient était pris en charge dans les centres hospitaliers spécialisés et ses chances de survie étaient meilleures », conclut le pneumologue qui considère que patients, médecins traitants et centres spécialisés doivent travailler ensemble pour réduire ces obstacles et aboutir à des soins médicaux les plus appropriés. ●

(1) La conférence est visible sur : <https://www.eu-ipff.org/european-pf-patient-summit-2022-1>

LES RECHERCHES EN COURS

OSIC : Il s'agit d'un consortium d'imagerie, créé entre l'académie, l'industrie et les philanthropes pour emmagasiner les données mondiales pour les maladies interstitielles des poumons et au-delà pour d'autres maladies des poumons qui seront incluses dans cette initiative. Il vise à soutenir et permettre des avancées rapides dans le combat contre la FPI et d'autres maladies interstitielles des poumons. Radiologues, cliniciens et informaticiens du monde entier collaborent pour développer des bio-marqueurs numériques afin d'avoir :

- un diagnostic plus rapide et plus précis basé sur les images ,
- un meilleur pronostic
- et la prévision des réactions possibles aux thérapies préconisées

Il s'appuie sur l'intelligence artificielle pour l'interprétation de cette imagerie complexe.

OPUS (Osic Pulmonary Understanding Study) : Les patients y contribueront à travers une application sur leur téléphone portable et aussi avec l'examen du souffle ou spirométrie effectué à la maison pour contribuer à une étude rétrospective et en temps réel- longitudinal de patients du monde entier consentants et souffrant de maladies interstitielles des poumons (MIP). L'étude est prévue d'être lancée au printemps/été 2023.



Pr Vincent Cottin

FIBROSE PULMONAIRE PROGRESSIVE PLUTÔT QUE FPI

On parle de fibrose pulmonaire progressive (FPP) quand l'état de la fibrose s'aggrave. Le Pr Cottin propose un nombre de critères pour caractériser la fibrose pulmonaire progressive : « La définition de la fibrose pulmonaire progressive est basée sur une combinaison de symptômes respiratoires se détériorant au niveau physiologique ou avec une preuve radiologique marquant une progression de la maladie, au cours de l'année passée. »

« Nous avons actuellement des traitements anti-fibrosants qui ralentissent la maladie et nous arriverons dans un avenir très proche à arrêter cette progression. D'où l'importance d'identifier les patients atteints, le plus rapidement possible pour ne pas laisser la maladie progresser et grossir. »

« J'ai l'espoir que nous trouverons un traitement qui bloquera la progression de la fibrose pulmonaire. Il est crucial de faire le diagnostic de la maladie le plus tôt possible, car cela laisse toutes les chances de traiter la maladie. Les recherches en cours avec les essais cliniques sont très prometteuses et nous montrent que nous sommes sur le point d'arriver à arrêter le processus de la fibrose pulmonaire. Cela demande de gros investissements financiers et humains et nécessite beaucoup de patience », conclut le Pr Cottin.



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