



DOSSIER DE PRESSE

Mucoviscidose : de nouvelles armes pour la vaincre



*« Améliorons encore davantage l'organisation et la qualité des soins, la transplantation, la nutrition, l'éducation thérapeutique, la recherche...
Faisons chaque année encore mieux. »*

Jean Lafond
Président de Vaincre la Mucoviscidose

Contacts presse

Michel Favier
8 rue St Julien
63450 Chanonat
04 73 79 42 58
favier.mic@orange.fr

Joëlle Moulinoux
10 Impasse de l'Astre
63000 Clermont Ferrand
04 73 27 91 96
serge.moulinoux@wanadoo.fr

Sommaire

Rappel de la maladie

Les 4 motifs qui justifient le SOS lancé par Vaincre la Mucoviscidose

- Sauver les CRCM actuellement en grand péril
- Soutenir la transplantation pulmonaire et imposer un statut de greffé
- Augmenter l'allocation adulte handicapé (AAH) actuellement inférieure au seuil de pauvreté
- Optimiser l'aide à l'autonomie et financer l'aide-ménagère

Voies de recherche identifiées, nouveaux médicaments : tous les espoirs sont aujourd'hui permis pour traiter les causes de la maladie

Hydratation du mucus, anti-inflammatoires, antibiotiques... :

Description des nouveaux médicaments qui soulagent les symptômes de la maladie

De nouvelles techniques pour mieux comprendre la maladie et vivre avec :

- Formation à la kinésithérapie,
- Education thérapeutique, activité physique,
- Jeu interactif ...

Les Virades de l'espoir 2012

Malgré une espérance de vie en progression grâce aux résultats éloquentes des derniers traitements, l'Association **Vaincre la Mucoviscidose** alerte l'opinion sur une situation médicale qui s'aggrave. **Un Appel** est lancé, signé par Jean Lafond (Président de l'Association Vaincre la Mucoviscidose) et Gabriel Bellon (Président de la Société Française de Mucoviscidose) avec l'assentiment de plus de 1200 soignants. Pour porter les revendications au plus haut niveau de l'état, un outil consensuel entre les Centres de références « la Société Française de la mucoviscidose » et « Vaincre la Mucoviscidose » vient d'être créé : **/Le Conseil National de la Mucoviscidose**.

En amont des prochaines **Virades de l'Espoir** qui se tiendront le dimanche 30 septembre 2012, rendez-vous annuel de mobilisation et de collecte pour Vaincre la Mucoviscidose, tour d'horizon sur la situation tendue autour de la prise en charge des patients, sur les nouveaux traitements et sur les recherches en cours...

Rappel sur la maladie

La mucoviscidose est une **affection héréditaire** qui se caractérise par la production d'un mucus très épais et affecte l'appareil respiratoire, digestif et génital.

C'est une maladie à transmission autosomique récessive, le gène porteur se situe sur un chromosome non sexuel, si celui-ci est transmis par les deux parents, l'enfant développe la pathologie.

Le gène a été isolé en 1989. Celui-ci se trouve sur le chromosome n°7. Son mécanisme biochimique n'est pas encore complètement et clairement établi.

Une personne atteinte de mucoviscidose a hérité de ce gène qui entraîne **la production par les cellules épithéliales d'une protéine défectueuse**. Cette protéine conduit à la formation d'un mucus épais, visqueux, qui provoque de nombreux problèmes graves : obstruction des conduits bronchiques, difficultés respiratoires, mauvaise digestion des nutriments, retard de croissance, diarrhées chroniques, fatigue extrême, une sueur trop salée.

Le traitement de la mucoviscidose varie en fonction du stade de la maladie et des organes affectés. Des progrès importants font qu'aujourd'hui 50% des 6400 personnes atteintes de mucoviscidose en France sont des adultes.

- L'espérance de vie augmente, c'est une victoire. Cependant celle-ci reste fragile si l'on baisse la garde !
Vaincre la Mucoviscidose lance un SOS pour pointer les défaillances afin de pérenniser les progrès accomplis.

Les 4 motifs qui justifient le SOS lancé par Vaincre la Mucoviscidose

1- Sauver les CRCM actuellement en grand péril

10 ans après leur création, les **CRCM** (centres de ressources et de compétences dédiés à la mucoviscidose dans les hôpitaux) **ne sont plus assez dimensionnés et dotés humainement** face à l'augmentation de la cohorte globale de patients (25% de patients en plus), et la proportion plus importante d'adultes nécessitant des soins plus lourds et plus consommateurs de temps.

Ainsi, la situation générale se détériore avec pour conséquences souvent masquées, malgré le très grand dévouement des soignants, des soins de moins bonne qualité, des consultations éloignées, des examens moins fréquents et la mise en danger du patient. Ces éléments ont été objectivés fin 2010 par une étude de Vaincre la Mucoviscidose présentée à la Direction Générale de l'Offre de Soins au Ministère de la santé. Cette démarche n'a pas abouti encore aujourd'hui !

En effet, faute de moyens, des cas de reports de soins ou d'examen, pourtant essentiels, ont été signalés à l'Association.

- ✓ « *La création des CRCM et la mise en place d'équipes spécialisées ont représenté une amélioration des soins indéniables. Mais l'augmentation du nombre de patients n'a pas été anticipée. Le manque flagrant de moyens alloués fait qu'aujourd'hui le temps consacré au patient est plus limité, la fréquence des visites plus espacée. Des discussions sont en cours actuellement pour augmenter les moyens, espérons qu'elles aboutissent* » explique Gabriel Bellon, Président de la Société Française de Mucoviscidose(SFM).

L'association Vaincre la Mucoviscidose subventionne **116** postes de soignants en 2012 dans les CRCM à hauteur de 1,7 millions d'euros destinés à compléter des enveloppes publiques qui tardent à venir. Ces financements qui ont plus que doublé en 10 ans pallient aujourd'hui trop souvent un manque de postes dans les services hospitaliers.

Parcours type d'un patient :

- Un patient vient **6 fois par an** au CRCM (1 venue /2 mois)
- Chaque venue, même sous-évaluée, génère au moins **2 heures** d'activités
- **2/3** de la file active nécessite une prise en charge à distance, autour des venues ou en dehors de toute venue
- La prise en charge à distance d'un patient consomme **76 min** de temps de professionnels sur une période de 2 semaines soit **5h / 2 mois**

Les CRCM et les centres de transplantation avaient demandé pour l'année 2012, afin d'assurer leur bon fonctionnement, des subventions d'un montant de 2 223 500 €. L'Association a pu voter grâce à ses collectes une enveloppe de 1 765 120€ permettant de financer 116 postes répartis dans toute la France pour les 49 CRCM et 8 Centres de transplantation. On voit là combien les dons privés sont importants pour garantir la prise en charge des personnes malades faute d'allocations suffisantes des autorités.

« *Je travaille en tant qu'infirmière puéricultrice à mi-temps dans le CRCM de Besançon. Si en décembre dernier l'Association n'avait pas décidé de financer mon poste, à l'heure actuelle, ma collègue infirmière également à mi-temps serait seule pour suivre 55 patients atteints de mucoviscidose* » souligne Sophie Berçot.

➤ Vaincre la Mucoviscidose milite pour que les CRCM bénéficient de financements corrects émanant de l'état.

2- Soutenir la transplantation pulmonaire et imposer un statut de greffé

La survie après la greffe a augmenté et aujourd'hui on recense 440 patients greffés (soit 7% des patients). Or, le personnel et les moyens manquent pour suivre dans la durée ces patients et les 80 nouveaux greffés annuels. Alors que la greffe est incontournable en cas d'insuffisance respiratoire grave, **ce parcours est très difficile pour les patients et leur famille fragilisés.**

- **Vaincre la Mucoviscidose milite pour qu'un statut de greffé soit mis en place et permette, dès l'inscription sur liste d'attente, l'ouverture simplifiée et coordonnée d'un certain nombre de droits : soutien psychologique, aide-ménagère, congé spécifique pour les proches...**

Par ailleurs, **le don d'organes stagne en France.** Le taux d'opposition au prélèvement y est de 30% alors qu'il n'est que de 15% dans d'autres pays européens. Un nouveau Plan Greffe est sorti en mars 2012 afin de développer des solutions pour optimiser la greffe avec l'objectif d'infléchir ce taux d'opposition.

Qu'en est-il aujourd'hui ?

Vaincre la Mucoviscidose pour sa part, a été la première association de patients en Europe à lancer un programme de recherche dédié à la transplantation pulmonaire, en s'entourant d'un comité scientifique spécifique et de l'association Gregory Lemarchal.

3- Augmenter l'allocation adulte handicapé (AAH) actuellement inférieure au seuil de pauvreté

Actuellement un **basculement positif et extrêmement rassurant se produit** : la majeure partie des patients atteints de mucoviscidose a plus de 18 ans et la proportion de patients adultes ne fera qu'augmenter dans les années à venir. Cependant, la situation socioprofessionnelle de ces nouveaux patients adultes recouvre des réalités très différentes entre ceux qui parviennent à travailler malgré les soins quotidiens (1h30 minimum) et les autres, à temps partiel ou sans emploi.

Les patients qui ne peuvent pas travailler bénéficient de l'allocation aux adultes handicapés (AAH 743€) ou d'une pension d'invalidité. Leurs ressources sont donc bien souvent inférieures au seuil de pauvreté (954€ pour une personne seule) et ne permettent pas de vivre dignement.

La mucoviscidose fait partie des ALD permettant une prise en charge à 100% par l'assurance maladie des soins liés à cette pathologie. Pour autant, certains frais restent à la charge du patient.

Par exemple, le forfait journalier hospitalier de 18 euros, les frais d'optique, dentaires, certaines prestations utiles comme l'ostéopathie

- **Vaincre la Mucoviscidose milite pour que l'AAH soit revue à la hausse.**

4- Optimiser l'aide à l'autonomie et financer l'aide-ménagère

Les malades et leurs familles font face à des frais très importants directement liés à la maladie : surcoûts à l'hôpital, transports pour s'y rendre...

- **Vaincre la Mucoviscidose se bat pour la prise en charge à 100 % de tous les traitements et matériels figurant sur le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) publié par la HAS et celle concernant le périmètre de prestation de compensation du handicap (PCH) qui exclut aujourd'hui l'aide pour les activités domestiques.**

En effet, **les patients atteints de mucoviscidose ont un besoin crucial d'aide-ménagère** pour garantir une hygiène scrupuleuse de leur domicile, indispensable pour éviter les infections. Ils ne peuvent souvent assurer eux-mêmes cette hygiène pour des raisons de santé (fatigabilité, danger que représente la poussière pour eux).

Vaincre la Mucoviscidose lance une expérimentation : financer à ses frais, à hauteur de deux heures par semaine, une aide-ménagère à tous les patients atteints de mucoviscidose qui en font la demande et qui vivent de manière autonome.

Vaincre la Mucoviscidose espère grâce à ce soutien aider les patients adultes à maintenir leur capital-santé.



Voies de recherche identifiées, nouveaux médicaments : tous les espoirs sont aujourd'hui permis pour traiter les causes de la maladie

Jamais il n'y a eu autant de médicaments en cours de demande d'autorisation de mise sur le marché que depuis 2012.

Les approches sont nombreuses : la thérapie génique et la thérapie de la protéine qui s'attaquent à la cause de la maladie, les nouvelles thérapeutiques qui visent à restaurer la fluidité du mucus ou à réduire l'inflammation et les infections tout en innovant sur les modes d'utilisation pour améliorer la qualité de vie.

Il va falloir financer ces médicaments innovants mais coûteux afin de garantir leur accès à tous les malades. Il est donc impératif de poursuivre nos efforts » souligne Franck Dufour Directeur du département recherche de l'association.

Thérapie génique, thérapie de la protéine : le traitement des causes de la maladie est en bonne voie

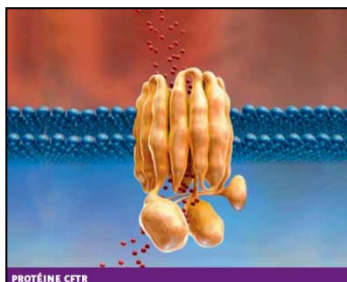
Résumé réalisé suite à un entretien avec Dominique Hubert, pneumologue au Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose de l'hôpital Cochin à Paris.

Depuis 1989, date de la découverte du gène CFTR responsable de la synthèse de la protéine portant le même nom, la recherche sur la mucoviscidose a considérablement évolué !

Aujourd'hui deux différentes stratégies coexistent pour traiter l'origine de la maladie : d'une part, la correction du gène muté par thérapie génique et d'autre part, la modulation pharmacologique de la protéine CFTR* par des activateurs ou des correcteurs.

❖ La thérapie génique : l'espoir renaît avec les nouveaux vecteurs de gènes « les liposomes »

La thérapie génique a pour but de guérir le patient en lui apportant un gène sain quel que soit le type de mutation dont il souffre. Acteur majeur actuellement dans ce domaine, le Consortium Britannique de thérapie génique en mucoviscidose a développé un vecteur capable de transporter un gène sain (produit en laboratoire) jusqu'aux cellules du poumon des patients atteints. Ce transporteur est une particule de lipides appelée liposome. « *Des premiers essais cliniques conduits auprès d'une trentaine de patients de 2009 à 2011, ont permis de montrer une expression satisfaisante du gène sain chez plusieurs patients* », a souligné Dominique Hubert. Hormis quelques réactions de type grippal, cette thérapie semble bien tolérée. Le Consortium Britannique à l'origine de l'étude, a prévu de lancer cette année un essai clinique contre placebo avec 130 patients adultes et enfants de plus de 12 ans. Ils recevront plusieurs doses de gènes sains par inhalation. Il faudra attendre jusqu'en 2014 pour avoir les premiers résultats. A suivre



PROTÉINE CFTR

* La protéine CFTR est un canal de la membrane des cellules épithéliales, qui permet notamment le transport du chlore.

Les dates clés de la recherche

1953 : 1ère description étiopathogénique (test de la sueur).

1978 : La dangerosité de la bactérie *Pseudomonas aeruginosa* est mise en évidence, ce qui ouvre la voie aux antibiothérapies intraveineuses.

1980-90 : Essor de l'antibiothérapie, permettant d'augmenter significativement la durée de vie des patients.

1982 : Paul Quinton met en évidence le rôle de l'anomalie de transport du chlore dans la maladie

1984 : Première transplantation cœur-poumon.

1985 : mise sur le marché d'extraits pancréatiques enrobés, destinés à améliorer la digestion.

1987 : Hans Eiberg localise le gène responsable de la mucoviscidose sur le bras long du chromosome 7.

1989 : L'équipe du Professeur Lap-Chee Tsui isole le gène CF et découvre qu'il code la protéine CFTR.

1992 : Première production de souris muco-transgéniques afin de mieux étudier les thérapies possibles.

1994 : Premier essai de thérapie génique en France.

1994 : Mise sur le marché du Pulmonzyme®, premier médicament spécifiquement développé pour fluidifier le mucus des patients atteints de mucoviscidose.

2009 : Modélisation de la structure 3D de la protéine CFTR par l'équipe d'Isabelle Callebaut (projet financé par Vaincre la Mucoviscidose)

2012 : L'ivacaftor (Kalydeco®) vient de recevoir l'autorisation de mise sur le marché en Europe: c'est le premier traitement qui agit directement sur la protéine CFTR.

❖ La thérapie de la protéine : les premières victoires

Les différentes classes de mutations :

Classe I : La protéine CFTR fabriquée est trop courte ou inexistante. Parmi elles, on retrouve les mutations stop et en particulier celles dont le nom se termine par X : G542X, Y122X

Classe II : La protéine se fabrique mal, elle sort du circuit normal de maturation et est détruite rapidement, par exemple F508del (la plus répandue), N1303K. Plus de 80 % des malades sont porteurs d'au moins une mutation de classe II.

Classe III : La protéine parvient bien dans la membrane cellulaire mais ne s'ouvre pas. Par exemple G551D

Classe IV : La protéine CFTR ne fonctionne pas bien. Le chlore n'y passe pas, même quand la protéine est ouverte, par exemple R117H.

Classe V : La quantité de protéine CFTR produite est insuffisante mais sa qualité est normale, par exemple 2789+5G→A.

Classe VI : La protéine s'insère dans la membrane mais est rapidement dégradée.

Salué comme l'un des principaux espoirs de la médecine, **VX-770** ouvre la voie d'une série très prometteuse. Aujourd'hui première molécule capable de restaurer le fonctionnement de la protéine déficiente chez les patients porteurs de la mutation G 551D (2 % des cas), **VX-770** ou **Kalydeco®** bénéficie depuis mi-avril 2012 d'une autorisation temporaire d'utilisation nominative en France.

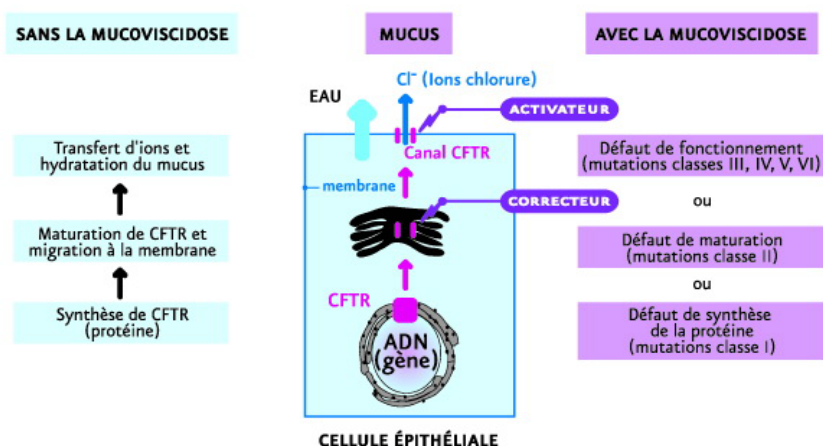
« *C'est une bonne nouvelle pour les patients porteurs de la mutation G551D mais aussi pour l'ensemble des patients. Il est démontré pour la première fois qu'une intervention sur la protéine CFTR entraîne bien une amélioration clinique. Cette découverte nous fait entrer dans une nouvelle ère de traitements individualisés et adaptés au type de mutation génétique que présente le patient* » a commenté Franck Dufour, Directeur scientifique de Vaincre la Mucoviscidose.

Une deuxième molécule correctrice de la protéine CFTR, le **VX-809**, a été évaluée auprès de patients porteurs de la mutation la plus répandue en France, la F508del. Selon cette étude, le VX-809 améliorerait le transport du chlore, mais les chercheurs n'ont pas observé un effet notable sur la fonction respiratoire. Un

second essai clinique, associant cette fois-ci VX-809 et Kalydeco®, est en cours également avec des patients atteints de la mutation F508del. Les premiers résultats ont montré que le Kalydeco® potentialise l'effet du VX-809.

Une troisième molécule du laboratoire Vertex, le **VX-661** fait également l'objet d'un essai clinique chez les patients porteurs d'une double mutation F508del. L'essai clinique prévoit d'évaluer l'efficacité du VX-661 seul mais aussi de l'association VX-661/Kalydeco®.

PROTÉINE CFTR NORMALE (À GAUCHE) ET ALTÉRÉE (À DROITE)



Hydratation du mucus, anti-inflammatoires, antibiotiques... : description des nouveaux médicaments qui soulagent les symptômes de la maladie

De nouveaux médicaments en cours de développement doivent enrichir dès cette année la palette thérapeutique pour traiter les symptômes de la mucoviscidose. Décryptage par le Professeur Jean-Christophe Dubus, responsable du CRCM pédiatrique de Marseille :

❖ Réhydratation du mucus grâce à l'inhalation d'une poudre sèche, le Bronchitol®

Jusqu'alors utilisé pour traiter des œdèmes cérébraux ou l'hypertension intra-oculaire, le **mannitol (Bronchitol®)** a obtenu le 20 avril dernier une autorisation de mise sur le marché (AMM) en Europe. Il s'agit en fait d'un « **sucre-alcool** » qui en attirant l'eau dans le mucus permet de le réhydrater. Ce médicament se présente sous forme de capsules de poudre sèche à inhaler. Les essais cliniques ont montré une amélioration de la fonction respiratoire de 3 à 8% et une diminution des exacerbations de 15 à 35%. Ce médicament peut toutefois entraîner toux et bronchospasme. Il sera dans un premier temps commercialisé pour le traitement des adultes, des données complémentaires chez l'enfant sont attendues.

❖ Elargissement de l'arsenal thérapeutique pour traiter l'inflammation

Il existe déjà plusieurs traitements anti-inflammatoires (azithromycine et AINS...) indiqués dans la mucoviscidose, mais leur utilisation sur le long terme est compliquée en raison de leurs effets secondaires. De nouvelles pistes sont explorées, par exemple: l'héparine, l'acide oméga 3 DHA, la N-acétylcystéine et le glutathion. Certains médicaments prescrits dans les troubles de l'érection comme le sildénafil (Viagra®) ou le vardénafil (Lévitra®) pourraient s'avérer intéressants dans le futur : leurs propriétés anti-inflammatoires ont en effet été démontrées chez la souris.

De **nouveaux antibiotiques à inhaler vont être disponibles** pour les patients.

Ce mode d'administration permet de cibler davantage la zone à traiter, limitant ainsi les effets secondaires.

- L'aztréonam lysine (Cayston®), commercialisé aux Etats-Unis et disponible par dérogation chez l'adulte en France en cas de résistance à la tobramycine. Les essais ont montré une diminution des symptômes respiratoires chez les patients traités.
- Le médicament Tobi Podhaler®, tobramycine en poudre sèche, doit aussi être bientôt disponible en France. Les essais ont montré que l'inhalation de poudre sèche est aussi efficace que la voie nébulisée. Tobi Podhaler® représente un confort supplémentaire pour les patients (amélioration de la qualité de vie, diminution de la charge thérapeutique) car le dispositif ne nécessite aucun entretien particulier.
- Un autre antibiotique sous forme de poudre sèche, Colobreathe® (colistine), vient quant à lui d'obtenir une AMM européenne dans le traitement contre *Pseudomonas Aeruginosa* chez les patients atteints de mucoviscidose. Les essais cliniques ont cependant pointé l'importance des effets indésirables de ce médicament : modification du goût (62%), toux (59%), irritation de la gorge (44%), dyspnée (17%), dysphonie (11%).
- Enfin, le développement clinique de l'Aeroquin® (lévofloxacine ou MP-376) est bien avancé puisque cet antibiotique indiqué dans le traitement contre le *Pseudomonas Aeruginosa*, est en cours de phase 3.

Parmi les antibiotiques en développement clinique, Jean-Christophe Dubus cite également l'*amikacine* liposomale (Arikace®), une forme d'antibiotique à effet prolongé susceptible d'améliorer l'observance du traitement grâce à une seule prise par jour, la *ciprofloxacine* poudre ou encore l'association *fosfomycine et tobramycine*.

❖ **Une alternative aux antibiotiques : les bactériophages**

Alternatives originales aux antibiotiques, mais encore au stade de la recherche fondamentale :

- Les bactéries *Escherichia coli* « kamikases » capables d'attaquer le *Pseudomonas* avant de s'auto-détruire,
- Les aminostéroïdes, des protéines venant du requin douées de propriétés antibactériennes, fongicides et virucides,
- Les bactériophages, des virus qui infectent uniquement les bactéries.

Vaincre la Mucoviscidose finance actuellement des projets de recherche qui visent à explorer le potentiel des bactériophages pour lutter contre *Pseudomonas Aeruginosa*. Ces recherches au stade pré-clinique offrent des perspectives intéressantes pour lutter contre la résistance aux antibiotiques.

❖ **De nouveaux nébuliseurs intelligents**

Il s'agit des dispositifs « high tech » Akita et I-Neb. Commercialisé en France dans l'indication du traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire, « *le nébuliseur portable I-Neb, délivre le médicament à l'inspiration. De plus, il enregistre la façon de respirer du patient, permettant ainsi une délivrance optimale du médicament* », explique Jean-Christophe Dubus. Ce système I-Neb pourrait notamment être utilisé pour la tobramycine inhalée. Le dispositif n'étant pas encore commercialisé dans l'indication mucoviscidose, les patients devront attendre avant de pouvoir obtenir un remboursement de l'appareil. Le nébuliseur Akita, déjà disponible dans certains pays européens, n'a pas encore d'accord de prise en charge pour le remboursement pour l'hexagone. Fabriqué par la firme allemande Activaero, il peut être utilisé pour la nébulisation de divers médicaments comme *dornase alfa (Pulmozyme)*, *salbutamol* ou encore des antibiotiques disponibles sous forme inhalée comme la *tobramycine*. Le plus de ce nébuliseur ? Les données spécifiques du principe actif et de la dose à inhaler pour un médicament déterminé sont enregistrées sur la carte à puce, ce qui permet la délivrance d'une dose précise et optimale du médicament.

« *Le chemin est encore long mais il y a énormément d'espoirs* », conclut Jean-Christophe Dubus.

Les ATU : entre les derniers essais cliniques concluants et la commercialisation effective, les délais peuvent atteindre 1 à 3 ans. Une situation difficile pour de nombreux patients en attente d'un traitement. C'est pourquoi depuis 1994, l'ANSM (Agence Nationale de Sécurité du Médicament et des produits de santé) peut délivrer une autorisation temporaire d'utilisation (ATU) pour un patient ou un groupe de patients.
--

De nouvelles techniques pour mieux comprendre la maladie et vivre avec : Formation à la kinésithérapie, éducation thérapeutique, jeu interactif, éducation physique...

❖ La formation des parents à la kinésithérapie



D'après le bilan des kinésithérapeutes de l'AMK (Association Mucoviscidose et Kinésithérapie), le taux de satisfaction des formations auprès des parents avoisine les **94%**.

Ces formations ont pour objectif **d'apprendre aux parents à repérer les signes d'exacerbation de leur enfant** : fatigue, essoufflement, perte d'appétit, fièvre, augmentation de la toux ou modification des sécrétions... Mieux armés pour détecter les éventuels signes d'alerte, ils appréhendent ainsi beaucoup moins la perspective du week-end ou même de vacances loin du kinésithérapeute habituel de leur enfant.

Cet apprentissage leur donne une vraie liberté.

« *Nous ne demandons pas aux parents d'effectuer une séance de kinésithérapie respiratoire, à la place des professionnels, mais de la comprendre et de la préparer* », souligne Hugues Gauchez, formateur à l'AMK et kinésithérapeute à Lille. « *Une bonne hydratation de l'enfant, un lavage de nez et l'administration des aérosols sont autant de gestes simples que les parents sont amenés à effectuer pour optimiser la séance de kinésithérapie* ».

Ces formations ont démarré en 2009 grâce au soutien et au financement de Vaincre la Mucoviscidose. Elles sont organisées l'espace d'une journée, dans les locaux des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) et réunissent au maximum 12 familles. Animées par un kinésithérapeute formateur de l'AMK et un kinésithérapeute du CRCM, les sessions abordent aussi bien les aspects théoriques de la prise en charge que la pratique. En 2011, près de 400 nouveaux parents ont suivi la formation. D'ici 2015, les kinésithérapeutes de l'AMK espèrent pouvoir atteindre le chiffre de 3500 parents formés. D'après les résultats d'une petite enquête menée par Antonia Vital-Foucher, kinésithérapeute au CRCM de l'hôpital Robert Debré à Paris, **80%** des parents qui ont assisté à la formation mettent en pratique auprès de leurs enfants le drainage rhino-pharyngé (DRP) au quotidien, **acquièrent les aides instrumentales nécessaires, connaissent les activités physiques appropriées...**

❖ Un nouveau programme d'apprentissage pour mieux affronter la maladie et trouver les solutions adaptées

Pour aider à mieux affronter certaines situations stressantes de la vie quotidienne pouvant se présenter aux familles des patients atteints de mucoviscidose, des spécialistes de l'éducation thérapeutique ont mis au point un **nouveau programme d'apprentissage**.

Financé par la Direction Générale de la Santé, ce programme qui a réuni 6 groupes d'une dizaine de parents à Nantes, Paris, Lyon et Roscoff, a permis de lister une trentaine de compétences d'adaptation : « *Ces dernières représentent la capacité d'une personne à répondre efficacement aux exigences et aux épreuves de la vie quotidienne* », explique Anne Le Rhun, médecin de santé publique au CHU de Nantes.

Les chercheurs ont travaillé avec les différents groupes à partir d'un outil original : **un puzzle de santé**. Les parents ont été invités à retourner les cartes de ce puzzle et à réfléchir ensemble à des questionnements ou des situations pratiques susceptibles de se présenter dans leur vie quotidienne. Chaque pièce du puzzle représentait le point de départ d'une conversation entre les parents, chacun confrontant ses réponses et solutions aux réponses des autres. « *Le non-jugement, l'écoute, la confidentialité et la liberté de parole constituaient les seules règles imposées dans ces groupes* », précise Anne Le Rhun. D'autres supports, comme des jeux de rôle, des dessins ou des photos, ont également été utilisés pour construire cet espace d'échanges et de paroles. A suivre...

❖ Reprendre goût à l'activité physique !



Peu nombreux au sein des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM), les éducateurs médico-sportifs (EMS) sont pourtant de précieux soutiens pour accompagner les patients vers **la reprise d'une activité physique et sportive**.

Diminution de la dyspnée, augmentation de l'expectoration, de l'hydratation du mucus, de la force des muscles respiratoires... tels sont les bienfaits de l'activité physique pour les patients atteints de mucoviscidose.

En outre, elle diminue la fatigue et améliore la qualité de vie des patients.

A la rentrée 2012 les premiers programmes de réhabilitation à l'effort pour les patients adolescents et adultes seront proposés sur prescription médicale par l'équipe du CRCM de Clermont Ferrand.

« L'objectif est d'enrayer le cercle vicieux de déconditionnement à l'effort, souligne Isabelle Petit, médecin au CRCM de Clermont Ferrand. Les difficultés respiratoires conduisent à une limitation de l'activité physique, qui va elle-même aggraver l'essoufflement, la fatigue et la fonte musculaire. »

Cette spirale infernale peut être rompue par un ré-entraînement à l'exercice encadré par une équipe pluridisciplinaire comprenant notamment un médecin, un kinésithérapeute et un éducateur médico-sportif (EMS).

Compte tenu des contre-indications éventuelles (hypertension artérielle pulmonaire, désaturation, pneumothorax, hémoptysie, troubles cardio-vasculaires...), Isabelle Petit a estimé qu'un **bilan comprenant au moins une épreuve d'effort constitue un pré requis important**.

En raison du manque de création de postes dédiés, rares sont les CRCM qui disposent des compétences d'un éducateur médico-sportif formé à l'activité physique adaptée pour la santé.

Des subventions de Vaincre la Mucoviscidose ont cependant permis à quelques CRCM, notamment à Lille et Paris, de recruter des EMS.

Le CRCM de Lille fait figure d'exception puisque Fabien Denis, EMS y exerce à temps plein grâce à un financement exceptionnel de l'ARS (Agence Régionale de la Santé) complété par celui de l'association. *« J'interviens pour favoriser la culture sportive chez les patients adolescents et adultes ou encore accompagner ceux qui nécessitent un programme de ré-entraînement à l'effort »*, a-t-il expliqué.

Selon les besoins, Fabien Denis suit les patients pendant 2 à 8 semaines à raison de 2 séances individuelles hebdomadaires. La prise en charge se fait dans la salle de sport du CRCM, à domicile ou en club.

Une jeune adulte, Caroline, a témoigné au cours de l'atelier des bénéfices apportés par le soutien de Fabien. *« C'est lui qui m'a redonné confiance en mes capacités physiques, je n'aurais sans doute pas pu y arriver seule sans ses conseils et encouragements »*, a-t-elle précisé. Après une aspergillose, Caroline avait abandonné toute activité sportive à l'âge de 16 ans. Le moindre effort, comme s'habiller ou monter quelques escaliers, provoquait alors essoufflement et fatigue. Accompagnée pendant 8 semaines par Fabien Denis, elle a réussi à reprendre une activité sportive qu'elle pratique désormais en cours collectif 3 à 4 fois par semaine.

Après quelques années de sport, son VEMS est remonté de 58 à 89%. *« Je ressens une très nette diminution de la fatigue grâce au sport, ma vie sociale est beaucoup plus épanouie »*, a-t-elle observé.

Désormais très confiante, Caroline a d'ailleurs choisi l'option sportive course sur 1500 mètres pour le concours de professeur des écoles qu'elle passera dans quelques mois.

Un challenge sportif et un bel exemple pour celles et ceux qui douteraient de leurs capacités physiques et sportives.

❖ Un jeu vidéo pour apprendre les gestes clés



Un jeu vidéo le *Mucoplay** mis au point par l'association IKARE (Inhalothérapie – Kinésithérapie respiratoire, Association pour la recherche et l'enseignement) est à disposition des patients, petits et grands et de leurs proches.

Ce « serious game » dédié à la mucoviscidose et présenté par Eric Beauvois, président de l'AMK, est une forme d'apprentissage utilisant le jeu vidéo comme support, pour faciliter les acquisitions, il permet une progression individuelle adaptée à chaque « joueur-apprenant ».

*« La possibilité de diffuser des savoirs, et d'en valider leur acquisition par le joueur-malade, nous a incités à mettre au point ce jeu sérieux **MucoPlay**, à destination des patients, petits ou grands et des professionnels impliqués dans leur prise en charge. C'est l'assurance de faire participer au mieux les patients à leurs traitements, dans le cas d'une maladie chronique, et d'en majorer les effets »,* expliquent les concepteurs.

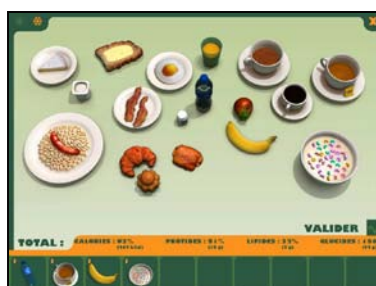
Les différents modules proposés explorent successivement les thèmes prioritaires que sont l'apprentissage des règles d'hygiène, le lavage des mains, l'hygiène du soin et l'alimentation. Les supports vidéo ou en animation 3D permettent de recréer des environnements familiers au joueur. La mise à disposition « on line » garantit la disponibilité et l'accessibilité du Mucoplay à tout moment.

Ce jeu éducatif est accessible sur www.mucoplay.org

Module destiné aux patients enfants :



Module destiné aux patients ados et adultes :



Les Virades de l'espoir 2012 : Rendez-vous dimanche 30 septembre



«Les Virades 2011 avaient permis de collecter 5,8 millions d'euros, espérons qu'en 2012 la collecte soit meilleure.»
indique Jean Lafond

Comme chaque année, partout en France, les Virades sont le rendez-vous fédérateur de tous ceux concernés par la mucoviscidose : patients, familles, amis, chercheurs, médecins, infirmières, bénévoles...

Le grand-public y est attendu, souhaité et invité. **Sa présence est la preuve de son intérêt pour cette maladie.**

Au cœur des Virades, parmi ceux qui luttent au quotidien, il comprendra combien sa participation est nécessaire. En s'inscrivant pour marcher, courir, à vélo, en roller... **il sera utile pour Vaincre la mucoviscidose:**

Lors de cette journée dédiée à la mucoviscidose, 30 000 bénévoles, 20 000 entreprises et 1 million de participants permettent à l'association de recueillir **la moitié** de ses ressources. Grâce aux dons, Vaincre la Mucoviscidose développe des projets de recherche, optimise la prise en charge médicale et le soutien social.

Pour s'inscrire, à l'une des 500 Virades organisées partout en France, se connecter sur www.vaincrelamuco.org

La Virade Parisienne : une grande journée au Jardin d'acclimatation

Au programme :

- **A 9h : Coup d'envoi de la Virade**
- **A 11h : La marche des Blouses Blanches**
 - Marche solidaire des chercheurs, scientifiques, soignants (médecins, infirmiers, kinésithérapeutes, psychologues...), tous en blouse blanche pour Vaincre la mucoviscidose.
 - En clôture de la marche : lecture de l'appel lancé par Vaincre la mucoviscidose
- **De 12 à 12h30 : Les chercheurs répondent aux questions du public**

Pour rejoindre la page Facebook de Vaincre la Mucoviscidose

<http://www.facebook.com/pages/Vaincre-la-Mucoviscidose/108976890348>

Pour consulter tout le programme des 500 Virades 2012 et faire un don www.vaincrelamuco.org