



**Dimanche 28 septembre,
une journée contre la mucoviscidose**

DOSSIER DE PRESSE

Les Virades de l'espoir
pour vaincre la mucoviscidose

**480 Virades pour donner
son souffle à la recherche**

Contacts Presse :



Laurence
Jacquillat

**Delphine Eriau
Nolwenn Lorho**
16, rue de l'Arcade - 75008 Paris
Tel : 01 45 03 89 93 / 01 45 03 89 94
Fax : 01 45 03 89 90
E-mail : d.eriau@ljcom.net
n.lorho@ljcom.net



**Elodie Guimard
Muriel Papin**
181, rue de Tolbiac - 75013 Paris
Tel : 01 40 78 91 96 / 01 40 78 91 75
Fax : 01 45 80 86 44
E-mail : eguimard@vaincrelamuco.org
mpapin@vaincrelamuco.org

Sommaire

1. Dimanche 28 septembre, les Virades de l'espoir pour vaincre la mucoviscidose.....	3
2. Isabelle Carré et François Cluzet : « Tant qu'ils auront besoin de nous, nous serons là ! ».....	6
3. « Ma vie avec la mucoviscidose » - Témoignage d'Anne-Charlotte.....	7
4. Nos espoirs en 2008 : recherche, du nouveau sur la transplantation pulmonaire et des essais cliniques prometteurs.....	9
5. Nos urgences en 2008 : précarité des malades et qualité des soins.....	12
6. La mucoviscidose : une maladie grave qui touche 6 000 patients.....	16

2 millions

C'est le nombre de Français qui sont, sans le savoir, porteurs sains du gène de la mucoviscidose.

24 ans

C'est l'âge moyen de décès (mais il y a quelques années les patients décédaient avant l'âge adulte, et avant 10 ans dans les années 60).

89 projets et postes de soignants

Notre association finance chaque année une partie ou la totalité de projets de soins ou de postes de soignants dans les CRCM (Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose) et centres de transplantation.

1 million de personnes attendues pour les Virades

20 000 entreprises et partenaires

6 000

C'est le nombre de malades de la mucoviscidose en France.

46 ans

Grâce à l'évolution des soins et aux résultats de la recherche, c'est l'espérance de vie moyenne estimée pour les enfants qui naissent aujourd'hui avec la mucoviscidose.

79 projets de recherche

Financés en 2008 uniquement par l'association Vaincre la Mucoviscidose grâce aux dons, ce sont autant d'espoirs pour les malades.

100 000 enfants et jeunes de 6 à 25 ans attendus

30 000 bénévoles la journée du 28 septembre

Vous pouvez télécharger les photos libres de droits à partir du site www.virades.org



1. Dimanche 28 septembre, les Virades de l'espoir pour vaincre la mucoviscidose

1.1. 24^e édition des Virades de l'espoir : 480 manifestations dans toute la France sous le signe de la solidarité

Les Virades de l'espoir, c'est une journée d'action dans toute la France contre la mucoviscidose. Chacun peut accomplir un effort physique à sa mesure en apportant des dons recueillis auprès de son entourage et/ou un don personnel.

Pour tous, un mot d'ordre : donner son souffle pour ceux qui en manquent.

Les Virades sont aussi de grandes fêtes conviviales où se déroulent les animations les plus diverses. Traditionnellement, chaque Virade se termine par un lâcher de ballons, symbole de souffle et porteur d'espoir.

A l'origine le mot "Virade" vient du patois auvergnat qui signifie "virée" ou "balade". C'est en Auvergne que la 1^{ère} Virade est née, en 1985, d'où son nom.

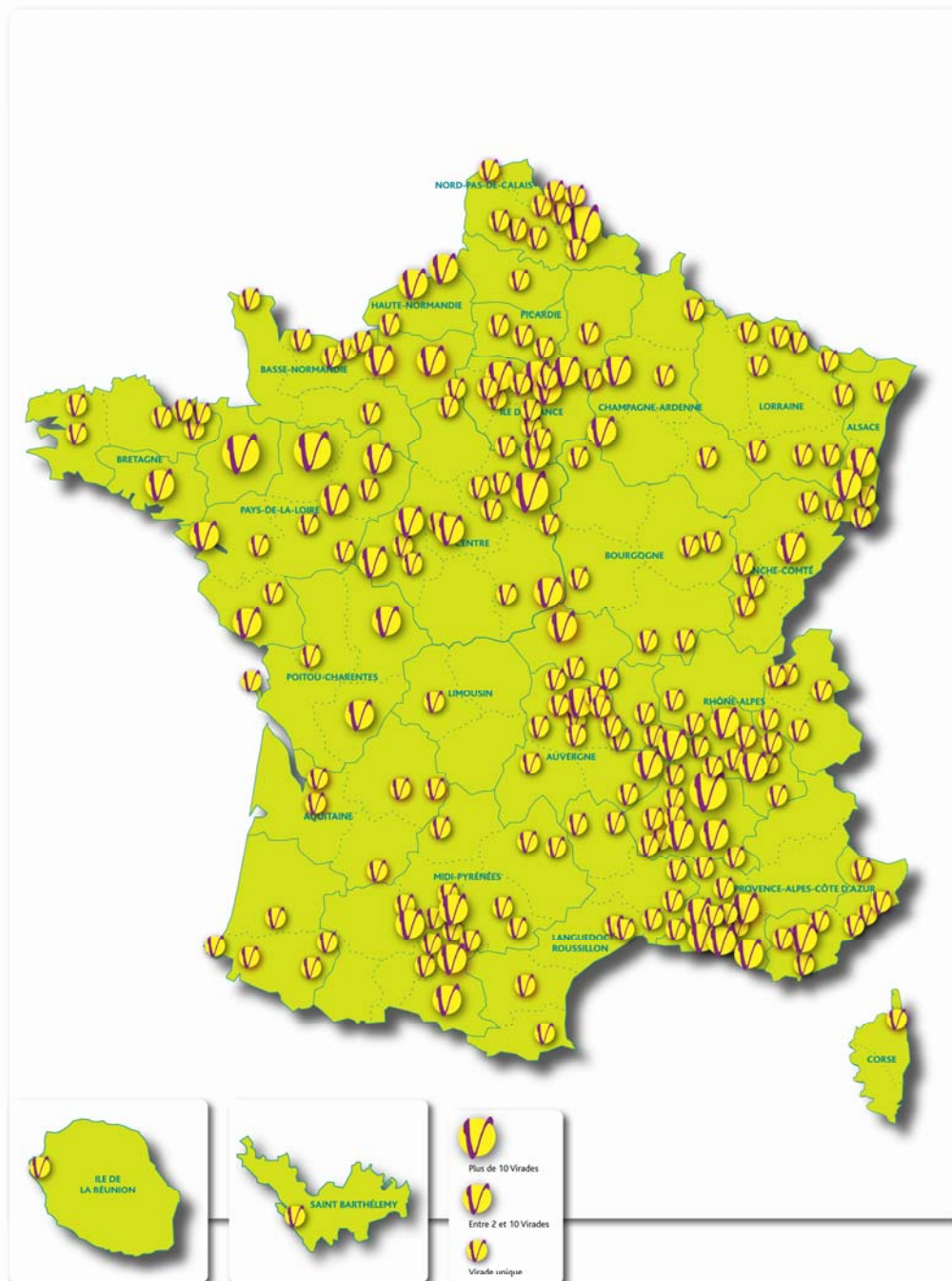


1.2. Les Virades de l'espoir : Plus nombreuses et mieux implantées sur tout le territoire

Plus de 40 Virades supplémentaires marquent cette édition 2008.

6 nouveaux départements (Corse, Nièvre, Pyrénées Orientales, Haute-Saône, Vaucluse et Vosges) ont rejoint cette année les Virades de l'espoir, aujourd'hui présentes dans **85 départements au total**.

Les « sites Virades » se multiplient dans toute la France, ainsi chacun peut facilement trouver une Virade près de chez soi.



1.3. Nous soutenir et agir contre la mucoviscidose lors de cette journée

Le but des Virades de l'espoir est de **sensibiliser le grand public et collecter des fonds pour vaincre la mucoviscidose.**

Pour participer à cette journée de mobilisation et manifester votre solidarité, vous pouvez :

Faire un don

- au 01 40 78 91 91
- sur www.vaincrelamuco.org
- par chèque à l'ordre de Vaincre la Mucoviscidose, 181 rue de Tolbiac, 75013 Paris
- sur place en vous rendant sur un site Virade

Pour mémoire, les particuliers bénéficient d'une réduction sur l'impôt égale à 66 % du montant des dons dans la limite de 20 % du revenu imposable. Un don de 50 € ne coûte donc réellement que 17 € au donateur.

Venir aux Virades de l'espoir

Les Virades ont toutes un point commun : « donner son souffle », mais sont toutes différentes. Il y a des virades urbaines, des virades rurales et chacune propose des activités particulières : au-delà du parcours (marche, course à pied, à vélo, en roller) commun à toutes, vous trouverez des animations aussi diverses que : exposition de voitures anciennes, concert, atelier maquillage etc...

Nouveauté 2008 : faites le vœu de vaincre la mucoviscidose !

Lorsque vous irez « donner votre souffle » sur une Virade, un bracelet brésilien vous sera remis. Le principe est simple : en portant ce bracelet vous faites le vœu, avec nous, de voir la mucoviscidose enfin vaincue. Un geste simple pour manifester votre solidarité.

Je donne mon souffle pour Vaincre la Mucoviscidose

www.vaincrelamuco.org

Etre bénévole

Vous pouvez, dès à présent, vous engager en tant que bénévole et aider les organisateurs de Virades près de chez vous.

→ Pour trouver la Virade la plus proche de chez vous, connaître le programme, les activités : www.virades.org



2. Isabelle Carré et François Cluzet : « Tant qu'ils auront besoin de nous, nous serons là ! »

Isabelle Carré

" Ça fait cinq ans que je les accompagne et tant qu'ils auront besoin de moi je serai là."

"Je ne connaissais pas cette association ni cette maladie avant que le président Jean Lafond vienne me voir, il y a cinq ans, et me demande de l'aider. Quand je l'ai entendu parler, j'ai été convaincue. Il y a des chiffres qui m'ont touchée, comme par exemple celui de l'espérance de vie qui est passé de 7 ans en 1965 à 46 ans pour les enfants qui naissent aujourd'hui. Tout ce travail qui a été fait donne vraiment envie de continuer ! J'ai visité un centre de soin, rencontré des patients... Ces malades ont besoin d'une heure et demi à six heures de soins par jour, il y a plus de vingt gélules médicamenteuses à prendre par jour, il y a de la kinésithérapie à faire, des exercices respiratoires, donc c'est très lourd. C'est une maladie qui ne se voit pas, qui détériore les poumons et, petit à petit, à terme, il ne reste qu'une solution, la greffe.

L'association est financée à 95 % par la générosité publique et par certains partenaires, mais la majeure partie du financement de l'association a lieu pendant les "Virades de l'Espoir". Donc venez, venez tous, parce que ce n'est pas du tout quelque chose de triste, on est là avec les enfants, malades ou pas malades, on fait un petit parcours de santé, on marche, on court, on peut faire du vélo, on peut venir en famille, on fait des jeux, il y a plein de stands, il y a de la musique, donc à la fois c'est une fête et en même temps ça sert, ô combien !"



© Carole Bellaïche

François Cluzet

"Nous avons un devoir aujourd'hui, c'est de donner l'espoir aux malades que la maladie ne durera pas."

"Avec Isabelle, nous avons rencontré Jean Lafond, le président de l'association, puis les malades. Et nous avons vu chez eux tellement d'espoir... On a besoin de faire reculer cette maladie au point, comme le dit Jean Lafond, de mettre la clé sous la porte. Aujourd'hui ce n'est pas le cas, il y a encore 6 000 malades, qui ont plusieurs heures de soins par jour, plus des médicaments... Ces 6000 malades ont le talent de vivre, un talent qui est si délicat, si difficile, éprouvant. Et c'est pour ces 6 000 malades qu'il faut que nous nous battions.

C'est pour cela qu'il n'y a pas autre chose à demander que des dons pour faire progresser la recherche, pour aider les médecins, car encore une fois nous avons un devoir aujourd'hui, c'est de donner l'espoir aux malades que la maladie ne durera pas.

3. « Ma vie avec la mucoviscidose » - Témoignage d'Anne-Charlotte



Anne-Charlotte est une jeune femme de 22 ans. Dépistée à l'âge de 5 mois, elle vit actuellement à Mulhouse en Alsace où elle fait des études de droit avec deux années d'avance par rapport à un cursus normal. Elle est également passionnée de théâtre.

« Je consacre 1H30 aux soins quotidiennement »

Les journées d'Anne-Charlotte sont rythmées par les soins. Le matin avant de déjeuner, elle fait 7 minutes d'aérosol. Elle doit également faire 20 minutes de kinésithérapie autonome tous les jours et se rend chez le kinésithérapeute, qui la suit depuis l'âge de 8 ans, 2 fois par semaine. Le kinésithérapeute pratique des soins respiratoires qu'Anne-Charlotte ne peut réaliser en autonomie, il lui permet notamment d'expectorer plus facilement et de faire des exercices destinés à maintenir sa capacité respiratoire.

Anne-Charlotte est également diabétique, autre conséquence lourde de la mucoviscidose. Avant chaque repas, elle se fait une piqûre d'insuline ainsi qu'une prise de glycémie au doigt. Elle prend en plus de nombreux médicaments.

Afin de surveiller son état elle doit se rendre tous les 2 mois chez un pneumologue ainsi que chez un diabétologue pour y effectuer des bilans réguliers.

Depuis son enfance les périodes de surinfection se rapprochent (actuellement tous les 2 mois). Elle doit subir des cures d'antibiothérapie par voie intraveineuse. Les soins passent alors à 4 heures par jour en moyenne avec la présence d'une infirmière.

Anne-Charlotte sait que la maladie détériore de jour en jour l'état de ses poumons : « Je n'ai que 2 litres de capacité respiratoire. Un adulte en bonne santé en possède 6 à 8 litres. On ne peut pas récupérer ce que l'on a perdu. »

Pour faire face aux douleurs physiques et psychologiques que la maladie engendre, Anne-Charlotte a entrepris un suivi psychologique depuis 2003. Ces séances contribuent à son bien-être et lui permettent de faire face à cette maladie lourde à porter. Elles l'aident à trouver des réponses aux nombreuses questions qu'elle se pose par rapport à sa vie avec la mucoviscidose et par rapport à sa vie de femme.

« Dans la mucoviscidose, on avance par chocs : choc de se sentir vraiment malade, choc du diabète, choc de la possibilité d'être stérile, choc de la greffe à venir. »

Longtemps, Anne-Charlotte n'a pas eu conscience qu'elle était malade, son entourage le lui disait mais elle ne le ressentait pas.

En 2003, elle prend son indépendance et quitte le domicile familial. Elle commence à faire moins attention à elle, elle arrête la kinésithérapie, les extraits pancréatiques et même les vitamines. La sanction est immédiate, son état de santé se dégrade rapidement et elle doit

faire des examens. Les résultats de son EFR (exploration fonctionnelle respiratoire) montrent qu'elle a perdu de sa capacité respiratoire.

Elle prend alors réellement conscience de sa maladie et réalise que dans la mucoviscidose on avance par chocs : le choc de se sentir vraiment malade, le choc de savoir que le souffle perdu ne peut être récupéré, le choc de découvrir une aggravation de la maladie (le diabète), le choc de la possible difficulté pour concevoir un enfant et le choc de devoir envisager une greffe comme ultime solution.

Ces étapes ont été difficiles à affronter pour Anne-Charlotte. Son suivi psychologique et la présence de son entourage lui ont permis d'apprendre à gérer ces moments de doute et de questionnement.

Malgré tous les obstacles qu'Anne-Charlotte doit surmonter, elle continue d'avancer : « On peut vivre avec la mucoviscidose mais il faut avoir conscience que l'on a une épée de Damoclès au-dessus de la tête qui peut tomber à n'importe quel moment. **Nous ne sommes pas là très longtemps, il faut en profiter !** »

4. Nos espoirs en 2008 : recherche, du nouveau sur la transplantation pulmonaire et des essais cliniques prometteurs

4.1. Lancement d'un programme de recherche exceptionnel sur la transplantation pulmonaire

- Comment améliorer l'anesthésie, la réanimation, la préservation et le reconditionnement des greffons pendant la période pré et péri-opératoire ?
- Comment optimiser encore les traitements anti-rejets ?
- Comment mieux anticiper les rejets aigus et les dysfonctionnements chroniques du greffon ?
- Comment évaluer l'efficacité et la tolérance de nouveaux médicaments et de nouveaux schémas thérapeutiques ?

Après identification par des spécialistes des priorités en matière de recherche en transplantation pulmonaire, l'association a lancé un appel à projets de recherche exceptionnel.

Cet appel à projets scientifiques, le premier de ce type, est d'envergure. Il implique des équipes de recherche fondamentale et clinique et s'organise sur plusieurs années.

Les projets retenus bénéficieront d'un financement pluriannuel de 1 à 4 ans.

Les nombreux projets, reçus en mai, seront examinés par des experts européens et américains (cliniciens, chercheurs, transplantateurs).

Vaincre la Mucoviscidose aura le plaisir d'annoncer à l'automne les projets retenus et les résultats attendus au travers de ce programme innovant et ambitieux.

4.2. Des essais cliniques prometteurs

Vaincre la Mucoviscidose s'investit depuis plus de 40 ans dans la recherche, par un soutien pluridisciplinaire en recherche fondamentale et en recherche clinique.

Depuis quelques années, le nombre d'essais cliniques dans le cadre de la mucoviscidose croît de manière exponentielle.

Le soutien déterminé de Vaincre la Mucoviscidose permet de voir aujourd'hui un certain nombre de pistes explorées aux portes des essais cliniques.

Et depuis quelques années, le nombre d'essais cliniques dans le cadre de la mucoviscidose croît de manière exponentielle.

Ces essais cliniques concernent aujourd'hui autant le traitement de l'origine que celui des symptômes. En matière de traitement de l'origine, la thérapie de la protéine est, par exemple, source d'espoir.

1) Essai clinique de phase II du Miglustat (thérapie de la protéine) : des résultats attendus pour fin 2008

En septembre 2007, le laboratoire Actelion a annoncé le lancement d'un essai clinique de phase 2 pour la molécule Miglustat.

Vaincre la Mucoviscidose, qui a financé une grande partie de la recherche ayant abouti à la découverte du potentiel thérapeutique de cette molécule dans la mucoviscidose, suit avec attention cet essai porteur d'espoir.

Les résultats de cet essai clinique de phase 2 sont attendus pour la fin 2008. Comme le souligne le Pr Becq : « Je nourris de grands espoirs dans le Miglustat. Nous sommes sur la bonne voie ». Si les résultats sont concluants, l'efficacité du Miglustat devra être validée par un étude de phase III de grande envergure, c'est-à-dire avec la mobilisation d'un plus grand nombre de patients.

Le miglustat est testé actuellement dans un essai clinique de phase 2 impliquant 25 patients en Espagne.

En 2005, les recherches du Pr Becq, directeur de l'Institut de physiologie et biologie cellulaires à Poitiers, aboutissent à l'identification du Miglustat, une molécule susceptible de corriger la protéine CFTR delta F508.

Vaincre la Mucoviscidose qui soutenait déjà le professeur Becq en 1993 pour la réalisation de sa thèse, continue aujourd'hui à financer ses travaux de recherche pour une thérapie de la protéine CFTR.

2) Les essais cliniques les plus avancés dans le monde

Des progrès sont attendus au regard de l'amélioration des traitements tant symptomatiques qu'étiologiques (origine de la maladie) :

- traitement des symptômes ou des conséquences de la maladie : lutte contre l'infection et l'inflammation, fonctionnements du système digestif, fluidifiant du mucus, transplantation pulmonaire, thérapie cellulaire.
- traitement de l'origine de la maladie : thérapie génique et thérapie de la protéine.

Traitements des symptômes			
Drainage	Sérum salé hypertonique	Phase 3	Etats-Unis/ Australie
	Poudre sèche de mannitol	Phase 3	Europe
Infections microbiennes	Nouvelle tobramycine	Phase 3	Europe
	Poudres à inhaler (colimycine, amikacine...)	A différents stades selon l'antibiotique	Etats-Unis/Europe
Lutte contre l'inflammation	N-acétylcystéine à haute dose	Phase 1	Etats-Unis
	DHA Acides gras (oméga 3)	Phase 2	Etats-Unis

Traitements de l'origine de la maladie			
Thérapie génique	Nouveaux vecteurs	Lancement d'un essai de phase 2 en 2009	Europe
Contournement mutation stop – thérapie de la protéine	PTC 124	Phase 2 chez l'enfant en cours Phase 3 en préparation	Europe/Israël/Etats-unis
Correcteur de CFTR - thérapie de la protéine	Miglustat	Phase 2	Europe
Activateur de CFTR - thérapie de la protéine	VX770	Phase 2	Etats-Unis
Activateur de canal chlore - thérapie de la protéine	Denufosol	Phase 3	Europe/Etats-Unis
	Moli 1901	Phase 2	Europe/Etats-Unis

**2009 : le 32^e congrès européen sur la mucoviscidose
aura lieu à Brest du 10 au 13 juin**

Pas moins de 1 500 spécialistes de la mucoviscidose sont attendus à Brest pour le congrès européen de la mucoviscidose.

Ce congrès consacré à la mucoviscidose rassemble l'ensemble de la communauté mucoviscidose : des patients, des soignants et des chercheurs.

Vaincre la Mucoviscidose reviendra au cours de cette année sur cet événement très attendu.

5. Nos urgences en 2008 : précarité des malades et qualité des soins

5.1. Empêcher absolument la précarisation des malades et notamment des jeunes adultes

1) Une augmentation des prix de l'alimentation et de l'énergie aux conséquences désastreuses sur nos patients

- Les patients atteints de mucoviscidose doivent bénéficier d'un **apport calorique de 30% supérieur à la moyenne** afin de maintenir leur poids et leur état de santé. Leur budget « nourriture » est déjà supérieur de 10 à 20% à la moyenne. Le coût des aliments en constante augmentation diminue de plus en plus leur pouvoir d'achat déjà faible.
- Afin d'éviter les infections et une aggravation de leur état, les malades doivent **vivre dans un milieu bien chauffé**. La facture de gaz ou d'électricité s'en trouve logiquement plus conséquente. Ils doivent également **éviter les transports en commun**, sources de germes et de bactéries. Aujourd'hui, le coût d'un transport individuel et de l'essence n'est plus envisageable au vu des ressources des patients. Ils se trouvent donc limités dans leurs déplacements et davantage marginalisés.

2) Une augmentation exponentielle des frais de santé restant à la charge des patients depuis 3 ans

- Les patients atteints d'une affection de longue durée, comme la mucoviscidose, bénéficient, en théorie, d'une prise en charge à 100% par la Sécurité Sociale pour les soins et les traitements liés à cette maladie. Dans la réalité, cette prise en charge est bien moindre.
- Augmenté au 1 janvier 2007, le forfait hospitalier journalier actuellement de 16 € par jour, est payé par tout adulte, même lorsque son hospitalisation est due à la mucoviscidose. Seuls les jeunes bénéficiaires de l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé en sont exonérés.
- Par la loi du 13 août 2004, les malades atteints de mucoviscidose sont également soumis à la participation forfaitaire de 1 € pour chaque consultation, acte médical, examen radiologique ou analyse de biologie médicale, dans la limite d'un plafond annuel de 50 €.
- Par ailleurs, la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAM) persiste à ne pas rembourser des soins recommandés par la Haute Autorité de Santé (HAS) depuis novembre 2006. Notamment des vitamines indispensables à la prise en charge de la maladie comme mentionné dans le Protocole National de Diagnostic des Soins (PNDS) élaboré par les experts de la HAS. Le PNDS définit les actes médicaux, les médicaments et les matériels nécessaires aux soins de la mucoviscidose pour une prise en charge efficace.

• Dans le cadre d'une politique de « responsabilisation des malades », le gouvernement a mis en application le système des franchises médicales au 1 janvier 2008. Comme pour la participation forfaitaire de 1 €, seuls les bénéficiaires de la CMU, les femmes enceintes et les jeunes de moins de 18 ans en sont exonérés.

Les patients doivent payer 0.5 € sur chaque boîte de médicaments, 0.5 € sur chaque acte médical, 2 € sur chaque transport sanitaire, dans la limite, pour l'instant, de 50 € par an. Avec les soins que la mucoviscidose requiert, les 50 € sont vite atteints !

Ces 50 € de franchises s'ajoutent à un reste à charge déjà trop élevé. Vaincre la Mucoviscidose demande la suspension de l'application des franchises médicales au moins pour les personnes bénéficiant de l'AAH, dans l'unique but de réduire la précarisation croissante des malades.

3) Et parallèlement, des ressources insuffisantes

Les ressources accessibles aux personnes atteintes de mucoviscidose sont nettement insuffisantes face à l'ampleur des dépenses.

Si des prestations existent pour les familles et les jeunes, elles sont faibles après 20 ans, l'âge auquel les patients tentent de vivre avec un minimum d'autonomie malgré l'aggravation de la maladie.

La maladie et ses contraintes de soins ne permettent généralement pas aux patients de pouvoir travailler.

Dans ce cas, les patients perçoivent l'Allocation Adulte Handicapé (AAH) d'un montant de 628 €.

Pour ceux qui vivent seuls, il existe 2 compléments possibles, non cumulables :

- la Majoration pour la Vie Autonome de 104 €
- ou le complément de ressources de 179 € (uniquement aux patients ayant une capacité de travail évaluée à moins de 5% par les Maisons Départementales des Personnes Handicapées)

Même avec l'obtention conditionnelle de l'un de ces compléments, les ressources sont inférieures au seuil de pauvreté de 817 € par mois¹ !

Vaincre la Mucoviscidose demande la mise en place d'un revenu minimum d'existence

Plus de 100 associations regroupées dans le collectif « Ni pauvre Ni soumis » demandent une réforme globale des ressources des personnes en situation de handicap ou de maladie invalidante afin de créer un revenu de remplacement d'un montant au moins égal au SMIC brut. (www.nipauvrenisoumis.org)

Le mardi 10 juin prochain, se tiendra une conférence nationale sur le handicap qui dressera le bilan de la loi du 11 février 2005² et devrait proposer des solutions pour améliorer la vie quotidienne des malades.

Vaincre la Mucoviscidose et le collectif « Ni Pauvre Ni Soumis » seront tout particulièrement attentifs à l'adéquation des solutions proposées face aux problèmes rencontrés par les personnes en situation de handicap, notamment en termes de ressources.

¹ Calcul par Eurostat, service statistique de la Commission européenne (appellation officielle : Office statistique des communautés européennes.)

² Loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées

5.2. La mucoviscidose : un handicap invisible insuffisamment connu et reconnu

1) Mucoviscidose, un handicap invisible

Ni béquilles, ni fauteuil, ni signe de souffrance visible mais :

- une capacité respiratoire réduite (- 40 % en moyenne pour les patients adultes âgés de 20 à 30 ans³) limitant considérablement les déplacements et les efforts physiques
- une perte pondérale et musculaire qui peut rendre la station debout difficile et empêcher le moindre déplacement
- une fatigue extrême notamment en période d'attente de greffe
- des problèmes digestifs très inconfortables dans la vie quotidienne
- des douleurs chroniques quotidiennes

Vaincre la Mucoviscidose n'a de cesse d'expliquer concrètement ce qu'est cette terrible maladie et ce qu'elle engendre comme souffrances et contraintes, dans le but de la faire connaître et reconnaître auprès des instances en charge de l'application des prestations liées au handicap.

2) Une difficulté à faire reconnaître le taux d'incapacité des patients

La loi sur le handicap du 11 février 2005 inclut dans la définition du handicap⁴ les troubles de santé invalidants.

Cette loi devait permettre aux patients atteints de mucoviscidose de bénéficier de plusieurs dispositifs et allocations mais en pratique peu d'avancées ont vu le jour.

En effet, les différents intervenants des MDPH (Maisons Départementales des Personnes Handicapées) chargés de l'évaluation des besoins et de l'attribution des droits méconnaissent le caractère invalidant d'une maladie chronique comme la mucoviscidose.

De ce fait, les patients ont du mal à obtenir un taux d'incapacité en rapport avec le handicap invisible dont ils souffrent et à bénéficier des prestations auxquelles il donne droit :

- AAH
- carte d'invalidité

3) Prestation de compensation du handicap : aller plus loin dans l'aide humaine

Introduite par la loi sur le handicap, cette prestation a pour but de couvrir les surcoûts liés à la maladie en matière d'aides techniques et d'aménagement du logement ou du véhicule ainsi qu'en matière d'aide humaine pour réaliser les actes essentiels de l'existence. Mais les besoins spécifiques des patients atteints de mucoviscidose sont insuffisamment pris en compte, notamment en matière d'aide humaine.

En effet, il est essentiel pour un patient de se soumettre à des règles strictes d'hygiène (désinfection du lieu de vie, élimination de toute poussière...) afin de limiter les risques d'infections. Bien sûr, il lui est impossible de réaliser seul ces tâches au vu de son état respiratoire et de sa fatigue extrême. De plus, le contact avec la poussière doit absolument être évité.

³ VEMS (Volume Expiré Maximum en 1 Seconde) – Registre Français de la Mucoviscidose - 2005

⁴ « Toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société [...] en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques [...] d'un trouble de santé invalidant »

Pourtant le recours à une aide humaine pour les tâches ménagères est exclu de la prestation de compensation. Alors qu'une aide ménagère d'au moins 3 heures par semaine est indispensable pour les malades de la mucoviscidose, et tout particulièrement ceux qui vivent seuls.

A l'occasion du bilan de la loi sur le handicap (conférence du 10 juin), Vaincre la Mucoviscidose souligne cette restriction dans l'application de la prestation de compensation du handicap.

Vaincre la Mucoviscidose demande l'intégration d'une aide ménagère dans la prestation de compensation. Cette aide est indispensable à la prévention des aggravations de la mucoviscidose.

5.3. Lutter contre un nivellement de la qualité de la prise en charge dû à la tarification à l'activité (T2A)

Grâce notamment à la création des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) en 2002 à l'initiative de l'association, la prise en charge de la mucoviscidose a été améliorée avec le regroupement des soins dans un même centre.

La qualité de cette prise en charge risque d'être compromise avec la tarification à l'activité (T2A). Ce système est à la fois simple (à une activité, on attribue un tarif) et réducteur (la prise en charge d'une pathologie ne se limite pas à une succession d'actes techniques).

La T2A a pour objectif de mettre en place un cadre unique de facturation et de paiement des activités hospitalières des établissements de santé publics et privés.

En d'autres termes, l'activité réalisée permettra de calculer et d'attribuer les ressources qui permettent de financer l'hôpital.

La prise en charge de la mucoviscidose, qui nécessite pluridisciplinarité et coordination entre les différents soignants, pourrait pâtir de la T2A si les établissements hospitaliers privilégient les maladies qui engendrent le plus d'actes techniques, au détriment d'actes tels que le soutien d'une psychologue, l'aide d'une diététicienne, l'éducation thérapeutique et le travail interdisciplinaire nécessaires à une prise en charge efficace de la mucoviscidose.

Vaincre la Mucoviscidose demande à ce que tous les actes indispensables à une prise en charge de qualité dans les CRCM soit bien identifiés et valorisés à leur juste niveau dans le code de la T2A.

6. La mucoviscidose : une maladie grave qui touche 6 000 patients

6.1. Le point sur cette maladie qui détruit les poumons

→ **La mucoviscidose est une maladie génétique mortelle qui détruit les poumons.**

→ **Une maladie très grave qui ne se voit pas mais « tue » à petit feu les malades en détruisant leurs poumons.**

La mucoviscidose provoque un épaissement du mucus qui tapisse les bronches et les canaux du pancréas et favorise ainsi infections pulmonaires et troubles digestifs. Les infections pulmonaires à répétition engendrent une dégradation progressive et irréversible des poumons.

→ **Contre des troubles respiratoires et digestifs très lourds, une vie quotidienne pénible et astreignante : médicaments, soins, traitements hospitaliers.**

→ **À ce jour, une seule alternative pour prolonger la vie des patients : la greffe des poumons.**

La greffe reste aujourd'hui le seul espoir de prolonger la vie des patients très atteints. Cette opération, très lourde, ne permet cependant pas la guérison.

- **2 millions de Français** sont, sans le savoir, porteurs sains du gène de la mucoviscidose.
- Si 2 parents sont porteurs sains, à chaque naissance le risque pour un enfant d'être atteint de mucoviscidose est de 1 sur 4.
- On compte **6 000 patients** en France aujourd'hui.
- **L'âge moyen de décès n'est que de 24 ans** (mais il y a quelques années les patients décédaient avant l'âge adulte, et avant 10 ans dans les années 60).
- En revanche, **l'évolution des soins et de la recherche laisse espérer** pour ceux qui naissent aujourd'hui une espérance de vie moyenne estimée à 46 ans et plus encore, si la recherche continue d'avancer !!!
- **Pas un jour sans soins !**
- **1h30 à 6h de soins quotidiens selon l'état de santé** du patient : kinésithérapie respiratoire, aérosols...
- **20 gélules médicamenteuses** en moyenne par jour.
- **En période de surinfection, cure antibiotique par voie intraveineuse** sur des périodes de 14 à 21 jours tous les 3 à 4 mois.

6.2. Des soins lourds et contraignants

Traitements	Période « normale »	Période de surinfection
Durée des traitements	1h30 / jour	6h / jour
Kinésithérapie sous la forme de massages thoraciques favorisant le drainage des bronches (20' minimum / séance)	1 fois / jour	1 à 3 fois / jour
Aérosolthérapie (10' à 15' d'aérosol, plus le temps de montage et de nettoyage)	1 à 2 fois / jour	2 fois / jour
Traitement par voie orale (extraits pancréatiques pour digérer, vitamines, médicaments pour le foie, contre des microbes, etc.)	20 gélules en moyenne / jour	20 à 40 gélules / jour
Cure intraveineuse En perfusion continue ou en 3 fois par jour (30' à 90') ; à l'hôpital ou à domicile	Pas de cure	Cure d'antibiotiques par voie intraveineuse, 14 à 21 jours tous les 3 à 4 mois

→ Examens et suivi médical

Tous les 2 à 3 mois, chaque patient se rend au CRCM (Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose) pour une visite de suivi, qui dure une demi-journée. Et, une fois par an, a lieu un bilan complet, qui nécessite une journée complète.

La visite de suivi : discussion avec l'infirmière coordinatrice sur les événements depuis la dernière visite, prise de poids et de taille, mesure du souffle, séance de kinésithérapie, prélèvement bronchique, visite avec le médecin. Auscultation : poumons, gorge, ventre.

Le bilan annuel : il reprend tous les examens des visites de suivi, avec une mesure du souffle plus complète. A cela s'ajoutent des examens supplémentaires : prise de sang, radio des poumons, échographie du système digestif, examen ORL, mesure du taux de graisse dans les selles (pour adapter le médicament nécessaire à la digestion), bilan diététique. Plus, éventuellement, entretien avec un psychologue et une assistante sociale.

6.3. Les aggravations

Plus de la moitié des patients développe un diabète

Dans la mucoviscidose, la destruction du pancréas aboutit au diabète. Le processus est lent et le plus souvent sans autre symptôme que l'amaigrissement. Le nombre de patients diabétiques augmente avec l'âge et la majorité le devient.

6% des patients ont recours à l'assistance nutritionnelle au long cours

En cas de dégradation des paramètres nutritionnels, la nutrition entérale devient nécessaire. Cette assistance nutritive nécessite une hospitalisation pour sa mise en place. Elle est réalisée soit via une sonde naso-gastrique (tube qui passe par le nez et qui est relié directement à l'estomac), soit, pour la majorité des cas, grâce à une gastrostomie (incision au niveau du ventre qui permet une communication directe avec l'estomac ; fermée par un "bouton", on y raccorde des poches de nutriments pour assurer l'alimentation du patient).

15% des adultes et 5% des adolescents ont besoin d'une assistance respiratoire

Quand le poumon n'assure plus ses fonctions (apporter l'oxygène et éliminer le gaz carbonique), le traitement s'alourdit considérablement. Les patients sont alors sous oxygène jusqu'à 24 heures sur 24, grâce à une bouteille d'oxygène reliée à leur nez par un tube. 5% des patients, tous âges confondus, ont en plus recours à la ventilation non invasive, qui requiert le port d'un masque, relié à une machine qui pallie l'activité déficiente des poumons).

20% des patients ont un cathéter greffé sous la peau pour faciliter les perfusions

En cas d'infections chroniques, les cures d'antibiothérapie par voie intraveineuse peuvent être très rapprochées, voire continues. Pour permettre cela sans abîmer les veines, les patients se font greffer un cathéter à chambre implantable sous la peau : c'est un petit boîtier en caoutchouc branché directement sur une grosse veine jusqu'au cœur, ce qui améliore le confort du patient en évitant de le piquer à plusieurs reprises.

Plus de 100 patients candidats à la greffe des poumons

Les critères d'indications sont nombreux : insuffisance respiratoire, résistance aux antibiotiques, risques de complications menaçantes, traitement maximal, altération de la qualité de vie... En résumé, lorsque la vie des patients paraît en danger à court terme, la greffe devient la seule thérapeutique possible.

Une perte auditive due à certains antibiotiques

Certains patients doivent de ce fait porter un appareil auditif.

6.4. Agir contre la mucoviscidose : Vaincre la Mucoviscidose, une association de parents et de patients, membre du Comité de la Charte

Créée en 1965, son conseil d'administration est composé en priorité de parents et de patients, mais également de médecins, de chercheurs, de sympathisants, tous bénévoles. L'activité quotidienne est animée par des bénévoles et des salariés permanents autour d'un objectif unique : vaincre la mucoviscidose. L'association dispose de 34 délégations régionales assurées par des bénévoles. Reconnue d'utilité publique, elle est également membre du Comité de la Charte de déontologie et se soumet donc annuellement au contrôle de cet organisme, s'engageant à respecter les principes de transparence définis par celui-ci.

Ses missions :

- **Guérir** la mucoviscidose en soutenant et en finançant la recherche : **79 projets de recherche financés en 2008.**
- **Soigner** la mucoviscidose en améliorant la qualité des soins : **90 postes hospitaliers spécialisés sont financés par l'association en 2008.**
- **Vivre mieux** avec la mucoviscidose en améliorant la qualité de vie des patients.
- **Sensibiliser** le grand public à la mucoviscidose et informer parents et patients.

Vaincre la Mucoviscidose vit à 95 % de la générosité du public et des partenaires

⇒ Pour retrouver le détail de nos missions et des projets financés, rendez-vous sur le site Internet de l'association www.vaincrelamuco.org et consultez le rapport annuel de l'association.

Contre la mucoviscidose : plus qu'une association, une communauté

Il n'y a pas d'un côté l'association " Vaincre la Mucoviscidose " et d'un autre des chercheurs, des soignants, des donateurs, des bénévoles etc. Non, il y a aujourd'hui une communauté unique, regroupée dans un esprit de solidarité et d'effort autour d'un même objectif. C'est cette communauté unie plus que jamais qui seule est capable d'avancer, de brûler les étapes et de gagner.

Des décès toujours trop nombreux de " mucos " emportés trop jeunes nous entraînent à pousser notre engagement commun au-delà du possible. Ensemble nous y arriverons.

Jean Lafond
Président de " Vaincre la Mucoviscidose "