

# Vaincre

LE MAGAZINE DE L'ASSOCIATION VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE | #166



## ACTUALITÉS

Départ autour  
du monde pour  
Maxime Sorel

p.04



## RECHERCHE

Appel à projets  
scientifique 2020 :  
des travaux prioritaires

p.21



## QUALITÉ DE VIE

Questions/réponses :  
scolarité, économie  
droits sociaux

p.26



Dossier

# Les patients

À TOUS LES ÂGES DE LA VIE

VAINCRELAMUCO.ORG

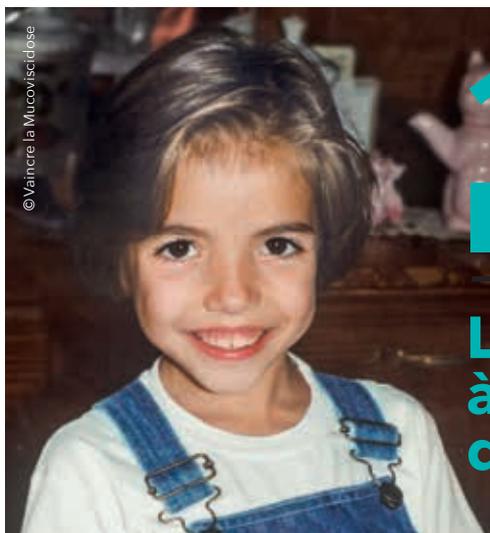
TRIMESTRIEL OCTOBRE-DÉCEMBRE 2020

**VAINCRE LA  
MUCOVISCIDOSE**

# 04

## ACTUALITÉS

- 04 Départ autour du monde pour Maxime Sorel
- 05 La nouvelle campagne de vaincre la mucoviscidose
- 06 Campagne de collecte de fin d'année
- 07 La fureur de vivre de Julie
- 08 Les 14<sup>e</sup> journées scientifiques en visioconférence



# 10

## DOSSIER

### Les patients à tous les âges de la vie



# 20

## RECHERCHE & MÉDICAL

- 20 MUCovid-19 et Muconfin : deux projets Covid-19 axés sur la mucoviscidose
- 21 Appel à projets scientifique 2020 : des travaux prioritaires
- 22 Covid-19 : six questions sur le développement vaccinal au Pr. Jean-Daniel Lelièvre
- 24 Balance bénéfique/risque d'un traitement par modulateurs pendant la grossesse
- 25 Contribution de l'association à l'évaluation de Kaftrio®

# 26

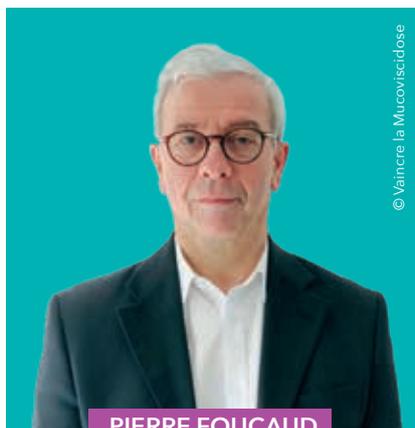
## QUALITÉ DE VIE

- 26 Questions/réponses
- 27 Des formations virtuelles à destination des équipes des CRCM



Vaincre magazine édité tous les trois mois par **Vaincre la Mucoviscidose** association reconnue d'utilité publique et habilitée à recevoir des legs, des donations et des assurances-vie | 181 rue de Tolbiac - 75013 Paris / Tél. : 01 40 78 91 91 | **Directeur de la publication** Pierre Foucaud | **Directeur général** Thierry Nouvel | **Directrice de la communication** Sandrine Jobbin - sjobbin@vaincrelamuco.org / 01 40 78 91 75 | **Rédactrice en chef** Elzie Obiang - eobiang@vaincrelamuco.org / 01 40 78 91 79 | **Ont participé à ce numéro** Adeline Gillis, Alexandra Piazza, Anna Ronayette, Anne-Sophie Duflos, Benjamin Trecherel, Corine Coquinos, Élisabeth Garaycochea, Floriane Lacour, Julie Toubas, Laure Brogliolo, Margot Nonte, Marjorie Vallée, Paola De Carli, Pascale Kramer, Romain Montariol, Sandrine Jobbin, Séverine Dusserre, Thierry Nouvel. Le dossier central de ce magazine a été réalisé avec le soutien de Vertex Pharmaceuticals | **Comité de lecture** Jérôme Duriez, Thomas Graindorge, Christian Grenaudier, Sandrine Jobbin, Christine Peze, Thierry Nouvel | **Numéro de Commission** paritaire 1223 H 84368 Numéro ISSN 1961-3210 | **Création, réalisation et impression** agence CIMΔYA | **Crédits photos** : Loïc Trujillo, Charlotte Bresson.

## AUJOURD'HUI, JE ME SENS INVINCIBLE !



PIERRE FOUCAUD

Président de  
Vaincre la Mucoviscidose

**T**els sont les propos que j'ai recueillis d'une patiente traitée par Kafrio® depuis 18 mois, qui m'ont ému par leur force tranquille. Ce sort envieux, elle le doit à sa participation volontaire à un protocole de recherche clinique qui lui a permis d'accéder à la trithérapie. À l'époque, si ces travaux suscitaient de l'espoir, persistaient des incertitudes sur le niveau des résultats attendus, leur maintien dans le temps et les effets secondaires que l'on pouvait craindre par principe. Les doutes se sont peu à peu dissipés. Au point que l'Autorisation de Mise sur le Marché européenne a été délivrée le 21 août dernier, plus rapidement que ce que l'on pouvait espérer. Les efforts coordonnés des associations de patients européennes ont payé. Pour les patients français, deux étapes restent à franchir. D'abord, la Haute Autorité de Santé: notre association est à la manœuvre avec l'envoi du retour de 112 patients, témoignant des résultats spectaculaires observés sous traitement, alors même qu'ils étaient dans une impasse, pour certains déjà inscrits sur une liste de greffe pulmonaire. Puis l'entrée en phase de négociation entre le laboratoire Vertex et le ministère de la Santé pour fixer le prix du Kafrio®. Cette ultime phase, qui devrait débiter avant la fin de l'année, sera la plus sensible compte tenu de l'importance des sommes à engager pour la Sécurité Sociale, particulièrement si les prétentions financières du laboratoire étaient jugées excessives. Les deux protagonistes savent dès à présent,

par nos actions pressantes répétées, que Vaincre est déterminée à porter, sur la place publique si nécessaire, la voix des patient: le temps d'un patient dont le souffle décline ne peut être celui de nos gestionnaires. Les négociations devront aboutir rapidement. L'association Gregory Lemarchal est systématiquement associée à nos démarches: ensemble, nous sommes plus forts. Nous avons été informés par l'Agence française du médicament que l'accès compassionnel serait prolongé jusqu'à la commercialisation du Kafrio®, une bonne nouvelle qui indique que nous

sommes entendus et que notre optimisme n'est pas naïf. Jusque-là, nous rêvions les yeux fermés. Aujourd'hui, nous commençons à rêver les yeux ouverts. Permettez-moi une pensée pour tous ceux au destin brisé qui sont nés trop tôt pour connaître cette formidable embellie. Mais s'il y a des victoires, il

y a aussi des urgences. Pour tous ceux qui attendent, il faut poursuivre et ne rien lâcher. Pour les greffés pulmonaires, pour les 17% non concernés par la mutation F508del, pour les patients éligibles au Kafrio® de moins de 12 ans, il est urgent d'agir et de continuer à lever les fonds nécessaires. Merci à tous nos bénévoles qui, contre vents et marées, dans un contexte de rebond épidémique, ont tout fait pour maintenir l'organisation de Virades de l'espoir allégées et sécurisées. Je finirai par citer Sénèque: «Ce n'est pas parce que les choses sont difficiles que nous n'osons pas, mais parce que nous n'osons pas que les choses sont difficiles».



**Ce n'est pas parce que les choses  
sont difficiles que nous n'osons pas,  
mais parce que nous n'osons pas  
que les choses sont difficiles.**

Sénèque

# Départ autour du monde

POUR MAXIME SOREL

Le 8 novembre Maxime Sorel s'engage en mer pour son premier tour du monde en solitaire, le Vendée Globe. Parrain national engagé de Vaincre la Mucoviscidose et skipper de V and B - Mayenne, Maxime s'implique toujours davantage auprès des patients.



24000

moulins à vent  
sont fabriqués  
et vendus



1

mille nautique  
correspond  
à un moulin  
fabriqué

**L**e soutien de Maxime s'est traduit très tôt en participant régulièrement aux Virades de l'espoir. Depuis ce jour, les couleurs de l'association sont portées par le skipper et son dragon des Océans : « Je connais cette maladie depuis toujours, mais depuis que je porte les couleurs de Vaincre la mucoviscidose sur mon bateau, je donne un vrai sens à mon projet. Je suis très heureux de pouvoir embarquer toute l'association, les malades et leur famille dans cette aventure ! » explique Maxime.

Sur le Vendée Globe, Maxime et son dragon incarnent le combat, pour repousser ses limites, se dépasser, se surpasser, aller au-delà de soi-même.

## DES P'TITS MOULINS POUR DONNER DU SOUFFLE PENDANT LE VENDÉE GLOBE

Pendant le Vendée Globe, Maxime et son dragon des mers, invitent les enfants à souffler dans un moulin à vent pour faire avancer la recherche.

L'objectif est la fabrication et la vente de 24 000 moulins dont les bénéfices seront intégralement reversés à Vaincre la Mucoviscidose (moyennant un don de 2 € minimum par moulin). Chaque moulin représentera 1 mille nautique et l'enjeu est de reconstituer le trajet du Vendée Globe, soit environ 24 000 milles nautiques !

Pour participer à cette opération il suffit de demander un kit P'tits Moulins sur le site :

[www.team-vandb-mayenne.com](http://www.team-vandb-mayenne.com)

Et pendant toute la durée du Vendée Globe, la page de collecte reste active :



<https://mondefi.vaincrelamuco.org/pages/je-fais-mon-max>

# Gardons le souffle du combat,

LA NOUVELLE CAMPAGNE DE VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE

Vaincre la Mucoviscidose vient de lancer sa nouvelle campagne de communication intitulée **Gardons le souffle du combat**. Dans un spot poignant, militant et engagé, on découvre Floriane, 35 ans, atteinte de mucoviscidose, aux côtés du rappeur Abd al Malik. Floriane raconte en slamant sa vie avec la maladie. Floriane raconte, car, elle, elle le peut. Il y a 30 ans, Floriane ne devait pas vivre jusqu'à 35 ans.

En effet, la recherche, les traitements et l'accompagnement ne cessent de progresser. Chaque année de lutte contre la mucoviscidose est une année de vie gagnée sur la maladie. Il y a 50 ans, on mourait de la mucoviscidose avant l'âge de 10 ans. Aujourd'hui, malgré les avancées thérapeutiques, un malade meurt en moyenne à 34 ans. À travers ce spot, Vaincre la Mucoviscidose lance un véritable message d'espoir pour rappeler qu'il est essentiel que tous les patients puissent avoir la chance de Floriane et peut-être un jour guérir.

« Qui mieux que les patients eux-mêmes pour insuffler le souffle du combat, en tenant un discours de vérité ? » interroge Pierre Foucaud, président de Vaincre la Mucoviscidose. « Pour témoigner du chemin parcouru, et surtout de celui qui reste à parcourir. Floriane me touche par son authenticité, sa douce détermination, son parcours de vie, son sourire grave et sa force tranquille, sa capacité à vivre en mode projets, avec l'amour au cœur, sans rien lâcher face à la maladie depuis sa plus tendre enfance. Qui pourrait rester insensible à son véritable appel à mobilisation générale ? », ajoute-t-il.

Deux spots ont été réalisés par Valeria Bruni Tedeschi et Yann Coridian, avec la participation du rappeur Abd al Malik, tous trois très impliqués dans la démarche et touchés par la cause. Diffusés à la télévision et sur les réseaux sociaux jusqu'en fin d'année : l'un de 59 secondes avec l'apparition d'Abd al Malik et l'autre de 30 secondes, mettant Floriane au cœur du message.



« Avoir la possibilité d'aider, même modestement, ne se discute pas ; alors nous avons foncé. Et puis nous avons rencontré Floriane et ça a été une belle et puissante rencontre. Quelle force, quel courage, quelle vie que la sienne. Nous avons été cueillis, impressionnés et touchés par son combat contre la maladie. Nous sommes heureux d'avoir pu faire entendre sa parole. Soyons toujours plein de grandes espérances. », expliquent les réalisateurs.



**Voir que des gens comme Floriane arrivent à créer de la normalité au quotidien malgré la maladie, c'est exceptionnel.**

Abd al Malik

« Voir que des gens comme Floriane arrivent à créer de la normalité au quotidien malgré la maladie, c'est exceptionnel. Les malades nous apportent beaucoup, ils nous font relativiser nos propres problèmes, les difficultés que nous pouvons avoir. Être en bonne santé, c'est un don qu'on ne mesure vraiment que lorsqu'on rencontre des personnes qui vivent avec la maladie au quotidien. J'ai énormément de respect pour elles, et si je peux faire circuler ce courage-là, c'est plus qu'un honneur. », témoigne Abd al Malik.



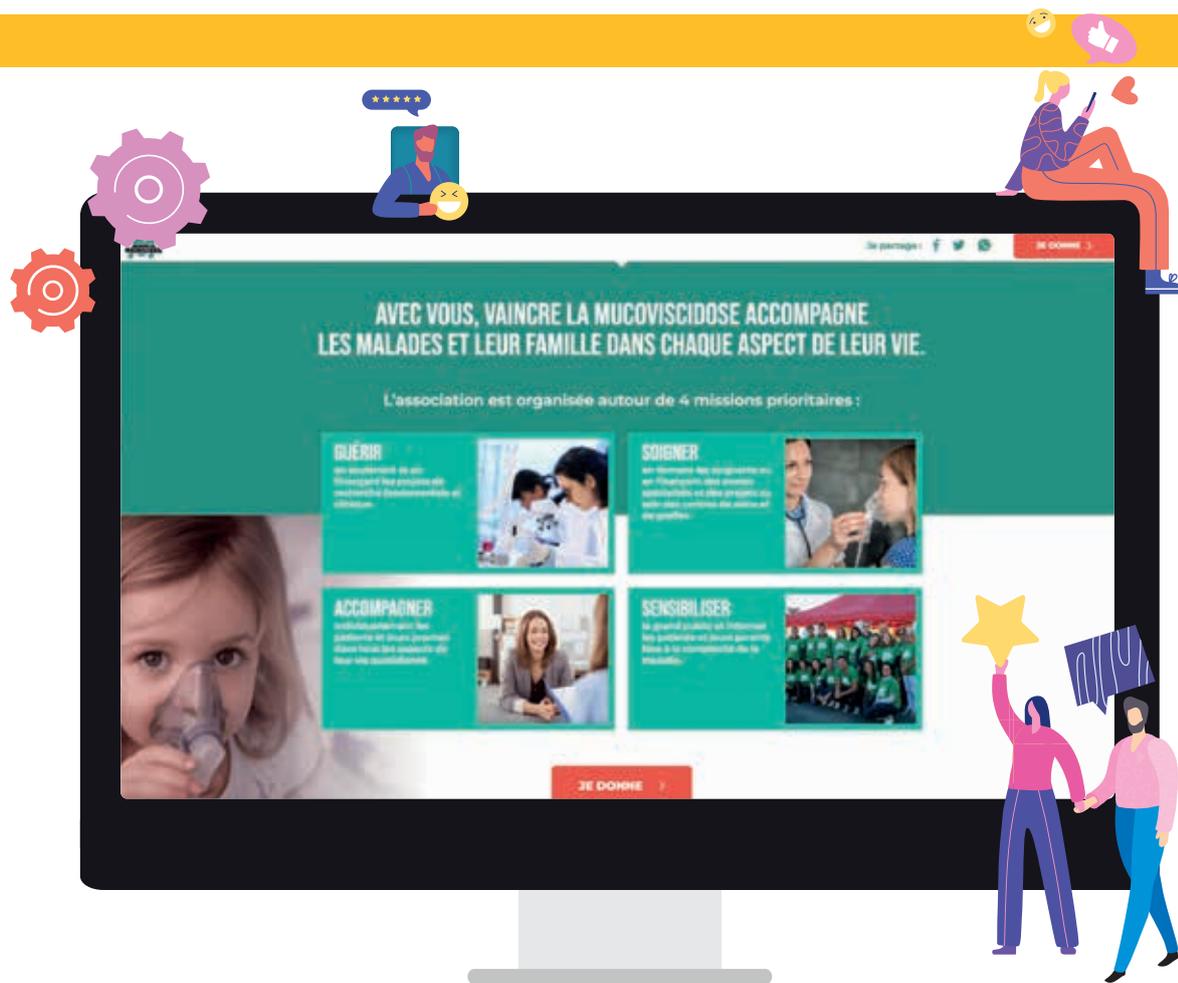
**GARDONS LE SOUFFLE DU COMBAT**  
Faites un don sur [vaincrelamuco.org](http://vaincrelamuco.org) #gardonslesouffle



**VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE**



RETROUVEZ CES SPOTS SUR LA CHAÎNE YOUTUBE : [assovaincrelamuco](https://www.youtube.com/assovaincrelamuco)



## Campagne de collecte DE FIN D'ANNÉE

Un mini-site dédié a été mis en ligne dans le courant du mois de novembre. Il présente le cas de Floriane, le visage de cette campagne, mais également celui de Jessica et de Kevin, qui nous apportent leur témoignage en tant que patients engagés. Ce mini-site les présente à deux époques de leur vie : il y a 30 ans, lorsqu'ils n'étaient pas censés vivre trentenaires, et aujourd'hui. Leurs témoignages sont le symbole des progrès réalisés par la médecine, mais nous rappellent également qu'un malade sur deux meurt avant 35 ans, et les progrès qu'il reste à accomplir, pour inciter au don.

Pour attirer de nouveaux donateurs sur ce mini-site, l'association mise sur la mise en ligne de bannières publicitaires ciblées (sur les sites d'information et sur les réseaux sociaux), mais aussi sur l'envoi d'e-mailings qui nous présentent ces témoignages, et les missions de Vaincre la Mucoviscidose.



**RENDEZ-VOUS SUR :**  
<https://aider.vaincrelamuco.org/gardonslesouffle/>

“  
Ce mini-site  
les présentera  
à deux époques de  
leur vie : il y a 30 ans,  
lorsqu'ils n'étaient  
pas censés vivre  
trentenaires,  
et aujourd'hui.”

#GARDONSLESOUFFLE

# La fureur de vivre

DE JULIE

**Julie aurait renoncé à tous ses rêves si elle avait écouté les médecins, ses parents, les autres : la maladie menaçait d'étouffer ses poumons. Mais dès ses quinze ans, l'adolescente tout feu tout flamme n'en fait qu'à sa tête, dévorant la vie à pleines dents.**

Folle amoureuse de son premier flirt du même âge, elle décide de fonder une famille tout de suite ! Julie a défié le monde des adultes, mené des combats successifs avec un courage et une volonté exceptionnels pour contrer la maladie et la mort qui rôdaient.

Aujourd'hui, à vingt-quatre ans, avec Loane, huit ans, Mathéïs, deux ans et demi, et Ludovic, devenu son mari, Julie est fière de son bonheur et armée d'une conviction en forme de leçon pour tous : c'est parce que la vie peut être courte qu'elle se doit d'être intense ! Créatrice d'un blog, elle mène son récit tambour battant, assorti à sa nature, franche, directe et propre à convaincre chacun de nous lecteur de l'urgence de vivre, de profiter de chaque instant.



**La vie,  
l'amour,  
tout de suite !**

SORTIE LE 4 JUIN 2020  
CHEZ ALBIN MICHEL



**Je voulais tout vivre, tout de suite, pour profiter aussi longtemps que possible de mes enfants.**



**HOMMAGE**

**Disparition du Professeur Jean-François Duhamel, ancien chef du service pédiatrique du CHU de Caen et acteur incontournable de la lutte contre la mucoviscidose.**

Jean-François Duhamel, ancien chef du service pédiatrique du CHU de Caen a notamment été le créateur du service de pédiatrie universitaire à Caen.

Interne à Amiens et à Paris, le Pr. Duhamel est devenu chef de clinique en 1974 et professeur en 1981. Lauréat du prix de l'Académie des sciences, membre du Haut Conseil de la santé publique, il a signé près de 400 publications, en particulier dans les domaines de la nutrition et du traitement de la mucoviscidose.

Il est notamment à l'origine du premier programme de dépistage systématique en France

de la mucoviscidose chez les nouveau-nés. Investi de longue date, dans le cadre de ses travaux, auprès des enfants, il a reçu en 2007 la médaille d'or de la Jeunesse et des sports.

Il a également été élu en 2013 au sein de la première division de l'Académie nationale de médecine.

C'est avec une très grande émotion que Vaincre la Mucoviscidose salue la mémoire et l'engagement du Pr. Jean-François Duhamel qui a consacré une grande partie de sa carrière à la lutte contre la mucoviscidose.

# Les 14<sup>e</sup> journées scientifiques

EN VISIOCONFÉRENCE

Les 14<sup>e</sup> journées scientifiques organisées par la Société Française de la Mucoviscidose (SFM) ont eu lieu en visioconférence cette année le 17 novembre, compte tenu de la situation sanitaire.



**Les professionnels de santé ont pu suivre les plénières en visioconférence compte tenu de la situation sanitaire.**



Cette année, les journées scientifiques devaient se dérouler toute la journée du jeudi 26 mars au vendredi 27 mars midi lors des Journées Francophones de la Mucoviscidose à Strasbourg. Suite à l'annulation de celles-ci, la SFM a décidé de maintenir les journées scientifiques dans un format plus court, avec 4 plénières et un nombre moins important de participants sur une journée à Paris (Espace Saint-Martin), le 17 novembre.

Cependant, avec l'évolution de l'épidémie, la SFM a décidé d'annuler l'événement à Paris et de l'organiser en visioconférence le même jour. Ainsi, les plénières ont été maintenues, les professionnels de santé ont pu les suivre en direct et échanger sur des thèmes d'actualités (transition, greffe, modulateurs de CFTR...).

## ACTUS MÉDICALES

### Vaccination contre la grippe 2020-2021 : priorité aux personnes à risque !

La grippe est une affection qui peut avoir des conséquences graves sur les personnes atteintes de maladies chroniques en particulier, les patients atteints de mucoviscidose. C'est pourquoi il est important de se faire vacciner. Dans le contexte d'épidémie de Covid-19, la Direction générale

de la santé (DGS) recommande de prioriser la vaccination contre la grippe pour les personnes à risque.



**POUR PLUS D'INFOS :**  
 Consulter les actualités médicales sur notre site :  
<https://www.vaincrelamuco.org/>



# OUI, J'ADHÈRE À L'ASSOCIATION ET JE SOUTIENS LES ACTIONS DE VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE !

Merci de renvoyer ce bulletin d'adhésion accompagné du règlement (chèque ou autorisation de prélèvement automatique)  
à Vaincre la Mucoviscidose - Mission Vie Associative - 181, rue de Tolbiac - 75013 PARIS

 **Nouvelle adhésion**
 **Renouvellement d'adhésion :**

Indiquez votre numéro d'adhérent

### ► Adhésion individuelle :

Nom : ..... Prénom : ..... Né(e) le : ..... / ..... / .....

Adresse : .....

Code Postal : [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] Ville : .....

Téléphone : [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] Téléphone portable : [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] Courriel : .....

#### Relations maladie :

 Patient

 **10 €**
 Conjoint de patient

 Parent

 Famille (précisez) : .....

 Sympathisant

 Soignant

 **25 €**

### ► Adhésion secondaire :

+ 10 € par adhérent(s) supplémentaire(s) appartenant au même foyer fiscal que l'adhérent principal

Nom et prénom	Relation maladie							
	Parent	Conjoint de patient	Patient	Sympathisant	Soignant	Famille (précisez)		
								<input type="radio"/> <b>+10 €</b>
								<input type="radio"/> <b>+10 €</b>
								<input type="radio"/> <b>+10 €</b>

 **Je souhaite recevoir  
la Lettre aux adultes**

(compris dans l'adhésion - un exemplaire par foyer)

 **J'apporte mon soutien à Vaincre  
la Mucoviscidose en faisant un don de :**

..... €

**TOTAL** (adhésion + don) : ..... €

Chèque à établir à l'ordre de Vaincre la Mucoviscidose

Fait à : ..... Le : ..... / ..... / ..... Signature : .....



L'adhésion est valable un an du 1<sup>er</sup> janvier au 31 décembre. Toute adhésion effectuée entre le 1<sup>er</sup> septembre et le 31 décembre est valable jusqu'à la fin de l'année suivante. Par ailleurs, si vous êtes imposable, votre cotisation effectuée en faveur de Vaincre la Mucoviscidose, association reconnue d'utilité publique, vous permet de bénéficier d'une déduction fiscale de votre impôt de 66 % des sommes versées, dans la limite de votre revenu imposable. Pour cela, un reçu fiscal vous sera adressé. Seul le membre principal bénéficie d'un reçu fiscal pour la totalité des sommes versées par le foyer et du magazine *Vaincre* (trimestriel).

### AUTORISATION DE PRÉLÈVEMENT - Mandat de prélèvement SEPA

Association bénéficiaire : Vaincre la Mucoviscidose - 181, rue de Tolbiac - 75013 Paris

 **OUI**, je choisis la formule de paiement de ma cotisation annuelle par prélèvement automatique et j'autorise ma banque à effectuer sur mon compte, le 15 décembre de chaque année, un prélèvement de : ..... euros

Merci de compléter tous les champs du mandat

#### Mes coordonnées :

Nom .....

Prénom .....

Adresse .....

Code postal ..... Ville .....

Le ..... / ..... / ..... Signature : .....

à .....

En signant ce formulaire de mandat, j'autorise l'association Vaincre la Mucoviscidose à envoyer des instructions à ma banque pour débiter mon compte - et ma banque à débiter mon compte conformément aux instructions de l'association Vaincre la Mucoviscidose. Je bénéficie du droit d'être remboursé par ma banque selon les conditions décrites dans la convention que j'ai passée avec elle. Une demande de remboursement devra être présentée dans les 8 semaines suivant la date de débit de mon compte pour un prélèvement autorisé.

 Paiement :  Récurrent  Ponctuel

IBAN [ ]

BIC [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ] [ ]

→ Je joins mon relevé d'identité bancaire

**Identifiant Créancier SEPA : FR07ZZZ429691**

(Cadre réservé)

Référence Unique du Mandat : .....

L'association Vaincre la Mucoviscidose, responsable de traitement, met en œuvre un traitement de données à caractère personnel vous concernant aux fins de gestion de ses relations avec les adhérents (traitement et gestion des dons, des reçus fiscaux, des opérations de prospection...). Vous êtes informé que vous bénéficiez d'un droit d'accès, de rectification, d'effacement et de portabilité de vos données, ainsi que du droit d'obtenir la limitation de leur traitement et d'un droit d'opposition (au traitement de vos données ainsi qu'à la prospection). Vous pouvez également définir des directives relatives au sort de vos données et à la manière dont vous souhaitez que vos droits soient exercés après votre décès. Ces droits s'exercent par courrier postal auprès de l'association Vaincre la Mucoviscidose, au 181 rue de Tolbiac, 75013 Paris ou par courriel à adherent@vaincrelamuco.org, accompagné d'une copie d'un titre d'identité signé à l'adresse précitée. Pour en savoir plus sur le traitement de vos données, vous pouvez contacter l'association Vaincre la Mucoviscidose. Vous disposez de la possibilité de saisir la Commission nationale de l'informatique et des libertés (Cnil) si vous estimez que le traitement de vos données n'est pas effectué conformément aux dispositions applicables. Si vous ne souhaitez pas recevoir de sollicitations ultérieures, cochez cette case .

**Si vous souhaitez faire adhérer une ou plusieurs personnes hors de votre foyer, vous pouvez photocopier ce bulletin.**

# Les patients

À TOUS LES ÂGES DE LA VIE

---

Au cœur de la nouvelle campagne de Vaincre la Mucoviscidose, Floriane, trente-cinq ans, maman de deux enfants, se dit « la preuve vivante que la lutte ne doit pas s'arrêter ». La lutte pour prolonger toujours davantage l'espérance de vie des malades. Celle aussi que mènent Léopoldine, Louis, Alexandre, Clément, Adrien... pour faire un avenir de toutes ces années de gagnées. À chaque âge ses défis, ses douleurs et ses bonheurs. C'est ce dont ils témoignent, avec force... et souffle.



## J'ai quelques jours, je suis née avec la mucoviscidose...

Léopoldine

— Une maladie parfaitement insoupçonnable mais très sérieuse, dont l'annonce percute la famille au moment si fort et fragile d'une naissance. Laure en a fait l'expérience dans des circonstances particulièrement difficiles. Sa fille est née prématurée et à Singapour, où le couple est alors installé depuis moins d'un an. « Léopoldine était en couveuse quand le test a été réalisé, se souvient-elle. L'infirmière me dit qu'elle va bien, qu'elle a pris du poids. Puis elle ajoute : 'd'ailleurs, elle a la mucoviscidose' et elle quitte la pièce. » Une brutalité qui s'explique puisque la mucoviscidose n'existe pas en Asie, ni aucun protocole pour amortir le choc d'une telle annonce. Soudain tous les projets sont à réinventer. « J'ai repris le travail quatre semaines après l'accouchement, je me rendais trois fois par jour à l'hôpital, avant de faire des allers-retours en France pour voir des spécialistes de la maladie. Je travaillais comme une folle pour payer les soins de Léopoldine, j'étais inquiète et épuisée. »

Le couple tient le choc, tant physique que psychologique. Car la mucoviscidose, maladie génétique, est transmise par les deux parents, pour qui elle est culpabilisante et source d'angoisse. En France, ceux-ci sont accompagnés par les psychologues des CRCM, comme Alexia Challan Belval de l'hôpital Trousseau. « Je les reçois au moment du diagnostic et assez régulièrement pendant les deux premières années, après quoi ils sont généralement moins en demande de soutien. » Dans le couple, chacun a sa manière de faire face. « Je suis passée en mode louve protégeant son petit, constate Laure. Mon mari, lui, était tellement stressé qu'il était incapable de rien gérer, ce qui m'énervait. Nous désinfectons tout, nous nous menions la vie dure, tant à nous-mêmes qu'à notre fille que nous avons tendance à isoler. Mais on finit par grandir, on apprend à devenir raisonnable et à acquiescer les gestes importants. » ●



## J'ai 5 ans et je suis en forme

Léopoldine

— Tout comme ses parents, la petite Léopoldine a grandi. Elle a aujourd'hui cinq ans, elle est rentrée en petite section et elle est en forme. À cet âge, la maladie est en général peu envahissante du moins en termes de symptômes. Pour Léopoldine, ce sont surtout des problèmes digestifs, de manque d'appétit, des maux de ventres et des diarrhées, notamment pendant les fortes chaleurs. Même si la maladie se tient tranquille, le quotidien est plus lourd à gérer qu'avec un autre enfant. C'est le constat que fait Laure, dont l'aîné a six ans. « Léopoldine a trois quarts d'heure de kiné le soir. Sachant que nous la récupérons à l'école à dix-huit heures et la couchons à vingt, ça ne laisse pas beaucoup de temps pour jouer. Il faut penser aux médicaments. »

La charge mentale liée à la maladie est très élevée. » Tout cela est lourd aussi pour Léopoldine qui a la vitalité d'un enfant de cinq ans. « Il y a des choses qu'elle ne peut pas faire, ou plutôt des choses que je m'interdis de lui laisser faire, corrige d'elle-même sa maman. Elle ne prend pas les transports en commun, trop poussiéreux et sales. S'il fait très chaud l'été, nous ne restons pas longtemps dehors. Elle voit d'autres enfants, mais des enfants d'amis qui sont au courant de la situation et penseront à nous prévenir si l'un ou l'autre est malade, afin qu'on évite qu'ils se voient. »

Cinq ans, ce n'est pas encore l'âge des questions, mais déjà celui où on comprend. « Léopoldine sait qu'elle n'est pas comme les autres. Elle dit qu'elle est fragile, et parfois qu'elle n'a pas envie d'être fragile. Mais c'est une petite fille heureuse et très proche avec son frère. » Un frère qui, comme tous les aînés d'enfants malades, a vite appris à s'effacer devant ce raz de marée qui submerge la famille. « Pendant la période à Singapour, se souvient Laure, il a beaucoup pris sur lui. Il n'a jamais fait de caprice. Il avait compris que nous n'avions pas de temps pour lui, alors il s'est mis en retrait. Il avait dix-huit mois. »

Les petits patients aussi prennent beaucoup sur eux. « Léopoldine a été hospitalisée deux fois, en raison d'une atélectasie, un des lobes du poumon qui soudain ne fonctionne plus. Nous avons eu peur que ce soit définitif, mais ça a fini par se résorber. Ce sont des moments très durs à vivre. On dort sur place, mal, on est super-anxieux. » Même si elle se plaint rarement, la petite emmagasine beaucoup de stress. « On le mesure après, quand on rentre à la maison, et qu'elle fait des crises de larmes inconsolables. C'est tellement dur ces hospitalisations. Elle est enfermée dans une chambre, sans son chien, ni son frère, ni ses repères. Pendant le dernier épisode, elle a fait deux passages au bloc : une grande pièce qui fait peur avec plein de lumière et plein de médecins. » ●

“

## J'ai 6-7 ans et je me pose des questions

Sasha

— Les psychologues des CRCM revoient généralement les parents avant l'entrée de l'enfant à l'école, une nouvelle étape compliquée, puis au moment où l'enfant commence à poser des questions. « Les parents sont démunis et viennent me voir, observe Alexia Challan Belval. Puis petit à petit, la prise en charge devient celle de l'enfant. » À cet âge, Sasha (onze ans aujourd'hui) éprouve un sentiment d'injustice. « C'est notre troisième enfant et le seul à être malade, raconte Chantal, sa maman. Il s'est demandé pourquoi c'était tombé sur lui, d'autant plus qu'à l'époque, il avait attrapé une mauvaise bactérie qui a nécessité une hospitalisation d'un mois, avec dix jours de température, des douleurs. » Sasha revoit alors une psychologue, en raison de son angoisse par rapport à la douleur. « Dès qu'il avait mal dans la même zone, il pensait que l'infection recommençait. Pour le reste, la psychologue trouvait que tout allait bien. » Il va bien, mais il a des interrogations pas vraiment de son âge. « Un jour, il a demandé à son kinésithérapeute s'il vivrait aussi longtemps que ses frères, relate Chantal. Il sait lire, il voit les magazines de Vaincre à la maison, il entend des témoignages d'adulte, et nous ne lui avons jamais rien caché. »

En grandissant, Sasha commence à râler pour faire ses aérosols, un classique à cet âge charnière où le besoin d'autonomie se fait sentir. C'est à ce moment-là que commence l'éducation thérapeutique : des ateliers qui permettent d'expliquer à l'enfant les conséquences de la maladie sur son corps, à quoi servent les traitements, pourquoi ils sont indispensables. Et il en faut de la persuasion, car la mucoviscidose est un tyran. « Les aérosols et les séances de kinésithérapie sont des contraintes du quotidien à faire entrer dans son organisation, explique Alexia Challan Belval. Parfois dès le lever, les malades doivent suivre un traitement par inhalation. La maladie leur est rappelée dès l'instant du réveil, ainsi qu'au moment du coucher, et également à chaque fois qu'ils mangent, puisque même les patients peu atteints doivent prendre un médicament avant de manger. » ●





© Vaincre la Mucoviscidose

“

## J'ai 10 ans et je me vois dans le regard de l'autre

Sasha

— C'est en grandissant que l'enfant va commencer à se voir malade dans le regard de l'autre. «La plupart des enfants nous disent : 'À l'école, tout le monde est au courant, et ça ne pose pas de problème, au contraire, on est plutôt plus gentil avec moi.' » se réjouit Alexia Challan Belval. Mais dix ans, c'est l'âge aussi à partir duquel certains enfants peuvent ressentir de la gêne face à de nouveaux symptômes. «Les quintes de toux qui font cracher et, chez certaines petites filles de légères fuites urinaires quand elles toussent ou rient, s'est vu confier Alexia Challan Belval. C'est une minorité, mais ça arrive et c'est difficile à vivre.»

Sasha fait partie de ceux qui vivent bien avec la maladie. «Il a des cures en intraveineuse de temps en temps, qu'il fait en partie à l'hôpital, après quoi il retourne à l'école, raconte Chantal. Pour l'instant, tout ça ne lui pose aucun problème.» Les débuts dans la vie sociale se font très prudents. Chantal en convient : «Il n'y a que quelques copains chez qui il dort. Il faut être sûr que la famille qui le reçoit veillera à ce qu'il prenne bien ses traitements, que l'aérosol soit bien désinfecté.»

La peur que l'enfant ne prenne pas bien son traitement, c'est quelque chose qu'Alexia Challan Belval connaît bien. «Parce qu'ils se sentent responsables, les parents ont tendance à décharger l'enfant du souci de la gestion des soins le plus longtemps possible. La prise d'autonomie commence à se poser à l'adolescence.» C'est tout le paradoxe de ces enfants qui sont à la fois très peu autonomes, voire extrêmement maternés, et bien plus mûrs que leurs camarades du même âge, s'étant déjà posés la question de la mort et ayant pour la plupart fait l'expérience de la douleur. «En primaire, ils gardent une certaine insouciance, poursuit Alexia Challan Belval. À partir de douze, treize ans, au moment de l'entrée dans l'adolescence, où se pose la question de son identité, le sentiment d'injustice commence à se faire sentir de façon bien plus cruciale, ainsi qu'un certain ras-le-bol des traitements. C'est là que nous intervenons, pour aider l'enfant à verbaliser son ressenti et à voir aussi certains des bénéfices secondaires de la maladie. Ils ont par exemple un lien très privilégié avec leur médecin qui les connaît depuis qu'ils sont nés ; or c'est rare à dix ans, et plutôt chouette, d'avoir un adulte qui vous appelle par votre prénom et s'intéresse à vous personnellement.» Parmi les bénéfices secondaires, Alexia Challan Belval mentionne également le rapport aux parents. «Quand il y a des frères et sœurs, l'attention est davantage portée sur l'enfant malade, qu'on le veuille ou non. Et puis il y a les journées passées à l'hôpital. Parfois ça fait rater une sortie d'école, mais le plus souvent, c'est un moment où l'enfant à ses parents pour lui seul.» ●



## J'ai 15 ans et aujourd'hui je vais plutôt bien

Louis



© Vaincre la Mucoviscidose

Depuis le dépistage systématique à la naissance, la prise en charge de la maladie s'inscrit dans une logique de prévention des symptômes qui étaient auparavant à l'origine du diagnostic. Leur apparition en est reportée d'autant. Maya Kirszenbaum, psychologue à l'Hôpital Necker à Paris, a pu observer cette évolution chez ses patients. « Il y a vingt ans, les adolescents atteints de mucoviscidose étaient symptomatiques, ils faisaient de fréquentes cures d'antibiotiques en hospitalisation. Leur croissance et leur puberté étaient légèrement retardées. Au moment de l'adolescence, où on a besoin de se retrouver entre pairs, le jeune pouvait se sentir exclu parce qu'il avait l'air plus jeune, qu'il était physiquement différent et ne pouvait pas sortir comme les autres. Aujourd'hui les jeunes vont beaucoup mieux, voire bien, ils sont forts, grands. Plus que jamais, la mucoviscidose est une maladie qui ne se voit pas. C'est à double tranchant, car cela peut entraîner un déni, notamment de certains symptômes. » Sans être dans le déni, Louis, dix-sept ans, considère que la maladie n'est pas un sujet. « J'en parle le moins possible, pour éviter que ça impacte sur les relations ou que ça gêne certains. J'ai rencontré d'autres muco lors d'un stage organisé par l'hôpital et nous étions tous dans le même état d'esprit : c'est tombé sur nous, c'est embêtant, mais ce n'est pas un si grand mal. »



1

contrat entre patient et médecin  
plutôt qu'une ordonnance

C'est à l'adolescence que le patient est incité à gérer lui-même ses soins. Il peut être tenté de faire l'impasse sur certains, pour ne pas se distinguer de ses camarades, observe Maya Kirszenbaum. « Ils ont des tas de stratégies, constate-t-elle, l'une d'elles étant de ne pas prendre les traitements à midi. » Les médecins l'ont bien compris et ont appris à composer. « Ils travaillent plus dans une notion de 'contrat' que d'ordonnance », note encore la psychologue. Les choses se négocient : ok, tu ne fais pas tous tes aérosols, mais fais-en un bien et ta kiné.

L'éducation thérapeutique dispensée aux jeunes a joué son rôle dans la prise de conscience de l'importance des soins. Le patient d'aujourd'hui est plus responsabilisé. Pour les voyages scolaires, il y a toujours un de mes parents qui vient en tant qu'accompagnant, à la demande de l'école. Quand nous allons chez nos grands-parents, ma mère est tout le temps avec nous. Il faut préparer un sac avec les médicaments, la carte Vitale et l'ordonnance, même en anglais pour les voyages à l'étranger. » Selon la durée du voyage, il va y avoir un sac en plus pour les médicaments. Sans aller si loin, même manger une crêpe quand on est de sortie avec ses copains peut s'avérer impossible si on n'a pas son médicament sur soi. Cela n'empêche pas une certaine vie sociale, mais plus sage, plus cérébrale. « J'ai des amis qui viennent à la maison ou chez qui je vais. Ils sont plutôt comme moi : pas du genre sorties, matchs de foot, fumée et alcool, mais plutôt partie de jeu vidéo et discussion, sur le tennis, l'actualité... »

Sage mais pas terne non plus. Clément, vingt-six ans aujourd'hui, se souvient qu'ado, il ne boudait pas son plaisir à profiter un peu des rares avantages liés à la maladie. « Je ne me faisais jamais engueuler si j'arrivais en retard à l'école, alors quand mes potes arrivaient en retard, c'est moi qui allais leur ouvrir la porte. Avec ma carte « handicapé » à Disney, nous pouvions entrer par la sortie des manèges sans faire la queue. Comme la nature du handicap n'est pas précisée, je m'inventais un nouveau handicap à chaque fois. Même chose pour le rattrapage de l'oral du Bac. Il fallait absolument que je l'aie car ça faisait deux ans que je le passais. Je ne me suis pas gêné pour y aller avec une bouteille d'oxygène et une bonne tête de malade. J'ai eu 15 en philo. »

Cette relative insouciance par rapport aux études était encore plus marquée chez les adolescents que Maya Kirszenbaum rencontrait au début de sa carrière. Les médecins avaient dit à leurs parents qu'ils n'atteindraient pas les vingt ans, et même si les choses n'étaient pas formulées ainsi à l'enfant, quelque chose lui était transmis qui l'empêchait de se projeter.

« Les adolescents muco d'aujourd'hui sont toujours dans une angoisse concernant leur avenir, mais avec les nouveaux traitements qui se profilent et leur état de santé qui est bien meilleur, ils ne sont plus dans le même non-projet d'avenir. » La restriction se fait en revanche au niveau du choix d'avenir. Certains métiers ne sont pas compatibles avec la maladie. Or ce sont souvent ceux vers lesquels les patients sont portés : les métiers comme vétérinaire, kinésithérapeute, assistant maternel... « Quand l'espérance de vie était de dix-sept ans, se souvient encore Maya Kirszenbaum, si la question de la profession se posait, les parents se disaient qu'il valait mieux que l'adolescent s'oriente vers des formations courtes pour qu'ils puissent au moins faire l'expérience du monde du travail. Je me souviens d'un patient qui voulait faire pharmacie. Son père lui avait conseillé plutôt une voie plus courte, ce qu'il a fait et dont il a été très malheureux. »

Pour Louis, son choix ne se négocie pas. « Je compte faire des études de médecine, je l'envisage avec patience. Je devrai certainement prendre plus de précautions, comme porter le masque et me laver souvent les mains, mais ça ne va pas m'arrêter. » Alexandre, lui veut faire Science Po Paris. « Tout ce que je n'ai pas sur le plan physique, plaisante-t-il, je le rattrape au niveau intellectuel. » ●



## “ J'ai 20 ans et la lutte s'engage plus sérieusement avec la maladie

Clément

— S'il y a aujourd'hui une adolescence possible, presque sans symptômes ni vrais freins à une vie normale, la maladie se fait plus méchante à partir de vingt ans. C'est à cet âge que Clément doit en passer par une greffe. « J'étais en très mauvaise forme. J'avais énormément de mal à marcher, ne serait-ce que de ma chambre à ma salle de bains. C'était un supplice de monter des escaliers, et comme j'habitais au premier, je ne sortais jamais de l'appartement. J'ai eu mon Bac à vingt ans, j'avais redoublé ma seconde à cause de mon absentéisme. »

Clément a alors toujours une grande bande de potes, comme du temps où ils faisaient les fous à Disney, mais pas vraiment une vie de vingt ans. « Je n'allais plus en boîte, ni boire des verres. Avec mes amis, on ne pouvait pas se balader ou faire des choses extraordinaires, on passait des après-midi sur la console. Les jours où j'allais mieux, il m'est arrivé tout de même d'aller à un concert. »

Les trucs de jeunes, c'est aussi entrer dans la vie amoureuse, et là encore, la maladie ne facilite pas les choses, comme le relève Maya Kirszenbaum. « Les jeunes muco sont extrêmement matures au niveau affectif, mais la question de l'intimité reste problématique. J'ai eu des patientes qui toussaient beaucoup et pour qui embrasser était un problème, elles avaient peur d'avoir mauvaise haleine ou d'être prise d'une quinte. Et pour certains, la gastrostomie pose problème. Cela dit, la plupart des jeunes muco ont des relations amoureuses. » Clément en a eu plusieurs au collège et au lycée, mais jamais très longues, sans que ce soit dû à la maladie, dit-il. C'est pourtant après la greffe, à vingt ans, qu'il a sa première histoire plus longue, deux ans. « J'étais en meilleure forme, je pouvais aller la voir et nous avons pu construire quelque chose. » Il va mieux, et il accepte mieux son corps, alors qu'il dit avoir longtemps utilisé de stratagème pour cacher sa gastrostomie. « Je n'étais pas à l'aise avec ça, c'était moche. Je n'étais pas à l'aise avec mon corps de façon générale. Quand j'allais à la plage, je portais un maillot de surfeur pour qu'on ne voie pas mon torse. » Sa première vraie relation l'aide à gagner en âge et en assurance. « Aujourd'hui je ne me cache plus, alors que je suis couvert de cicatrices, celles de la gastrostomie, de ma transplantation, de ma pompe à insuline à côté du nombril. »

Et la famille dans tout ça ? Et bien elle suit et prend sa part de contraintes. Clément et sa sœur passent le Bac la même année, celle du divorce de leurs parents. Leur mère et eux déménagent à Tourcoing, afin de pouvoir aller à la Fac de Lille. Comme c'est souvent le cas dans l'histoire familiale d'un muco, la mère a arrêté de travailler. « Quand mes parents se sont séparés, ma mère tenait un magasin, et les premières années à Tourcoing, elle n'a pas cherché d'emploi pour pouvoir s'occuper de moi. » Aujourd'hui, celle-ci reprend le cours d'une vie à elle. « On m'a souvent dit que je m'étais comporté en assisté. Ma mère et ma sœur avaient pris l'habitude de me faire des plateaux-repas. J'ai dû désapprendre à me faire servir, et j'avoue avoir encore un peu ce réflexe. » ●



© Vaincre la Mucoviscidose



40

heures par semaine  
de soins au centre  
de réhabilitation  
à Roscoff

Malgré cela, sa capacité respiratoire tombe à 30%, un seuil à partir duquel le moindre déplacement devient difficile. Pendant un an, Adrien s'en sort, en s'entourant

d'un assistant et en s'imposant un rythme de fou. « Je me levais à cinq heures alors que je travaillais à neuf. Je faisais mes soins en rentrant à dix-neuf heures, parfois jusqu'à vingt-deux heures ou minuit ». Mais sa capacité respiratoire tombe à 19%, et c'est l'arrêt maladie. « Je ne pouvais plus me déplacer, même plus parler, car je n'avais plus d'air. Ça a été très dur de m'arrêter, mais dès cet instant, j'ai considéré que ma maladie, c'était mon travail, et j'y ai mis la même rigueur : quarante heures par semaine au centre de réhabilitation à Roscoff. » Sa condition s'est améliorée, assez pour rester debout, dit-il, en attendant l'arrivée des nouvelles thérapies, ou la greffe, mais en ultime recours. À l'heure où le télétravail est de mise, Adrien a pu reprendre, mais à raison de six heures de soins journaliers ! « J'ai fait cinq années d'étude, j'ai été major de ma promo, j'aime mon travail, je suis jeune, j'ai la niaque et me battraï jusqu'au bout pour que la carrière que j'ai en tête se réalise. »

Bérénice Prieur, psychologue au CRCM adulte de Cochin, est témoin de la fluctuation de la place que prend la pathologie au sein de la trajectoire de vie des patients. « Certains sont contraints d'abandonner leur activité, professionnelle ou autre, ce qui suppose d'amorcer un processus de renoncement pas toujours simple à digérer. Parfois pour mieux repartir et réinvestir ensuite, ou réinventer des façons de faire, s'ajuster, et trouver d'autres stratégies. » Les patients doivent aussi apprendre à composer avec la fatigue imbriquée dans leur quotidien d'adulte souvent depuis des années. « Pas la fatigue de lendemain de fête, qui se rattrape après une bonne nuit de sommeil, mais une fatigue chronique, profonde, qui peut limiter les gestes, les projets, et venir interférer sur les envies, et avec laquelle, là encore, il faut trouver 'sa' manière de faire face. » ●

## “ J'ai 30 ans, un métier, mais une carrière en ballottage

Adrien

— Elle est loin et révolue l'époque dont parlait Maya Kirszenbaum, où les adolescents atteints de mucoviscidose se retrouvaient dans un « non-projet d'avenir » à l'adolescence parce qu'ils n'étaient pas supposés vivre jusque-là. Aujourd'hui, les patients font des études, travaillent, font carrière, comme le confirme Adrien, vingt-huit ans, responsable communication. « J'ai un contrat de 39 heures, et en parallèle, j'enseigne le marketing digital dans six écoles de communication. Je suis également en train de fonder une agence web, et je suis bénévole à l'association Vaincre. » On devine une sorte de fringale de vie et d'expérience chez cet homme vif, dont la carrière professionnelle a démarré brillamment. « Avec 40-50% de capacité respiratoire, ce qui était la norme à l'époque, je pouvais croquer la vie à pleine dent. » Il cache qu'il est malade à ses collègues et en fait plus que les autres, par tempérament, et parce que sa condition physique le lui permet. Mais voilà, la maladie ne se laisse pas si facilement distancer. « Il y a deux ans, elle m'a vraiment mis des bâtons dans les roues. Fatigues, toux, j'ai dû arrêter de donner des cours. Courir d'un bout à l'autre de la ville, c'était compatible avec ma vie de salarié, mais pas avec la maladie. »

“

## J'ai 30 ans et un conjoint qui trinque aussi

Adrien

— Adrien a une compagne, Carole, qu'il a connue à vingt ans, et avec qui il vit depuis plus de sept ans. « Nous avons une relation depuis deux semaines lorsqu'il m'a annoncé qu'il était malade, raconte-t-elle. À l'époque il était à 50 % de capacité respiratoire, nous avons une vie sociale comme les autres couples. » Mais la maladie finit toujours par s'inviter dans une vie de couple avec une personne atteinte de mucoviscidose. « Son état s'est aggravé, nous ne pouvions pas nous balader très longtemps, ni sortir en boîte, ce qui, quand on a vingt ans, est difficile à concevoir. » Quand son état se dégrade, Adrien passe la nuit branché à la poche qui le nourrit par gastrotonomie, à la machine à oxygène, plus à une autre qui l'aide à respirer. « Ça fait beaucoup de tuyaux reliés à la personne avec laquelle vous dormez », constate Carole avec cette bonne dose d'humour qui semble un des ciments du couple. La maladie impose également un mode de vie ultra-strict : il faut une hygiène irréprochable, faire attention à tout ce qu'on touche, à tout ce qu'on mange. Mais surtout, il faut savoir endurer. « J'ai pris vingt ans en sept ans. Ce n'est pas facile tous les jours, il ne faut pas se mentir, quand je le retrouve par terre à cracher des glaires et qu'il ne peut pas se relever, ou quand il faut l'aider à se laver, mais ça fait grandir. »

Carole et Adrien sont complices, ils travaillent dans la même branche, ont les mêmes idées. Ses parents à lui habitent de l'autre côté de la rue et peuvent prendre le relais quand Carole travaille. Il y a les amis de longue date, « des rocs », confie-t-elle, et désormais, les séjours qu'Adrien passe en centre de réhabilitation, des temps de respiration pour l'un et l'autre. Il faut bien tout ça pour tenir quand le quotidien n'est plus que douleur. « En fait, il y a six mois de l'année où je vais bien parce que lui va bien et que nous en profitons à fond, et six mois où nous sommes un peu en dépression tous les deux. »

« Si j'avais su ce qui m'attendait, je n'aurais pas signé, concède Carole sans fioriture. Et pourtant, dit-elle aussi, tous les efforts exigés ne sont rien par rapport à la 'super vie' qu'ils ont. La maladie décuple tout, tous les sentiments. Nous ne pouvons jamais rien prévoir, mais du coup, tout ce que nous faisons est spontané. Nous avons la chance de bien gagner notre vie, si nous avons envie de quelque chose, nous nous l'offrons. Je suis claire avec lui : si un jour, je n'étais plus heureuse, je ne resterais pas, pas par pitié. C'est ce qui est beau d'ailleurs : tout est fait par amour. » ●

“

## J'ai 35 ans, je suis maman de deux enfants

Floriane



— Un patient décède en moyenne à l'âge de 34 ans, comme nous l'apprend le nouveau spot de campagne de Vaincre la Mucoviscidose. À partir de trente ans, chaque année gagnée est comme une vie en plus. Floriane, qui est au centre de la campagne, a eu trente-cinq ans le 15 août, soit cinq vies de gagnées pour réaliser un rêve de petite fille, alors rêve parfaitement irréaliste : avoir des enfants.

Les patients atteints de mucoviscidose vivent de plus en plus longtemps, ce qui leur permet d'envisager de fonder une famille. Cependant, les mutations du gène CFTR peuvent provoquer une infertilité ou une réduction de la fertilité, un problème que peut résoudre la procréation assistée. Reste la question existentielle : faut-il faire un enfant quand l'espérance de vie d'un des parents est très faible ? Chacun la tranche à sa manière. « Si ça ne tenait qu'à moi, oui, j'en ferais, confie Adrien. Mais difficile d'imposer un enfant à sa partenaire sachant qu'elle pourrait avoir à l'élever seule. »

Pour Floriane en revanche, l'évidence d'être mère a toujours tout emporté. « Être maman, c'est mon métier. Il était hors de question que la mucoviscidose m'en empêche, cela aurait été un handicap supplémentaire. » Floriane a été greffé du foie à 18 ans. On lui recommande donc une fécondation in vitro, mais qui ne fonctionne qu'à la troisième tentative.



5

années de vie  
de gagnées

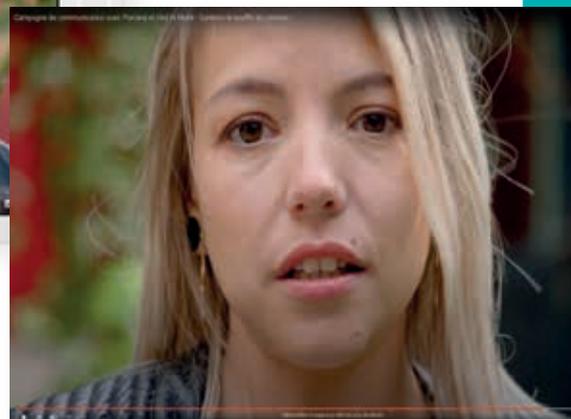


8

ans, c'était  
son espérance  
de vie

Le bébé naît prématuré, et Floriane ne pèse plus que quarante kilos. Mais au bout de deux mois, elle est auprès de lui et en pleine forme, dit-elle, « comme si la maladie faisait une pause. » Pour le deuxième enfant, la solution choisie est l'insémination artificielle, auquel le papa participe. « Ça a fonctionné du premier coup. J'ai presque eu l'impression de faire un enfant naturellement. » La grossesse se passe mieux, Floriane accouche par césarienne à la trente-cinquième semaine mais peut garder le petit auprès d'elle dès le premier jour. Un bonheur vite assombri par la maladie. Floriane est épuisée, sans arrêt sous perfusion, avec un poids resté à quarante-cinq kilos. La naissance d'un enfant est un bouleversement physique et émotionnel, quand la mucoviscidose s'en mêle, c'est une épreuve. Il ne sera pas dit que Floriane regrette ses choix, ni qu'elle laissera ses soins envahir la vie familiale. Elle fait de l'auto-drainage et se débrouille pour ses perfusions après qu'une infirmière est passée la piquer. Le papa est à son compte, il peut s'occuper des petits pendant les rendez-vous médicaux. « C'est une perle » dit-elle, et ce n'est pas de trop pour tenir cette vie-là, sans aides, ni des grands-parents qui ne sont pas encore à la retraite, ni de l'État qui a refusé sa demande d'aide humaine de la MDPH, ni la possibilité de s'évader un peu, la Covid-19 n'ayant pas arrangé les affaires de son mari tatoueur.

« Je n'avais pas anticipé que ce serait autant de fatigue et que cela aurait un tel impact sur la maladie. J'ai perdu de 20 à 25% de capacité respiratoire alors que j'avais un niveau presque parfait pour un muco, j'ai l'impression d'être perfusée toute l'année. » Mais Floriane est « la preuve vivante que la lutte doit continuer » comme il est dit dans le clip. Une formule qu'elle a faite sienne et prononce ses yeux plantés dans les nôtres, des yeux pleins de la folle et pourtant tranquille détermination qu'il faut aux patients de son âge pour repousser encore et encore les limites. « J'envisage l'avenir sereinement. Je sais que je me donne les moyens d'aller bien. J'ai bon espoir quand je vois les nouveaux traitements qui sortent et qui apportent des améliorations incroyables. J'avais une espérance de vie de huit ans, or je suis mariée depuis dix ans et j'ai deux enfants. La vie est belle. » Belle et toujours plus longue pour les personnes atteintes de mucoviscidose dont beaucoup aujourd'hui gardent la niaque et le souffle jusqu'à 40, 45... 50 ans. ●



© Vaincre la Mucoviscidose

## Gardons le souffle avec Abd Al Malik

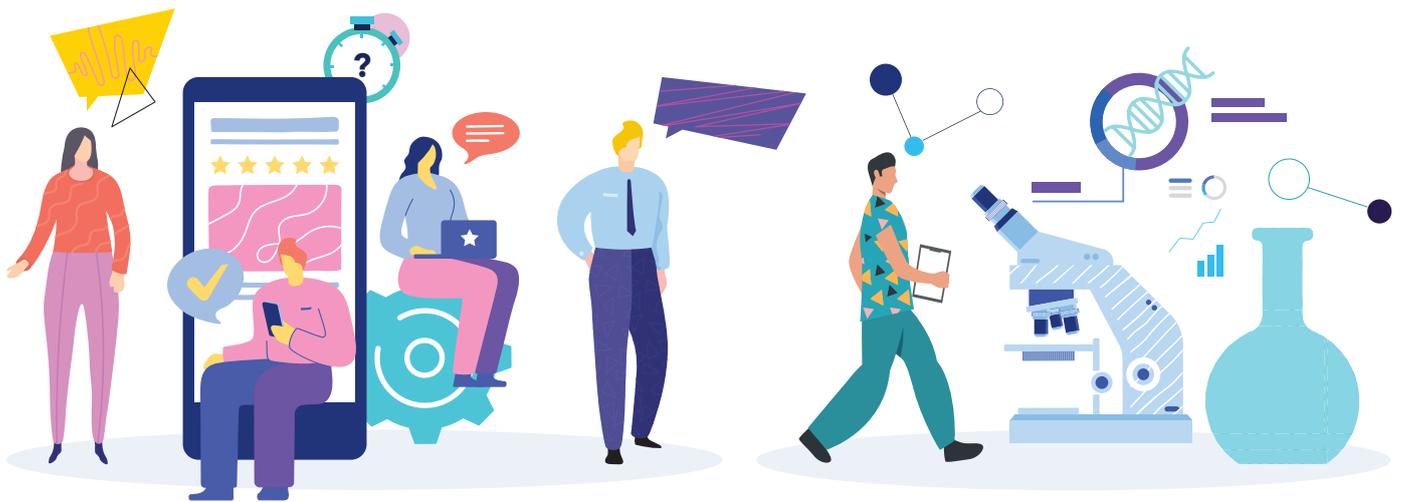
Comme beaucoup de Français, j'ai été sensibilisé à la cause de la mucoviscidose par les différentes campagnes depuis l'enfance. Lorsqu'on m'a contacté pour me demander de participer à ce nouveau spot, j'ai accepté sans hésiter, dans un mouvement de solidarité et de citoyenneté. Floriane m'a impressionné. C'est une chose d'avoir entendu parler de cette maladie, c'en est une autre de rencontrer quelqu'un qui vit avec au quotidien. Son courage, par rapport à elle, à sa famille, à son époux, ses enfants... force le respect. On lui avait dit qu'elle ne dépasserait pas un certain âge qu'elle a largement dépassé. On dit qu'il faut vivre chaque jour comme si c'était le dernier, ça prend tout son sens dans son cas. Ce n'est pas évident de déclamer un texte quand on n'en a pas l'habitude.



**Les malades nous apportent beaucoup, ils nous font relativiser nos propres problèmes.**

Mais Floriane a abordé la difficulté avec le courage dont elle fait preuve à tous les niveaux. J'étais là pour donner la cadence, lui montrer comment placer sa voix, une sorte de coach comme on dit en bon français. Elle s'est montrée très volontaire. Ça a été une vraie leçon de vie, mais sans grandiloquence, juste dans la manière d'appréhender les autres, la vie, soi. Il se trouve que je suis une personne publique qui peut faire cadeau de sa notoriété. Mais c'est la moindre des choses. Il n'y a rien d'exceptionnel à donner de sa personne.

Je trouve le clip très réussi. Les photos apportent beaucoup d'émotion. Voir que des gens comme Floriane arrivent à créer de la normalité au quotidien malgré la maladie, c'est exceptionnel. Les malades nous apportent beaucoup, ils nous font relativiser nos propres problèmes, les difficultés que nous pouvons avoir. Être en bonne santé, c'est un don qu'on ne mesure vraiment que lorsqu'on rencontre des personnes qui vivent avec la maladie au quotidien. J'ai énormément de respect pour elles, et si je peux faire circuler ce courage-là, c'est plus qu'un honneur. ●



## MUCovid-19 et Muconfin :

### DEUX PROJETS COVID-19 AXÉS SUR LA MUCOVISCIDOSE

**L'association a décidé de soutenir de façon exceptionnelle, en dehors de son appel à projets scientifiques annuel, 2 projets portant sur l'épidémie de la Covid-19 dans le contexte de la mucoviscidose. L'un aborde l'impact de l'épidémie et du confinement, l'autre l'expression de la maladie chez les patients atteints de mucoviscidose.**

Le confinement de la population en France est une mesure sanitaire mise en place en réponse à l'infection par la Covid-19. Pour la mucoviscidose, comme pour de nombreuses maladies chroniques, ce bouleversement était très important, compte tenu de l'impact sur les soins quotidiens. L'objectif de l'étude Muconfin, coordonnée par le Pr. Ralph Epaud (CHI de Créteil<sup>1</sup>), est de déterminer l'impact de l'épidémie de la Covid-19 et des mesures de confinement associées sur l'offre et le recours aux soins des patients atteints de mucoviscidose. 700 questionnaires (pour les patients de 14 ans et plus) ont été complétés en ligne sur les 1 000 attendus en un mois. Parmi les répondants, 15 patients ont été sélectionnés sur les CRCM de Trousseau, Créteil et Foch pour des entretiens approfondis, avant et après le confinement.

Merci aux patients pour leur participation, aux soignants et aux référents de la PNRC pour avoir relayé l'étude ainsi qu'aux membres du groupe « Ressource patients/proches pour la recherche » qui a révisé le questionnaire avant diffusion. Sur le plan clinique, l'impact que pourrait avoir une infection à la Covid-19 chez les patients atteints de mucoviscidose reste imprécis à l'heure où nous mettons sous presse.



# 2

études  
mises en place  
en un temps  
record



# 700

questionnaires  
ont été complétés  
en ligne

Compte tenu des graves complications respiratoires que peuvent entraîner d'autres infections virales, comme la grippe, l'hypothèse émise est que les patients atteints de mucoviscidose sont une des populations à risque majeur de complications respiratoires graves en cas d'infection à la Covid-19.

L'objectif principal de l'étude MUCovid-19 coordonnée par le Pr. Harriet Corvol (Hôpital Trousseau, Paris), est de décrire, au cours de l'épidémie 2019-2020, l'expression clinique de l'infection Covid-19 chez les patients français, mais également d'identifier les facteurs favorisant la survenue de formes sévères et de comparer l'évolution clinique à des patients n'ayant pas rapporté de signes d'infection.

L'étude a été lancée en mai auprès de tous les CRCM. Une trentaine de cas de patients atteints de mucoviscidose avec une infection à la Covid-19 prouvée ont été rapportés par les soignants, ainsi qu'une centaine de cas de patients fortement suspectés d'avoir été infectés. Grâce au travail du département médical de l'association, la collecte des données se fait en ligne via le Registre Français de la mucoviscidose.

Avec ces deux études, mises en place en un temps record, la « communauté muco » a démontré son dynamisme et sa réactivité face à la crise actuelle. Les résultats de ces deux projets devraient être disponibles pour la fin de l'année.

<sup>1</sup> Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil.

## Appel à projets scientifique 2020 :

DES TRAVAUX PRIORITAIRES

La réunion plénière du Conseil Scientifique s'est tenue en mai dernier pour examiner les demandes de financement de projets déposés dans le cadre de l'appel à projets recherche annuel. Elle s'est tenue sur trois jours, en visioconférence. Ce format inhabituel n'a pas entravé la grande motivation de ses membres et la qualité de leurs évaluations.

94 projets ont été ainsi étudiés et 56 projets ont été sélectionnés pour un financement. Après validation par le Conseil d'administration, 2 035 578€ ont ainsi été engagés par Vaincre la Mucoviscidose pour le soutien de ces projets jugés excellents et prioritaires.

La liste complète des projets sélectionnés couvrant les disciplines essentielles à la recherche sur la mucoviscidose est disponible sur le site de l'association :

 <https://www.vaincrelamuco.org/projets-de-recherches-finances>



94

projets étudiés



56

projets sélectionnés pour un financement



2 M€

engagés par l'association



### ZOOM SUR

## 2 THÉMATIQUES PRIORITAIRES :

### • Les modulateurs de CFTR

Ils sont au cœur des préoccupations des patients, mais également des chercheurs avec sept projets soutenus cette année. Quatre projets portent sur l'étude d'Orkambi® (combinaison de deux molécules : ivacaftor/lumacaftor, commercialisée par le laboratoire Vertex Pharmaceuticals) :

- 1 une étude statistique visant à améliorer la caractérisation de la réponse à Orkambi® (Pr. Burgel ; Hôpital Cochin),
- 2 l'effet de la bithérapie sur l'atteinte pulmonaire (Pr. Burgel ; Hôpital Cochin),
- 3 ses effets sur l'inflammation et le microbiote intestinal chez l'enfant (Pr. Enaud ; CHU Bordeaux),
- 4 ses effets sur une population pédiatrique (Pr. Marguet ; CHU Rouen).

Deux projets concernent la trithérapie développée par Vertex Pharmaceuticals (ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor, Trikafta® aux US). Le premier, porté par le Pr. Burgel (Hôpital Cochin, Paris), vise à évaluer la tolérance et l'efficacité de la trithérapie en conditions réelles d'utilisation chez des patients ayant obtenu une Autorisation temporaire d'utilisation nominative. Le second, porté par le Pr. Becq (Laboratoire STIM, Poitiers), a pour objectif d'analyser les propriétés de la protéine CFTR mutée (F508del) corrigée par le Trikafta® dans des modèles de cellules épithéliales humaines pulmonaires.

### • Les mutations rares

Un nouveau projet porté par le Pr. Sermet (Institut Necker, Paris) donne de nouvelles perspectives aux patients porteurs de mutations rares qui ne peuvent pas encore bénéficier de traitement par les modulateurs : « Correction du transport de chlorure et de bicarbonate au sein de l'épithélium respiratoire par les modulateurs de CFTR. Application aux mutations rares et perspectives thérapeutiques ». En choisissant ces projets, Vaincre la Mucoviscidose s'engage à soutenir une recherche indépendante, qui permettra de produire des données importantes pour tous les patients, que cela soit pour l'évaluation des nouveaux traitements dans la vraie vie, ou pour donner de l'espoir à ceux qui ne peuvent pas encore bénéficier de l'innovation thérapeutique.



## Covid-19 : SIX QUESTIONS

SUR LE DÉVELOPPEMENT VACCINAL  
AU PR. JEAN-DANIEL LEIÈVRE

En septembre 2020, nous avons posé quelques questions clés sur le développement d'un vaccin et plus particulièrement d'un vaccin contre le virus SARS-CoV-2, responsable de l'épidémie Covid-19, au Pr. Lelièvre, chef du service de maladies infectieuses et immunologie clinique au CHU Henri Mondor, Créteil, spécialiste en vaccinologie.

### COMMENT ÉLABORE-T-ON UN VACCIN ?

**Pr. J.D.L. :** Les anciennes stratégies de développement d'un vaccin sont fondées sur des approches assez empiriques, consistant à inactiver ou atténuer les pathogènes responsables de pathologies. Pour peu scientifiques qu'elles puissent paraître, ces méthodes ont permis le développement de la majorité des vaccins actuellement disponibles sur le marché, vaccins dont l'efficacité est pour la plupart d'entre eux très bonne. La difficulté de cultiver certains virus et également

la dangerosité de manipuler ces pathogènes posent des problèmes de sécurité et les laboratoires doivent avoir des normes de sécurité particulières ce qui rend les chaînes de production longues, complexes et coûteuses. Les techniques plus récentes reposent sur l'utilisation des seules protéines virales et non plus des virus entiers pour contrer ces limites. De nouvelles technologies plus modernes permettent un développement encore plus rapide et en masse des vaccins en cas des pathologies émergentes et/ou ré émergentes. Ces technologies reposent sur l'utilisation

de séquences génétiques qui codent pour ces protéines utilisées seules (vaccin ARN ou vaccin ADN) ou incluses dans un vecteur d'expression (vecteurs viraux).

### COMMENT UN VACCIN NOUS PROTÈGE-T-IL D'UN VIRUS DONNÉ ?

**Pr. J.D.L. :** La réponse immunitaire contre les virus fait intervenir différents acteurs. Tout d'abord **la réponse dite innée**, responsable des phénomènes inflammatoires. Elle est non spécifique car les cellules mises en jeu ne reconnaissent pas tel ou tel virus. Elle est indispensable à la mise en place de la réponse spécifique (contre un virus donné) qui fait intervenir les lymphocytes B, qui produiront des anticorps, et les lymphocytes T, spécifiques d'un virus particulier. Les anticorps empêchent l'infection de nouvelles cellules en piégeant les virus, les lymphocytes T détruisent



**La mise au point d'un vaccin vise à mimer une infection par un virus donné et à induire la réponse immunitaire acquise, c'est-à-dire la réponse qui se met en place après une première infection.**

les cellules infectées. **L'immunité acquise**, c'est-à-dire la réponse qui se met en place après une première infection, induit toutes ces réponses. La mise au point d'un vaccin vise à mimer une infection par un virus donné et à induire la réponse immunitaire acquise, c'est-à-dire la réponse qui se met en place après une première infection qui interviendra et protégera l'individu en cas d'infection par le virus et et lui évitera de tomber malade et de propager le virus.



**Les sujets atteints de mucoviscidose sont identifiés à l'heure actuelle comme des sujets susceptibles de développer des formes sévères de Covid-19 et font dès lors partie des personnes considérés comme prioritaires pour une vaccination.**

### QU'EN EST-IL POUR LE SARS-COV-2 ?

**Pr. J.D.L. :** La plupart des stratégies de vaccination actuelles anti SARS-CoV-2 reposent sur l'induction d'anticorps neutralisants qui sont ceux qui protègent habituellement contre les infections virales et ce que cherchent à induire des vaccins comme celui de l'hépatite B, de la grippe ou de la rougeole. Les questions qui se posent sont :

- 1 cette stratégie est-elle suffisante pour induire une protection individuelle et collective,
- 2 si cette stratégie ne protège pas à 100%, permet-elle de protéger contre les formes graves ?

Ces questions sont essentielles pour définir les politiques vaccinales, à savoir les populations à vacciner à l'échelle d'un pays.

### QUELS SONT LES CHALLENGES À RELEVER POUR METTRE AU POINT LE VACCIN ANTI SARS-COV-2 ?

**Pr. J.D.L. :** Il n'y a pas à priori de challenges majeurs pour mettre au point un vaccin anti SARS-CoV-2. En effet, on bénéficie déjà :

- 1 des avancées de la mise au point de nouvelles plateformes vaccinales (vaccins ARN/ADN, vecteurs viraux) développées ces dernières années, notamment au cours des infections Ebola ou Zika,
- 2 des connaissances disponibles sur l'immunité contre les virus proches que sont le SARS-CoV-1 et le MERS-CoV,
- 3 de la caractérisation rapide de son génome et de son récepteur permettant de définir les régions d'intérêt à mettre dans un vaccin et la mise au point de modèles animaux,
- 4 des stratégies de raccourcissement du développement clinique, permettant de passer d'une durée de 10 ans à une durée de 12 à 18 mois. Ces nouvelles stratégies particulièrement adaptées aux pandémies ou aux épidémies graves comme Ebola ont été mises au point notamment lors de la recherche d'un vaccin contre ce dernier virus.

### QUELLES SERONT LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DE VALIDATION DU FUTUR VACCIN ANTI SARS-COV-2 ?

**Pr. J.D.L. :** Les étapes restent les mêmes que pour le développement d'un vaccin classique, avec toutefois quelques modifications importantes. Les phases ne se développent plus les unes après les autres mais se chevauchent. Dès les premiers résultats obtenus chez l'animal on passe rapidement aux phases 1-2 chez l'Homme (1 : essai clinique visant à étudier la sécurité. 2 : essai clinique visant à étudier la réponse immunitaire), puis aux essais de phase 3 (dans lesquels on étudie l'efficacité et qui nécessite dès lors d'être effectué dans des zones où le virus circule beaucoup). Fait déterminant, la production des vaccins débute en même temps que les essais vaccinaux.

C'est une forme de pari, mais cela fait gagner énormément de temps sur le développement, cette phase étant la plus longue. Cette production est exponentielle et devient très importante dès les résultats de phase 3 obtenus. Il est important de comprendre que les nouvelles plateformes vaccinales permettent a priori des productions de vaccins plus rapides.



3

étapes pour le développement d'un vaccin anti SARS-COV-2

### LES PATIENTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE POURRAIENT-ILS FAIRE PARTIE DES PERSONNES PRIORITAIRES POUR L'ACCÈS AU VACCIN ANTI COVID-19 ?

**Pr. J.D.L. :** Parallèlement au développement d'un vaccin, plusieurs instances travaillent sur la politique vaccinale qui vise à définir les populations pour lesquelles la vaccination sera recommandée. Les vaccins n'étant pas tous disponibles en masse à un instant T, il faut également définir des priorités parmi les différentes populations. En France, ce travail est dévolu à la commission technique des vaccinations de la Haute Autorité de Santé. Les sujets atteints de mucoviscidose sont identifiés à l'heure actuelle comme susceptibles de développer des formes sévères de Covid-19 et font, dès lors, partie des personnes considérées comme prioritaires pour une vaccination.

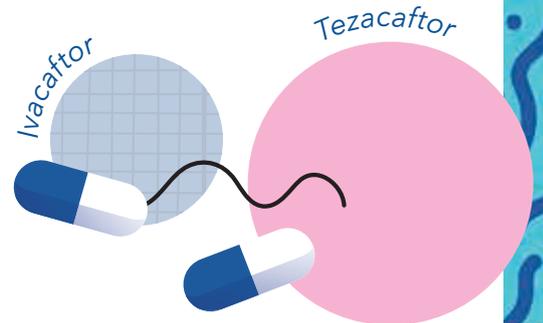


## Quelle est la balance bénéfique/risque

DE CONTINUER UN TRAITEMENT  
PAR MODULATEURS  
PENDANT LA GROSSESSE

À l'ère des modulateurs qui sont en train de changer la vie quotidienne des patients, une question essentielle se pose sur leur utilisation chez les femmes enceintes. Peu d'études sont disponibles sur les effets potentiels des modulateurs pendant la grossesse et l'allaitement. Nous savons que les modulateurs traversent le placenta vers le bébé et sont présents dans le lait maternel, mais il n'y a aucune évidence qu'ils provoquent des malformations congénitales à des doses normales dans les études sur modèle animal. La décision de continuer ou d'interrompre ce traitement en cas de grossesse est difficile à prendre par les professionnels de santé et les futures mamans.

Une équipe s'est penchée sur cette question en élaborant un questionnaire afin de recueillir des données sur les grossesses chez les femmes enceintes sous traitement par modulateurs. Ce questionnaire a été envoyé aux cliniciens de centres de soins aux États-Unis, au Royaume-Uni, en Israël, en Europe et en Australie.



**Les résultats de cette étude sont encourageants avec une bonne tolérance des traitements par modulateurs pendant la grossesse**

Les résultats sont encourageants avec une bonne tolérance des traitements par modulateurs (*Ivacaftor*, *Lumacaftor/Ivacaftor*, *Tezacaftor/Ivacaftor*) pendant la grossesse. Aucune augmentation du taux de fausses couches ou de malformations congénitales, de cataractes ou d'autres complications chez les nourrissons n'ont été observées. En revanche, cette étude et d'autres mettent en avant une détérioration de l'état de santé des femmes enceintes s'il y a un arrêt des traitements par modulateurs.

Les perspectives sont encourageantes sur l'utilisation des modulateurs pendant la grossesse, mais il est nécessaire de recueillir des données d'un plus grand nombre de femmes enceintes sous modulateurs, notamment pour le *tezacaftor/ivacaftor* pour lequel les auteurs ne disposaient que des données de sept femmes enceintes.

Les femmes atteintes de mucoviscidose en projet de grossesse ou enceintes doivent pouvoir connaître tous les effets secondaires potentiels des modulateurs sur leur fœtus et leur bébé allaité, ainsi que les effets que pourraient avoir l'arrêt de leur traitement sur leur santé.

Ceci est particulièrement important avec la récente autorisation de mise sur le marché européen (AMM) du nouveau médicament Kaftrio® (*combinaison de trois molécules : ivacaftor/tezacaftor/elixacaftor*).

## Contribution de l'association à l'évaluation de Kaftrio®

PAR LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ (HAS)

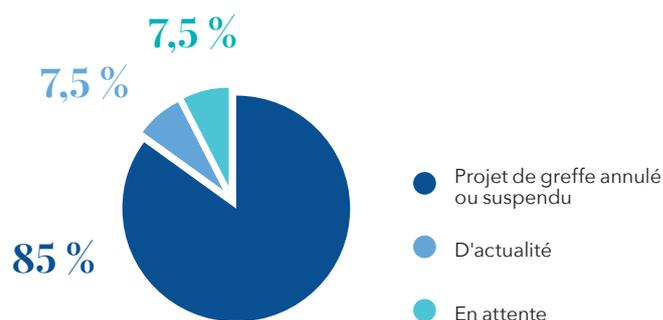
Depuis 2017, les associations de patients sont invitées à donner leur avis sur un médicament ou un dispositif médical auprès de la HAS. Vaincre la Mucoviscidose n'a pas manqué de le faire pour différents traitements dans le cadre de la mucoviscidose tels que Nebusal® 7% ou Symkevi®, ou encore tout dernièrement pour Kaftrio®.

La HAS est chargée d'évaluer l'intérêt et le progrès qu'apporte un traitement, ainsi que son efficacité<sup>1</sup>, en vue d'un remboursement par l'Assurance Maladie et de la fixation du prix de vente.

L'été dernier, l'association a recueilli près de 120 témoignages de patients et de parents de patients qui bénéficient de Kaftrio® via un essai clinique<sup>2</sup> ou via l'autorisation d'utilisation temporaire nominative (ATUn). Cet appel à témoignages a été relayé par les soignants et des groupes de discussion fermés sur Facebook. Vaincre la Mucoviscidose les remercie pour leur réactivité compte tenu des délais très courts imposés.



### DEVENIR DU PROJET DE GREFFE POUR LES 40 PATIENTS CONCERNÉS :



L'expérience de ce nouveau traitement vécue par les patients met en lumière des éléments importants et factuels, notamment en termes d'amélioration de leur qualité de vie. Le ressenti des patients ayant pu bénéficier de Kaftrio® est sans ambiguïté unanime, que ce soit dans le cadre de l'essai clinique ou de l'ATUn. L'ensemble des paramètres de santé connaît une évolution très significative et pour certains d'entre eux, une évolution spectaculaire. On peut citer la quasi-disparition de la toux, la nette diminution du nombre d'hospitalisations et de cures en IV et bien sûr des points de pourcentage de volume expiratoire maximal par seconde (VEMS) gagnés. Pour les patients concernés par un projet de greffe pulmonaire, celui-ci a été annulé ou suspendu pour 85% d'entre eux.

Vaincre la Mucoviscidose, en contribuant à l'évaluation des traitements par la HAS, espère ainsi jouer un rôle dans la mise à disposition rapide des médicaments pour tous les patients atteints de mucoviscidose et l'association entend bien poursuivre dans cette voie.

Merci aux patients et aux parents pour leurs témoignages qui nous ont permis de rapporter une « expérience patient de Kaftrio® » solide.

Les détails de la contribution de Vaincre la Mucoviscidose sont disponibles sur le site de la HAS :

 [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

<sup>1</sup> L'avis d'efficacité prend en compte l'analyse comparative entre les différents traitements qui existent, le rapport entre les coûts engagés dans la prise en charge et les bénéfices attendus ou observés pour la santé et la qualité de vie des personnes concernées.

<sup>2</sup> Essai d'évaluation de l'efficacité de Kaftrio® chez les patients de 12 ans plus porteurs d'une mutation F508del associée à une mutation à fonction minimale.

## SCOLARITÉ

Je suis en L3 de droit privé. Je souhaite préparer un master en droit pénal mais le M1 qui m'intéresse n'a que 30 places. Quelles sont mes chances d'obtenir une place dans ce master ?

La sélection se fait à l'entrée en master 1 donc après la troisième année de licence. Cette réforme privilégie le recrutement et la sélection des candidats sur dossier. Les candidatures se font directement sur le site de chaque université. Le dossier médical du candidat n'est pas pris en compte dans le processus de sélection. Les étudiants atteints de mucoviscidose doivent par ailleurs se faire connaître du service de master concerné et rester bien sûr en lien avec la mission handicap. En effet, cette sélection s'organise en général en deux temps : une présélection fondée sur une lettre de motivation, à ne surtout jamais négliger, suivie souvent d'un entretien. Tout étudiant peut candidater autant de fois qu'il le souhaite et partout en France. L'accès en master 1 est de droit pour un diplômé

«droit à la poursuite d'études». Ce qui veut dire qu'il a le droit d'enclencher une procédure auprès du recteur d'académie pour que celui-ci lui trouve une place dans un master dans son domaine et où il reste des places. Au moins trois propositions d'admission doivent être présentées.

Le portail [www.trouvermonmaster.gouv.fr](http://www.trouvermonmaster.gouv.fr) présente toute l'offre de formation de master en France et les modalités du recours.



## POUR PLUS D'INFOS

Contactez Elizabeth Garaycochea :

☎ 01 40 78 91 81

✉ [scol@vaincrelamuco.org](mailto:scol@vaincrelamuco.org)

domaine correspondant. reçoit que des refus à ses candidatures, il peut de ce fait faire valoir son



## AUTONOMIE

Et si je suis, ou que je deviens étudiant, que se passe-t-il concrètement ?

L'octroi de l'AAH aux jeunes étudiants âgés de 20 ans n'est pas systématique. Lorsque la CDAPH considère que le jeune est en capacité de suivre des études, y compris avec des aménagements adaptés, et que l'insertion professionnelle est plausible à l'issue de la formation, le taux précédemment estimé à 80% peut être réévalué à un taux entre 50% et 79%. Bien qu'encore rattaché fiscalement à ses parents, le jeune est considéré comme autonome c'est-à-dire qu'il n'est plus «élevé» par ses parents et ce même si ces derniers soutiennent leur enfant dans l'achat des fournitures scolaires ou du paiement du loyer. Par ailleurs les parents sont tenus à l'obligation d'entretien à l'égard de leur enfant majeur qu'il soit en situation de handicap ou non lorsque ce dernier est étudiant et doit perdurer jusqu'à ce qu'il ait un emploi régulier assurant son autonomie.

## QUESTIONS

## RÉPONSES

L'obligation d'entretien comprend les besoins matériels essentiels de l'enfant (nourriture, vêtements, logement, soins médicaux et chirurgicaux) et les besoins d'ordre moral et intellectuel (frais de scolarité, formation, fournitures, etc.). Par conséquent, l'absence de revenus professionnels ou de bourses d'études n'est pas un motif en lien avec le handicap et ne peut être retenu pour ouvrir un droit à l'AAH. En résumé la fin de l'attribution de l'AAEH n'est pas forcément compensée par l'octroi de l'AAH, cette transition est même de plus en plus difficile à obtenir. Les assistantes sociales de Vaincre la Mucoviscidose peuvent vous accompagner dans ce moment clé et vous conseiller pour faire valoir vos droits.



## POUR PLUS DE RENSEIGNEMENTS

Contactez le département qualité de vie :

☎ 01 40 78 91 68

✉ [qualitedevie@vaincrelamuco.org](mailto:qualitedevie@vaincrelamuco.org)

## DROITS SOCIAUX

**Passage de l'AAEH à l'AAH : mon enfant va avoir 20 ans, à quel moment peut-il demander l'AAH ?**

Attention ! Le passage de l'AAEH à l'AAH n'est pas systématique et il s'agit d'allocations différentes. L'AAEH (Allocation d'éducation de l'enfant handicapé) est une prestation familiale versée aux parents par la CAF (ou la MSA pour ceux qui dépendent du régime agricole) dans le but de les soutenir face aux frais supplémentaires qu'entraîne le handicap de leur enfant à charge. Elle est versée jusqu'aux 20 ans de l'enfant. Cette prestation est composée d'un montant de base (132,61 €) auquel peut s'ajouter un complément qui varie en fonction de la nature et de la gravité du handicap. Autre information à retenir : l'AAEH n'est pas soumise à des conditions de ressources. La CDAPH (Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées) tient compte des contraintes assumées par la famille pour préserver au mieux la présence de l'enfant dans son milieu de vie et la prise de son autonomie vis-à-vis de son handicap et de sa prise en charge. En revanche, l'Allocation adulte handicapé (AAH) n'est pas une prestation familiale mais une allocation de solidarité qui a pour objectif d'assurer un minimum de ressources aux adultes en situation de handicap (elle fait partie des minima sociaux tel que le RSA). Cette allocation financée par l'État est également versée par la CAF ou la MSA. Elle est versée aux 20 ans de la personne ou à partir de 16 ans si le jeune est autonome et n'est plus rattaché fiscalement à ses parents. Depuis le 1<sup>er</sup> avril 2020, le montant de l'AAH à taux plein est de 902,70 €. Contrairement à l'AAEH, l'AAH est soumise à des conditions de ressources et les revenus des conjoints sont pris en compte. Les ressources perçues ne doivent pas dépasser des plafonds variables en fonction de la composition familiale. Par ailleurs le jeune adulte ayant un taux d'invalidité supérieur ou égal à 50% et inférieur à 80% peut percevoir l'AAH seulement s'il obtient la reconnaissance d'une restriction substantielle et durable (d'au moins un an) d'accès à l'emploi.



## Des formations virtuelles

À DESTINATION  
DES ÉQUIPES DES CRCM

Depuis le mois d'avril 2020 le département qualité de vie propose à destination des équipes des CRCM des formations virtuelles *via* des webinaires. Plusieurs thématiques relatives aux droits sociaux et à la vie professionnelle ont ainsi pu être abordées :

- Les droits sociaux des adultes et des parents d'enfants atteints de mucoviscidose.
- Accompagner lors des moments clé de la vie.
- Préserver son capital santé, les interlocuteurs et les dispositifs à mobiliser.
- La formation professionnelle des patients atteints de mucoviscidose.

Ces webinaires ont pour but de faire le point sur des sujets techniques et de permettre un échange de pratiques avec les professionnels des CRCM. Sofia Senani, assistante sociale au sein du CRCM de Grenoble, a participé à plusieurs des formations proposées par le département et a accepté de nous en faire un retour.

Ces formations vont se poursuivre tout au long de l'année.

**« Je suis assistante sociale pour les CRCM pédiatrique et adulte du CHU de Grenoble depuis 2 ans. Le travail en partenariat régulier avec l'association est précieux pour accompagner les patients et leurs familles. Les webinaires proposés ont permis de bénéficier de l'expertise du département Qualité de Vie, de renforcer les liens avec l'association et entre CRCM de différentes régions. Les thématiques abordées correspondaient à mes besoins en tant qu'assistante sociale de CRCM. Je remercie Vaincre la Mucoviscidose pour l'organisation de ces webinaires et je recommande à mes collègues de CRCM d'y participer pour enrichir le partage des expériences de terrains. »**



### POUR PLUS DE RENSEIGNEMENTS

Contactez le département qualité de vie :

☎ 01 40 78 91 68

✉ [qualitedevie@vaincrelamuco.org](mailto:qualitedevie@vaincrelamuco.org)



**IL Y A 30 ANS, FLORIANE NE DEVAIT  
PAS VIVRE JUSQU'À 35 ANS**

**GARDONS LE SOUFFLE DU COMBAT**  
Faites un don sur [vaincrelamuco.org](http://vaincrelamuco.org) #gardonslesouffle

