

La mucoviscidose : la comprendre, vivre avec, la soigner



Quel est ton regard sur les personnes ayant la mucoviscidose ?



Avant cette séance, laquelle ou lesquelles de ces phrases pourrais-tu prononcer ?

- | | |
|---|---|
| ☐ Je ne connais rien à la mucoviscidose. | ☐ Chacun a des problèmes différents... |
| ☐ Les personnes malades sont courageuses. | ☐ Je plains les personnes malades. |
| ☐ Les personnes malades n'ont pas de chance. | ☐ Heureusement, je n'ai pas cette maladie. |



**C'est quoi
la mucoviscidose?**



VIDÉO

Une journée ordinaire, un enfant extraordinaire



Nous allons partager quelques moments de la vie de Sasha, un garçon de 9 ans qui vit avec la mucoviscidose.

Quel est ton regard sur les personnes ayant la mucoviscidose ?

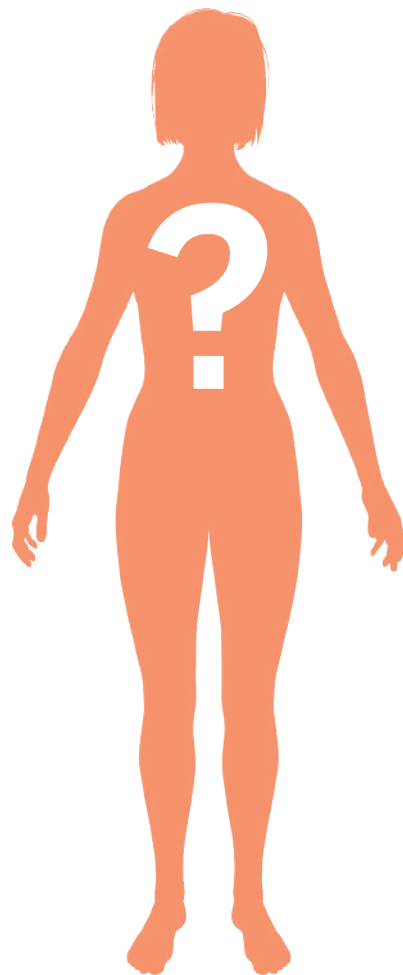


Maintenant que tu as vu le film, as-tu changé d'avis ?

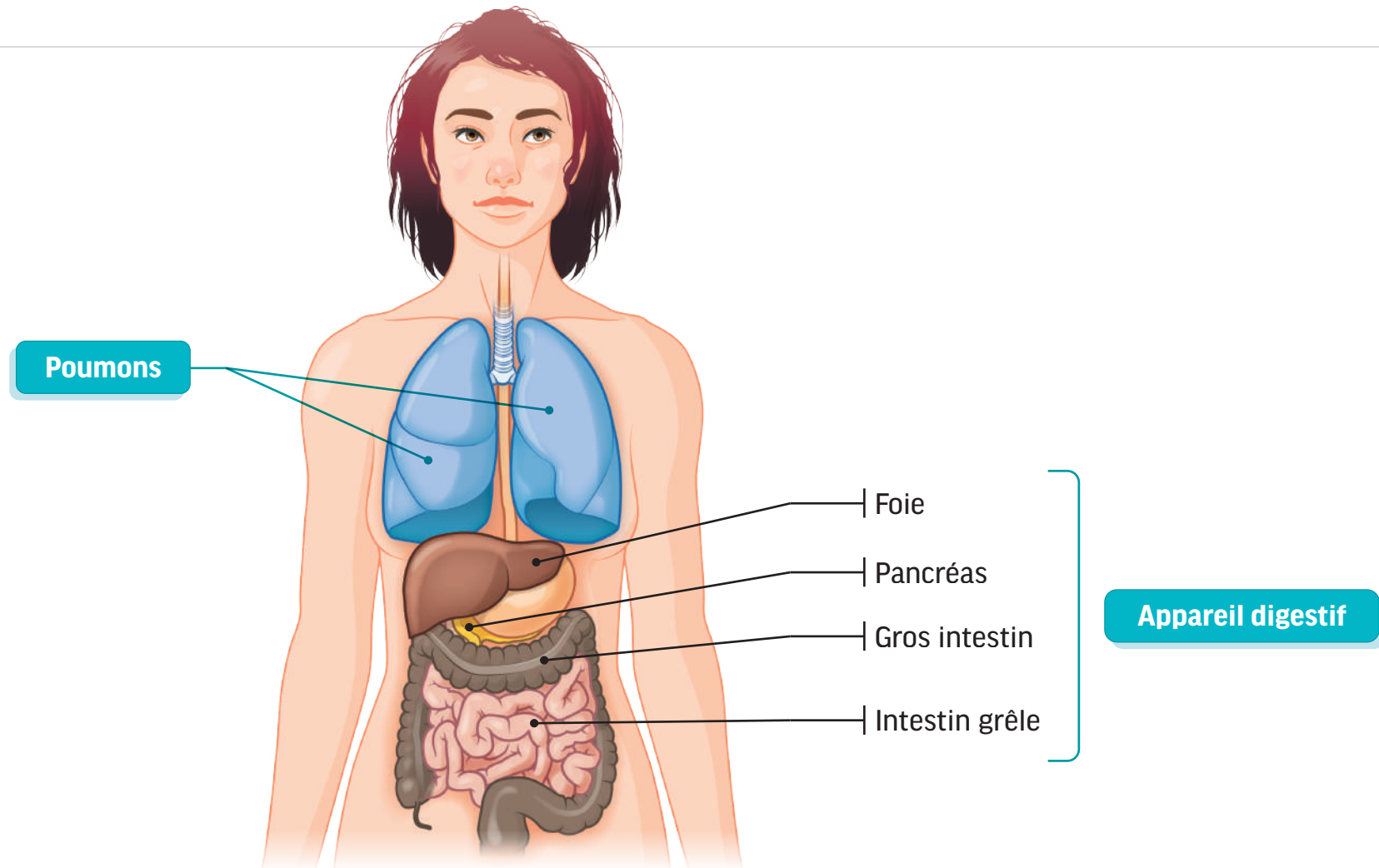
- ☐ Les personnes malades sont courageuses.
- ☐ Les personnes malades n'ont pas de chance.
- ☐ Chacun a des problèmes différents...
- ☐ Finalement, on peut vivre comme tout le monde quand on a la mucoviscidose.
- ☐ Les enfants malades ont des aménagements pour l'EPS et les repas du midi, ils ont de la chance.
- ☐ Je plains les personnes malades.
- ☐ Heureusement, je n'ai pas cette maladie.

QUIZ

Quels sont les organes touchés par la mucoviscidose ?



Les principaux organes touchés par la mucoviscidose

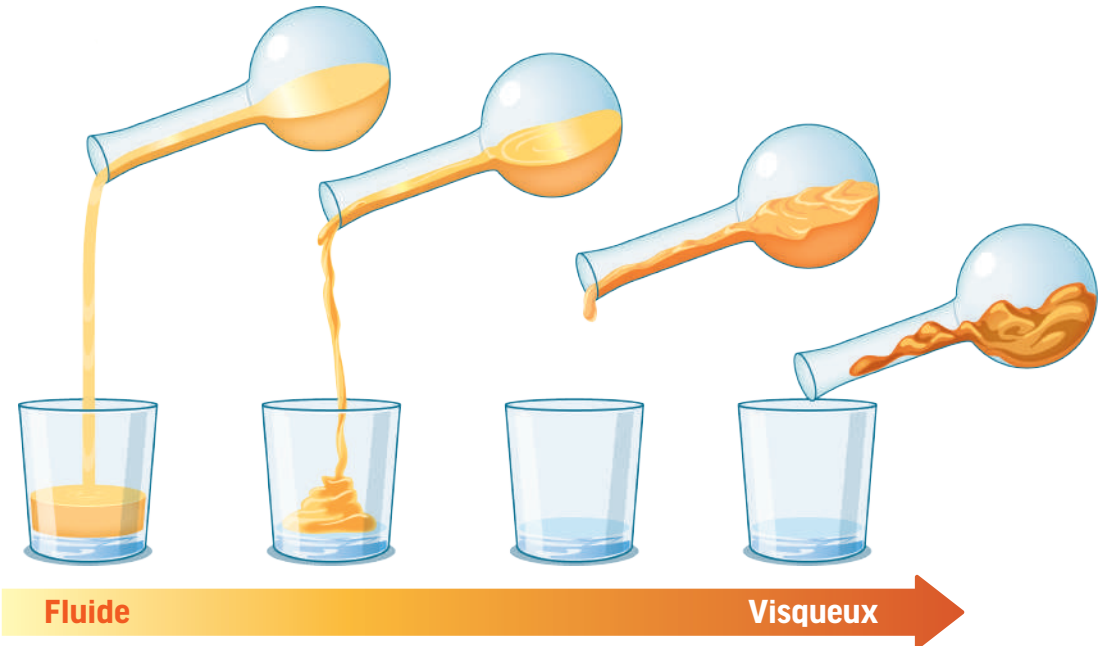


L'origine de la mucoviscidose

La mucoviscidose est causée par une anomalie héréditaire qui entraîne une modification du **mucus**.

Le mucus, c'est une substance produite notamment par les poumons. Elle piège les poussières et bactéries entrant dans l'appareil respiratoire, qui sont ensuite évacuées lors des éternuements.

À cause de cette anomalie, le mucus est **très visqueux**, alors que chez quelqu'un qui n'a pas la mucoviscidose, le mucus est fluide.



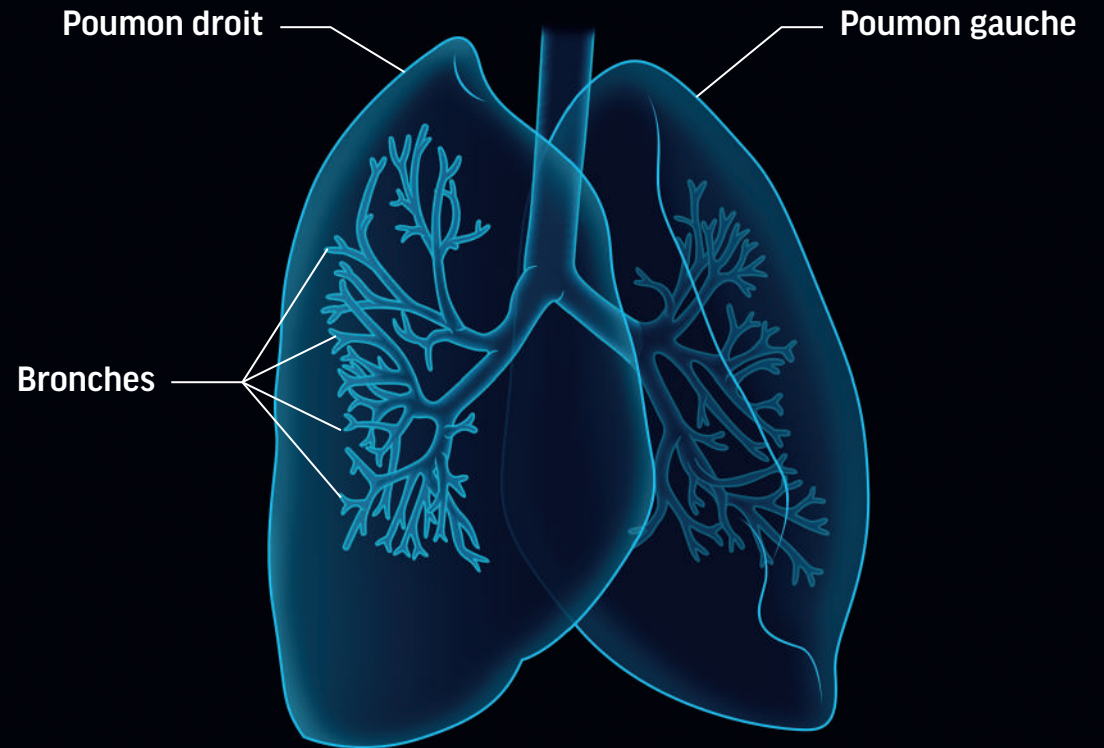
L'origine de la mucoviscidose

Chez les personnes qui ont la mucoviscidose, le mucus visqueux **stagne** dans les organes touchés.

Au niveau des poumons, il stagne dans les **bronches**. Il **gène la respiration** et des bactéries s'y développent, à l'origine d'**infections respiratoires**.

Au niveau de l'appareil digestif, la viscosité du mucus entraîne aussi des **problèmes de digestion** : maux de ventre, diarrhée, maigreur.

Les bronches sont des conduits qui permettent à l'air d'entrer et de sortir des poumons.



QUIZ

En France, combien de personnes sont atteintes de la mucoviscidose ?

☐ Quelques dizaines

☐ Quelques centaines

☐ Entre 2 000 et 4 000

☐ Entre 6 000 et 8 000

☐ Plus de 10 000

☐ Plus de 100 000



Comment se transmet la mucoviscidose ?



La transmission de la mucoviscidose

DEUX PARENTS

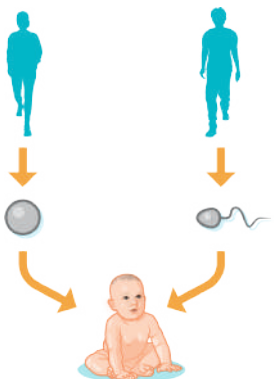


Ils n'ont pas la mucoviscidose...

... mais certaines de leurs cellules reproductrices (spermatozoïdes  ou ovules ) portent une **anomalie héréditaire** : une mutation dans un gène.

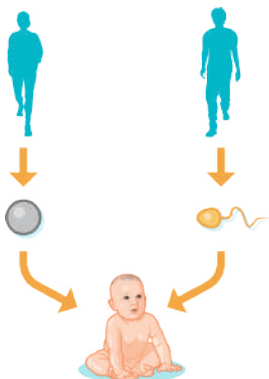
En France, **2 millions** de personnes ont cette anomalie héréditaire.

S'ILS ONT UN ENFANT



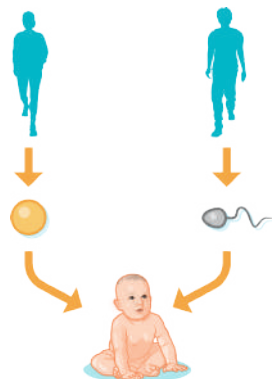
Leur enfant n'a pas la mucoviscidose :

1 probabilité sur 4



Leur enfant n'a pas la mucoviscidose, mais il peut la transmettre :

1 probabilité sur 4



Leur enfant a la mucoviscidose :

1 probabilité sur 4

En France, **tous les 3 jours**, un enfant naît atteint de la maladie.



Sport et mucoviscidose



QUIZ

Prêt/prête à faire du sport avec tout le monde ?

Voici trois affirmations concernant le sport et la mucoviscidose :

Quand on a la mucoviscidose,
on est systématiquement
dispensé d'EPS au collège.

Quand on a la mucoviscidose,
on ne peut pas faire
de course rapide.

L'entraînement sportif
a le même effet chez tout le monde,
mucoviscidose ou pas.

Si tu penses que c'est **vrai**, fais ce geste 👍

... et ce geste si tu penses que c'est **faux** 👎

Le sport et la mucoviscidose : parole d'enseignante



Cyrille Cossart est professeure d'EPS au lycée Berlioz de Vincennes (région parisienne). Dans une classe de seconde, l'une de ses élèves avait la mucoviscidose. Elle nous raconte comment cela s'est passé en cours.



Quatre idées à retenir sur le sport et la mucoviscidose



Le sport améliore la confiance en soi.

J'ai osé
et j'y suis arrivé(e) !



Le sport améliore
la gestion de l'effort.

Moi aussi, je peux
me dépasser !

Les élèves
ne me regardent
plus de la même façon.



Le sport améliore
les relations
avec les autres.

Avec un entraînement
et des objectifs spécifiques,
j'améliore mes perfs.



Le sport améliore
le fonctionnement
du cœur, des poumons
et des muscles.



Soigner la mucoviscidose : un voyage dans le temps



Dans les années 1950...



- ☐ Seuls 20 % des foyers avaient le téléphone en France.
- ☐ On connaissait déjà les antibiotiques.
- ☐ On ne savait pas que la mucoviscidose existait.

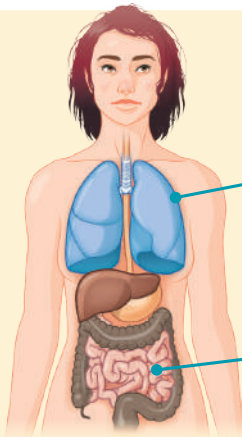
La mucoviscidose dans les années 1950...



La maladie a été identifiée en 1938. Dans les années 1950, elle était très mal connue et diagnostiquée très tardivement.



Cela retarde
la mise en route
du traitement :



Inhalations d'antibiotiques en cas d'infection respiratoire

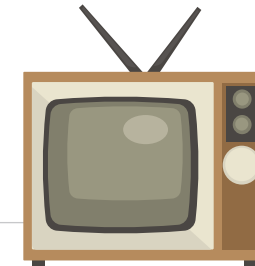
Régime alimentaire pauvre en graisses
Médicaments pour faciliter la digestion

Malgré ces traitements,
beaucoup de personnes décédaient
avant l'âge de 10 ans...

... et les parents des enfants atteints
par la maladie se sentaient isolés.

QUIZ

En 1960...



- ☐ Il y avait 2 chaînes de télévision.
- ☐ L'association *Vaincre la Mucoviscidose* existait déjà.
- ☐ Les traitements de la mucoviscidose étaient remboursés par la Sécurité sociale.

1965, une année importante...



En 1965, en France, il y avait seulement 2 chaînes de télévision en France, et on ne parlait de la mucoviscidose ni à la télé, ni à la radio.



Alors, en 1965, l'**Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose (AFLM)** est créée. C'est une association où les parents et les médecins sont ensemble, face à une maladie terrible et mal connue.

Les objectifs de l'AFLM



- Permettre aux malades et à leurs familles d'échanger
- Diffuser au public des informations sur la mucoviscidose
- Favoriser la recherche sur la mucoviscidose
- Favoriser les échanges entre soignants



En 1967, l'**AFLM** obtient le remboursement des traitements contre la mucoviscidose.

La mucoviscidose dans les années 1960



Aucun test ne permet un diagnostic simple de la mucoviscidose avant ou après la naissance.



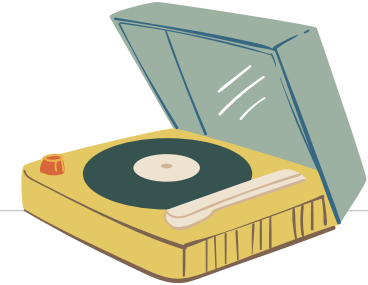
Le mécanisme de la maladie demeure mystérieux, mais les soins progressent avec la mise au point de la **kinésithérapie respiratoire**.

Le but de la kinésithérapie respiratoire : mettre en mouvement le mucus !

Aujourd'hui, le kinésithérapeute :

- propose des exercices de respiration pour faire remonter le mucus ;
- accompagne la personne pour la prise de médicaments et pour la pratique du sport.

Dans les années 1970...



Quel événement sportif se mobilise au profit des personnes atteintes de mucoviscidose ?

- ☐ Le tournoi des Cinq Nations (rugby)
- ☐ Le tournoi de Roland Garros (tennis)
- ☐ Le championnat de France football



Yannick Noah et des enfants ayant la mucoviscidose

Les années 1970 : la mobilisation prend son élan



L'**AFLM** organise des événements pour collecter des fonds et faire connaître la vie des personnes malades.



L'**AFLM** finance de plus en plus de projets de recherche sur la mucoviscidose.

1977

Première journée de matchs amicaux au profit de l'AFLM lors de Roland-Garros.

Équivalent
de 1200 €

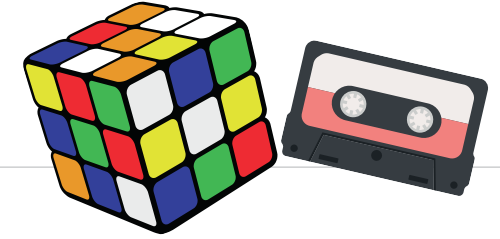
1971

Équivalent
de 367 000 €

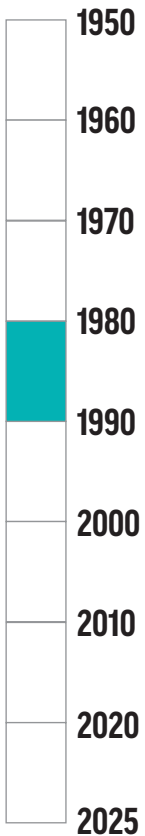
1976

QUIZ

Dans les années 1980...



Pour pouvoir lire des informations sous un format numérique, quel appareil pouvait-on utiliser ?



Les années 1980 : la mobilisation continue

1985

Première **Virade de l'espoir** en Auvergne

L'objectif : courir pour collecter des fonds.



Et ça marche !

Nombre de Virades de l'espoir

1985



1988



1989



1986

Première campagne d'ampleur dans les journaux, à la radio, à la télé, dans les rues et le métro parisien.

- Les adhérents de l'association ont notamment accès à des informations grâce au Minitel

– Ça ne se voit pas, on n'en parle jamais, c'est le fléau génétique numéro 1, c'est difficile à soigner, personne ne sait ce que c'est et moi je l'ai.



LA MUCOVISCIDOSE :
EN PARLER,
C'EST DÉJÀ AIDER.

cc

Années 1980 : des progrès spectaculaires

1986

Nouveau médicament beaucoup plus efficace pour faciliter la digestion.

Première greffe cœur-poumon chez un patient atteint de mucoviscidose âgé de 14 ans.

1988

1989

Le gène responsable de la maladie est identifié.



Enfin, il est possible de manger des chips et du chocolat sans craindre d'avoir mal au ventre !



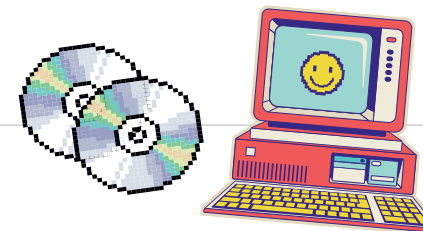
Ce gène s'appelle **CFTR**.
Sa découverte va permettre de mieux comprendre l'origine de la maladie.

Malgré ces progrès, on meurt encore très jeune à cause de la mucoviscidose.

En 1984, sur plusieurs milliers de personnes ayant la mucoviscidose en France, on ne compte que 120 adultes.

QUIZ

Dans les années 1990...



Quelle chanteuse ou quel chanteur a écrit une chanson en hommage à une de ses proches qui était atteinte de la mucoviscidose ?

1950

1960

1970

1980

1990

2000

2010

2020

2025

☐ Céline Dion



☐ Britney Spear



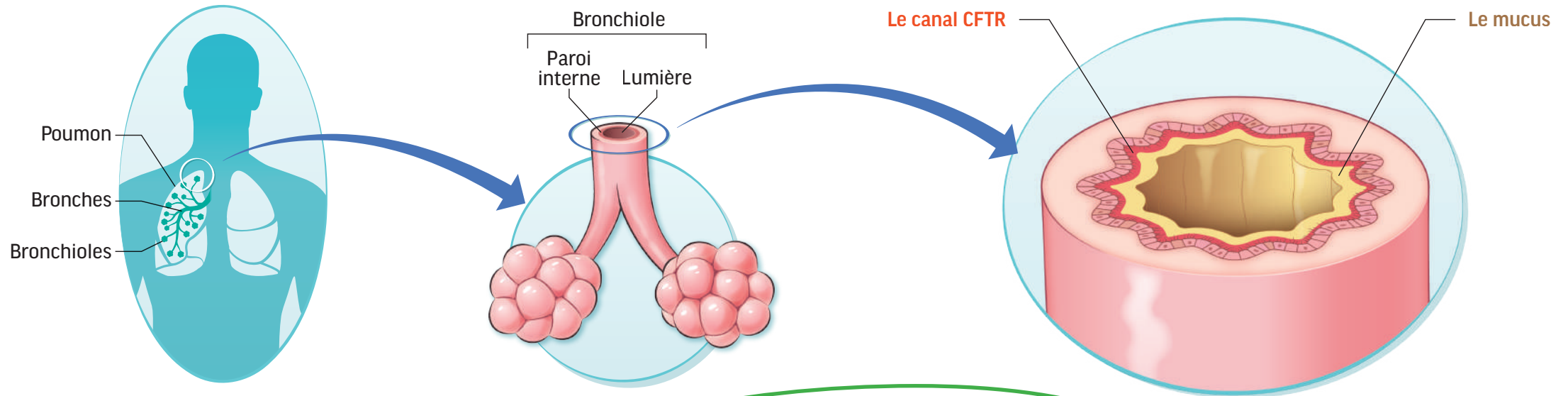
☐ Jay-Z



Les années 1990 : le gène CFTR livre ses secrets



Le gène permet la fabrication d'un canal appelé « CFTR » par lequel des substances passent des cellules des bronches vers le mucus



Chez les personnes malades, à cause de mutations dans le gène, ce canal fonctionne mal ou il est absent.

QUIZ

Entre les années 2000 et aujourd'hui...



Durant cette période, la vie de nombreuses personnes malades s'est énormément améliorée. À ton avis, c'est parce que...

- ☐ La qualité des soins s'est beaucoup améliorée.
- ☐ On dépiste plus tôt la mucoviscidose.
- ☐ De nouveaux médicaments ont été mis au point.
- ☐ Les réseaux sociaux sont apparus et ont favorisé les échanges.



2001 : nouveau nom, nouveau logo



En 2001, l'Association Française de Lutte
contre la Mucoviscidose change de nom...



... et devient *Vaincre la Mucoviscidose*.



2002 : création des Centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose



De nombreux spécialistes accompagnent les patients atteints de mucoviscidose :

- Un/une **pneumologue** surveille l'appareil respiratoire.
- Des **infirmières/infirmiers** accompagnent la patient dans son parcours de soin.
- Un/une **diététicienne** adapte le régime alimentaire.
- Un/une coach sportive propose des **activités physiques adaptées**.
- Un/une **psychologue** peut apporter de l'aide si besoin.
- Un/une **gastroentérologue** surveille l'appareil digestif.

Etc.



Etc.

2002 : le dépistage systématique de la mucoviscidose à la naissance est mis en place



Il suffit de prélever quelques gouttes de sang au talon ou au dos de la main sur un papier buvard.



Le papier buvard est envoyé dans un laboratoire.

À partir de 2012 : des médicaments révolutionnaires !

Ces médicaments s'attaquent pour la première fois aux causes de la maladie et améliorent le fonctionnement des organes atteints : ce sont des **modulateurs de CFTR**.

- Disponible depuis **2021**, **Kaftrio** a bouleversé la vie de nombreux malades.



Pour les mettre au point, il a fallu :

- *bien comprendre le rôle du gène CFTR.*
- *tester des milliers de substances.*
- *réaliser de nombreux essais cliniques.*

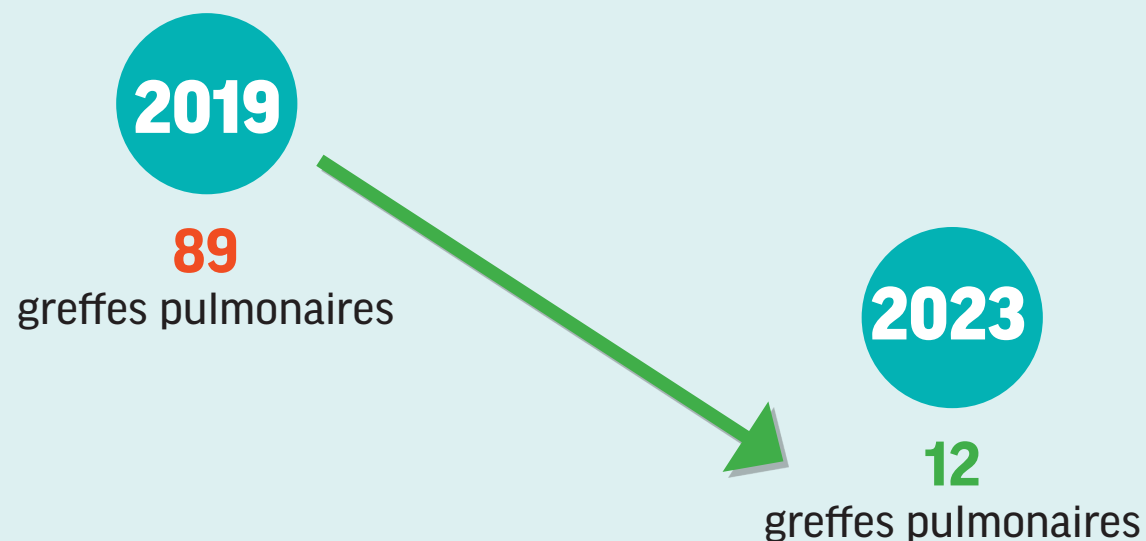


Les modulateurs changent la vie...

« Je prends Kaftrio depuis 2022.
Après une semaine de traitement, mes poumons étaient beaucoup plus dégagés et mon mucus beaucoup plus fluide. Aujourd'hui, je fais moins de kiné, et je grimpe les marches sans m'essouffler ni tousser. Quel bonheur ! »



Pour la première fois depuis toujours, il n'y a eu **aucun décès d'enfant** ayant la mucoviscidose en 2021!



... mais la lutte doit continuer

Les traitements modulateurs n'ont aucun effet chez 20 % des personnes qui ont la mucoviscidose.



Alors, les parrains et les marraines de **Vaincre la Mucoviscidose** continuent de se mobiliser

Les traitements modulateurs ne peuvent pas être utilisés chez les personnes greffées pulmonaires.

2024



La chanteuse **Zaho de Sagazan** devient marraine de l'association

2023



Maxime Sorel au sommet de l'Everest.



Vous aussi, engagez-vous contre la mucoviscidose !



Participez aux Virades de l'espoir !

Les Virades de l'espoir
sont des **événements festifs**
et solidaires organisés par
Vaincre la Mucoviscidose le dernier
week-end du mois de septembre
dans toute la France.

Les Virades de l'espoir 2024
ont permis de collecter
3,6 millions d'euros
au service des 4 missions
de Vaincre la Mucoviscidose :

Guérir
Soigner
Vivre mieux
Informier & sensibiliser



Rédaction : Bénédicte Hare, Emmanuelle Colas-Michelli, Stéphane Frey

Comité de rédaction de Vaincre la Mucoviscidose : Audrey Chansard,
Thierry Nouvel, Élodie Audonnet, Eugénie Pitet, Laure Brogliolo

Remerciements : Patrick Tejedor

Direction éditoriale : Stéphane Frey

Direction artistique : Audrey Hette

Conception graphique et mise en page : Alain Bénéteau et Emma Boucault

Podcast : Séverine Duparcq

Illustrations : Thomas Haessig et Zelda Zonk (mascottes)

Crédits photos et vidéo

1. Loïc Trujillo ; **4.** The French Studio avec le soutien de Teva ; **15.** Cyrille Cossart ;
18. Shutterstock/pixelklex ; **23.** Vaincre la Mucoviscidose ; **25g.** Shutterstock/
Runrun2 ; **25d.** Shutterstock/Photology1971 ; **27g.** Shutterstock/Dev Opus Pvt
Ltd ; **27d.** Shutterstock/wallerichmercier ; **28g.** Getty Images/PONOPRESSE ; **28m.**
Getty Images/Ron Galella ; **28d.** Getty Images/Michael Ochs Archives/Al Pereira ;
32. Loïc Trujillo ; **33.** Shutterstock/Elizaveta Galitckaia ; **37.** Loïc Trujillo.