

Vaincre | N°153

JUIN - AOÛT 2017

LE MAGAZINE DE L'ASSOCIATION VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE

**Familles,
je vous aime !**

**Recherche
les dernières
actualités**

**Vacances d'été
les conseils pour
bien en profiter**



vaincrelamuco.org



N° 153

Sommaire

- Actualités
- 3 Virades de l'espoir 2017
- 4 Retour sur le Jour du macaron
- 5 Communication et collecte
- 6 Affaires publiques
- 7 Gouvernance
- 8-9 Retour sur Nantes 2017
- 10 Mon association, ma bataille
- Dossier
- 12-26 Familles, je vous aime !
- Recherche
- 27-28 Actualités de la recherche
- 29 Retour sur le Colloque français des jeunes chercheurs
- 30 Hommage au Pr. Catherine Figarella
- Médical
- 31 Interview d'une conseillère médicale en environnement intérieur
- 32 Votre check-list de voyage
- 33 Conseils d'été
- 34 Vos questions
- Qualité de vie
- 35 Les webinaires « Vie professionnelle »
- 36 Le PAI : pourquoi et comment ?
- 37 La Maison de parents Ferdinand Foch
- 38 Informations diverses
- Encart *Le Souffle des territoires*

Un formulaire d'adhésion à l'association Vaincre la Mucoviscidose, ainsi qu'un formulaire de dons se trouvent respectivement en pages 11 et 39.



© Francesco Laurentis

Vous êtes au cœur de notre réflexion

L'actualité de ces dernières semaines a été marquée par l'organisation des 7^{es} Entretiens de la mucoviscidose et la tenue de notre Assemblée générale dans cette belle ville de Nantes. Vos témoignages et vos conseils qui sont nombreux nous permettront d'enrichir notre réflexion.

Ce numéro 153 de *Vaincre* ouvre un dossier concernant la famille (pp. 12-26) avec son évolution sociologique dont il faut tenir compte dès lors que la mucoviscidose est présente, et qui vient ajouter de la complexité à des situations parfois déjà très difficiles. L'édition 2017 des Virades de l'espoir se prépare pour vaincre la mucoviscidose (p.3), appuyée par une nouvelle campagne de communication, et doit être un vrai succès pour assurer la réalisation de nos missions. La stratégie de collecte que nous avons élaborée doit nous permettre d'atteindre cet objectif (p.5).

De son côté, le Souffle des territoires rend compte du dynamisme de nos équipes bénévoles sur le terrain, qui ne ménagent pas leur peine pour faire mieux connaître l'action et les missions de l'association.

Vous pourrez prendre connaissance des travaux du Conseil d'administration (p.7), des résolutions adoptées lors de l'Assemblée générale (p.9), ainsi que des dernières avancées de la recherche (pp.27-28).

Enfin, vous retrouverez tous les conseils nécessaires à la préparation de l'été et des voyages de la période estivale (pp.32-33).

À toutes et tous, je vous souhaite d'excellentes vacances,

Pierre Guérin

PRÉSIDENT DE VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE

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 / Fax : 01 45 80 86 44

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION Pierre Guérin **DIRECTRICE GÉNÉRALE** Clotilde Mallard - cmallard@vaincrelamuco.org

DIRECTRICE COMMUNICATION Sandrine Jobbin - sjobbin@vaincrelamuco.org / 01 40 78 91 75

RÉDACTRICE EN CHEF Diane Hérissé - dherisse@vaincrelamuco.org / 01 40 78 91 73

LE SOUFFLE DES TERRITOIRES Sylvia Gomes - sgomes@vaincrelamuco.org / 01 40 78 91 79

ONT PARTICIPÉ À CE NUMÉRO Féreuze Aziza, Catherine Berry, Laure Brogliolo, Olivier Comont, Corine Coquinos, Paola De Carli, Anne-Sophie Duflos, Élisabeth Garaycochea, Sylvia Gomes, Mélanie Grospeud, Maylice Hoffmann, Véronique Marguerite, Émilie Massard, Romain Montariol, Charlotte Nowak, Marion Pelamatti, Aude Rambaud, Anna Ronayette, Odile Thébaud, Dominique Tuillon

COMITÉ DE LECTURE Jérôme Duriez, Thomas Graindorge, Christian Grenaudier, Sandrine Jobbin, Clotilde Mallard, Christine Pezel

NUMÉRO DE COMMISSION PARITAIRE 1218 H 84368 **NUMÉRO ISSN** 1961-3210 **MAQUETTE** Good Eye'd - 0 805 09 33 33

IMPRIMEUR Imprimerie Faurite, Parc d'activités des Chênes - Route de Tramoyes - Les Échets - 01700 MIRIBEL

Tél : 04 72 26 50 00 - Fax : 04 72 26 51 08 **PHOTO DE COUVERTURE** © Loïc Trujillo

RETOUR SUR...

Le Jour du macaron 2017 : 3 jours de gourmandise et de solidarité

Du 18 au 20 mars derniers, un macaron était offert aux clients dans les boutiques Relais Desserts et Pierre Hermé Paris en échange d'un don au profit de l'association. Partout en France, des bénévoles de Vaincre la Mucoviscidose ont participé à l'opération. Quelques-uns d'entre eux témoignent.



© DR

La Teste

Les macarons ont rayonné en Aquitaine Nord...

Joël Martin, délégué territorial, se souvient : « Rendez-vous était donné aux gourmands et gourmets tout le week-end dans les boutiques d'Arnaud Marquet à La Teste et à Arcachon, mais aussi chez M. Granger à Bergerac (Pâtisserie François). Un grand merci à tous les bénévoles pour leur forte

implication cette année encore en Dordogne et Gironde, ainsi qu'aux clients pour leur générosité. Toute notre reconnaissance à l'association des Relais Desserts et à ses équipes en boutiques pour cette magnifique opération. »

Mais aussi à Angers...

Jérôme et Isabelle Maître, organisateurs de la Virade des Foulées de Beaucauzé racontent cette journée : « Tout au long de la journée, des binômes de bénévoles se sont affairés dans le centre-ville d'Angers et dans la commune voisine des Ponts-de-Cé. Aurélien Trottier, de la boutique Artisan Passionné, a généreusement offert 945 macarons, charge aux bénévoles de les proposer aux passants. Le principe "Un don, un macaron", qui allie l'utile à l'agréable, est très apprécié de nos donateurs. Merci à tous les clients pour leur générosité, aux bénévoles pour leur énergie, ainsi qu'à M. Trottier et à toute son équipe pour leur mobilisation ! »



© DR

NOUVEAUTÉ 2017

La Journée du Savoir-Faire

Dans le prestigieux Institut Le Cordon Bleu à Paris, le grand public était convié le 16 mars à rejoindre les grands chefs pour créer, pâtisser et déguster des macarons inédits. Vaincre la Mucoviscidose y tenait un stand pour sensibiliser les participants à la mucoviscidose et leur donner la possibilité de faire un don sur place.

Et Paris

Lucie Genot, étudiante et bénévole sur l'opération, garde un très bon souvenir de sa première participation : « Ayant lu l'appel à bénévoles lancé par Vaincre la Mucoviscidose sur son compte Facebook, j'ai contacté l'association pour me porter candidate. Le stress du samedi matin s'est rapidement dissipé, ayant été chaleureusement accueillie par le personnel de l'espace Pierre Hermé des Galeries Lafayette. Il me reste en mémoire les clients qui (re)découvraient la maladie et avec qui je discutais de bon cœur. J'ai aussi eu le plaisir d'échanger avec Anne, une des bénévoles qui s'occupe notamment du compte Facebook de l'association en Île-de-France. Les prochaines années, je compte bien renouveler cette journée pleine de rencontres très enrichissantes ! » ■

FOCUS

Quelles sommes ont été collectées depuis la 1^{re} édition ?

- 36 000 € en 2013
- 50 000 € en 2014
- 50 000 € en 2015
- 48 000 € en 2016



Rendez-vous dans le courant du dernier semestre sur vaincrelamuco.org, rubrique Actualités, pour découvrir la somme totale collectée en 2017.

Un immense merci à Relais Desserts, Pierre Hermé Paris, à tous les bénévoles et à tous les donateurs pour leur participation à cette opération solidaire, festive et gourmande !



© media - Fotolia.com

DON PAR SMS

92 120, un numéro court pour faire un don à Vaincre la Mucoviscidose

Vaincre la Mucoviscidose fait partie des premières associations à bénéficier de ce dispositif de collecte, qui sera lancé le jour des Virades de l'espoir.

Depuis le mois de décembre 2016, les clients métropolitains de Bouygues, Orange et SFR peuvent faire un don par SMS compris entre 1 et 10 €. Pour cela, il suffit de composer un numéro court à 5 chiffres puis d'envoyer un SMS indiquant simplement un mot-clé, chaque mot-clé étant associé à un montant de don.

Le SMS est gratuit ou inclus dans le forfait choisi. Le montant du don est directement prélevé sur la facture téléphonique

par l'opérateur qui le reversera ensuite à l'association.

Le montant total de dons par SMS, par abonné et par association, est plafonné à 20 € par mois et chaque donateur ne pourra donner plus de 300 € par mois via ce canal de collecte.

Les coordonnées personnelles ou bancaires du donateur ne seront pas transmises à l'association bénéficiaire du don, sauf si le donateur souhaite recevoir un reçu fiscal (possible à partir de 5 €). ■

COLLECTE

Une nouvelle agence pour accompagner le développement de la collecte



© sorbetto - istock.com

À l'issue d'un appel d'offres, Vaincre la Mucoviscidose a choisi une nouvelle agence de marketing direct, Adfinitas, pour l'accompagner dans le développement de sa collecte.

D'ici 2020, l'accent sera mis sur plusieurs canaux de collecte :

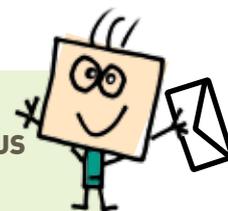
- ▶ un investissement dans les legs, donations et assurances-vie ;
- ▶ le développement des prélèvements automatiques ;
- ▶ un travail auprès des donateurs inactifs, qui ne font plus de dons à l'association ;
- ▶ un accompagnement toujours plus soutenu aux organisateurs de Virades par la

mise à disposition d'outils de communication et de collecte ;

- ▶ une refonte de la communication auprès de nos donateurs.

L'objectif est ambitieux puisqu'il s'agit d'augmenter la collecte de 20% d'ici 2020. ■

VOUS DÉMÉNAGEZ ?
N'OUBLIEZ PAS DE NOUS INFORMER DE VOTRE NOUVELLE ADRESSE



Afin que les documents de l'association puissent continuer de vous suivre chez vous, il est indispensable de transmettre dès que possible au siège vos nouvelles informations personnelles.

Pour cela, envoyez un e-mail à adherent@vaincrelamuco.org, ou un courrier au Service adhésion de Vaincre la Mucoviscidose - 181 rue de Tolbiac - 75013 Paris.



OUTILS JEUNESSE
UN NOUVEAU PARTENARIAT POUR LES VIRADES SCOLAIRES !

Après trois années de collaboration avec les éditions PlayBac et la publication des outils jeunesse *Le Petit quotidien*, *Mon quotidien* et *L'Actu*, ainsi que *Jeannot Lapin*, l'association met à disposition trois nouvelles parutions pour la 33^e édition des Virades 2017.

Il s'agit d'un nouveau partenariat triennal avec Bayard Presse ayant pour objectif de dynamiser la communication jeunesse, de répondre à l'accroissement du nombre de Virades scolaires et aux besoins pédagogiques sur le terrain, et enfin, de faire rayonner l'image de marque de l'association auprès des plus jeunes.

Trois éditions spéciales seront donc mises à disposition de ce public en herbe à l'occasion des prochaines Virades et des actions de sensibilisation à destination des scolaires : *Pomme d'Api* pour les 3-6 ans, *1 Jour/1 Actu* pour les 7-12 ans et *Okapi-Phosphore* pour les 13-18 ans.



© courtneyk - istock.com

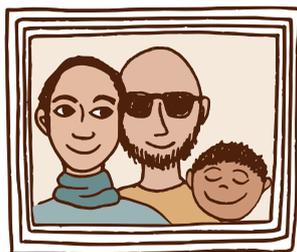
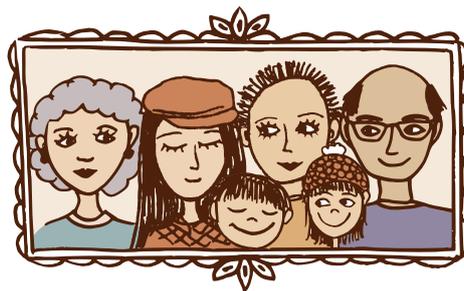
Familles, je vous aime !

La famille des personnes atteintes de mucoviscidose est maintenant multiforme, à l'image des changements de la société et de l'évolution démographique des patients qui compte désormais une moitié d'adultes. Petite introspection des formes qu'elle revêt et des situations psychologiques qu'elle engendre.

Familles, je vous aime !



La structure familiale, son organisation, les liens et les échanges entre les membres évoluent au fur et à mesure que l'enfant grandit, avec parfois la naissance de frères et sœurs non atteints par la maladie, la séparation de parents, l'arrivée d'une belle-famille, la formation d'un couple, ou encore la naissance de son propre enfant. Des situations douloureuses y sont présentes comme dans toutes les familles : une fratrie qui se dispute, des non-dits, des problèmes de couple, une crise d'adolescence, le départ d'un enfant, le rejet d'un beau-parent, ou le décès d'un grand-parent. Autant de situations parfois difficiles à vivre sur les plans pratique, émotionnel et affectif, qui tracent finalement le parcours de vie de toute personne, mais sur lesquelles la maladie peut avoir un impact supplémentaire.



© frimages - istock.com



Les familles en France

Mais avant de plonger dans ces liens affectifs, revenons sur la façon dont se présentent les familles en France aujourd'hui. L'Insee a publié en 2015 un dossier¹ sur les couples et la famille qui offre une photographie de ce paysage. Parmi les personnes majeures, 66,4% sont en couple (dont trois quarts sont mariées), 18,4% sont séparées et 15,2% n'ont jamais été en couple. Les familles dites « traditionnelles » de parents mariés représentent donc encore plus d'une famille sur deux, mais les unions deviennent plus fragiles avec près d'une séparation sur deux. Les couples se forment plus tard et vivre en couple est

moins fréquent que par le passé. L'union libre se développe, les familles recomposées sont plus fréquentes et la monoparentalité ne cesse de croître. En 2011, près d'un foyer sur cinq dans lequel vit au moins un enfant mineur était une famille monoparentale². Dans 85% des cas, il s'agit d'une mère et de son/ses enfant(s).

Les familles de patients sont-elles comme les autres ?

À ce jour, aucune étude statistique ne permet de dire si la situation des familles touchées par la maladie

est similaire à celle des autres. Ces familles sont-elles plus soudées ou plus éclatées ? Les relations y sont-elles plus tendues ou au contraire plus fraternelles ? Pour le savoir, Gil Bellis, chargé de recherche à l'Institut national d'études démographiques (Ined) lance cette année une enquête portant notamment sur l'environnement familial, afin de connaître la situation des patients adolescents et adultes de plus de 14 ans figurant dans le Registre français de la mucoviscidose (cf. encadré p.15). « Le questionnaire permet d'explorer plusieurs dimensions : la situation conjugale des parents, si la maladie a modifié la nature de l'union, depuis quand ils sont en couple, combien et a-t-il de frères et sœurs, certains ont-ils été adoptés, mais aussi sur la relation du patient lui-même.

► Les familles en France

► Les familles de patients sont-elles comme les autres ?

Quand la maladie bouleverse le réseau familial

Protéger aussi son couple

Le parcours des parents seuls

Les sentiments des frères et sœurs

Si le couple se sépare...

Gare au sentiment de culpabilité

Le beau-parent comme recours

La difficile éducation de l'enfant malade

La carte des grands-parents

Créer son couple

Fonder sa propre famille

1. Étude menée sur des données datant de 2011.
2. Toujours selon la même étude de l'Insee.

Est-il/elle en couple, depuis combien de temps, a-t-il/elle des enfants, etc. Je cherche à caractériser du point de vue démographique leurs situations familiales pour les comparer avec celles de la population générale», explique Gil Bellis. Cette enquête sera renouvelée chaque année pour suivre les trajectoires familiales des patients. Elle inclut également des données sur les parcours scolaires, l'accès à l'emploi ou encore au logement, la qualité de vie. Autant d'indicateurs qui peuvent également influencer la structure familiale. L'ensemble des données sera couplé avec les caractéristiques médicales pour établir des liens éventuels. La taille de la famille est-elle corrélée à la sévérité de la maladie ? La

séparation des parents est-elle associée à certains parcours médicaux ? Le niveau socio-économique ou le capital culturel d'une famille sont-ils associés à différentes stratégies d'accès aux soins ? Les situations familiales et démographiques différentes peuvent-elles rendre compte d'inégalités face à l'accès aux soins ? *« Ces analyses sont importantes à faire sur le plan démographique pour prédire l'incidence de la maladie dans les années à venir, mais également pour identifier les freins à une meilleure qualité de vie et les actions à mener auprès des pouvoirs publics pour réduire les écarts observés entre les parcours des patients et ceux de la population générale »,* clarifie-t-il.

Quand la maladie bouleverse le réseau familial

Élever un enfant est rarement facile. Et la maladie complexifie encore les choses. Les parents ont besoin d'un réseau familial, de relais. *« Après la naissance, nous essayons de repérer rapidement les situations,* confirme Anne Pesle, psychologue pour enfants à l'Hôpital Robert Debré à Paris : *Est-ce que la famille est au courant ? Comment l'a-t-elle pris ? Est-elle présente ? Sur qui l'enfant et les parents peuvent compter ? Le soutien familial dépend généralement de la compréhension de la maladie par les*

FOCUS

La révolution familiale des cinquante dernières années

Le schéma familial a beaucoup évolué au cours des cinquante dernières années. Le dictionnaire Larousse en témoigne par exemple, définissant tantôt la famille comme des générations successives descendant des mêmes ancêtres, de personnes unies par un lien de parenté ou d'alliance, d'un ensemble formé par le père, la mère et les enfants ou tout simplement d'un conjoint, enfant, parent avec qui quelqu'un vit. *« Entre les années 20 et 60, le couple marié avec enfant(s) était le seul modèle familial socialement acceptable,* rappelle le Pr. Didier Le Gall, sociologue à l'Université de Caen-Normandie. *Chaque conjoint avait un rôle statutairement bien défini. De façon caricaturale, on peut dire que le père travaillait et "rapportait l'argent", la mère s'occupait d'élever les enfants et d'entretenir le foyer, les enfants ayant eux-mêmes des rôles assignés selon le sexe et le rang de naissance. Ce modèle relayé par les diverses institutions (école, religion...) constituait la norme, et tout ce qui en sortait était montré du doigt, à l'exception des situations de veuvage. »*

Puis, durant les années 60, la réprobation sociale qui s'exerçait à l'encontre de ceux qui s'écartaient de cette norme s'est atténuée avec l'augmentation du nombre



© vgabusi - istock.com

de divorces et de couples vivant en union libre. Cette plus grande permissivité a abouti au pluralisme familial, c'est-à-dire à l'émergence et à l'acceptation d'un ensemble diversifié de situations familiales : monoparentales, recomposées, homoparentales. *« La famille est devenue un ensemble de situations dû à des parcours de vie davantage basés sur des liens affectifs,* explique Didier Le Gall. *Aujourd'hui, la place est redonnée à l'individu avec la possibilité de faire des choix. Avant d'être père, mère ou aîné,*

on est Pierre, Léa ou Ilyès. Cette liberté n'atténue pas pour autant la responsabilité de chacun : comment s'épanouir dans son couple ? Comment bien élever son enfant pour qu'il devienne un adulte autonome ? La famille demeure une institution, mais les normes familiales s'adosent maintenant aux valeurs d'autonomie, d'égalité et de liberté. Il revient à chacun de faire des choix et, plus globalement d'être le maître d'œuvre de son devenir. »



© Lucie Trujillo

autres membres de la famille. Quand elle est bien comprise, sa gravité, l'importance des soins, il est plus facile de trouver des appuis. C'est même un peu inné. Généralement, devant une difficulté, les membres d'une famille se resserrent.» Néanmoins, cette solidarité n'est pas toujours vérifiée. «Il arrive que la famille ne comprenne pas bien la maladie, les besoins d'hygiène, le manque de disponibilité des parents, et s'écarte un peu, reconnaît Anne Pesle. Ou alors, ces derniers s'éloignent d'eux-mêmes pour protéger l'enfant ou parce qu'ils se sentent incompris. Si le ou les parents sont isolés, il y a alors d'autres ressources : les professionnels de santé notamment psychologues, mais aussi Vaincre la Mucoviscidose, qui joue un grand rôle pour les malades et leur famille. L'éducation thérapeutique peut, par ailleurs, aider un enfant à apprendre à parler de sa maladie de façon juste, aux autres membres de sa famille, mais aussi à ses amis.»

«De façon générale, dans toutes les familles, il y a des non-dits, des ratés,

des jalousies, mais la maladie accroît les difficultés. Il faut le prendre en compte dans les éléments formant la construction de la famille et faire avec. Dans certaines familles, la maladie peut être un facteur fédérateur et mobiliser des ressources, apprendre aux uns et aux autres à se connaître, dans d'autres, devenir un sujet de discorde», clarifie Jessica Shulz, psychologue clinicienne à l'ASM13³. Une chose est sûre, la maladie modifie le réseau et l'équilibre de la famille, mais pas forcément dans le sens négatif. Les parents peuvent être déçus par certains proches, ou au contraire trouver des soutiens inattendus.

Protéger aussi son couple

L'impact de la maladie sur le couple des parents est évidemment majeur. «Elle provoque un glissement de priorité dans le couple, bouleverse la façon de vivre, peut entraîner l'interruption

3. Fondée en 1958 et animée par un groupe de psychiatres-psychanalystes, l'Association de santé mentale du 13^e arrondissement de Paris propose des soins diversifiés, ambulatoires ou hospitaliers, qui couvrent tous les âges de la vie, ainsi que des formations, séminaires, colloques et publications.

4. L'enquête «Mucoviscidose, famille et société» est menée dans les conditions garantissant la stricte confidentialité des données.

ENQUÊTE

Participez à l'enquête «Mucoviscidose, famille et société»

Vous (ou votre enfant) avez plus de 14 ans et êtes atteint(e) de mucoviscidose ? Connectez-vous et participez à cette enquête !

Dans quel but ?

Évaluer, à terme, l'impact de la maladie sur les trajectoires individuelles, et réciproquement. Les résultats de l'enquête «Mucoviscidose, famille et société» viendront compléter les données biomédicales du Registre français de la mucoviscidose. Ils aboutiront à terme à des recommandations visant à améliorer les conditions de vie des patients.



Pour s'informer :
mucofamille.fr

Comment participer ?

Les patients de 14 ans ou plus sont invités à se connecter sur le site web de l'enquête pour répondre à un questionnaire électronique sécurisé⁴, qu'ils peuvent renseigner à leur rythme.

Les questions concernent leurs parcours scolaires et/ou professionnels, familiaux et résidentiels, leur perception de la maladie et leurs éventuelles restrictions d'activité.

L'enquête se déroulera ensuite par vagues annuelles : la première permettra de reconstituer les trajectoires individuelles et les suivantes consisteront en des mises à jour régulières.



Pour répondre à l'enquête (sur Mac ou PC) :

enquete.mucofamille.fr, puis cliquer sur «Créer mon compte» en cas de première connexion

Qui mène cette enquête ?

L'Institut national d'études démographiques (Ined) et Vaincre la Mucoviscidose, en partenariat avec la Société française de la mucoviscidose et le Centre de référence maladies rares de la mucoviscidose de Nantes-Roscoff.



Pour contacter le responsable du projet, Gil Bellis :
bellis@ined.fr

Les familles en France

► Les familles de patients sont-elles comme les autres ?

► Quand la maladie bouleverse le réseau familial

► Protéger aussi son couple

Les parcours des parents seuls

Les sentiments des frères et sœurs

Si le couple se sépare...

Gare au sentiment de culpabilité

Le beau-parent comme recours

La difficile éducation de l'enfant malade

La carte des grands-parents

Créer son couple

Fonder sa propre famille



© Sergey Nivens - Fotolia.com

ACTUALITÉ

Où en est la recherche clinique en mucoviscidose ?

Elle est en plein essor¹, en France comme en Europe, et plusieurs nouvelles sont arrivées très récemment concernant notamment l'annonce de résultats d'essais cliniques.

Association tezacaftor/ivacaftor

Parmi les bonnes nouvelles, les résultats positifs de deux études de phase 3 portant sur l'association du nouveau correcteur VX-661 (tezacaftor) et d'ivacaftor (potentiateur, principe actif de Kalydeco®). L'association de ces deux molécules a démontré être efficace et bien tolérée chez les patients atteints de mucoviscidose âgés d'au moins 12 ans, homozygotes pour la mutation F508del, ou porteurs d'une mutation F508del et d'une mutation résiduelle². Cela constitue une avancée importante, en particulier pour les patients hétérozygotes porteurs

d'une mutation résiduelle qui – jusqu'à présent – ne bénéficiaient pas d'une opportunité thérapeutique ciblant leur génotype. Une demande d'autorisation de mise sur le marché (AMM) va être déposée prochainement³ par le laboratoire Vertex Pharmaceuticals.

Kalydeco® et Orkambi® : les recherches se poursuivent

À ce jour, la stratégie de restaurer la fonctionnalité de la protéine CFTR défectueuse a déjà conduit à la mise au point de deux médicaments modulateurs de CFTR disponibles en France : Kalydeco® (VX-770,

ou ivacaftor, un potentiateur) et Orkambi® (association de VX-770 et d'un correcteur : VX-809, ou lumacaftor). Les recherches sur ces traitements se poursuivent, même après l'obtention de leur AMM : d'une part, pour pouvoir traiter plus tôt les malades, dès leur plus jeune âge et, d'autre part, pour appréhender leur efficacité et les effets indésirables dans la « vraie vie », sur un plus long terme et chez une population plus large que dans les essais cliniques. Les nouvelles sont encourageantes sur ces deux fronts, avec, notamment, l'annonce fin février 2017 de l'accès en France à Kalydeco® pour les enfants de 2 à 5 ans.

1. Tous ces points ont été présentés aux participants de la session plénière Recherche organisée à la suite de l'Assemblée générale 2017, le 2 avril dernier à Nantes.

2. On parle d'activité résiduelle lorsque la protéine CFTR est bien à la surface de la membrane, mais soit elle est partiellement fonctionnelle, soit elle est présente en quantité insuffisante. Plus d'informations : vaincrelamuco.org > Découvrir l'association > Actualités > Nouveau : l'association tezacaftor/ivacaftor démontre son efficacité dans deux études de phase 3.

3. Entre la parution des résultats d'une étude de phase 3 et l'accès à un nouveau traitement, il se passe plus d'une année, voire plus de deux ans.

TÉMOIGNAGES

De l'enthousiasme à revendre

Des étudiants ayant participé au Colloque français des jeunes chercheurs¹ en mucoviscidose ont tenu à exprimer tout le bien qu'ils ont pensé de ces journées organisées du 14 au 17 février derniers.



© Vaincre la Mucoviscidose

«Ma première expérience de colloque est une réussite en tous points et me donne encore plus envie d'avancer dans mon projet de recherche qui vise à combattre *Pseudomonas aeruginosa* en le désarmant.»
Benjamin Berni, doctorant de 1^{re} année

«Cette journée a été pour moi une première occasion d'assister à un congrès de recherche. Mon sujet d'étude portant sur la mucoviscidose, j'ai été ravie de pouvoir interagir avec les jeunes chercheurs qui présentaient leurs travaux. C'est une façon de s'ouvrir aux très nombreuses voies de recherche en cours.»

Clara Lauby, interne en pédiatrie et étudiante en master 2 de recherche

«Le colloque étant très productif, il a éclairci ma vision et a encouragé ma motivation à continuer mes travaux sur la mucoviscidose

et à progresser dans mes recherches. Il a ainsi permis de répondre à la plupart de mes questions et m'a procuré plus facilement les informations concernant la maladie.»

Kawther Feddag, étudiante en master 2 de recherche

«Ce Colloque est une expérience remarquable. Doctorants et post-doctorants venant des quatre coins de la France, voire de Belgique, se relaient pour présenter leurs recherches, le stress laissant vite place à la passion pour la science et l'envie mutuelle de lutter contre la mucoviscidose. Les études présentées se suivent, mais ne se ressemblent pas : bactéries colonisant les poumons, physique expliquant les caractéristiques du mucus d'un malade, caractérisation du fameux canal CFTR, etc.»

Maxime Gimenez, doctorant 2^e année



© Vaincre la Mucoviscidose

RETOUR SUR...

LA BASIC SCIENCE CONFERENCE 2017

Présidée par les docteurs I. Braakman, M. Mall et T. Hwang, la quatorzième édition de la *Basic Science Conference* s'est déroulée du 29 mars au 2 avril 2017 à Albufeira, au Portugal.

Ce congrès, au succès grandissant, voit la participation de scientifiques des quatre coins du monde qui viennent y présenter les dernières avancées en matière de recherche fondamentale dans le domaine de la mucoviscidose et débattre des pistes de recherche prometteuses.

Cette année, si des avancées globales émanent de nombreuses disciplines, deux domaines ressortent particulièrement :

- ▶ l'étude de la structure de la protéine CFTR : les données structurales et dynamiques apportent de nouvelles contributions à la compréhension de cette protéine ;
- ▶ un regain d'intérêt est à noter pour les études portant sur le mucus, les mucines, la clairance muco-ciliaire et l'importance de toute cette partie de la physiologie dans la protection des voies respiratoires.

Par ailleurs, il est important de souligner que la recherche de modulateurs de la protéine CFTR poursuit son cours. Ainsi, la recherche se dirige de plus en plus vers la combinaison de modulateurs («*Triple Combination Therapy*») qui consiste en l'association de deux correcteurs et d'un potentiateur, le deuxième correcteur ayant pour rôle de stabiliser – donc optimiser l'efficacité – du premier).

Comme c'est le cas depuis plusieurs années, Vaincre la Mucoviscidose a promu la participation des jeunes chercheurs en attribuant six bourses de voyages à des étudiants français (*photo*).

¹ Ces journées sont organisées tous les ans par Vaincre la Mucoviscidose à l'Institut Pasteur. Pour plus d'informations, rendez-vous sur vaincrelamuco.org > Actualités, et en page 22 du *Vaincre* n° 152 (mars-mai 2017).

VACANCES

Voyage : check-list pour ne rien oublier

Plusieurs mois avant le départ

S'informer

- ❑ Sur le pays ou la zone de destination : risques sanitaires, mesures d'hygiène alimentaire, pollution, climat, germes particuliers, altitude ;
- ❑ En parler avec le CRCM plus de 3 mois avant, afin d'anticiper les besoins (ex : nécessité d'oxygène lors d'un voyage en avion) ;
- ❑ Consulter le site web de *Cystic Fibrosis Worldwide*¹, qui dresse la liste des cliniques spécialisées dans le monde ;
- ❑ Se renseigner auprès de votre CPAM des conditions de remboursement des soins reçus à l'étranger (ex : carte européenne d'assurance maladie pour les départs en Europe).

Prendre contact

- ❑ Avec le(s) prestataire(s) (aérosols, oxygène, alimentation entérale...)
- ❑ Avec la compagnie aérienne ou maritime en cas d'oxygène : son accord est obligatoire ;
- ❑ Avec un kinésithérapeute sur place et/ou apprendre à réaliser la kinésithérapie soi-même².

La maladie n'empêche pas le voyage, mais ne partez que si elle est stabilisée et si vous vous sentez suffisamment en forme pour voyager.



BROCHURE Le guide du voyageur

Conçu par Vaincre la Mucoviscidose, ce petit aide-mémoire est téléchargeable dans la médiathèque de vaincrelamuco.org. N'hésitez pas à l'enregistrer sur votre téléphone pour l'avoir avec vous lorsque vous voyagez !

1. cfww.org/global-associations
2. Pour se renseigner sur les formations délivrées par l'Association mucoviscidose et kinésithérapie (AMK), rendez-vous sur vaincrelamuco.org > Face à la mucoviscidose > Les soins > Kinésithérapie.

4 à 6 semaines avant le départ

En consultation médicale au CRCM

- ❑ Se faire vacciner si nécessaire (attention : pas de vaccins vivants chez le greffé) : fièvre jaune, BCG, ROR, varicelle ;
- ❑ Optimiser l'état de santé avant le départ, ajuster ses traitements si besoin ;
- ❑ Se faire prescrire des traitements préventifs (prophylaxie contre le paludisme, solution de réhydratation, antalgiques, bas de contention lors de voyage en avion, antibiotiques...)
- ❑ Prévoir avec le médecin un schéma de décalage horaire en cas de traitement par insuline et/ou, si besoin, par immunosuppresseurs.

Certains antibiotiques et antifongiques sont susceptibles de provoquer une réaction sévère de photosensibilité ; prévoir tous les moyens de protection possibles.

Rassembler les documents utiles

En cas de voyage à l'étranger

- ❑ Un résumé de l'histoire de la maladie en anglais ;
- ❑ Une ordonnance avec les dénominations communes internationales (DCI) permettant d'obtenir le nom de la substance active du médicament ;
- ❑ Un certificat à l'intention des autorités douanières ou pour le contrôle de sûreté afin d'indiquer les raisons pour lesquelles vous avez besoin de nombreux médicaments et d'appareils médicaux à l'étranger.

Pour tous les voyages

- ❑ Les dernières analyses biologiques, ordonnance et radio de thorax en date ;
- ❑ Les coordonnées du médecin et de l'infirmière coordinatrice du CRCM (e-mail et téléphone) ;
- ❑ Les coordonnées du prestataire, de l'assurance ;
- ❑ Un certificat permettant d'obtenir, auprès de certains parcs thématiques, un accès prioritaire aux attractions afin d'éviter les files d'attente...

Quelques jours avant

À ne pas oublier dans sa valise

- ❑ Des adaptateurs en cas de voyage à l'étranger, mouchoirs, solutions hydro-alcooliques, boules Quiès®, quelques masques, comprimés désinfectants...
- ❑ Son traitement habituel pour le temps du séjour et quelques jours supplémentaires, au cas où.

Trajets en avion

- ❑ Prévoir tous ses médicaments dans le bagage à mains (si la quantité de médicaments est trop importante, y placer au moins une semaine de traitement) ;
- ❑ Certains appareils et équipements respiratoires peuvent être transportés à bord, mais ne peuvent être utilisés en vol ;
- ❑ Avoir le minimum d'affaires en cas de perte de valises.

Le jour J

- ❑ Penser au mode de conservation des médicaments (pochette isotherme) ;
- ❑ Ne pas oublier les bas de contention lors d'un voyage en avion ;
- ❑ Bien s'hydrater et s'alimenter ;
- ❑ Faire de la kiné même dans l'avion, en transit. ■

BON À SAVOIR

Soins reçus à l'étranger

Il est important d'anticiper la question des remboursements des soins imprévus sur place. En effet, dans certains pays, les frais médicaux coûtent très cher. Il existe des assurances qui permettent de prendre en charge ces frais, mais des clauses d'exclusion peuvent s'appliquer pour les maladies chroniques.



En cas de doute, n'hésitez pas à contacter le département qualité de vie : vaincrelamuco.org > Face à la mucoviscidose > Aider, accompagner > Département qualité de vie.

VIE PRATIQUE

Conseils d'été pour les patients atteints de mucoviscidose

Avec l'arrivée des beaux jours et de la chaleur, vient l'envie de sortir, bouger, voyager... Voici quelques mesures préventives simples pour apprécier pleinement l'été.



AUGMENTER LES QUANTITÉS DE BOISSON

(eau riche en chlorure de sodium, soluté de réhydratation orale)



AUGMENTER L'APPORT EN SEL ALIMENTAIRE

voire prendre également des comprimés sodés pendant ces périodes, en raison du dysfonctionnement du canal chlore chez les patients atteints de mucoviscidose



PRÉVOIR TOUS LES MOYENS DE PROTECTION POSSIBLES

SE PROTÉGER DU SOLEIL



ÉVITER DE S'EXPOSER AU SOLEIL AUX HEURES LES PLUS CHAUDES (12h-16h)



ÊTRE ENCORE PLUS VIGILANT AVEC LES ENFANTS

car leur organisme est plus sensible à la déshydratation et leur peau est particulièrement fragile au soleil



RISQUE DE DÉSHYDRATATION AIGÛE

en cas de :

- forte chaleur ;
- d'exposition prolongée au soleil ;
- d'efforts physiques ;
- d'états fébriles prolongés.

Attention : en cas de vague de chaleur, certains médicaments (par ex., les diurétiques) peuvent augmenter le risque de déshydratation

SIGNES D'ALERTE

- une fatigue ;
- une perte d'appétit, des nausées et/ou des vomissements ;
- une perte de poids rapide ;
- des crampes ;
- une langue sèche et/ou une sensation inhabituelle de soif (mais certaines personnes ne ressentent pas la soif, même en cas de déshydratation) ;
- des maux de tête ou vertiges ;
- plus rarement une fièvre.

MÉDICAMENTS : ATTENTION AUX INTERACTIONS POSSIBLES !

L'exposition au soleil associée à un traitement par certains médicaments photosensibilisants (notamment antibiotiques et antifongiques) peut provoquer des réactions cutanées (rougeurs, plaques, boutons, coloration de la peau...).

De même, la chaleur peut avoir une incidence sur la qualité et l'efficacité des médicaments, particulièrement ceux nécessitant des précautions particulières de stockage et de conservation.

Faites le point avec votre médecin et consultez le site de l'ANSM*.



Surtout, en cas d'inquiétude, n'hésitez jamais à consulter un médecin !

* L'Agence de sécurité du médicament (ANSM) a édité un dossier spécial en cas de vague de chaleur (« Conditions extrêmes et produits de santé »), utile pour s'informer : ansm.sante.fr > Dossiers > Conditions climatiques extrêmes et produits de santé > Canicule et produits de santé

WEBINAIRES VIE PRO

La vie professionnelle en mode web 2.0

Depuis le 4 décembre 2015, un webinaire « Vie professionnelle » est organisé tous les premiers vendredi du mois à 11h par le chargé d'emploi de l'association, Romain Montariol.

Les webinaires sont des conférences en ligne¹ à destination des patients souhaitant s'informer et échanger sur les questions relatives à la vie professionnelle. Grâce à ce dispositif de vidéoconférence, les participants peuvent non seulement dialoguer entre eux, se voir, mais également visualiser en direct des documents de travail sur leurs écrans. En pratique, entre 2 et 5 patients par session échangent leurs expériences et leurs conseils.

De nombreux thèmes abordés

Parmi eux : construire son projet professionnel, réaliser et diffuser son CV, réussir son entretien d'embauche, parler de sa maladie au travail, travailler tout en préservant son capital santé, travailler dans la fonction publique, etc.

Témoignages de participants

Les retours des utilisateurs sont très positifs, ils apprécient de pouvoir échanger entre eux sur des problématiques qu'ils vivent au quotidien.

« Encore merci à vous. C'est une très bonne idée que vous avez là. Pour ma part, je trouve ça super intéressant car cela permet de rentrer en contact avec des personnes qui nous ressemblent. »

Harmonie

13 webinaires

ont déjà eu lieu depuis le lancement, pour un total de 38 inscrits.



« Grâce à ce webinaire, j'ai pu obtenir de nombreuses informations et rencontrer d'autres patients. Je propose donc à tous ceux qui se posent des questions sur leur vie professionnelle de venir y participer ! »

Judy



Pour vous inscrire aux prochains webinaires,

merci de contacter notre chargé d'emploi par e-mail viepro@vaincrelamuco.org ou par téléphone 01 40 78 91 83.



Pour candidater à des centaines d'offres d'emploi et enregistrer votre profil dans notre CVthèque,

rendez-vous dans l'espace emploi sur vaincrelamuco.org, rubrique Patients & Familles > Vie professionnelle.

1. Pour pouvoir participer, un ordinateur et une connexion internet suffisent.



QUESTION/RÉPONSE

Pension d'invalidité

Question :

J'ai repris le travail à temps plein il y a presque 4 ans. Mais mon état de santé s'est dégradé il y a trois mois et j'ai dû interrompre cette activité. Avant ce job, j'avais été mise en invalidité et bénéficiais d'une pension (d'invalidité) calculée sur la base de mon modeste salaire d'alors, étant toute jeune diplômée. J'ai cru lire que cette pension ne pourrait être recalculée sur la base de mon salaire actuel. Je trouve cela profondément injuste, mon salaire ayant augmenté depuis. Est-ce vrai ?

Réponse :

La loi a récemment changé en votre faveur. Jusqu'à aujourd'hui, une pension d'invalidité ne pouvait jamais être recalculée pour une même affection. Si bien que des personnes ayant été mises en invalidité sur la base de petits salaires se retrouvaient avec un droit à une pension très réduite toute leur vie, même si elles avaient un temps repris une activité professionnelle avec de meilleurs salaires.

Mais depuis le 4 mai 2017, un arrêté a modifié l'article R341-21 du Code de la Sécurité sociale et a fixé la période de suspension de la pension pour motifs de ressources, permettant un recalcul ultérieur, à 3 ans. La revendication portée par Vaincre la Mucoviscidose avec France Assos Santé, la voix des usagers (lire p.6), a donc été entendue.

Dans votre cas, comme vous avez repris pendant au moins trois ans une activité professionnelle avec des salaires supérieurs au salaire pris en compte pour la détermination de votre première pension d'invalidité (et avez donc vu votre pension supprimée pour ce motif), un nouveau calcul de votre pension pourra être effectué sur la base de vos derniers salaires.



© sévisuvisuels - Fotolia.com

SCOLARITÉ

Le projet d'accueil individualisé (PAI) : pourquoi et comment ?

Quelle que soit la classe fréquentée, de la maternelle au lycée, voire aux études supérieures, une réunion d'information est à prévoir chaque année pour la signature du projet d'accueil individualisé (PAI). Les reconductions tacites sont, si possible, à éviter.

Favoriser l'inclusion scolaire de votre enfant

Le PAI¹ précise les modalités de sa participation à toutes les activités prévues au quotidien en milieu scolaire, y compris les activités périscolaires : les cours bien sûr, mais aussi les activités physiques et sportives, les sorties et voyages scolaires. Il permettra également de prévoir les modalités de rattrapage des cours en cas d'absences. Concernant les soins, sont prévus notamment la prise d'extraits pancréatiques à la cantine scolaire et de médicaments si nécessaire, ainsi que l'intervention d'un kinésithérapeute ou d'une infirmière dans un lieu adapté.

1. Circulaire « Accueil en collectivité des enfants et des adolescents atteints de troubles de la santé évoluant sur une longue période » n°2003-135 du 8 septembre 2003 (BOEN 34 du 18/09/2003).

Établir un lien de confiance avec les professionnels

Quel que soit l'âge et la classe de votre enfant et notamment chez les plus petits, l'équipe pédagogique et municipale doit être informée sur ses besoins spécifiques, les recommandations en termes d'hygiène, d'hydratation, de fatigabilité et de traitements. Consigner et préciser ces points dans un document officiel rassurera l'équipe qui accueille votre enfant, ou adolescent, dans son établissement scolaire.

Comment s'y prendre ?

Dans la situation d'un élève atteint de mucoviscidose, il est important de demander au directeur d'école ou chef d'établissement (en lien avec la médecine scolaire) l'organisation d'une réunion, en prévision de la signature du PAI. Il est souhaitable que toutes les



NOUVEAUTÉ ÉTUDIER AVEC LA MUCOVISCIDOSE : LA BROCHURE

Cette nouvelle publication éditée en mai 2017 par Vaincre la Mucoviscidose s'adresse notamment aux parents d'élèves et d'étudiants engagés dans l'accompagnement du parcours de formation de leurs enfants.

Cette brochure vous apporte les informations nécessaires et les principaux conseils pour préparer au mieux les rentrées scolaires de votre enfant, vous aider dans la réflexion sur le projet d'orientation de votre adolescent et favoriser la poursuite des études supérieures du jeune adulte.

Il vous aidera à anticiper les différentes étapes de la scolarité :

- ▶ Comment parler de la mucoviscidose ?
- ▶ Quand préparer son PAI ?
- ▶ Quelles études post-bac choisir avec la maladie ?
- ▶ Comment aménager le diplôme national des brevets, le bac dans de bonnes conditions ?



Pour consulter et/ou imprimer ce guide,

rendez-vous dans l'espace médiathèque du site vaincrelamuco.org

personnes qui seront en contact avec l'enfant pendant l'année scolaire y participent pour qu'elles entendent toutes la même information.

En principe, le PAI se prépare entre mars et juin, en vue de la rentrée. Si vous n'avez pas encore pu organiser cette réunion de préparation, il est recommandé de le faire le plus tôt possible en septembre. ■



Pour en savoir plus,

vous pouvez contacter Élisabeth Garaycochea, chargée de scolarité et vie étudiante au 01 40 78 91 81 ou en écrivant à scol@vaincrelamuco.org