

DOSSIER

Le diabète

si particulier de la mucoviscidose

P.12



ACTUALITÉS

LA ROUTE DU RHUM

pour Maxime Sorel

P.04

MÉDICAL

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

c'est quoi le Bobi ?

P.29

QUALITÉ DE VIE

ASSURANCE EMPRUNT :

une première avancée

P.31

Sommaire

ACTUALITÉS

- Cap sur la Route du Rhum pour Maxime Sorel..... 04
- RGPD : quels enjeux pour Vaincre la Mucoviscidose ?..... 05
- Mise au point sur les ratios (classement Capital)..... 06
- Décisions du Conseil d'administration..... 07
- Le prélèvement à la source..... 07
- Bernard Laurent n'a pas dit son dernier mot..... 08-09
- Cap 2020..... 10



DOSSIER

Le diabète si particulier de la mucoviscidose
12-23

RECHERCHE

- Retour sur la conférence de l'ECFS... 24-25
- Résultats de l'appel à projets recherche 2018..... 26
- Un réel besoin de vulgarisation..... 26
- HIT-CF vise les mutations ultrarares..... 27

MÉDICAL

- Lancement de l'appel à projets médical 2019..... 28
- Éducation thérapeutique : c'est quoi le Bobi ?..... 29
- La filière Muco-CFTR lance son site web..... 30
- Du côté des patients adultes..... 30

QUALITÉ DE VIE

- Assurance emprunt : une première avancée..... 31
- Handicap : rapport « plus simple la vie »..... 32
- Aides sociales : les dernières évolutions..... 33
- Enseignement à distance : le Cned après 16 ans..... 33
- Des exceptions au jour de carence ?..... 34
- Bientôt la journée « Objectif emploi »..... 34

Un formulaire d'adhésion à l'association Vaincre la Mucoviscidose se trouve en page 11 et un bulletin de don, page 35.



ASSURANCE EMPRUNT

“ La grille Aeras constitue une première étape. ”

Encore une fois, vous allez découvrir un numéro extrêmement riche.

Tout d'abord, je souhaite exprimer une opinion par rapport à Aeras (s'assurer et emprunter avec un risque aggravé de santé) et à la décision de la Fédération française de l'assurance d'inscrire la mucoviscidose à la grille 2018. Je suis conscient que cette décision ne répond pas à nos attentes, mais elle constitue une première étape. Cette offre évoluera grâce à l'appui de notre registre national, qui traduit les progrès réalisés contre la mucoviscidose.

L'article que nous consacrons aux ratios et plus particulièrement à l'enquête annuelle du magazine Capital vous permettra de répondre à vos interrogations et d'assurer une meilleure perception de ce type d'analyse financière.

Après sa brillante victoire obtenue en classe 40 dans la Transat Jacques Vabre, je forme le vœu que notre partenaire Maxime Sorel obtienne une nouvelle victoire en novembre avec la course mythique La Route du Rhum. Notre sympathique skipper défend notre combat avec toute l'énergie que nous lui connaissons.

Enfin, j'adresse un message d'amitié à Bernard Laurent qui a si bien représenté l'engagement associatif, la persévérance et la fidélité.

Je termine en prenant l'engagement que la vie de nos patients et de leurs familles doit être améliorée. C'est une mission prioritaire de notre association.

À tous les bénévoles et organisateurs, je souhaite de bonnes Virades 2018.

Pierre Guérin

Président de Vaincre la Mucoviscidose.

Les Virades de l'espoir

POUR



C'EST :



350 manifestations partout en France



30 000 bénévoles mobilisés



115 millions d'euros collectés
depuis 32 ans



Des milliers
de participants
sur chaque Virade
de l'espoir

© sharpnose - fotolia.com

Le 30 septembre 2018*, vous aussi, rejoignez les Virades de l'espoir en :



**Participant à une Virade
de l'espoir** : retrouvez la Virade
de l'espoir la plus proche de
chez vous sur **virades.org**



**Ouvrant ou soutenant
une page personnelle de collecte**
au profit d'une Virade sur
mondefi.vaincrelamuco.org



Faisant un don
par SMS en envoyant
don5 au 92120 ou sur
le site **vaincrelamuco.org**

* Certaines Virades de l'espoir ne peuvent avoir lieu le 30 septembre, retrouvez les dates de ces Virades hors date sur **virades.org**



Petit Prince des mers Cap sur la Route du Rhum pour Maxime Sorel

Travailler sans relâche sa préparation et celle de son bateau pour « performer » sur les courses est la devise de Maxime Sorel. Son statut de leader de Class40 lors de la dernière Transat Jacques Vabre fin 2017 l'incite à en découdre avec des concurrents à fort potentiel. Cap sur la Route du Rhum, où flotteront les couleurs de Vaincre la Mucoviscidose.

Maxime Sorel, skipper au grand cœur, est partenaire de Vaincre la Mucoviscidose depuis bientôt quatre ans. C'est au fil des courses qu'il a menées depuis début 2018, la course des 1 000 Milles des sables, le Grand Prix Guyader et plus récemment encore la Normandy Channel Race, qu'il prendra le large pour l'édition des 40 ans de la Route du Rhum depuis Saint-Malo, à destination de la Guadeloupe. Événement phare de l'année, la Route du Rhum est dans les têtes des marins inscrits et de tous leurs supporters.

Ce sera sa dernière course à bord de son bateau VandB. La Class40 sera la plus représentée avec une cinquantaine de bateaux sur la ligne de départ dans la baie de Saint-Malo. Maxime aura à cœur de jouer aux avant-postes et de bien terminer sa saison.

C'est dans ce cadre que Vaincre la Mucoviscidose lancera en amont de la course, une opération de mobilisation sur les réseaux sociaux, #jefaismonmax, afin de sensibiliser le grand public à la lutte contre la mucoviscidose.

Comme l'indique Marine de La Rivière, co-équipière de Maxime Sorel et patiente

atteinte de mucoviscidose, « il faut se battre en permanence pour garder son souffle, garder de l'énergie et gagner la bataille contre la mucoviscidose. » Il faut faire son max, en somme !

Âgée de 20 ans, Marine est l'aînée d'une fratrie de six frères et sœurs, dont quatre, avec elle, sont atteints de mucoviscidose. Originnaire de Saint-Malo, elle est passionnée de voile. Elle pratique ce sport dont elle compare l'effet à

une séance d'aérosols et de kinésithérapie. Elle finalise par ailleurs un BTS (brevet de technicien supérieur) de construction navale à Lorient. Sa rencontre avec Maxime a répondu à son rêve d'aller naviguer sur un bateau de course comme le sien. C'est aussi son premier lien avec Vaincre la Mucoviscidose. Aujourd'hui, elle contribue à la préparation du bateau avant les transats, navigue sur les convois, les entraînements et les petites courses en tant qu'équipière. En parallèle, Marine a monté son propre projet de course au large. Elle prépare la Mini-Transat 2019, une traversée de l'Atlantique en solitaire sur petits bateaux. À travers cette course, elle souhaite montrer que la mucoviscidose n'est pas un frein aux rêves les plus fous !

“
Il faut se battre en permanence pour garder son souffle, garder de l'énergie et gagner la bataille contre la mucoviscidose.”

Marine de La Rivière

co-équipière de Maxime Sorel et patiente atteinte de mucoviscidose



© Vaincre la Mucoviscidose



Course des Héros : 60 000 euros collectés

Le dimanche 17 juin, à Paris et Lyon, 97 héros du souffle ont participé à la Course des Héros au profit de Vaincre la Mucoviscidose.

Ils ont parcouru 2, 6 ou 10 kilomètres, en marchant ou en courant, après avoir atteint, et quelquefois dépassé, l'objectif de collecte de 250 euros qui valide leur participation. Un grand merci à tous les participants qui ont relevé ce défi sportif et solidaire pour Vaincre la Mucoviscidose !

Grâce à eux, plus de 60 000 euros seront reversés aux actions de l'association.



Retrouvez tous les défis sur :
www.mondefi.vaincrelamuco.org.

Le diabète

SI PARTICULIER DE LA MUCOVISCIDOSE

Le diabète fait partie du quotidien de plus de trois millions de Français. Cette pathologie est partagée par de plus en plus de personnes atteintes de mucoviscidose, en raison de l'allongement considérable de leur espérance de vie. Environ un tiers des patients adultes y sont confrontés. Ni diabète de type 1, ni diabète de type 2, le diabète de la mucoviscidose apparaît le plus souvent à l'âge adulte. Sa prise en charge précoce est indispensable pour limiter le retentissement sur les fonctions respiratoire et nutritionnelle. Alors, savoir y faire face est un atout supplémentaire contre la maladie.



LE DIABÈTE, QU'EST-CE QUE C'EST ?

À chaque prise alimentaire, la digestion entraîne le passage des nutriments dans le sang et en particulier le glucose. Ce phénomène provoque la libération d'une hormone, l'insuline, produite par les îlots de Langerhans, situés dans le pancréas. L'insuline est nécessaire à l'entrée du glucose dans les cellules musculaires, hépatiques (du foie) et adipeuses (grasseuses), afin que ce glucose soit stocké ou utilisé comme source d'énergie. Quand ce mécanisme est altéré, le glucose s'accumule dans le sang, provoquant une hyperglycémie, après les repas ou même à jeun. Un diabète est diagnostiqué quand cette hyperglycémie atteint un certain seuil, induisant des risques pour la santé.

Dans la population générale, environ 5 % des individus sont diabétiques et la fréquence ne cesse de progresser au cours des dernières années. Il existe plusieurs types de diabète, dont les causes et les mécanismes sont distincts.

Le diabète de type 2 concerne 90 % de tous les cas de diabète. Le vieillissement, le surpoids, la sédentarité ou encore une prédisposition génétique rendent les cellules de l'organisme moins sen-



5 %
de diabétiques,
dans la population
générale

sibles à l'insuline (on parle d'insulinorésistance). Le pancréas doit donc produire plus d'insuline pour continuer à approvisionner les cellules en glucose. Après plusieurs années, ce mécanisme s'épuise et la sécrétion d'insuline devient insuffisante. Le traitement consiste, dans la plupart des cas, à améliorer la sensibilité des cellules à l'insuline résiduelle ou à stimuler la sécrétion d'insuline, à l'aide de médicaments oraux.

Parmi les 10 % de cas restants de diabète, figure notamment le diabète de type 1. Il touche davantage les sujets jeunes, mais peut survenir à tout âge. Il s'agit d'une maladie dite auto-immune, due à la destruction des cellules productrices d'insuline par le système immunitaire du malade. Les symptômes apparaissent quand la production d'insuline est quasiment nulle. Des injections d'insuline sont alors nécessaires pour pallier ce manque.

Le diabète de la mucoviscidose combine à la fois une baisse de la sécrétion d'insuline et une résistance des cellules à l'insuline, en raison de la mucoviscidose elle-même.



HYPOGLYCÉMIE

Déficit de sucre dans le sang pouvant entraîner des sueurs, une pâleur, des tremblements, des palpitations, une nervosité, une faiblesse, un malaise, voire une perte de conscience.



HYPERGLYCÉMIE

Excès de sucre dans le sang. L'hyperglycémie est systématique après une prise alimentaire, c'est la glycémie postprandiale. En cas de diabète, elle atteint des seuils excessifs et présente des risques pour la santé.





LE DIABÈTE DE LA MUCOVISCIDOSE

Le diabète de la mucoviscidose est déclenché, entre autres, par une baisse de production de l'insuline.

La protéine CFTR¹ est présente à la surface des cellules qui tapissent le canal pancréatique (par lequel le suc pancréatique transite). La mutation de cette protéine provoque un épaississement des sécrétions (mucus) et une obstruction du canal pancréatique. Résultat, le suc pancréatique se retrouve piégé et ce blocage conduit secondairement à la destruction de la partie dite exocrine² du pancréas. Elle est progressivement remplacée par du tissu fibreux non fonctionnel. Ce phénomène provoque une insuffisance pancréatique exocrine, qui se manifeste par un défaut d'enzymes pancréatiques. Son traitement consiste à prendre, au moment des repas, des médicaments qui contiennent

**“
Les personnes
homozygotes
pour la mutation
deltaF508 sont
par exemple
plus exposées
au diabète,
indépendamment
de la fibrose
pancréatique.”**

Dr Florence Bouilloud

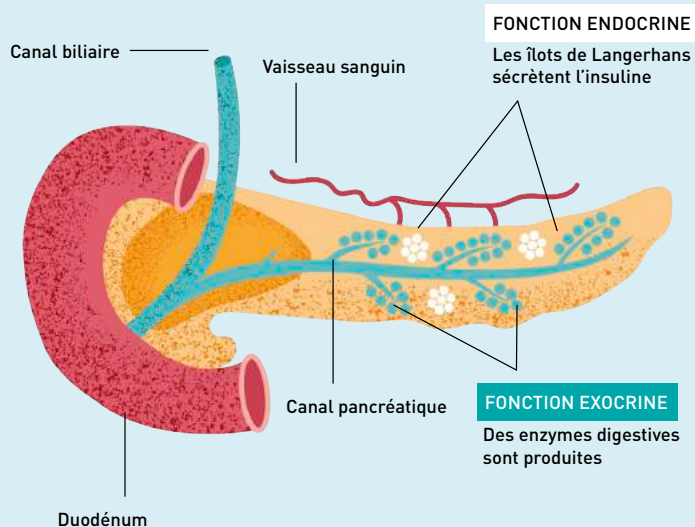
Diabéto-endocrinologue au
CRCM adultes de l'hôpital Foch
à Suresnes

ces enzymes. Avec le temps, cette fibrose (sorte de cicatrice) s'étend au reste du pancréas. Les îlots de Langerhans, longtemps épargnés, peuvent finir par être altérés. La sécrétion d'insuline est alors diminuée. On parle d'atteinte pancréatique endocrine³.

La mutation CFTR semble par ailleurs altérer la sécrétion d'insuline indépendamment de la fibrose pancréatique, signifiant que la protéine aurait un rôle propre dans le diabète. « Ce phénomène reste à clarifier, mais il permet d'expliquer la survenue d'anomalies glucidiques très précoce chez certains sujets atteints de mucoviscidose et le sur-risque de diabète avec certaines mutations. Les personnes homozygotes pour la mutation deltaF508⁴ sont par exemple plus exposées au diabète, indépendamment de la fibrose pancréatique. Le dysfonctionnement des canaux CFTR dans le canal pancréatique altère probablement de façon indirecte le fonctionnement des cellules productrices d'insuline », explique le Dr Florence Bouilloud, diabéto-endocrinologue au centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) adultes, à l'hôpital Foch à Suresnes (Hauts-de-Seine).

Zoom sur

Le pancréas, comment ça marche ?



Le pancréas est situé à proximité de l'estomac et est relié à la partie supérieure du tube digestif par le canal pancréatique. Il assure deux fonctions essentielles : la production de suc pancréatique contenant les enzymes nécessaires à la digestion qui transitent vers le tube digestif (produit par la glande exocrine) et la sécrétion d'hormones, dont l'insuline, libérées dans le sang (fonction endocrine).

- 1** - CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) : protéine déficiente ou absente chez les patients atteints de mucoviscidose.
- 2** - Une glande exocrine déverse le produit de sa sécrétion à la surface de la peau ou d'une muqueuse.
- 3** - Une glande endocrine déverse le produit de sa sécrétion, de manière interne, dans le sang.
- 4** - La mutation F508del est la mutation la plus fréquente chez les patients atteints de mucoviscidose. Les patients homozygotes de la mutation F508del présentent deux copies de cette mutation.

En parallèle de ce déficit en insuline, l'inflammation chronique provoquée par les infections récurrentes ou encore l'utilisation de corticoïdes rendent les cellules moins sensibles à l'insuline et augmentent la glycémie. Par conséquent, si la production d'insuline est limitée par ailleurs, la concentration de sucre dans le sang augmente. « Les infections pulmonaires aggravent le diabète. D'un côté, des molécules d'inflammation empêchent l'insuline de bien fonctionner, réduisant l'entrée du glucose dans les cellules et, de l'autre, l'hormone du stress (adrénaline) produite lors des infections, augmente la libération de sucre dans le sang. Enfin, les corticoïdes présentent une certaine toxicité pour les cellules productrices d'insuline. C'est d'ailleurs ce qui explique que le diabète soit très fréquent après une transplantation pulmonaire. L'utilisation de corticoïdes et d'immunosuppresseurs est très diabétogène et favorise l'apparition d'un diabète ou son

► RÉSULTATS

Appel à projets 2018 : une attention sur les projets à fort investissement

Vaincre la Mucoviscidose s'est engagée à allouer 2 468 304 euros à 56 projets de recherche.

Les projets soutenus portent sur des sujets très variés. Ils abordent, pour la plupart, des questions de recherche fondamentale. Mais ils portent aussi sur des questions plus cliniques peu développées par les équipes de recherche et pourtant prioritaires pour les patients. Le Conseil d'administration a ainsi salué notamment le soutien d'un projet portant sur « Le dépistage du cancer colorectal chez l'adulte mucoviscidosique » (responsable de projet : Dr Clémence Martin, hôpital Cochin, Paris). À noter aussi, une étude exploratoire sur « Alimentation, activité physique et statut glucidique dans la mucoviscidose » (responsable de projet : Dr Quitterie Reynaud, Hospices Civils de Lyon).

Une attention particulière a été portée cette année sur les projets dits « à fort investissement ».



plus de
200 000€
d'investissement
pour chacun des
5 projets depuis
2011

Pour chacun des cinq projets concernés, l'association a investi plus de 200 000 euros depuis 2011. Pour recevoir un nouveau soutien, ces projets de recherche ont dû obtenir une évaluation favorable pour leur nouvelle demande. Mais ils ont dû aussi présenter un bilan global depuis leur premier soutien par Vaincre la Mucoviscidose, avec un panorama des résultats scientifiques des projets dans leur ensemble et un focus sur les retombées potentielles pour les patients.



La liste et les résumés des projets financés dans le cadre de l'AP2018 sont disponibles sur : vaincrelamuco.org.



« Ces articles me permettent de mieux comprendre la maladie, les travaux de recherche et les actualités. »

« Abordables pour moi qui n'ai pas fait de grandes études. Certains sujets me touchent plus que d'autres, j'apprécie cette vulgarisation. »



« D'une manière claire et succincte, ils informent sur les différentes problématiques liées à la maladie et donnent la possibilité de s'informer rapidement et facilement. »



► AVIS DE LECTEURS

Vulgarisation de la recherche : un réel besoin

Depuis fin 2017, Vaincre la Mucoviscidose met à la portée de tous les dernières avancées de la recherche. Des lecteurs estiment que cela répond à un réel besoin.

Toutes les deux semaines, sur les réseaux sociaux (LinkedIn, Twitter et Facebook) et sur le site de l'association, des résumés d'articles scientifiques vulgarisés en français sont diffusés. Ces synthèses sont issues des derniers articles parus dans la revue scientifique de référence sur la mucoviscidose (*Journal of Cystic Fibrosis*). Les sujets de recherche abordés sont très divers et accessibles à un public non scientifique. Le choix des articles diffusés ainsi que la traduction sont réalisés par

un groupe bénévole composé de patients et proches. L'association a pris la suite de l'initiative de la société savante européenne de la mucoviscidose de diffuser ces synthèses, publiées dans leur version originale en anglais (*CF Research News*). Un appel aux lecteurs de ces synthèses a été lancé via Facebook. Leurs réponses, dont celles de ces trois proches de patient(e)s, montrent que cette vulgarisation des dernières avancées de la recherche répond à un réel besoin.

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

Le Bobi, un espace pour parler de soi et de la maladie

Le Bobi est un dispositif d'échanges et d'évaluation qui est proposé aux patients adultes atteints de mucoviscidose pour parler d'eux et de leur maladie. Conçu comme un diagnostic éducatif¹, il permet de mieux cibler les besoins des patients et de les accompagner.



Lors d'une rencontre d'une heure avec le patient, plusieurs domaines sont abordés : une technique de soin, les connaissances de la maladie et du traitement, l'échange autour d'un projet, le retour sur une situation problématique, la perception de sa vie au quotidien et de ses propres forces. Dans un second temps, une synthèse et un programme d'éducation thérapeutique (ETP) sont proposés, discutés et priorisés avec le patient.

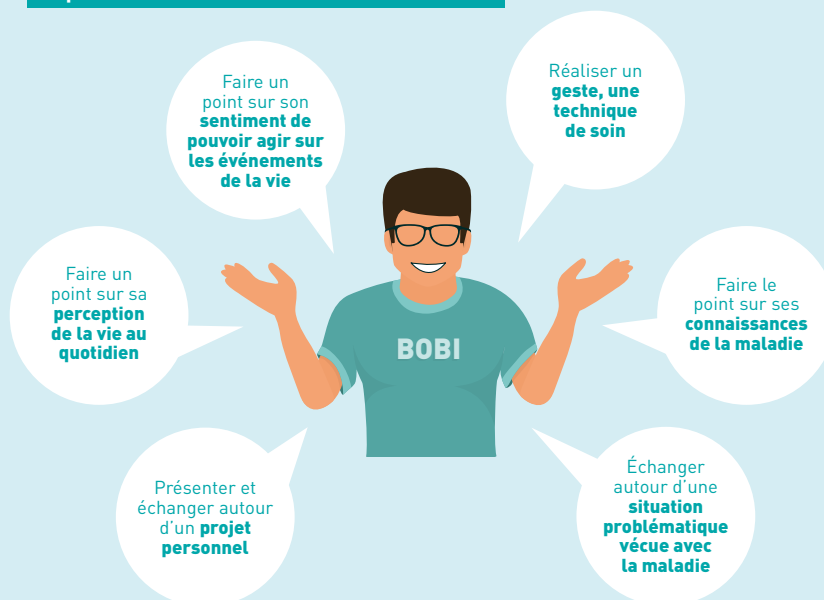
La formation à ce dispositif des soignants des CRCM adultes a débuté en 2011. Elle est assurée par le Dr Valérie David² et Marythé Kerbrat³ et est soutenue par Vaincre la Mucoviscidose tous les ans depuis 2011 dans le cadre de l'appel à projets médical. La formation permet de réunir l'ensemble de l'équipe pour une journée consacrée à l'éducation thérapeutique. Certains CRCM se sont approprié ce dispositif. D'autres s'en sont inspirés. Quelques-uns ont pris un chemin différent pour développer l'ETP chez les adultes, le manque de temps et la complexité de sa mise en place étant les arguments limitant son développement. À ce jour, 23 CRCM ont bénéficié de cette formation. Deux autres sont programmées fin 2018.

Les perspectives : enrichir le Bobi à partir des échanges réalisés lors des journées de formation et lors de sa pratique, avec l'aide de patients et de soignants.

- 1 - Le diagnostic éducatif recueille les besoins et les attentes du patient lors de l'éducation thérapeutique (ETP).
- 2 - Responsable du CRCM pédiatrique de Nantes et chargée de la promotion et du développement de l'ETP du patient atteint de mucoviscidose en France.
- 3 - Chargée de projet ETP, qualité et coordination infirmière au CRCM mixte de Roscoff.

Le Bobi a été développé à partir de travaux de recherche menés sur un dispositif d'évaluation des compétences du patient adulte par le laboratoire éducation et pratiques en santé (LEPS) de Bobigny et par les centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) de Nantes et de Roscoff. Validé auprès de 48 patients en 2006, ce dispositif a pour surnom Bobi, qui est le diminutif de Bobigny, en lien avec l'université Paris-XIII à Bobigny. Bobi est un outil qui permet de faire un bilan avec le patient sur ses connaissances et ses compétences de savoir-faire, mais aussi sur ses facultés d'adaptation à la maladie. Le soignant est dans une posture d'écoute, de respect et d'absence de jugement. Le dispositif facilite la participation du patient à son évaluation et lui permet de prendre conscience de ses connaissances et de ses compétences, de se poser des questions inhabituelles, de faciliter les échanges avec le soignant et de prendre des décisions concernant sa santé.

Les 6 domaines de compétences du dispositif d'échanges et d'évaluation du patient adulte atteint de mucoviscidose



► ASSURANCE EMPRUNT

Une première avancée

Certains patients atteints de mucoviscidose ont désormais la possibilité d'avoir recours à un emprunt immobilier ou professionnel avec une assurance décès. Vaincre la Mucoviscidose a été très impliquée depuis plusieurs années pour parvenir à ce premier succès et pour obtenir, de la convention Aeras (s'assurer et emprunter avec un risque aggravé de santé), l'accord d'améliorer la couverture et le coût d'accès en fonction des futurs progrès thérapeutiques.



La convention Aeras (s'assurer et emprunter avec un risque aggravé de santé) est un dispositif créé en 2007 pour permettre aux personnes souffrant ou ayant souffert d'une maladie grave d'accéder à l'assurance emprunteur, sous certaines conditions. Les partenaires de cette convention sont l'État, les assureurs et les banques, ainsi que les associations de malades et de consommateurs.

Cette convention excluait jusqu'à présent la mucoviscidose de toute prise en charge par les assureurs. Lors de sa réunion du 5 juillet 2018, la convention Aeras a agréé une nouvelle grille de référence, sur proposition d'un groupe de travail pluridisciplinaire dédié, suite aux travaux menés par les professionnels de santé et le ministère, en concertation avec les associations de malades et de consommateurs. Cette nouvelle grille inclut désormais la mucoviscidose, ce qui permet des avancées dont les malades vont pouvoir bénéficier, pour l'assurance de leurs crédits immobiliers et professionnels.

À compter du 16 juillet, les patients concernés peuvent désormais emprunter pour financer l'acquisition de leur résidence principale ou un projet professionnel jusqu'à 320 000 euros, avec une surprime plafonnée. La durée de prêt est de 10 ans maximum.



320 000 €

d'emprunt possible
par les patients concernés,
pour financer l'acquisition
de leur résidence principale
ou un projet professionnel,
avec une surprime
plafonnée

Outre la mucoviscidose, ces avancées majeures portent notamment sur la situation des personnes atteintes de différents cancers et d'hépatite C, ces différentes pathologies venant s'ajouter à l'infection à VIH déjà présente dans la précédente grille de référence de 2017.

Les parties prenantes de la convention Aeras soulignent qu'il s'agit de résultats intermédiaires susceptibles d'améliorations à court ou à moyen terme sur la base des progrès thérapeutiques réalisés, en particulier le risque incapacité définitif ou temporaire d'activité rémunérée.

« Il s'agit d'un premier pas très important, dont nous nous réjouissons », indique Pierre Guérin, président de Vaincre la Mucoviscidose. « Nous allons poursuivre nos efforts dans cette voie pour que les conditions d'accès à l'assurance emprunteur puissent être étendues, la grille de référence Aeras faisant l'objet d'une évaluation au moins annuelle. »



Pour en savoir plus

sur les conditions pour être éligible, notamment médicales, vous pouvez consulter l'actualité internet sur vaincrelamuco.org. Par exemple, le diabète (thématique médicale du dossier central pages 12 à 23) est un critère d'exclusion.



À noter

Un dossier spécial « assurances et emprunt » a été consacré dans *La Lettre aux adultes atteints de mucoviscidose*, n°72, hiver 2018.