

Dossier de presse édition Janvier 2018

# 29<sup>e</sup> Diagonale du Souffle

## Argelès-Gazost / Le Relecq-Kerhuon

Du 27 mai au 2 juin 2018

Organisée par le



Contact presse  
COMITE "DIAGONALE DU SOUFFLE"

Christian Déniel

41, allée des Camélias – 29490 Guipavas

Tél : 02 98 32 10 16 – 06 81 93 22 49

[christian.deniel29@orange.fr](mailto:christian.deniel29@orange.fr)

[www.diagonaledusouffle.fr](http://www.diagonaledusouffle.fr)

au profit de



*Ensemble, nous serons plus forts contre la mucoviscidose*



Harmonie  
mutuelle

GRUPE vyv

Archipel Santé  
ASSOCIATION





Association loi 1901  
S/préfecture Brest  
N° 0291007758 du 8 déc. 94  
Modifié  
N° 0291003868 du 17 juin 13

## COMITE "DIAGONALE DU SOUFFLE"

« Lauréat de la FFMJS »

Coprésidents :

**Christian Déniel**

41, allée des Camélias – 29490 Guipavas

Tél : 02 98 32 10 16 – 06 81 93 22 49

**Joël Bougaran**

06 32 19 84 60

[christian.deniel29@orange.fr](mailto:christian.deniel29@orange.fr)

[www.diagonaledusouffle.fr](http://www.diagonaledusouffle.fr)



## Ensemble, nous serons plus forts contre la mucoviscidose

Le comité « Diagonale du Souffle » donne symboliquement son souffle depuis 29 ans au profit de la recherche sur la mucoviscidose. Il informe sur la maladie et les progrès de la recherche en sensibilisant les élus, les médias, les associations, les clubs sportifs et le public lors de toutes manifestations qu'il organise. Il œuvre également pour **la collecte de dons qui est essentielle pour donner à la recherche les moyens** de combattre le plus rapidement possible cette terrible maladie. Ces dons annuels remis à l'association Vaincre la Mucoviscidose permettent à notre comité de soutenir financièrement des projets de recherche validés par le conseil scientifique de Vaincre la Mucoviscidose.

Notre mission s'effectue sur deux axes :

- **Un axe local** autour de notre ville du Relocq-Kerhuon par la tenue de multiples activités (concert, vide-grenier, loto, tombola, soirée théâtrale),
- **Un axe national** par l'organisation d'une randonnée cyclotouriste baptisée « Diagonale du Souffle » à travers la France et les pays francophones frontaliers permettant un élargissement de cette grande chaîne de solidarité commencée en 1989.

### Le 28 mai verra le départ de la 29<sup>e</sup> Diagonale du Souffle d'Argelès-Gazost (65)

Argelès-Gazost est une commune située dans les Pyrénées, dans le Lavedan, au confluent du gave de Pau et du gave d'Azun, entre Lourdes et Gavarnie.

Elle est desservie par les routes départementales (RD) 100, 102, 821 et 921b (l'ancienne route nationale 21). La RD 918 permet également d'y accéder depuis les Pyrénées-Atlantiques via le col du Soulor et le col d'Aubisque.

La mise en voie rapide de la RD 821 entre Argelès-Gazost et Tarbes via Lourdes tend à dynamiser l'économie de la vallée et faciliter l'accès des visiteurs aux stations de sports d'hiver.

Il n'y a plus de dessertes ferroviaires mais deux lignes de bus permettent d'accéder à Lourdes, Cauterets, Barèges et Gavarnie.

Le territoire communal, faiblement étendu (3,05 km<sup>2</sup>), s'étage entre 412 mètres au nord-est, là où le gave de Pau quitte la commune pour servir de limite entre Ayzac-Ost et Boû-Silhen et 600 mètres au sud-ouest en limite d'Arras-en-Lavedan.

Aujourd'hui, la population a entendu parler de la mucoviscidose mais elle reste encore méconnue pour certains, d'où notre action de sensibilisation et d'information au travers des différents accueils prévus lors de cette Diagonale. Elle répond ainsi à l'une des quatre missions de l'association Vaincre la Mucoviscidose :

- **Guérir** la mucoviscidose en finançant la recherche ;
- **Soigner** la mucoviscidose en améliorant la prévention et la qualité des soins ;
- **Améliorer la qualité de vie** des patients atteints de mucoviscidose ;
- **Informer** les parents, les patients, et **sensibiliser le grand public à la mucoviscidose**.

**La mucoviscidose est une maladie qui ne se voit pas mais qui s'entend** et qui accable les patients et leurs familles au quotidien, « elle entrave la vie des enfants et des adultes ». **Maladie génétique** rare et mortelle, elle affecte principalement les voies respiratoires et le système digestif. La mucoviscidose est une maladie grave, **que l'on ne sait pas encore guérir**, mais que l'on peut soigner pour limiter la dégradation de l'état de santé des patients.

**L'espérance de vie progresse tous les ans.** On se dirige aujourd'hui vers une espérance de vie à la naissance proche de 50 ans et plus de la moitié des patients sont des adultes. Ils rentrent dans la vie professionnelle, développent une vie amoureuse et certains fondent une famille, ce qui était impensable il y a 15 ans. Compte-tenu d'une population de patients adultes de plus en plus nombreuse et des fragilités sociales de plus en plus présentes, de nouvelles exigences médicales et sociétales se font ressentir.

La prise en charge de cette maladie est assurée par des centres spécialisés appelés CRCM (centres de ressources et de compétences de la mucoviscidose), avec l'aide de l'association Vaincre la Mucoviscidose. L'atout majeur du CRCM est la prise en charge des patients en un lieu unique par une équipe pluridisciplinaire.

**Beaucoup d'entre nous ignorons encore que le dépistage néonatal est systématique en France depuis 2002.** Il permet une prise en charge précoce qui représente un vrai bénéfice pour retarder la survenue de manifestations cliniques et donner à l'enfant les meilleures chances de contrôler la maladie.

Lors de nos accueils durant la 29<sup>e</sup> Diagonale, nous transmettrons notre message d'espoir de plus en plus fort au fil des ans. **Grâce aux DONNS**, les **progrès de la recherche**, devenue internationale, **sont sans précédent** depuis la découverte du gène de la mucoviscidose en 1989.

Depuis sa création, l'association a permis des avancées considérables pour la vie des malades et de leur famille.

Voici les étapes clés qui ont marqué ce combat :

- **1965** Création de l'Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose (AFLM).
- **1967** Prise en charge à 100 % de la maladie par la Sécurité sociale.
- **1972** L'AFLM crée un fonds de recherche.
- **1978** L'association est reconnue d'utilité publique.
- **1982** Première rencontre internationale d'adultes atteints de mucoviscidose.
- **1985** Première Virade de l'espoir en Auvergne.
- **1989** Découverte du gène de la mucoviscidose. Première transplantation pulmonaire.
- **1992** Création de l'Observatoire National de la Mucoviscidose (ONM), qui devient en 2007, le Registre Français de la Mucoviscidose.
- **1994** Thérapie génique et mucoviscidose. Premiers essais sur l'homme en France.

- **2002** Mise en place du dépistage néonatal et désignation des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM)
- **2012** 1er traitement qui agit sur la cause de la maladie (Kalydeco)
- **2015** : 2e traitement qui agit sur la cause de la maladie (Orkambi)

Alors, pour espérer encore plus, **la recherche à besoin de « nous » associations et de vous « bienfaiteurs et donateurs »** que nous venons solliciter lors de notre passage durant cette 29<sup>e</sup> Diagonale.

Nous comptons sur votre générosité pour nous aider à soutenir financièrement les projets qui permettront, un jour aux patients, si ce n'est de guérir, de mieux vivre au quotidien avec cette maladie.

**Alors rejoignez-nous ! Aidez-nous ! Aidons-les !**

**ENSEMBLE, nous serons plus forts pour combattre cette terrible maladie**

Le comité vous remercie de l'intérêt que vous lui témoignerez durant la 29<sup>e</sup> Diagonale et pour l'aide que vous pourrez lui apporter au cours des différentes manifestations qu'il organisera tout au long de l'année 2018.

Joël Bougaran & Christian Déniel  
Coprésidents du comité Diagonale du Souffle

## **29<sup>e</sup> Diagonale du Souffle**

**ARGELES-GAZOST (65) / LE RELECQ-KERHUON (29)**

**Du dimanche 27 mai au samedi 2 juin 2018**

**(Au bénéfice de la recherche pour la lutte contre la mucoviscidose)**

**Créé au sein du Groupe Cyclotouriste Kerhuonnais en 1988**, le comité de la « Diagonale du Souffle » est déclaré en association loi 1901 en sous-préfecture de Brest le 8 décembre 1994. Le 30 mai 2009, Monsieur Pierre Leastic, président du comité départemental de la **Fédération Française des Médailleurs Jeunesse & Sports** a remis à notre comité le diplôme de « Lauréat de la FFMJS » cyclotourisme pour services rendus à la cause de la jeunesse et du sport.

**Depuis 1989**, des cyclotouristes des villes de la Communauté « Brest Métropole Océane » et des départements limitrophes, réalisent une randonnée cyclotouriste intitulée :

### **"DIAGONALE DU SOUFFLE"**

Cette randonnée correspond à une démarche solidaire à l'égard des patients atteints de mucoviscidose. Ces Cyclotouristes ont ainsi réalisé depuis 1989, 29 diagonales cyclistes, cumulant près de 38 250 km à travers la France sur des itinéraires différents avec des incursions en Belgique et Suisse en 2010 et 2011.

**1989** – Brest / Perpignan ; **1990** – Brest/ Menton ; **1991** – Strasbourg / Brest ; **1992** – Tro Breizh ;

1993 pas de diagonale ; **1994** – Brest / Paris / Brest ; **1995** - Giens / Roscoff ; **1996** - Roscoff / Giens ;

**1997** – Colmar / Brest ; **1998** – Tour de l'Ouest ; **1999** – Luchon / Brest ; **2000** – Le Grand Bornand / Brest ;

**2001** St Tropez/ Brest ; **2002** – Nancy / Brest ; **2003** – Toulouse / Brest ; **2004** – Strasbourg / Brest ;

**2005** – Grenoble / Brest ; **2006** – Carcassonne / Brest ; **2007** – Dunkerque / Brest ; **2008** Toul / Brest ;

**2009** – Le Grand Bornand / Brest ; **2010** – Pau / Le Relecq-Kerhuon ;

**2011** – Charleville-Mézières / Le Relecq-Kerhuon ; **2012** – Pontarlier / Le Relecq-Kerhuon ;

**2013** – Fargues – Sauternes / Le Relecq-Kerhuon ; **2014** – Le Vigan / Le Relecq-Kerhuon ;

**2015** – Linselles / Le Relecq-Kerhuon ; **2016** – Chailly en Bière / Le Relecq-Kerhuon ;

**2017** – Agde / Le Relecq-Kerhuon

**En 2018, ils réaliseront la 29<sup>e</sup> Diagonale entre Arglès-Gazost (65) et Le Relecq-Kerhuon (29) (communauté urbaine de Brest Métropole Océane).**

Une nouvelle fois les cyclotouristes bretons choisiront de « **pédaler utile** » en offrant symboliquement leur souffle pour ceux qui en manquent. Ils sensibiliseront et informeront le grand public, les associations, les pouvoirs publics, les médias, les groupes scolaires sur la mucoviscidose. Ils feront mieux connaître la maladie, l'association Vaincre la Mucoviscidose et enfin, collecteront des fonds pour aider la recherche.

Chaque année, entre la mi-mai et la mi-juin, ces cyclistes traversent la France et organisent des conférences dans les mairies des villes traversées ou dans des groupes scolaires.

Ils se limitent à 4 arrêts par jour, et parcourent environ 160 à 200 km à vélo durant 6 à 7 jours. Les municipalités sont sollicitées préalablement par courrier et sont incitées à inviter les médias afin qu'ils

puissent relater cet événement, et ainsi favoriser les contacts avec les associations, clubs sportifs, public et groupes scolaires.

#### **Le budget d'organisation provient :**

- des subventions des départements traversés, des subventions municipales des communes, de Brest Métropole, des villes étapes
- des aides de partenaires, fidèles, pour la plupart, depuis la création de la Diagonale du Souffle.
- Des cotisations des membres du comité.

#### **L'organisation est mise en place grâce au soutien de plusieurs partenaires :**

- les véhicules accompagnateurs sont prêtés à titre gracieux ;
- les organisateurs recherchent auprès des mairies des villes étapes ou d'autres organismes (socioculturels, militaires, sportifs, etc..) des hébergements et des repas à titre gracieux ou à moindre coût ;
- les commerçants et les artisans achètent les encarts pour la plaquette qui sert de support d'information sur la maladie ;
- l'impression de cette plaquette d'information est financée par un partenaire (cette année encore, le Crédit Mutuel de Bretagne) ;

#### **Les fonds collectés proviennent de dons ;**

- de sociétés industrielles, bancaires, d'assurances, de mutuelles ou de particuliers ;
- de l'organisation d'une tombola, de concerts, d'un vide grenier et soirées théâtrales,
- de la vente de produits tels que : autocollants, etc.
- des cotisations des membres du Comité si non utilisées pour l'organisation.

**Chaque participant prend sur ses congés payés pour réaliser la Diagonale  
et s'acquitte d'une cotisation de 160 euros pour sa participation.**

Les membres du comité Diagonale du Souffle organisent également tout au long de l'année 2018 des manifestations pour collecter des fonds :

- Vide grenier au Relecq-Kerhuon (salle Astrolabe) le 18 mars et le 23 Septembre 2018 ;
- Tombola nationale tirage en fin novembre ;
- Soirée théâtrale sur cours en octobre ou novembre;

**Bilan des 28 premières années : 601 176 € (dont 24000 € en 2017) reversés à l'association**

#### **VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE**

▪ **Le 7 décembre 2017**, le comité de la Diagonale du Souffle a remis à Vaincre la Mucoviscidose **24000 €**, fruit de notre action de sensibilisation et de collecte de dons effectués tout au long de l'année 2017. Cette somme permettra une participation au soutien financier de deux projets : l'un National, l'autre Breton qui serviront de vecteur de communication sur la maladie lors des conférences de la présentation de la Diagonale le 3 mai 2018 pour le projet Breton et lors de l'accueil en mairie de Argelès-Gazost pour le projet national lors du prologue le 27 mai 2018.

#### ***Le projet National :***

##### **PROJET 1 : SOPHIE POULAIN-RAMEL de Roscoff**

**THEME DE RECHERCHE :** Evaluation de certains troubles fonctionnels (prévalence et sévérité). Retentissement sur une qualité de vie des patients adultes.

#### ***Le projet Breton :***

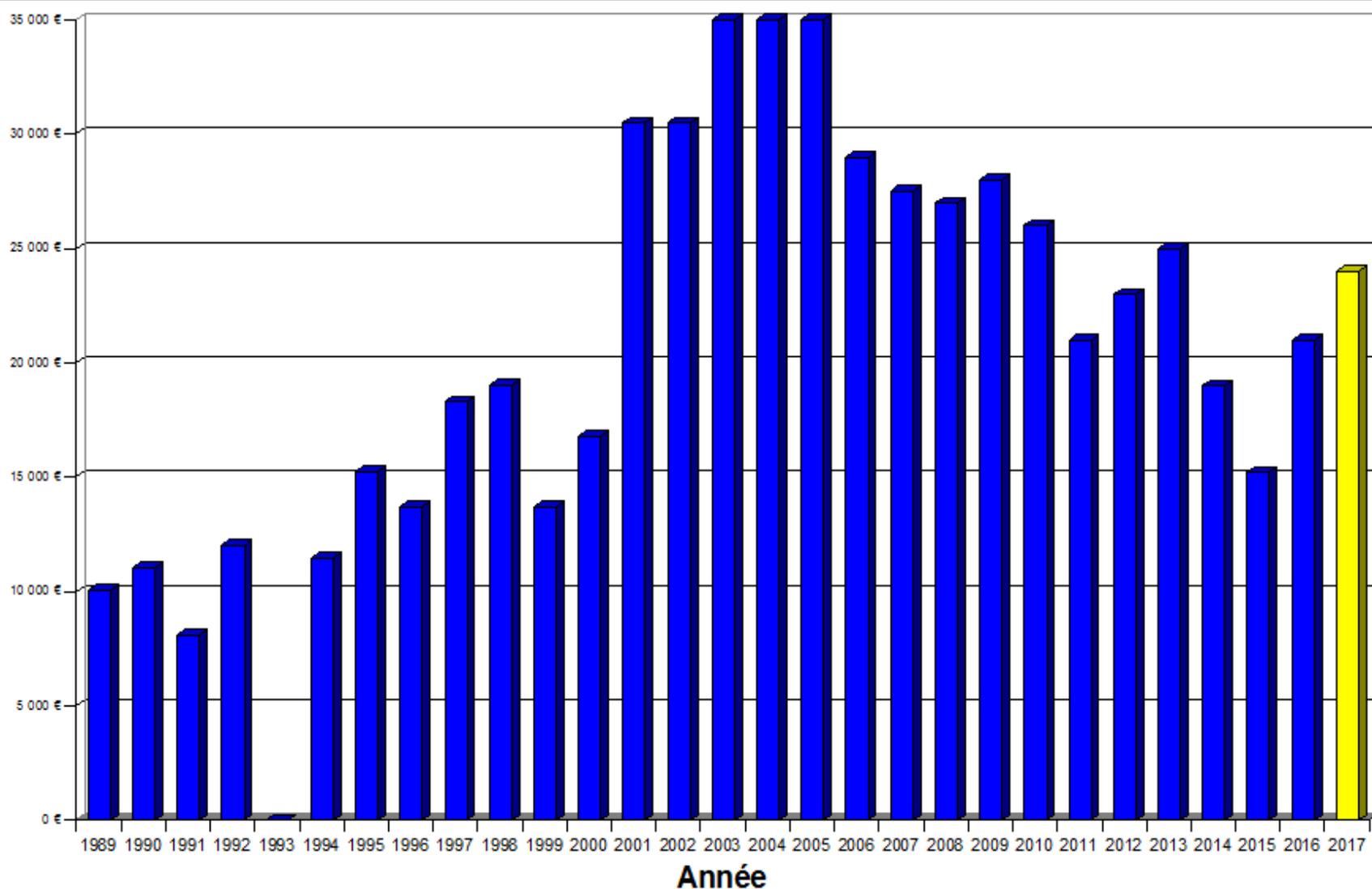
##### **PROJET 2 : DR JONATHAN VISENTIN de Bordeaux**

**THEME DE RECHERCHE :** Transplantation et pathologies associées.

**Retrouvez la Diagonale du Souffle sur internet – [diagonaledusouffle.fr](http://diagonaledusouffle.fr)**

# Sommes remises à Vaincre la Mucoviscidose

## 601176 Euros



Année	Somme
1989	10 062 €
1990	11 053 €
1991	8 080 €
1992	12 043 €
1993	0 €
1994	11 434 €
1995	15 245 €
1996	13 720 €
1997	18 294 €
1998	19 056 €
1999	13 720 €
2000	16 769 €
2001	30 500 €
2002	30 500 €
2003	35 000 €
2004	35 000 €
2005	35 000 €
2006	29 000 €
2007	27 500 €
2008	27 000 €
2009	28 000 €
2010	26 000 €
2011	21 000 €
2012	23 000 €
2013	25 000 €
2014	19 000 €
2015	15 200 €
2016	21 000 €
2017	24 000 €

# ITINERAIRE DE LA 29<sup>e</sup> DIAGONALE DU SOUFFLE

## ARGELES-GAZOST - LE RELECQ-KERHUON

**Du 26 mai au 2 juin 2018**

*Nota : Le parcours peut varier en fonction de refus de la part des municipalités contactées*

<b>Prologue</b>	: autour de Argelès-Gazost le 27 mai puis départ de la 1 <sup>ère</sup> étape le 28 mai .	
<b>1ère étape</b>	: Argelès-Gazost – Vic en Bigorre - Aire sur l'Adour - Villeneuve de Marsan – Roquefort	<b>174 km</b>
<b>2ème étape</b>	: Roquefort – St Symphorien - La Brède - Ste Euladie– Saint Savin	<b>165 km</b>
<b>3ème étape</b>	: Saint Savin – Jonzac - Jarnac - Aulnay– Mauzé sur le Mignon	<b>172 km</b>
<b>4ème étape</b>	: Mauzé sur le Mignon – Mervent- Les Epesses - La Séguinière– Ancenis	<b>180 km</b>
<b>5ème étape</b>	: Ancenis – Nozay - La Gacilly- Guégon – Noyal Pontivy	<b>178 km</b>
<b>6ème étape</b>	: Pontivy – Rostrenen - Huelgoat - Dirinon – Le Relecq Kerhuon	<b>151 km</b>

**Total : 1020 km**

**Tous les participants sont membres du comité, bénévoles** de la région brestoise et des départements limitrophes ou invités. Ils ne sont pas tous cyclistes et ne participent pas systématiquement à toutes les Diagonales.

Les cyclistes sont licenciés dans des clubs cyclotouristes de la communauté « Brest Métropole Océane »

Les accompagnateurs sont des bénévoles qui se sont portés volontaires ou ont été sollicités pour leur aptitude à rendre service.

**Tous les membres du comité et participants hors comité de la Diagonale sont choisis par le bureau pour leurs qualités morales et humaines.**

**Le comité organise une conférence sur la mucoviscidose le jeudi 3 mai 2018** (salle des fêtes l'Astrolabe au Relecq-Kerhuon) en présence des élus, des partenaires, des chercheurs, des médecins, des parents et des délégués de **l'association Vaincre la Mucoviscidose**. Au cours de cette conférence, le comité présente les grandes lignes de la Diagonale du Souffle de l'année ainsi que les participants. Les partenaires et les élus sont invités à s'exprimer à la tribune afin d'exposer les raisons de leur engagement auprès du comité de la Diagonale du Souffle et de **Vaincre la Mucoviscidose**.

**La remise du chèque de l'année en cours a lieu traditionnellement la première quinzaine de décembre, lorsque l'ensemble des manifestations programmées sont terminées.**



**COMITE "DIAGONALE DU SOUFFLE"**

« Lauréat de la FFMJS »

Coprésidents :

**Christian Dénier**

41, allée des Camélias – 29490 Guipavas

Tél : 02 98 32 10 16 – 06 81 93 22 49

**Joël Bougaran**

06 32 19 84 60

[christian.denier29@orange.fr](mailto:christian.denier29@orange.fr)

[www.diagonaledusouffle.fr](http://www.diagonaledusouffle.fr)



**Tous les trois jours, un enfant naît atteint de mucoviscidose**

*Aujourd'hui, on ne sait toujours pas guérir un enfant atteint de mucoviscidose ; la recherche et l'amélioration des soins peuvent conduire à vaincre la maladie.*

*Près de 7000 malades en France et  
2 millions de porteurs sains*

**Donnez pour guérir un jour et soigner maintenant  
Ensemble, nous serons plus forts contre la mucoviscidose**

*Pour soutenir l'action de la Diagonale du Souffle,  
Remplissez et adressez ce coupon accompagné de votre don à*

Comité « Diagonale du Souffle »

**Christian Dénier**

Président du comité

41, allée des Camélias

29490 Guipavas

**Votre don vous donne droit à une réduction d'impôt égale à 66 % du montant  
Dans la limite de 10 % de votre revenu imposable.**

Nom .....

Prénom .....

Adresse .....

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

E-mail .....

Montant du don .....

Chèque

Espèce

Retrouvez la Diagonale du Souffle sur internet – [www.diagonaledusouffle.fr](http://www.diagonaledusouffle.fr)



Créée en 1965 par des parents de jeunes patients et des soignants, l'association Vaincre la Mucoviscidose se consacre à l'accompagnement des malades et de leur famille dans chaque aspect de leur vie bouleversée par la maladie.

- **Ses missions :**

L'association organise son action autour de 4 missions prioritaires :

- Guérir,
- Soigner,
- Améliorer la qualité de vie,
- Informer et sensibiliser.

- **Ses ressources :**

96 % des ressources reposent sur la générosité des particuliers et des partenaires. Cela permet à l'association une indépendance totale.

Vaincre la Mucoviscidose porte la parole des malades et de leurs familles librement auprès des pouvoirs publics et reste totalement libre d'assumer ses positions et ses revendications.

Vaincre la Mucoviscidose est forte de tous les hommes et femmes qui se mobilisent depuis 50 ans pour améliorer la prise en charge et lancer des projets de recherche sur lesquels repose un véritable espoir de guérison.

- **L'association en quelques chiffres :**

- 5 000 bénévoles actifs investis toute l'année
- 30 000 bénévoles occasionnels en soutien au moment des Virades
- 30 délégations territoriales
- 7 400 adhérents
- plus de 85 000 000 donateurs



### **Une association transparente, rigoureuse et contrôlée**

Vaincre la Mucoviscidose est une association reconnue d'utilité publique, agréée par le Comité de la charte du don en confiance et habilitée à recevoir des legs, des donations et des assurances-vie. Elle se soumet ainsi annuellement au contrôle de cet organisme, s'engageant à respecter ses règles de rigueur de gestion et de transparence.



## Au service de l'ensemble des missions, la collecte de fonds

**Vaincre la Mucoviscidose vit à 96% grâce à la générosité du public.** La collecte de fonds est donc primordiale pour que l'association puisse poursuivre et développer, ses missions prioritaires : guérir, soigner, améliorer la qualité de vie, et informer et sensibiliser.

La principale source de collecte de fonds de **Vaincre la Mucoviscidose** provient des manifestations qu'elle organise et tout particulièrement des **Virades de l'espoir**. Cette manifestation représente à elle seule près de la moitié du budget total de l'association.

À cela s'ajoutent d'autres événements comme **la Pierre le Bigaut, le Green de l'espoir**, mais aussi les multiples manifestations locales qui permettent à la fois de sensibiliser des publics très divers à la maladie et de collecter des fonds.

Les autres sources de recettes proviennent des opérations de marketing direct, des partenariats des entreprises, des dons des particuliers, des legs et de quelques subventions de collectivités.

**Vaincre la Mucoviscidose**  
**181, rue de Tolbiac 75013 PARIS**  
**Tél. 01 40.78.91.91 Fax. 01 45.80.86.44**

**[vaincrelamuco.org](http://vaincrelamuco.org)**



La mucoviscidose, ses principales caractéristiques

### Chiffres clés en France :

- **2 millions** de personnes sont, sans le savoir, porteuses saines du gène de la mucoviscidose.
- **tous les 3 jours, un enfant naît** atteint de la maladie.
- Près de **7 000** patients.

**La mucoviscidose est une maladie génétique rare et mortelle qui touche principalement les voies respiratoires et le système digestif.**

### Une maladie génétique

Toujours conjointement transmise par le père et la mère, elle est causée par l'absence ou le dysfonctionnement de la protéine CFTR<sup>1</sup> responsable de la régulation de l'équilibre en eau et sel des cellules. Cet équilibre contribue à maintenir une couche fine et fluide de mucus à la surface des tissus épithéliaux, qui les protège de l'infection. Lorsque la protéine ne fonctionne pas correctement ou est absente, du mucus épais, anormalement visqueux, s'accumule, et devient le siège d'une infection chronique des poumons et cause leur dégradation progressive.

### Mucus + viscosité = mucoviscidose

Ce mucus que chacun d'entre nous produit est normalement une substance fluide qui humidifie les canaux de certains de nos organes. Dans le cas de la mucoviscidose, celui-ci s'épaissit, devient visqueux et se fixe sur les bronches et le pancréas provoquant ainsi des infections pulmonaires et des troubles digestifs.

### Pas « une » mais « des » mucoviscidoses

D'un patient à l'autre, une grande diversité d'expressions cliniques existe, tant pour l'âge d'apparition des premiers symptômes que pour la sévérité de l'évolution. La maladie s'exprime de façon différente chez chaque enfant. Si l'atteinte respiratoire est présente chez la majorité des patients, les symptômes peuvent être retardés. De même, l'atteinte pancréatique peut apparaître secondairement et n'est pas systématique.

### Les soins :

- **2 heures de soins** quotidiens en période « normale » (kinésithérapie respiratoire, aérosols, antibiothérapie, etc.) ;
- **6 heures de soins** par jour en période de surinfection ;
- **Plus de 20 médicaments** en moyenne par jour.

---

<sup>1</sup> 1989 : découverte du gène codant pour la protéine CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator)

## OU EN EST LA RECHERCHE ?

**Elle avance encore plus chaque année** et fait intervenir de multiples partenaires qui agissent à différents niveaux :

**La recherche fondamentale** est indispensable à la découverte de nouvelles cibles thérapeutiques et améliore la connaissance de la maladie.

**La recherche clinique** met à profit cette connaissance pour établir de nouvelles stratégies thérapeutiques. C'est une étape décisive dans la découverte de nouveaux médicaments. Elle nécessite l'implication de volontaires et de patients. Elle est soutenue par un cadre législatif très stricte mis en application et contrôlé par des structures officielles.

Au niveau européen.

La European Cystic Fibrosis Society (ECFS) regroupe cliniciens et scientifiques pour l'amélioration des **soins** et le développement de la recherche en mucoviscidose. Cette société organise chaque année la conférence européenne sur la mucoviscidose au cours de laquelle les chercheurs et les médecins échangent leurs dernières observations et découvertes. La **38<sup>e</sup> conférence européenne sur la mucoviscidose qui s'est tenue du 10 au 13 juin 2015 à Bruxelles** a rassemblé 2000 soignants et chercheurs représentant 49 pays dont les plus grands experts européens et internationaux en matière de mucoviscidose.

Le **23 juillet 2012**, une molécule dite « VX-770 ou Ivacaftor » devenait officiellement **un médicament : le Kalydeco<sup>R</sup>** (premier traitement ciblant le dysfonctionnement de la protéine CFTR bénéficiant aux patients porteurs d'au moins une **mutation G551D**). Malheureusement ce médicament ne concerne qu'un pourcentage limité de malades, 2% en France. **Pour les 43% de patients porteurs homozygotes de la mutation « delta F508 » la plus courante.**

**En août 2015**, l'autorité de santé américaine a autorisé la mise sur le marché du nouveau médicament **l'ORKAMBI<sup>R</sup>** destiné aux patients de 12 ans et plus, homozygotes pour **la mutation F508del**. Il s'agit d'une **combinaison de deux molécules, LUMACAFTOR et IVACAFTOR, correctrice des défauts de la protéine CFTR, en s'attaquant à la cause de la maladie.**

Parallèlement des résultats de l'essai de phase 2b en thérapie génique ont été publiés.

Ces deux nouvelles étaient attendues par la communauté de la mucoviscidose. Elles ont en commun le fait d'être porteuses d'espoir et foncièrement encourageantes, car elles représentent des étapes importantes sur la longue route de la guérison de la maladie, que cela soit via une approche pharmacologique, visant à corriger la protéine CFTR défectueuse ou par thérapie génique, visant à remplacer le gène CFTR muté par un gène non muté.

**Vaincre la Mucoviscidose choisit de soutenir l'ensemble des pistes de recherche** notamment au travers de ses appels à projets scientifiques annuels :

- **Génétique, thérapie génique et thérapie cellulaire :**  
Ces projets visent principalement à étudier la régulation du gène CFTR, la mise au point de vecteurs pour la thérapie génique, et les mécanismes de fonctionnement et de régénération de l'épithélium respiratoire.
- **Etude de CFTR et autres canaux cellulaires :**  
Ces projets étudient principalement la protéine CFTR ; certains ont pour objectifs la mise au point de correcteurs et activateurs de CFTR.
- **Etude des mécanismes d'infection :**  
Ces projets analysent les propriétés des principaux germes auxquels les patients atteints de mucoviscidose sont sensibles : bactéries, champignons et mycobactéries. Ces travaux ont pour objectif d'améliorer l'efficacité des antibiotiques utilisés actuellement et d'identifier de nouvelles cibles pour la mise au point d'alternatives à ces antibiotiques.

- **Etude des mécanismes d'inflammation :**

Ces projets s'intéressent aux facteurs chimiques et cellulaires impliqués dans les processus inflammatoires afin de permettre la mise au point de thérapies anti-inflammatoires.

- **Recherche clinique :**

Ces projets visent principalement à améliorer la prise en charge médicale des patients atteints de mucoviscidose.

### **La transplantation pulmonaire**

Malgré les avancées de la recherche au niveau fondamental et le lancement de plusieurs essais cliniques prometteurs, l'insuffisance respiratoire chronique terminale reste aujourd'hui le problème majeur dans la mucoviscidose. Les complications liées à la greffe des poumons sont toujours importantes et c'est dans ce contexte que Vaincre la Mucoviscidose s'est investie dans un programme de recherche dans cette activité, sur 5 ans, initié en 2008, et cofinancé par l'Association Grégory Lemarchal. L'objectif de ce programme étant d'améliorer les pratiques et de répondre au mieux aux préoccupations des patients. Les bénéficiaires qui ont vu le jour grâce à ce programme sont bénéficiaires pour l'ensemble de l'activité de transplantation pulmonaire.

### **Don d'organe**

Nous sensibiliserons tout au long de notre parcours sur le don d'organe. Pour obtenir des renseignements plus précis, contactez votre pharmacien ou votre médecin.

## **Ensemble nous serons plus forts contre la mucoviscidose**

### **Merci à tous nos fidèles partenaires**

ARCHIPEL SANTE Association

HARMONIE MUTUELLE

DCN Services Brest « Comité d'entreprise »

Le Centre E. LECLERC DE KERHUON

PUBLIO, Nathalie LE GALL

MAD OUEST – CERP St Brieuc

MARTENAT OUEST BRETAGNE

LE CREDIT MUTUEL DE BRETAGNE

LE CREDIT AGRICOLE

AVEL Association Voyage Evasion Loisirs

Les Cuisines CAMILLE FOLL

LES COMMERCANTS ET LES ARTISANTS DE LA REGION BRESTOISE.

LES MUNICIPALITES DE : LE RELECQ-KERHUON, BREST, GUIPAVAS, GOUESNOU, PLOUZANE, GUILERS, LOPERHET, LOPEREC, BOHARS, PONT DE BUY LES QUIMERC'H.



