



Photo Nicolas Créach

Football amateur LA FAB CUP AUX COSTARMORICAINS

La sélection des Côtes-d'Armor a gagné la première édition de la FAB Cup. L'événement célébrait avant tout les meilleurs joueurs de la saison. **P. 11 des sports**

Construire, Agrandir et Rénover

Raoul CORRE
CONSTRUCTEUR EXTENSION RÉNOVATION

Tél. 02 98 83 02 86
www.raoulcorre.com

De puis 1928

Le Télégramme *Dimanche*

+
Version Femina

N°24065. Dimanche 19 juin 2022 / www.letelegramme.fr / Tél. 09.69.36.05.29 / 1,40 €

MUCOVISCIDOSE : PLUS DE 30 ANS DE PROGRÈS MÉDICAUX

La recherche, notamment les travaux brestois (ci-contre Virginie Scotet, épidémiologiste), a permis en quelques décennies de mieux soigner les patients souffrant de la mucoviscidose. De nouveaux médicaments, comme la trithérapie du Kaftrio, apportent beaucoup d'espoir. Pages 2 et 3

Photo Lionel Le Saux

Chaleur LA VAGUE MET LE CAP À L'EST

Le pic a été atteint, samedi, en France, avec des pointes à 42°C, voire 43°C. Quelques records absolus sont tombés en Bretagne. **P. 8**

Dépannages Fermetures

VOLET - PORTE - FENÊTRE
VITRAGE - PORTAIL
PORTE DE GARAGE

Google
4,9 ★★★★★ 40 avis

02 57 52 07 07
www.amy-sav.com

AMY SAV
EXPERT VOLETS | RÉPARATIONS FERMETURES

Le fait du jour

Une « révolution » engagée pour lutter contre la Muco

Plus de 7 000 patients souffrent de mucoviscidose en France. L'espoir de réussir à mieux les soigner grandit sans cesse, grâce à de nouveaux médicaments novateurs et efficaces, les promesses de l'ARN messager ou l'exploration du mystérieux microbiote pulmonaire.

Éclairage

Depuis deux ans, la « vie quasi normale » d'Anne-Laure

Emmanuel Nen

La mucoviscidose fait partie du quotidien d'Anne-Laure Kermeur depuis sa naissance, il y a 35 ans. Les soins, les séances de kiné, les prises médicamenteuses, les cures intraveineuses réalisées à domicile par une infirmière, ont longtemps rythmé ses journées. Depuis deux ans, la Languedocienne bénéficie du Kaftrio, une trithérapie aux effets prodigieux sur la capacité respiratoire. « Ce médicament a été efficace du jour au lendemain. J'ai une vie quasi normale désormais. Depuis deux ans, je revis », souligne la fondatrice de l'association Languoux Muco, dont elle a laissé la présidence à son père, Dominique. Descendue à 18 %, sa capacité respiratoire est remontée à 75 % en l'espace d'un mois, grâce au Kaftrio.

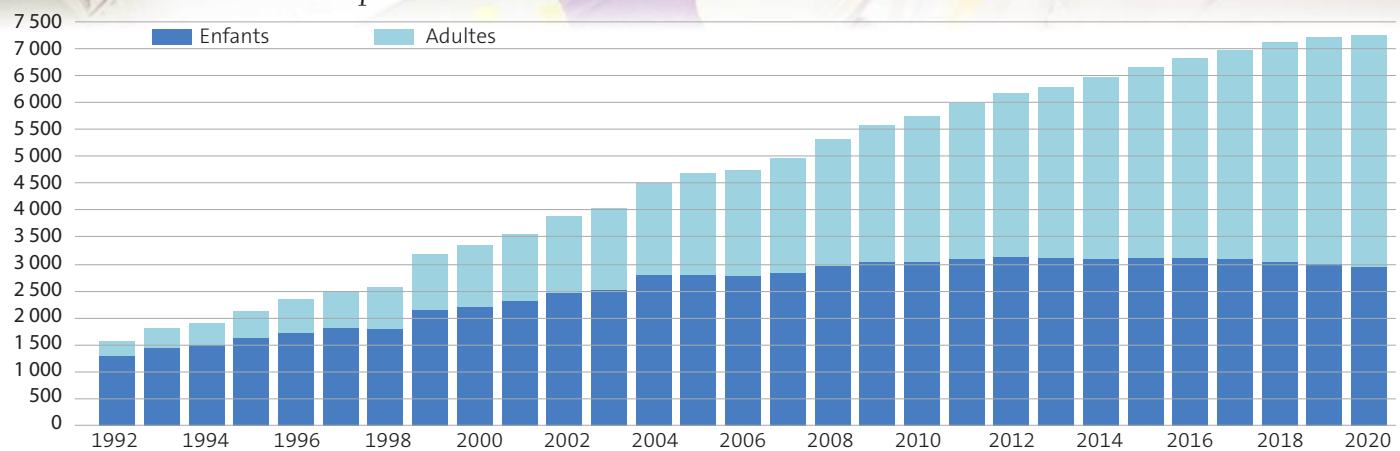
« Je refais du sport quasi normalement, du vélo et de la course à pied. J'ai repris mon travail de conseillère clientèle en banque, à mi-temps. J'ai trouvé un bon équilibre entre mon travail et les soins. Je ressens quand même de la fatigue, la mucoviscidose est toujours là ». Anne-Laure et sa famille sont des fidèles parmi les fidèles de la Pierre Le Bigaut - Mucoviscidose qui fêtera ses 30 ans à Callac (22), le 25 juin. « Mes parents sont dans l'association depuis le début, en 1992. J'ai juste raté une édition, pour la naissance de ma fille. Même quand ça allait moins bien, je participais en tandem, avec mon père ou mon conjoint. C'est grâce à des associations comme la PLB Muco que la recherche avance et qu'il y a des médicaments comme le Kaftrio. Je ne peux que leur dire merci ».



Anne-Laure Kermeur, au côté de Dominique, son père, président de l'association Languoux Muco. Photo E.N.



Evolution du nombre de patients



Frédéric Jacq

1 Un bond en avant grâce aux traitements qui ciblent la protéine défectueuse

Le Kaftrio, ce nouveau médicament qui combine trois molécules, est « une vraie révolution ». Le superlatif n'émane pas du service marketing du labo américain Vertex qui le commercialise, mais bien de Claude Férec, figure tutélaire de la recherche scientifique sur la mucoviscidose en Bretagne. Et pour cause : avec ce traitement, les patients voient leur fonction respiratoire s'améliorer, ils reprennent du poids et leur qualité de vie grandit nettement. « Je n'aurais pas imaginé, qu'en l'espace d'une seule génération, entre la découverte du gène en 1989 et l'arrivée de différentes molécules, puis du Kaftrio, on aboutirait à un médicament qui agit directement sur la cause de la maladie, la protéine CFTR. En cela, la mucoviscidose est vraiment emblématique des progrès de la génétique moderne », assure le chercheur émérite de l'unité Inserm UMR1078, à Brest. Comment fonctionne cette trithérapie ? Elle vient « réparer » la protéine CFTR défectueuse, qui tapisse les poumons, le système digestif et de reproduction des malades et qui rend le mucus présent dans ces organes épais et collant, jusqu'à les obstruer. Grâce au Kaftrio, le gain en espérance de vie pourrait être conséquent. Elle

est aujourd'hui de 50 ans en moyenne. « On manque encore de recul mais des chercheurs américains ont réalisé des simulations. Pour une prise du traitement à partir de six ans - comme c'est le cas depuis le début d'année en France - l'amélioration

« Le challenge pour les années à venir est de trouver des thérapies afin de traiter ces 10 à 15 % de patients qui restent sur le bord de la route »

estimée serait de 18 années », renseigne Virginie Scotet, chercheuse en épidémiologie des maladies génétiques dans l'unité Inserm UMR1078 de Brest. Une amélioration qui pourrait être plus importante encore, si le traitement était donné à plus bas âge, à condition qu'il soit bien toléré. « Il faut aussi attendre de voir ce que ces molécules vont donner sur le long terme », rappelle Virginie Scotet.

Le prix du médicament du géant pharmaceutique Vertex - le montant du remboursement oscille entre 200 000 et 250 000 euros en fonction des pays, par patient et par année - demeure un frein pour sa diffusion à des pays plus pauvres que la France.

Il reste également à trouver des traitements mieux tolérés par certains malades qui subissent beaucoup d'effets secondaires. Et plus efficaces, aussi, parce que certaines mutations (10 à 15 % des patients) n'y répondent pas.

2 Les promesses encore non tenues des thérapies géniques et à ARN

Pour des patients souffrant d'un certain type de mutations, la protéine CFTR peut être totalement absente des muqueuses. Dans ce cas de figure, le Kaftrio n'est d'aucune aide. « Pour ces mutations, il faut continuer à travailler sur la piste de l'ADN, comme le font plusieurs labos », insiste Geneviève Héry-Arnaud, qui dirige le groupe « Microbiota » au sein de l'unité Inserm UMR1078 de Brest. Hélas, les essais de thérapie génétique, qui ont débuté en 1994, n'ont encore rien donné de probant. Ils visent à réparer le gène muté afin qu'il permette la production d'une protéine conforme.

Le boom de la technologie à ARN messager, avec la covid-19, via des vaccins qui permettent aux cellules de produire une protéine virale, pourrait-il servir pour la mucoviscidose ? « C'est une voie de recherche extrêmement intéressante », commente Claude Férec. Moderna et Vertex ont d'ailleurs signé un partenariat, en septembre 2020, sur le sujet.

3 La piste prometteuse du microbiote

Les patients atteints de mucoviscidose souffrent d'infections pulmonaires à répétition. Progressivement, leurs poumons se fragilisent, et leur capacité respiratoire se dégrade jusqu'à conduire au décès. « En étudiant l'impact des molécules comme le Kaftrio, on s'est rendu compte qu'on était loin d'avoir réglé cette problématique des infections », constate Geneviève Héry-Arnaud, marraine de la PLB Muco cette année.

À Brest, son équipe planche sur la question, à travers l'exploration du microbiote pulmonaire, cette population de « bonnes » bactéries qui vivent dans nos poumons. « En fonction de la composition de leur microbiote, qui agit comme une barrière au niveau de la muqueuse, les patients présentent un risque plus ou moins majoré de faire des infections », explique la microbiologiste. Un projet de recherche clinique est en cours pour permettre d'apprécier ce risque. Pour les personnes les plus exposées, un traitement antibiotique adapté pourrait être proposé. Mais pas seulement : « On étudie des alternatives innovantes comme l'utilisation de "bonnes" bactéries spécifiques afin de renforcer la barrière microbienne », détaille Geneviève Héry-Arnaud. Une piste d'autant plus intéressante que ces bactéries vont booster le système immunitaire et être utiles contre d'autres maladies pulmonaires.

- 50 %

La chute du nombre de transplantations pulmonaires entre 2019 et 2020

Le fait du jour



À Callac, un combat de 30 ans



Photo d'archives Claude Prigent

E. N.

En 1992, le Callacois Daniel Bercot, père d'Alexandre, patient muco (décédé en 2000), crée la Pierre Le Bigaut - Mucoviscidose, dont le but est d'informer, sensibiliser et collecter des fonds pour lutter contre la mucoviscidose. Hormis les deux dernières années, difficiles en raison de la crise sanitaire, l'association humanitaire reverse à chaque édition environ 600 000 € à l'association Vaincre la Mucoviscidose, soit près de 12 M€ depuis 1992. Une collecte qui représente, chaque année, entre 25 et 50 % du financement de la recherche en France.

7 500 cyclistes pour la 50^e PLB ?

Daniel Bercot, devenu coprésident, aux côtés de Yannick Cornanguer et Dominique Fois, n'a eu de cesse de fédérer les forces vives du territoire. L'organisation de la PLB, le dernier samedi de juin, troisième plus importante cyclorandonnée de France en nombre d'inscrits (après la Rando cyclo du Tour de France et l'Ardéchoise) et première en Europe pour une cause humanitaire, mobilise 3 000 bénévoles. Ils répondront encore présent le 25 juin, pour la 50^e édition qui, espèrent les organisateurs, battra le record de participation, établi en 2017, avec 7 453 cyclistes inscrits. Et Daniel Bercot lance, en guise de défi : « L'objectif est de réunir 7 500 participants, clin d'œil aux 7 500 patients muco en France ».

Le chiffre

7 453

C'est le record du nombre de participants à la PLB Muco, établie lors de la 25^e édition, en 2017.

Le Télégramme en première ligne

Le Télégramme s'est investi très tôt dans la lutte contre la mucoviscidose, afin de sensibiliser le grand public face à cette maladie. Retour sur 30 ans d'engagement.

● Dans les années 80, la mucoviscidose souffrait d'un déficit cruel d'informations, comme beaucoup de maladies génétiques, malgré sa très grande fréquence en Bretagne. La découverte, en septembre 1989, du gène responsable de la maladie avait suscité un immense espoir de mise au point rapide d'un traitement permettant d'allonger l'espérance de vie très réduite des enfants mala-

des. Dans la foulée de cette découverte, médecins, chercheurs, familles, malades... se sont alors mobilisés à la pointe bretonne en multipliant des manifestations de solidarité et de sensibilisation (ex : collectes de pièces jaunes, courses à pied...).

Une chorale éphémère

C'est dans ce cadre que Le Télégramme a lancé, durant l'hiver 1990-1991, l'Opération Mucoviscidose, qui visait à démultiplier cette mobilisation initiale et à collecter des fonds importants au profit du Centre hélio-marin de Perharidy, à Roscoff (29) et du laboratoire de recherche génétique de Claude Férec, du centre de transfusion sanguine de Brest. Chaque jour, Le Télégramme publiait plusieurs pages entièrement consacrées à des enquêtes sur la maladie, à la recherche, au vécu des malades... et il encourageait toutes les initiatives qui se multipliaient en Bretagne.

Aussitôt, l'appel fut entendu au-delà de toute espérance.

Chaque commune, chaque association lançait son projet, sa collecte de dons. Des festoù-noz, des lotos, des manifestations sportives, des spectacles... s'organisaient spontanément, partout en Bretagne, au profit de la mucoviscidose. À Noël 1991, une centaine de maires de Bretagne dont quelques ministres se sont rassemblés dans une chorale éphémère dirigée par Alphonse Arzel, au théâtre de Morlaix (29), pour une soirée dont la recette était versée à la cause : les plus grands cuisiniers de Bretagne y ont réalisé un repas d'exception, des artistes y ont offert leurs talents et des cavaliers ont effectué un tour de Bretagne, accueillis à Roscoff (29) par le ministre de la Santé, Claude Evin, qui saluait alors l'importance de cette opération du Télégramme...

C'est dans le cadre de cette mobilisation exceptionnelle et foisonnante

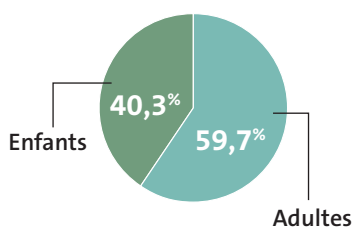
qu'est née la Pierre Le Bigaut. Daniel Bercot, qui organisait déjà le critérium cycliste de Callac (22), monte un relais sportif qui va se transformer très vite dans la rando-cyclo avec le soutien de poids de Pierre Le Bigaut. L'aventure de la PLB est lancée et elle ne va cesser de se développer.

L'Opération mucoviscidose du Télégramme se clôt au printemps 1992 en ayant largement atteint ses objectifs. L'argent collecté est utilisé en Bretagne pour améliorer la prise en charge des malades et de leurs familles à Roscoff, pour organiser le dépistage de la maladie et pour lancer le laboratoire de Claude Férec, qui va ensuite se développer jusqu'à sa labélisation par l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). Mais, surtout, la Mucoviscidose cesse d'être une maladie méconnue et les malades et leurs familles ne se sentent plus jamais seuls.

Les grandes dates de la mucoviscidose

7 216

patients vus dans l'année, en 2020



1985
Le chromosome 7 découvert comme porteur du gène à l'origine de la maladie

1994
Premiers essais de thérapie génique sur l'homme en France

2012
Premier traitement qui agit sur la cause de la maladie (Kalydeco)

2018
Le médicament Symkevi obtient l'autorisation européenne de mise sur le marché

1989
Découverte du gène et première transplantation pulmonaire

1989-1990
Premiers dépistages néonataux en Bretagne

2002
Le dépistage néonatal systématique est étendu à l'ensemble du territoire métropolitain ainsi qu'en France d'Outre-mer

2015
Deuxième traitement qui agit sur la cause de la maladie (Orkambi)

2020
La trithérapie Kaftrio autorisée en Union européenne