

Actions menées par l'Association APMPR
--

Depuis sa création en 2015, l'Association pour l'amélioration de la prise en charge des maladies pulmonaires rares a financé différentes actions portant sur la mise à jour des connaissances et la diffusion de recommandations, des enquêtes de pratique des médecins sur la prise en charge de certaines maladies rares, des enquêtes sur le vécu et le parcours de soins des patients, des initiatives innovantes pour réduire le délai diagnostique, la recherche sur les maladies pulmonaires rares. L'Association a également financé la coordination des soins et le conseil en génétique. Enfin, l'Association a contribué au bon développement d'une Association de patients. Ces principales actions sont résumées ci-dessous :

- L'Association APMPR a rendu possible depuis sa création la participation de médecins spécialisés dans les maladies pulmonaires rares à plusieurs réunions de recherche ou de formation sur le plan national, et aux réunions de la filière de soins maladies rares RespiFil.
- En 2025, l'Association APMPR a contribué à l'organisation d'une réunion d'information des patients atteints de fibrose pulmonaire à Lyon.
- En 2024, l'Association APMPR s'est dotée d'un outil pour améliorer la qualité des visioconférences en salles de réunion.
- Depuis 2024, l'Association APMPR contribue à un projet de recherche des critères diagnostiques de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite.
- En 2020, l'Association APMPR a contribué à la publication de complications pulmonaires (vascularites) au cours de la pandémie Covid-19. En 2023, l'Association APMPR a contribué à l'organisation d'une réunion régionale sur la fibrose pulmonaire et a eu une intervention d'un spécialiste des complications pulmonaires d'un médicament.
- Depuis l'année 2020, l'Association APMPR contribue à financer les consultations d'une conseillère en Génétique dans le domaine des maladies pulmonaires rares. Cette activité concerne un nombre croissant de patients, dans un contexte d'anxiété souvent importante. Les domaines concernés comportent l'ensemble des fibroses pulmonaires, mais également l'hypertension artérielle pulmonaire, et d'autres maladies plus rares. Cette activité n'a pour l'instant pas pu être prise en charge par l'hôpital.
- En 2019-2020, l'Association APMPR a permis la réalisation de consultations de conseil génétique à Lyon en collaboration avec la filière RespiFil.
- Depuis le 1^{er} octobre 2019, l'Association APMPR finance à équivalent de 40% d'équivalent temps plein un poste d'infirmière coordinatrice sur les maladies pulmonaires rares, incluant la fibrose pulmonaire idiopathique, l'hypertension pulmonaire, et la lymphangioléiomyomatose notamment. L'activité de cette infirmière coordinatrice a été présentée en janvier 2020 au Congrès de Pneumologie de Langue Française. Cette présentation a retenu beaucoup d'attention, démontrant le besoin important de

coordination infirmière dans le domaine des maladies pulmonaires rares. Il existe une satisfaction unanime des patients sur cette activité. Cette activité n'a jusqu'à présent pas pu être financée par l'hôpital.

- En 2018, l'Association APMPR a financé un travail sur l'hypertension pulmonaire associée aux maladies respiratoires chroniques. Il s'agit d'une complication relativement fréquente et grave de nombre de maladies pulmonaires chroniques, et en particulier des pneumopathies interstitielles diffuses. L'Association a pris en charge le coût de publication de ce travail dans *Pulmonary Circulation* (Chebib N et al, *Pulmonary Circulation* ;2018 ;8:2045894018775056).
- En 2017-2019, l'Association APMPR a mis en place conjointement avec la Société CARELY une expérience pilote de télé-expertise radiologique en cas de suspicion de fibrose pulmonaire idiopathique. Ce projet pilote a confirmé le besoin important de télé-expertise des pneumologues traitants, et le caractère adapté d'une solution de télé-expertise pour faciliter le diagnostic plus précoce et plus rapide des pneumopathies interstitielles diffuses. Ce projet pilote a également mis en évidence le besoin de développer une solution technique plus fluide et facile pour les différents utilisateurs. L'Association est actuellement en recherche de financements pour développer un système plus ergonomique et rechercher un système de financement pérenne pour une solution de télé-expertise.
- En 2016-2017, l'Association APMPR a financé une enquête sur le vécu et le parcours de soins des patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique. Cette enquête a mis en évidence de nombreuses difficultés dans la prise en charge, chacune d'elles ayant été utile au Centre national coordonnateur de référence des maladies pulmonaires rares pour l'organisation des soins, et l'amélioration de la filière de soins. L'enquête a notamment mis en évidence le besoin important des pneumologues non spécialisés dans les maladies pulmonaires rares (75% d'entre eux) d'une meilleure interaction avec les Centres maladies pulmonaires rares, sous forme de demande d'avis, de réunions de concertations pluridisciplinaires, d'une télé-expertise, et d'une prise en charge conjointe avec bilan annuel dans le Centre spécialisé. Cette enquête a directement donné lieu à une expérience pilote de télé-expertise.
- En 2016, l'Association APMPR a financé une enquête de pratique professionnelle sur la prise en charge de la lymphangioléiomyomatose en France. Cette maladie très rare (moins de 300 patientes identifiées en France) aboutit à la formation de kystes dans les poumons, un trouble ventilatoire obstructif, avec un risque d'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique. L'enquête a principalement montré le besoin des pneumologues non spécialisés d'une interaction avec les Centres de référence et de compétences maladies pulmonaires rares pour le diagnostic et le suivi des patientes. Elle a permis d'identifier qu'un certain nombre de patientes ne sont pas encore suivies dans les Centres maladies pulmonaires rares, conjointement avec un pneumologue de proximité. L'étude a également montré qu'une proportion seulement des diagnostics sont déclarés au registre RE-LAM-CE (registre.lam@gmail.com), principalement par méconnaissance ou manque de temps des pneumologues.

- En 2016 : Recommandations françaises sur le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique. L'Association APMPR a financé une aide déterminante pour la réalisation de ces recommandations, d'une part avec une aide à la conduite des votes et de la recherche de consensus, et d'autre part avec une aide à financer un rédacteur médical. Ces recommandations ont été publiées en 2017 dans la Revue des Maladies Respiratoires (*Cottin V. et al. Rev Mal Respir 2017 ;34 :900-968*), et représentent la référence actuelle pour l'ensemble des pneumologues français et francophones prenant en charge cette maladie.