



**2<sup>ème</sup> CONSEIL SCIENTIFIQUE 2025**  
**17 Décembre 2025 - en visio**  
**Compte-rendu**

Experts	Cécile Combes, Typhaine Huchard-Deheurles, Marie Legendre, Céline Lustremant, Bernard Maitre, Jean-François Papon, Guillaume Thouvenin
ADCP	Alain Alibert, Nathalie Bourdon, Eliane Brun, Isabelle Cizeau, René Poiffaut, Emilie Wattelier

*Démarrage de la réunion à 18h03.*

**1. Point sur la recherche et les études en cours**

- L'étude Aspen, sur le médicament Brensocatib, est terminée, menée sur 200 patient-es ayant des bronchectasies (dilatation des bronches) non liées à la mucoviscidose, dont des enfants de plus de 12 ans. Le médicament agit sur une réduction des exacerbations et a été accepté par la FDA (États-Unis). En Europe l'Agence Européenne du Médicament a donné une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM). En attendant la négociation du prix en France, un accès compassionnel, pour des patients avec plus de 2 exacerbations par an (y compris des adolescent-es de plus de 12 ans), est possible avec une délivrance en pharmacie hospitalière. Ensuite les négociations sur le prix doivent être finalisées pour un accès « classique » sur ordonnance pour tout le monde, aux mêmes conditions que pour l'accès compassionnel. Les résultats de l'étude ne sont pas connus pour le sous- groupe de patients DCP qui y a participé.
- Les lignes directrices EU/UE sur le diagnostic de la DCP ont été publiées en anglais. Quelques parties pourraient être traduites en français pour les membres de l'ADCP (par ex :cf table 4 et schéma 4).
- L'étude Recode, sur une nouvelle thérapie ARN (gène DNAI1), continue avec des essais de phase précoce sur des patient-es à Londres, Copenhague et Munster. L'étude de faisabilité a validé les outils mis en place pour évaluer l'efficacité des traitements.
- L'étude « Vivre avec la DCP » : vient de lancer son questionnaire sur la vie sociale avec la DCP. Beat PCD prévoit une nouvelle étude rétrospective sur la grossesse et la DCP (évolution maladie de la mère ? complications ? post-accouchement ?) mais qui débutera après l'étude sur la vie sociale.
- Une étude au niveau européen est en cours sur l'utilisation du Simeox, appareil utilisé pour le drainage bronchique. Les patient-es ont été sélectionné-es par les centres y participant. Le but final est d'obtenir un remboursement du matériel.
- Génétique : pas de nouveau gène récemment découvert. Il y a actuellement 60 gènes DCP dont environ 10 qui dont l'implication est actuellement discutée. Le niveau de preuve de l'implication est analysé par le programme ClinGen (<https://search.clinicalgenome.org/kb/affiliate/10102?page=1&size=25&search=>)
- Epic PCD : plus de 600 patient-es recruté-es, dans une cohorte OR (questionnaires, analyse évolution...). Une procédure pour définir un consensus sur la gestion de la DCP pour la sphère ORL va démarrer en 2026.

- L'ADCP a été contactée par une personne qui souhaite faire un don directement à la recherche. Les médecins reviendront vers l'ADCP s'il y a des besoins spécifiques (par ex pour un·e doctorante). Une idée pourrait aussi pour des frais de publication d'articles pour lesquels l'ADCP est coauteur.
- La Conférence Global PCD aura lieu à Montréal en août 2026, l'ADCP essaiera de s'y rendre, ainsi que les médecins. Le programme n'est pas encore connu.
- Les médecins sont d'accord pour participer à un atelier en visio sur les recherches en cours, à organiser au premier semestre 2026.

## **2. Présentation des projets de l'ADCP**

- Le groupe Kiné-DCP a été créé depuis septembre 2024, état donné le manque d'outils et de kinésithérapeutes respiratoires connaissant la DCP. Plusieurs kinés y participent pour faire de la formation des patients et de l'information des kinés : produire des livrables, telles que des fiches pratiques, faire des sessions d'information en école de kiné, présenter l'intérêt des exercices de mobilité etc... Une réunion spécifique avec des kinés respi aura lieu au CPLF à Lille en janvier, avec présentation des fiches pratiques.  
À noter qu'une association kiné respi en île de France en train de naître (Cochin).
- L'ADCP envisage un partenariat avec un laboratoire (pour aider sur la communication, la diffusion de l'information sur la DCP etc...). Les médecins conseillent de bien lire le contrat, notamment de savoir s'il est possible de se désengager en cas de problème. Contacter également Maggy Suras (HTAP) pour un retour d'expérience.
- L'ADCP aura son Assemblée Générale annuelle en janvier 2026, avec l'élection d'un nouveau Conseil d'Administration.

## **3. Respifil**

- Le Congrès des Pneumologues de Langue Française (CPLF) aura lieu fin janvier à Lille. Plusieurs associations y participeront grâce à Respifil: ADCP (Emilie W.), MNT, Cœur Couleur, HTAP. Possible d'envoyer flyers en petit colis à Lille directement.
- Le Bulletin de recherche de l'ERS sera en ligne le 18/12/2025, il contient des parties sur la DCP.
- Plusieurs Webinaires pour les patient·es auront lieu les vendredis en 2026, dont sur la kiné et la réhabilitation respiratoire. Plus d'infos à venir.
- Mise en place d'un accompagnement psychologique avec Moka. Care, pour 20 personnes (5 séances) et 6 sessions collectives. Les personnes intéressées devront écrire à une adresse mail. C'est une expérience pilote, sur un an.
- Activités avec Ciel bleu pour de l'Activité Physique Adaptée pour les adultes continuent le mercredi matin.
- Appel à projets en cours avec la Fondation du souffle, il y a des projets DCP. Les 3 lauréats seront révélés au CPLF à Lille fin janvier.

## **4. Divers**

- Réunion spécifique avec les médecins du Maroc à prévoir début 2026.
- Rhéologie du mucus (propriété biomécanique du mucus) : quel est l'impact de la génétique ? Plus d'infos à venir, mais en principe l'ADCP est d'accord pour rencontrer l'équipe INSERM de Mondor qui travaille dessus
- À noter que l'aérosol Sérum salé hypertonique (SSH) est empiriquement utile chez les DCP, même s'il n'y a pas les mêmes problèmes que dans la mucoviscidose.

*Fin de la réunion à 19h30*