



**1er CONSEIL SCIENTIFIQUE 2026**  
**27 Mai 2026 - en visio**  
**Compte-rendu**

Experts	Typhaine Huchard-Deheurles, Marie Legendre, Bernard Maître, Jean-François Papon, Guillaume Thouvenin
ADCP	Isabelle Cizeau, René Poiffaut, Emilie Trompat, Emilie Wattellier

*Démarrage de la réunion à 18h35*

Premier conseil scientifique avec la nouvelle équipe de l'ADCP, Emilie Trompat, la nouvelle Présidente se présente, ainsi que les objectifs de l'ADCP (renforcer la communication pour une meilleure connaissance de la DCP, divers projets, continuer à soutenir la recherche..).

Suite au départ de Céline Lustremant, il faudra contacter RESPIFIL pour connaître son ou sa remplaçant·e, mais un peu plus tard, car ils sont en période de transition pour l'instant.

À noter qu'une jeune adulte ayant la DCP, Euphrasie Chartier, souhaite s'impliquer dans les activités recherche et international de l'ADCP.

**1. Point recherche/études/événements en cours**

**Consensus statement ENT** : Un état des lieux de la prise en charge ORL dans les différents centres EPIC a été soumis, il faudra ensuite dégager des recommandations pour aboutir à un consensus d'experts sur la prise en charge ORL pour la DCP, d'ici la fin de l'année.

**L'Étude Simeox** : est en cours, et compare l'utilisation de machines de drainage avec un suivi à distance par des kinésithérapeutes spécialisés. À noter que cet appareil coûte aux alentours de 5.500€ à l'achat (ou 200€ mensuel en location) et n'est pour l'instant pas remboursé en France.

**Le Réseau BEAT PCD** est en cours de réorganisation, notamment pour maintenir le financement et montrer une dynamique plus forte. Le groupe de travail sur les atteintes non pulmonaires (WP6) sera dirigé par JF Papon, avec B Maître et Johana Raidt en co-lead et 2 nouveaux membres : Vasiliki Gkatsou et Lydia Newman. Le Groupe de travail intégrant les représentant·es des patient·es (WP7) sera dirigé par Deepa Patel (UK) et Emilie Wattellier. Marie Legendre continue d'être co lead pour le WP3 – Genetic initiatives – et Guillaume Thouvenin pour le groupe WP8 – Improving clinical care.

**Première Conférence Global PCD** : aura lieu à Montréal du 19 au 22 août 2026. Participeront Bernard Maître, Marie Legendre, Jean-François Papon, et côté ADCP : Emilie Wattellier, Euphrasie Chartier et René Poiffaut. Marie Legendre doit y faire une présentation et consultera les médecins pour avoir des cas à présenter. A voir quelle sera la régularité de cette Conférence à l'avenir.

**ERS Congress 2026** : aura lieu à Barcelone début septembre. B Maître y participera. L'ADCP ne devrait pas être présente, notamment car la journée DCP habituelle sera remplacée par la Conférence de Montréal.

**Étude Vivre avec la DCP** : Un nouveau recrutement à cette étude est en cours, ainsi qu'un questionnaire sur le parcours diagnostique (version parents, adolescents, adultes). **Emilie enverra les infos aux médecins pour diffuser auprès de leurs patient-es.**

**Prochain Atelier ADCP le 25/06**: avec un kiné respi et une rhumatologue physiologiste, pour parler des mesures du souffle (EFR, test de marche, test d'effort...). Inscription préalable nécessaire. Un autre atelier sur nutrition et DCP est prévu pour sept/oct.

**Génétique** : Marie a expliqué que 2 nouveaux gènes impliqués dans la DCP ont été identifiés, mais que ces découvertes doivent être prises avec prudence car elles ne sont basées que sur un ou deux patients. L'équipe a également discuté de la base de données CiliaVar développée dans le cadre de BEAT-PCD (WP2). Le projet s'est initialement appuyé sur le recueil effectué par Rahma Mani à partir de la littérature scientifique (variations pathogènes, informations cliniques et ciliaires correspondantes). Une version Beta de la base est en test. Elle est hébergée par l'équipe de Dundee qui a également complété avec les données d'autres patients non publiées. Marie souligne l'importance de la curation des données saisies, notamment pour la génétique, afin d'éviter les erreurs d'interprétation.

**Nouveau médicament BRENSOCATIB** : B Maître a expliqué que l'accès compassionnel a été refusé en France, laissant seulement environ 130 patients français (souffrant de Dilatation des bronches, dont certains DCP) continuer à recevoir le médicament, principalement ceux ayant participé aux études initiales. Le laboratoire a fait appel de cette décision de la HAS (Haute autorité de Santé).

## 2. Projets de l'ADCP

**Groupe kiné**: Le groupe fonctionne bien, et a accueilli 10 kinés supplémentaires. Une intervention a été faite dans l'école de kiné à Grenoble fin 2025. Des fiches pratiques sont publiées sur le site de l'ADCP ([La kiné - ADCP - Dyskinésie Ciliaire Primitive](#))

**Partenariat** : les contacts ont été pris avec le laboratoire INSMED qui souhaite soutenir l'ADCP. Il faut faire une liste budgétisée de ce qui pourrait être demandé, notamment en communication et événements.

**Application PEACH** : développement d'une application de suivi de la DCP pour les patient-es. Le responsable, Mathys Sicaud a déjà pris contact avec JF Papon, G Thouvenin et B Maître, pour définir le périmètre et créer un comité scientifique, et c'est lui qui trouvera les financements nécessaires.

**Sensibilisation échographie** : L'ADCP souhaite sensibiliser les personnes responsables des échographies pendant la grossesse (gynécologue, radiologue...) sur la détection précoce des organes inversés, afin de mieux détecter une suspicion de DCP en cas de détresse respiratoire à la naissance. **B Maître propose de se renseigner sur les standards de formation des radiologues spécialisés en échographie obstétricale**, afin de déterminer ensuite une stratégie pour action.

## 3. **Journée DCP 2027**

L'ADCP souhaite organiser une Journée d'information sur la DCP, à destination des soignant-es, et d'envergure nationale. Après discussion il est proposé de réunir les personnels soignant-es des centres de compétence maladies rares respiratoires adultes et enfants (Orpha lung et Respirare).

Les intervenant-es pourraient provenir du Conseil scientifique de l'ADCP, mais aussi des centres de compétence, ainsi que de BEAT PCD, et fonctionner en panel interactifs, pour dynamiser les présentations

Pour définir la meilleure date en 2027, l'ADCP fera un sondage auprès du Conseil scientifique pour éliminer les semaines déjà chargées en évènements (Congrès CPLF etc...).

Le lieu serait à Paris, accessible facilement (par ex à Bicêtre), et il faudra prévoir aussi une participation en visio. Le contenu sera à définir (génétique, diagnostic, prise en charge, ETP, kiné ...). Une partie du financement pourrait provenir du partenariat avec le laboratoire INSMED.

Il faut contacter RESPIFIL qui pourrait accompagner l'ADCP dans l'organisation et le financement de cette journée.

Il faudra prévoir une bonne communication, possible aussi de faire un article dédié à la DCP dans la revue du jeune pneumologue, de l'AJPO2 (Association des jeunes pneumologues) : [Revue - AJPO2](#)

L'ADCP va préparer une note de concept de l'évènement.

*La réunion se termine à 19h45, la prochaine est à prévoir en sept/oct.*