



COMPTE RENDU DE L'ASSEMBLÉE GÉNÉRALE DU 15 OCTOBRE 2021
EXERCICES 2019 ET 2020

À défaut de pouvoir se retrouver comme initialement prévu en présentiel le 9 octobre en raison du contexte sanitaire, l'assemblée générale de l'AFPCA s'est tenue par visioconférence le 15 octobre 2021 à 18 h.

Rapport moral 2019 et 2020

Après l'accueil des personnes connectées, le rapport moral (qui vous était parvenu par mail ou courrier il y a quelques semaines) a été présenté par Pascale GOUTTE et Patricia VARIN.

Pour rappel :

- Participation à l'élaboration de la fiche santé PCA destinée aux services d'urgence des SAMU et SMUR des hôpitaux sur tout le territoire national à l'initiative d'ORPHANET ;
- Inscription de l'AFPCA à la filière FAI2R (Filière de Santé des Maladies auto immunes et auto inflammatoires rares) qui regroupe toutes les associations de patients atteints de maladies similaires, nous donnant accès ainsi à diverses informations (ex : recommandations Covid), à des conférences, interviews, articles ;
- Participation à la relecture Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) concernant la PCA. Il a été publié en juin 2021. (PNDS pouvant être consulté sur notre site). N'hésitez pas à en parler aux professionnels de santé que vous consultez ainsi qu'à la Sécurité Sociale pour une meilleure prise en charge. Voir présentation des Docteurs MATHIAN et MIYARA ci-après.

Toutes ces informations se trouvent sur notre site dans la rubrique documents ou rapport moral et financier envoyés.

La recherche

- Partenariat établi avec le Professeur Emmanuel MARTINOD (Chirurgien thoracique et pulmonaire de l'hôpital Avicenne à Paris). Créateur d'une nouvelle technique de greffe révolutionnaire de la trachée (Voir présentation du Professeur MARTINOD lors de notre AG de 2018) ;
- Participation au financement d'un Cytomètre trieur ;
- Les Docteurs MYIARA et MATHIAN ont présenté les avancées sur la recherche PCA lors de leur intervention.

Nos finances - présentées par Mireille EZIKIAN

	Année 2020	Année 2019
- Solde en banque :	34 741 €	45 985 €
- Recettes :	14 884 €	23 734 €
- Dépenses :	25 592 €	32 174 €
<i>Dont versement recherche 25 000 € en 2020 et 30 000 € en 2019</i>		
Adhérents	134	197

Budget 2021

Les finances étant très en baisse en 2020 nous sommes dans l'obligation de revoir le budget par rapport à ce qui vous avait été annoncé :

- Recettes 15 000 €
 - Recherche - 15 000 €
 - Autres frais - 500 €
- Soit un solde négatif de 500€.*

Budget prévisionnel 2022

Dans l'incertitude de l'évolution sanitaire, nous jouons la prudence, en espérant le revoir à la hausse au cours de l'exercice :

- Recettes 15 000 €
 - Recherche - 15 000 €
 - Autres frais - 3 000 €
- Soit un solde négatif de 3 000€.*



Association Francophone contre la Polychondrite Chronique Atrophiante

Important : mobilisons-nous afin d'assurer la pérennité de l'association et par conséquent de la recherche. Il serait très préjudiciable pour les malades que les avancées de la recherche soient stoppées par manque de moyens financiers.

Démission et élection bureau AFPCA

L'ancien *bureau* a présenté sa démission. Pascale GOUTTE au nom de L'AFPCA remercie vivement pour leur investissement et leur travail au sein de l'association ceux qui nous quittent - pour des raisons personnelles ou de santé : Anne ANGELINI, Claire FUZILLIER et Dominique LANDRIN.

Membres du nouveau bureau soumis au vote (via Balotilo)

Pascale GOUTTE	Présidente	(famille de malade)
Patricia VARIN	Vice-présidente	(malade)
Maryse LIBET	Secrétaire	(malade)
Mireille EZIKIAN	Trésorière	(famille de malade)
Joël LE CAM	Webmaster	(malade)
Hélène MASSON	Logistique	(famille de malade)
Nous accueillons chaleureusement Hélène MASSON qui nous a rejoints cette année.		

Christiane KARAKOGLU (*malade*) est nommée **membre d'honneur**. Pour des raisons de santé elle n'est pas en mesure de s'investir dans l'immédiat, mais nous souhaitons lui rendre un hommage appuyé pour participation active dans l'association. Sans notre regretté Gilbert FUZILLIER et Christiane (Tina), l'AFPCA n'aurait probablement pas vu le jour.

Par suite de démissions, quatre postes deviennent vacants : votre implication est plus que nécessaire, nous comptons sur vous pour nous rejoindre.

Vacant	Communication
Vacant	Secrétaire adjoint
Vacant	Trésorière adjoint
Vacant	Webmaster adjoint

Informations administratives

Changement de siège social de l'association

AFPCA – chez Mme GOUTTE Pascale
6 impasse de la Friaude
42400 SAINT CHAMOND
Mél : presidente@afpca.fr

Les dons et cotisations seront toujours envoyés à :

AFPCA – chez Mme VARIN Patricia
31 Placette Émerillon
83110 SANARY SUR MER
Mél : vice-presidente@afpca.fr

Les moyens d'information restent inchangés :

- Messagerie : contact@afpca.fr
- Site AFPCA : <https://afpca.fr/site/>
- Forum : <https://www.afpca.fr/leforum/index.php>
- Facebook : AFPCA

des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares en France) qui a mandaté, coordonné et piloté sa rédaction.

Ce document de référence a pour objectif d'explicitier aux professionnels de santé (y compris les médecins de la Sécurité Sociale) concernés par la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle, le parcours de soins d'un patient atteint de PCA. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue par l'autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités nécessaires à la prise en charge des patients non remboursés habituellement. Il est consultable sur notre site [PNDs PCA](https://pnds.afpca.fr).

- **Découverte d'une nouvelle maladie : le syndrome VEXAS**

Ce nouveau syndrome a été découvert par une équipe américaine et peut avoir un lien avec la polychondrite. Cette équipe a créé et analysé une banque d'ADN à des fins de recherche (constituée de sang, biopsie, moelle, ...) regroupant 1 477 patients souffrant d'une maladie inflammatoire ou chronique inconnue.

Elle a découvert 3 individus souffrant d'une même mutation particulière, somatique et touchant le gène UBA1. Après regroupement avec d'autres équipes, elle a identifié 25 patients atteints du même syndrome. Cette maladie touche uniquement les hommes (car le gène UBA1 n'est présent que sur le chromosome X) âgés de plus de 45 ans. C'est une mutation de gène qui apparaît pendant la vie adulte et qui n'est pas transmissible de père à fils.

Les symptômes retrouvés : fièvre, éruption cutanée, inflammation pulmonaire, inflammation du cartilage du nez et des oreilles (donc similitudes avec la PCA), phlébite, anomalie sanguine (dont anémie macrocytaire). Sur les 25 cas répertoriés 15 étaient diagnostiqués PCA soit 60 %, avant que ne soit découverte cette maladie.

Depuis 6 mois environ, les grands centres hospitaliers en France diagnostiquent ce nouveau syndrome. Il est nécessaire de l'évoquer si l'on est atteint de ces symptômes car le diagnostic et la prise en charge sont différents.

La PCA avec syndrome VEXAS ne serait pas une maladie auto-immune mais une maladie de la moelle osseuse.

Plus d'info : visualisation de la présentation du Docteur MATHIAN (voir AG <https://afpca.fr/site/>)

Attention : connexion adhérent obligatoire pour y accéder.

Revue de la littérature médicale sur la PCA au cours des deux dernières années - 2 articles notables :

Publication du Docteur FERRARA (National institut of Arthristis and Musculoskeletal and Skin Deseases, NH Bethesda USA)

Étude de 92 patients dont 13 avaient une PCA syndrome VEXAS (*accès à l'étude* : [lire ci-après](#)).

Rhinoplastie :

Étude coréenne (*Reconstructive rhinoplasty with costal cartilage grafting a case report of relapsing polychondritis*) relatant le cas d'un homme atteint d'une Polychondrite qui a subi une rhinoplastie avec un prélèvement du cartilage d'une côte. L'enjeu d'une telle intervention est esthétique sans peur de l'échec ou de poussées.

Cet homme est resté 18 mois sans poussée avec 5 mg de cortisone.

Il est important de noter qu'il existe d'autres techniques qui ont été utilisées (et publiées) mais il n'y a pas d'information sur les résultats à long terme ni pour ceux dont la chirurgie n'a pas réussi.

Intervention du Docteur Pierre HIRSH (présentée par le Docteur Makoto MIYARA)

Médecin à l'hôpital Saint-Antoine à Paris -hématologue biologiste spécialisé en biologie moléculaire. Mutations génétiques acquises responsables du syndrome VEXAS

Étude sur les cas cliniques français (116 sur HP St Antoine) et les traitements prometteurs (pour plus d'informations sur le syndrome VEXAS se reporter à l'intervention du Docteur MATHIAN).

Intervention du Docteur Makoto MIYARA

Médecin à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris. Il étudie les maladies atteignant plusieurs organes simultanément (maladies systémiques) ou les défenses de l'organisme (maladies immunitaires ou auto-immunes). Il coordonne les différents spécialistes impliqués et effectue la synthèse de l'ensemble des éléments diagnostiqués : consultations, examens, analyses.

Recherche sur 2 axes :

- **Autoanticorps :**

On retrouve sur des malades plusieurs autoanticorps, par rapport à des sujets sains (mais ce n'est pas systématique). Aujourd'hui sur toutes les techniques utilisées on n'a pas reconnu d'anticorps pathogène unique permettant le diagnostic PCA.

- **Thérapies innovantes :** thérapie cellulaire TREG (lymphocyte T régulateur) et régénération.

Les TREGs ont un rôle essentiel dans le maintien de l'homéostasie de la réponse immunitaire et dans le contrôle de l'inflammation systémique. Des capacités de réparation tissulaire ont été mises en évidence dans les poumons et dans la peau dans des modèles infectieux et de lésions musculaires.

Des essais cliniques sont en cours sur le traitement cellulaire pour réguler ces Lymphocytes, permettant ainsi la régénération de l'inflammation ou tissulaire.

- **Avancées sur la régénération de la trachée :**

Le Professeur MARTINOD a mis au point une technique de régénération de la trachée en transformant des aortes en trachées. Au bout de quelque temps le patient retrouve une trachée normale et le stent mis en place peut être retiré.

À noter que plus l'inflammation est importante plus la reconstruction est longue (entre 6 à 38 mois).

Aujourd'hui on cherche à accélérer la production de cartilage. Ces recherches avancent à grand pas.

Questions/réponses au Professeur PIETTE

Médecin à l'Hôpital Pitié-Salpêtrière à Paris. Chef du service de médecine interne à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris, professeur à l'Université Pierre et Marie Curie, responsable du centre national de référence « lupus ».

Certains malades de la PCA ont eu des effets secondaires importants notamment au niveau cardiaque, en avez-vous eu connaissance et est-ce dû à la PCA ou aux traitements ?

Le Professeur PIETTE indique suivre plus de 60 malades de la Polychondrite, dont la plupart sont vaccinés, et qu'aucun n'a développé d'effets secondaires cardiaques (tension, palpitations, arythmie). Doute sur la causalité.

En ce qui concerne le vaccin Pfizer, on sait qu'environ 1 fois sur 10 000 ce vaccin peut donner des anomalies cardiaques (péricardite ou myopéricardite régressive). Alors que 3 milliards de personnes ont été vaccinées sur la planète, on note quelques décès avec l'Astra Zeneca, mais le Pfizer est extrêmement sûr.

Après un test sérologique, aucun anticorps. Le malade est-il d'autant non protégé ?

Actuellement les différents tests ne sont pas très bien standardisés et on voit des laboratoires qui donnent des résultats qu'on ne sait pas interpréter. L'unité utilisée à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière est le «happy day», le bon seuil étant à 260. Un simple chiffre d'un laboratoire anonyme ne veut pas dire grand-chose. Lorsque l'on a des résultats négatifs, cela signifie-t-il que le malade n'est pas protégé ? On ne le sait pas bien. Mais si l'on a zéro en IgG avec un test, la réponse cellulaire est certainement très faible.

Une troisième dose est-elle recommandée aux personnes les plus fragiles ?

La réponse est OUI et la filière FAI2R le confirme. La troisième dose fait nettement remonter le taux d'anticorps, et certains malades en sont même à la quatrième dose.

Que pensez-vous du Moderna ?

Le Moderna est très voisin du Pfizer. Mais la Haute autorité de santé a annoncé récemment que Moderna ne doit plus être utilisé pour les injections de rappel, au moins temporairement, par principe de précaution en raison d'un risque peut-être plus important de myocardites et de péricardites qu'avec Pfizer ».



Association Francophone contre la Polychondrite Chronique Atrophiante

Risque de thrombose avec l'Astra Zeneca qui n'est plus utilisé en France pour les plus de 55 ans. Les personnes ont alors reçu pour deuxième dose des vaccins ARN, ce qui ne pose pas de problème et confère peut-être même un petit avantage théorique par un mécanisme d'immunisation complètement différent.

Deux cas que je suis actuellement pour lesquels il a été noté un réchauffement de la Polychondrite, des douleurs diffuses, peut-on l'imputer à la COVID, à la PCA ? la question reste posée.

Quand les risques de la vaccination sont plus importants que le bénéfice, avez-vous connaissance à l'heure actuelle d'autres solutions pour ces personnes fragiles ?

Pas d'autre solution que le vaccin à l'heure actuelle, les alternatives proposées ne fonctionnant pas.

Cependant un traitement d'anticorps monoclonaux est utilisé pour les malades qui ont des traitements immunosuppresseurs extrêmement lourds (malades greffés), et pour lesquels aucun anticorps n'a été détecté.

Ils sont candidats à l'association de monoclonaux, soit au moindre symptôme, soit avec un test PCR positif soit car cas contact, le problème étant qu'il y a très peu de ces monoclonaux disponibles en France (Ronapreve) et qu'ils sont donc réservés dans nos hôpitaux aux immunodéprimés majeurs, encore plus immunodéprimés que les malades atteints de PCA.

Comment voyez-vous l'avenir proche au niveau de la pandémie ?

Sans défaitisme, nous sommes très loin d'en être sortis et ceci pour deux raisons :

- On entre dans l'hiver, plus propice au virus ;
- L'égoïsme géopolitique planétaire : dans notre vieille Europe, la majorité des gens sont vaccinés, mais en Afrique c'est 3 %, en Amérique du sud, on ne sait pas trop, en Europe de l'Est, en Roumanie, l'épidémie flambe et en Inde (1 milliard d'habitants) la COVID est absolument noyée dans la population.

C'est probablement de ces pays qu'arriveront de nouveaux variants et on ne sait pas quelle sera l'efficacité des vaccins actuels sur ces nouveaux variants. On a vu qu'avec le variant dit « indien », baptisé Delta, mille fois plus contagieux que le vaccin anglais précédent, le vaccin n'a pas eu une efficacité absolue. On peut être porteur du virus sans symptômes. La phrase martelée par le ministère « 90 % des personnes en réanimation n'étaient pas vaccinées » signifie aussi que 10 % l'étaient...

Existe-t-il une relation entre la PCA et les problèmes osseux (fractures, ostéoporose ...) : symptômes, traitements ?

L'ostéoporose n'est pas liée à la Polychondrite, la PCA n'entraîne pas plus particulièrement de fractures.

Existe-t-il une relation entre les douleurs articulaires et l'intolérance au gluten ?

Il y a une mode depuis cinq ou six ans qui incite les gens à manger sans gluten, ce qui est d'ailleurs très coûteux.

Il demeure un point d'interrogation, mais dans le cadre de la Polychondrite, aucune étude scientifique ne montre un impact positif sur la PCA. Il peut de plus y avoir un risque de dénutrition (il faut surveiller le poids et l'albuminémie)

Autres informations

- Le test PCR nasal peut être compliqué pour des malades ayant des atteintes nasales. Dans ces cas-là, le test peut être fait dans la bouche.
- Le port du masque pour les malades PCA ayant des atteintes aux oreilles et au nez peut être compliqué.
- Pour les malades sourds, il serait intéressant qu'il y ait des masques transparents pour leurs soignants. Il est très important pour les malades hypoacousies de limiter l'isolement social.

En conclusion

Les malades traités par immunosuppresseurs répondent moins bien aux vaccins que les autres et malheureusement les doses de rappel ne permettent pas non plus de les immuniser complètement.

C'est pourquoi l'ensemble des médecins insistent sur le fait que les malades doivent donc absolument être entourés de personnes vaccinées : conjoints, enfants, famille. C'est parfois la seule façon de protéger le malade.

COVID : FAITES-VOUS VACCINER !! La COVID a tué officiellement 50 000 personnes en France.