

FIONA MALAGUTTI

# À COUPER LE SOUFFLE

UNE VIE DE SOMMETS  
AVEC LA MUÇO

Préface de Yann Arthus-Bertrand



Éditions  
de La Martinière







# **À COUPER LE SOUFFLE**

**UNE VIE DE SOMMETS  
AVEC LA MUCO**

## LE LABEL YLIGA

C'est une initiative portée par plusieurs maisons d'édition, qui souhaitent faire de ce label une marque de fabrique et de traçabilité d'ouvrages édités de façon la plus respectueuse possible de l'environnement.

**On ne peut pas vous promettre le « zéro déchet » ou le « zéro pollution » mais on vous propose des ouvrages plus éco-responsables. Une nouvelle manière de lire le monde grâce à nous tous, éditeurs, auteurs, imprimeurs, distributeurs, libraires, lecteurs.**

Parce que le livre doit servir la planète sans l'abîmer !

- ◆ Des livres qui traitent d'environnement, de bien-être, de « bien-manger », de conscience écologique, sociale et politique, des livres pour les adultes et pour les enfants, des livres qui donnent du sens en plaçant notre planète au cœur de notre quotidien, de notre réflexion.
- ◆ **Moins de papier** : des formats d'ouvrage choisis pour leur très faible gâche de matière.
- ◆ **Un papier certifié** aux normes environnementales FSC et PEFC (des écolabels garantissant une gestion durable des forêts).
- ◆ **Moins de produits chimiques** : utilisation d'encres végétales, absence de vernis et de pelliculage issu de la pétrochimie.
- ◆ **Pas de couverture cartonnée ni de film plastique** protégeant les ouvrages.
- ◆ **Impression simultanée** des couvertures d'ouvrages de même format.
- ◆ **Impression en France** à moins de 500 km de nos entrepôts. Pas d'impression en Asie, pas de transport aérien.
- ◆ **Des process repensés** : suppression des tirages papier pour contrôler les étapes de fabrication avec le photogreveur et l'imprimeur, facturation 100 % numérique, diminution des services de presse papier, une communication essentiellement numérique.

\* Yliga, pourquoi ce nom ? C'est le nom, en langue moré, d'un arbre aux vertus médicinales qui vit entre le Sahara et l'Afrique tropicale et qui, comme d'autres essences, a su s'épanouir dans des conditions environnementales difficiles. Il est, pour nous, un symbole de l'adaptation nécessaire et possible, de même qu'un exemple d'exploitation vertueuse des ressources naturelles.





**FIONA MALAGUTTI**

Avec la collaboration d'**Ariane Allard**

# **À COUPER LE SOUFFLE**

**UNE VIE DE SOMMETS  
AVEC LA MUCO**

Préface de **Yann Arthus-Bertrand**

Photographies : **Fiona Malagutti et Nicolas Depoorter**

**Département éditorial Art de vie**

---

**Directrice éditoriale :** Laure Aline

**Édition :** Jeanne Castoriano

**Correction :** Roxane Criznic

**Fabrication :** Annie-Laurie Clément

**Conception graphique :** Édouard Bonnefoy ([www.kontraste.fr](http://www.kontraste.fr))

**Connectez-vous sur :**

[www.editionsdelamartinieere.fr](http://www.editionsdelamartinieere.fr)

© 2021, Éditions de La Martinière, une marque de la société EDLM

ISBN: 978-2-7324-9551-4

Le Code de la propriété intellectuelle interdit les copies ou reproductions destinées à une utilisation collective. Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite par quelque procédé que ce soit, sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants cause, est illicite et constitue une contrefaçon sanctionnée par les articles L. 335 2 et suivants du Code de la propriété intellectuelle.

À Suzy, Greg, Céline, Gilles et Mathilde, mes précieux kinés.

**“La vie,  
ce n’est pas  
seulement  
respirer,  
c’est aussi  
avoir  
le souffle  
coupé.”**

---

Alfred Hitchcock

## **Préface**

J'ai rencontré Fiona grâce à son conjoint, un ami. Je ne savais pas qu'elle était atteinte de mucoviscidose. Comment le deviner ? La première chose qui vous marque chez elle, c'est ce sourire qui illumine en permanence son visage, et ces éclats de rire incessants. La joie de vivre incarnée.

Plus tard, j'ai appris ce qu'était le quotidien d'une personne « muco » : les séances de kinésithérapie quotidiennes, les hospitalisations fréquentes, les dizaines de médicaments à avaler à chaque repas... J'ai alors pris conscience de la force incroyable qui la porte pour avancer chaque jour, malgré le poids de la maladie !

**“ J’ai alors pris  
conscience de la force  
incroyable qui la porte  
pour avancer chaque  
jour, malgré le poids  
de la maladie ! ”**



Fiona fait partie des milliers de femmes que j'ai eu la chance d'interviewer avec mes équipes aux quatre coins du monde, quand j'ai tourné le film *Woman*, coréalisé avec Anastasia Mikova. Pendant deux ans, nous sommes allés à la rencontre de ces femmes. Qu'elles vivent dans les pays les plus riches ou dans les camps de réfugiés les plus lugubres, qu'elles soient connues du grand public ou inconnues dans leur quartier, qu'elles soient jeunes, âgées, handicapées, sportives, mères de famille, orphelines... Ces femmes nous ont aidés à dresser le portrait de la « moitié de l'humanité ».

Très vite, ce projet s'est révélé être davantage qu'un simple film. Entendre ces femmes se confier sur leurs souffrances, sur le poids des cultures patriarcales qu'elles ont à supporter, sur le rôle de pilier qu'elles jouent souvent au sein de leur foyer, m'a ouvert les yeux sur bien des aspects.

Je pense qu'il m'a même appris à mieux comprendre ma mère, ma sœur, mon épouse, et finalement toutes les femmes qui partagent ma vie.

Surtout, j'ai été marqué par la force incroyable qui se dégageait d'elles, par leur humanisme et par leur sens du bien commun.

Je dis depuis longtemps que ce sont les femmes qui sauveront le monde. Je le crois maintenant fermement.

Je souhaite que ce livre inspire bien au-delà des personnes atteintes de mucoviscidose. Car le message que transmet Fiona est universel. Avec humilité, elle nous rappelle tout simplement que la vie est fragile, mais si belle. Qu'elle mérite que l'on se batte pour elle, même si, parfois, les obstacles qu'elle dresse sur notre route peuvent sembler insurmontables.



# Chapitre 01

---

## LA MALADIE

Première halte, premier vertige, premier arrêt sur image. Une colline en pente douce, au large du Rhône, dans la banlieue lyonnaise. Son ascension m'est familière : je l'effectue tous les trois mois, en voiture, lorsque j'emprunte le chemin qui serpente à travers les quartiers hauts de la petite commune de Pierre-Bénite et qui me mène à l'hôpital Lyon-Sud. Surplombant la plaine et son fleuve, ce géant impressionne, déployant ses multiples bâtiments sur plus de quatre-vingts hectares. Nul besoin de guide, cependant, pour me diriger vers le Centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM). C'est ici que je fais le point, chaque trimestre, sur l'évolution de ma maladie avec une équipe de médecins, infirmières et kinés spécialisés. C'est d'ici que je veux démarrer mon récit. De cette colline ardente, hospitalière en effet, qui se bat sans relâche pour la vie.

## Alerte !

Je suis née le 16 juillet 1988, un an avant que le gène responsable de la mucoviscidose ne soit identifié. Le dépistage néonatal de cette maladie, systématique aujourd'hui, n'existait pas encore en France. L'accès grand public à Internet non plus. Autant dire que mon père, jeune ingénieur, et ma mère, jeune institutrice, ont navigué plusieurs mois dans le brouillard avant de comprendre ce qui m'arrivait.

Tout semble normal au départ. Je suis leur premier enfant, un beau bébé de trois kilos et quelque... Sauf que, très vite, mon poids devient un sujet d'inquiétude. Récurrent. J'ai de l'appétit, mais je ne grossis pas. Rapidement, mes courbes de croissance deviennent alarmantes. Est-ce la qualité du lait ? Est-ce autre chose ?

Ma mère ne cesse d'interroger le pédiatre, qui tâtonne, jusqu'à ce qu'elle tombe, par hasard, sur un article dans *Santé Magazine*. Un petit encadré retient son attention. Consacré à la mucoviscidose, celui-ci décrit précisément la maladie : elle est héréditaire, rare, et affecte principalement les voies respiratoires et le système digestif. Ni une ni deux, ma mère fait lire cet article au pédiatre : « Vous ne trouvez pas que ça correspond au profil de Fiona ? » Elle voit juste. Un test biologique confirmera bientôt son intuition, le test de

**“À l’époque,  
le dépistage  
néonatal  
de cette maladie,  
systématique  
aujourd’hui,  
n’existait pas  
encore en France.”**

la sueur. Indolore, pratiqué à l'hôpital, il mesure la quantité de sel dans la sueur... Précisément parce que la sueur des enfants « muco » est anormalement riche en sel.

Nous voilà donc isolées, ma mère et moi, dans une pièce surchauffée, elle en débardeur, moi en combinaison de ski avec une compresse dûment emballée dans un film étanche scotchée dans mon dos. Le test a beau durer une trentaine de minutes seulement, il nous semble interminable à l'une comme à l'autre. Trente-deux ans après, ma mère s'en souvient encore avec une rare précision. Je pleure, me débats, avant de m'endormir, épuisée, dans ses bras. Une épreuve qui, malheureusement, doit être recommencée. Pas de chance : les premiers résultats ne sont pas totalement concluants. Je me situe un peu en dessous du seuil pathologique. Le doute persiste. Rebelote dix jours plus tard : hypersudation, inconfort, inquiétude, pleurs, dodo exténué. Cette fois, la conclusion est sans appel : je suis bien atteinte de la mucoviscidose, ce nom barbare qui, aujourd'hui, me semble si familier. J'ai tout juste 8 mois lorsque le diagnostic est posé. Le 21 mars 1989 très exactement.

Bien qu'inquiets, donc en alerte, mes parents tombent des nues : personne n'est atteint de cette maladie dans ma famille. Ils apprennent qu'elle n'est pas contagieuse mais récessive, et se familiarisent très vite, bien obligés, avec les lois aléatoires de la génétique. Ils l'ignoraient avant

ma conception, mais ils sont tous les deux porteurs sains d'une mutation responsable de la mucoviscidose (seul un gène sur deux, chez eux, est défectueux, donc la maladie ne se déclare pas).

Petite séance de rattrapage pour ceux qui auraient séché leurs cours de biologie et de probabilités au lycée : les gènes fonctionnant par paires (l'un provient de la mère, l'autre du père), j'avais un risque sur quatre d'hériter de deux gènes défectueux et d'être atteint par la maladie. J'aurais pu aussi bien hériter de deux gènes sains. Ou même, comme mes parents ou mon frère, Hugo, être porteur sain. Le hasard, ou le destin, en a décidé autrement.

## **En route pour Lyon**

Au-delà du choc éprouvé par mes proches, ce diagnostic a le mérite de mettre un nom sur la cause de mes troubles. Le moment est important, car mes parents peuvent alors se poser la seule question qui compte : « Et maintenant, qu'est-ce qu'on fait ? » Mon père, Olivier, comme ma mère, Marielle, sont des personnes énergiques, impliquées. C'est une chance. C'est ma chance, vraiment. Tous deux sportifs, ils ne redoutent ni l'effort ni les défis. Pas question, pour eux, de flancher, encore moins de baisser les bras. Quand

je vois la façon dont ils ont réagi, je suis assez admirative. Je me demande souvent ce que j'aurais fait, moi, si j'avais été à leur place.

Il faut se remettre dans le contexte pour bien comprendre : en 1988-1989, l'espérance de vie moyenne des muco tourne autour de 25 ans (elle est proche de 50 ans aujourd'hui). Autre chiffre, plus brutal encore, mais plus explicite : l'âge moyen de décès est de 7 ans à ma naissance (il est de 34 ans en 2021). De fait, la thérapie génique n'est pas encore née (les premiers essais, en France, ont lieu en 1994). Seul existe le traitement des conséquences de la maladie (l'encombrement des bronches, les troubles digestifs, etc.), et encore... Même s'il a fait de notables progrès depuis les années 1970 – l'espérance de vie n'atteignait pas alors les 15 ans –, il est beaucoup moins efficace qu'aujourd'hui. Autant dire qu'en 1988 la qualité de la prise en charge est capitale si l'on veut pouvoir offrir une vie à peu près normale à un enfant malade et lui permettre d'atteindre, au mieux, l'âge adulte... Puisque tel est l'objectif à l'époque.

Après avoir glané, comme ils ont pu, un maximum d'informations, mes parents mettront tout en œuvre pour y arriver. Leur objectif est clair : ils veulent le meilleur pour moi, et tant pis si cela chamboule leur vie. Elle est déjà bouleversée, de toute façon.



Première étape, non des moindres : ils choisissent de me faire soigner à Lyon. Précisément au service de pneumologie pédiatrique de l'ex-hôpital Debrousse (il a fermé en 2007), que dirige le professeur Robert Gilly. Une référence : il est l'un des pionniers en France dans la lutte contre la mucoviscidose. Je ne m'en souviens que vaguement, j'étais bien trop petite, mais je sais que la présence de ce médecin éminent est déterminante dans leur décision. C'est lui qui pose le diagnostic. Lui qui me suit pendant six ans, avant de prendre sa retraite. Lui qui explique à mes parents qu'il vaut mieux être né avec la muco en 1988 plutôt que dix ans auparavant. Lui qui, au fond, les guide et le rassure quand l'avenir leur paraît si sombre.

Nous habitons alors à Angoulême, dans le sud-ouest de la France, où mes parents se sont installés pour des raisons professionnelles. Le temps qu'ils trouvent un job plus près et finissent par déménager dans la banlieue ouest de Lyon, en 1991, je m'initie donc sans vraiment m'en rendre compte aux joies contrastées du voyage ! Les deux premières années de ma vie sont scandées par des allers-retours entre notre appartement et l'hôpital Debrousse. Des va-et-vient assez pittoresques, sinon mouvementés, puisque nous parcourons les 510 kilomètres qui nous séparent de Lyon dans un vieux coucou affrété par Air Littoral au départ de l'aérodrome d'Angoulême ! Pas évident avec un bébé. Mes parents m'en parlent encore : on imagine sans peine l'organisation que ces voyages brinquebalants nécessitent en amont.

**“En 1988-1989,  
l’espérance de vie  
moyenne des muco  
tourne autour  
de 25 ans  
(elle est proche  
de 50 ans  
aujourd’hui).”**

Rien qui ne les décourage. Lyon reste un choix mûrement réfléchi : outre le fait d'abriter le service du professeur Gilly, cette ville carrefour, située entre deux fleuves et deux chaînes de montagnes, a l'avantage de nous rapprocher de la Haute-Savoie, berceau de ma famille. Mes grands-parents vivent tous les quatre à Cluses. Dans ce genre de circonstances, éprouvantes, on a évidemment besoin d'être près des siens.

Tout s'enchaîne si vite alors ! Il ne me reste rien d'Angoulême aujourd'hui, ni attaches, ni images, ni souvenirs. En revanche, je garde une mémoire très vive de ces visites répétées à l'hôpital...

## **L'hôpital, ma mère, ma peluche et moi**

Je me dois d'être honnête : ces consultations trimestrielles restent l'un des souvenirs traumatisants de mon enfance. Parce qu'elles peuvent s'achever par la pose d'un cathéter dans une voie veineuse, lorsqu'il est nécessaire de m'administrer une cure d'antibiotiques pour juguler une bronchite récalcitrante. Et parce que je rate une journée d'école. Je sais que cette absence suscitera des questions. Même si personne n'ignore mon état dans mon environnement immédiat, même si j'en parle sans problème

lorsqu'on m'interroge, je n'aspire qu'à une chose : vivre comme tout le monde, oublier ma différence et, surtout, ne bénéficier d'aucun traitement de faveur.

Bon gré, mal gré, je dois pourtant honorer ces rendez-vous à Debrousse. Pas le choix. Sur place, les radios, les prises de sang et autres tests sont là pour me rappeler que la mucoviscidose est à l'affût et gagne du terrain petit à petit, sans faire de bruit, même si je fais tout pour ne pas y penser. Des hauts et des bas, des avancées et des reculs, des espoirs ou des déceptions : telles sont les variations relevées et dûment enregistrées, chaque fois, dans un dossier qui me suit à vie. De fait, la plupart de ces examens deviennent des routines, même s'ils ne sont pas toujours agréables.

Je pense notamment au test dit « de l'exploration fonctionnelle respiratoire » (EFR), qui permet de calculer le volume expiratoire maximal par seconde (ou VEMS). Ce dernier sigle s'énonce de façon sonore, et pour cause : il désigne la quantité d'air maximale pouvant être expirée de manière forcée durant la première seconde après une inspiration profonde. Une façon d'évaluer ma fonction respiratoire. Voyez le tableau : cette mesure se fait assis, le nez bouché, l'idée étant de respirer par la bouche à travers un embout relié à un spiromètre.

Rien de très attractif quand on est une petite fille. Surtout lorsque l'on est, comme moi, une petite fille active, difficile à

**“ Quand  
tu es arrivé  
au sommet de  
la montagne,  
continue  
de grimper. ”**

---

**(Proverbe laotien)**