

SOMMAIRE

Vie de l'association

- Appel à cotisation P 2
- Changement de coordonnateur
- Rencontre Bretagne P 2

Témoignages

- Pourquoi Flam ? P 3
- Appel à témoins P 5

Informations médicales

- Recommandations
internationales sur la LAM P 6

Informations diverses

- Vaccin P 10
- Colloque « tous chercheurs »
 - Handicap invisible P 11
 - Patient expert P 12

La LAM de par le monde

- Rencontre annuelle de
l'association Allemande de la LAM P 14

EDITORIAL

Nous espérons que vous avez passé un bon été et que cela a été l'occasion de détente et de bons moments.

L'automne vient d'arriver et avec lui un nouveau numéro du Flam-Infos.... C'est aussi la saison des virus et des divers maux liés à cette période de l'année, alors n'oubliez pas de vous faire vacciner contre la grippe !

Nous avons le plaisir de vous faire partager ce 52ème numéro, et nous remercions toutes les personnes qui l'ont enrichi d'informations médicales, associatives et plus personnelles.

Pour que FLAM continue d'avancer et réponde au mieux à vos attentes, votre association a besoin que le plus grand nombre de ses membres soit *flam-actif* mais aussi de vos cotisations et dons. Ils sont extrêmement importants pour nous permettre de mener à bien tous les projets (brochures, Flam Info, rencontre annuelle, rencontre régionale, Lamposium, plaquettes d'informations...).

Vous trouverez un bulletin d'adhésion pour les retardataires. Pour les patient(e)s à jour de leurs cotisations, vous allez recevoir la brochure « LAM TOURS 2015 » très prochainement.

Et si ce n'est pas déjà fait, pensez à noter dans vos agendas les dates du vendredi 24 et Samedi 25 mars, où nous nous réunirons à Lyon pour notre rencontre annuelle.

Pour finir, une très bonne nouvelle, notre amie Sylvette PANDELE, a été transplantée le 13 septembre 2016. Elle va très bien. Nous lui souhaitons un prompt rétablissement.

Bonne lecture.

Les membres du Bureau

REUNION DU BUREAU DE FLAM

Le samedi 10 septembre à Paris, à la plateforme des maladies rares, pour préparer la rencontre annuelle 2017 à Lyon et différents points d'actualités.

**prochaine réunion
samedi 5 novembre 2017**

VIE DE L' ASSOCIATION

CHANGEMENT DE COORDONNATEUR

Suite au départ en retraite du Pr CORDIER, le Pr COTTIN a été nommé coordonnateur du Centre de référence des maladies pulmonaires rares par le Ministère de la Santé.

Les membres du bureau et toutes les patient(e)s remercient le Pr CORDIER pour son implication et son dévouement auprès de l'association FLAM.

APPEL A COTISATION

Il est encore temps de nous faire parvenir le montant de votre adhésion ou don pour l'année 2016 (un bulletin d'adhésion est joint à cet effet pour les personnes dont nous n'avons pas encore enregistré l'adhésion). Votre soutien nous est très précieux sachant que FLAM ne vit quasiment exclusivement que des dons de ses membres. Nous vous rappelons que tous vos dons sont déductibles de vos impôts à hauteur de 66 % (ex. : un don de 55 € ne vous coûtera en réalité que 19 € puisque 36 € seront déduits de votre impôt).

Un grand merci par avance, pour votre générosité. C'est grâce à vous que nous sommes en mesure de poursuivre les missions que nous nous sommes fixées !



Véronique WAHLE

RENCONTRE RÉGIONALE « BRETAGNE »



La « FLAM » de la solidarité, de la convivialité et de la bonne humeur, brillait en ce samedi 02 juillet au restaurant Le Roof à Vannes.

En effet, à l'heure des regroupements territoriaux la Loire-Atlantique et le Maine et Loire sont allés à la rencontre du Morbihan avec grand plaisir.

Dominique et Dominique, Véro et Jean-Marc ont rejoint Marie-Hélène et Alain, Françoise et Michel et Françoise pour une journée à l'esprit vacances où les zygomatiques ont été mis à contribution.

Nous avons déjeuné dans un cadre idyllique, le soleil nous a accompagné lors d'une balade sur la presqu'île de Conleau ; un petit goûter de réconfort après l'effort nous attendait.

Ce sont des moments vrais, où la maladie s'invite très naturellement dans la conversation puisqu'elle fait partie de notre quotidien à tous. N'oublions pas de remercier chaleureusement, Matthieu, un responsable de l'établissement (fils de Marie-Hélène et Alain), pour son accueil plein de tendresse et de bienveillance.

Portez- vous bien.

Véronique GOUANVIC-ALLARD

TEMOIGNAGES

Pourquoi
j'ai
adhéré à
Flam ?

Pour avoir des réponses à mes questions, ne pas être seule face à cette inconnue qu'est la LAM!! Connaître mon espérance de vie!!!

Muriel CACHEUX

Très bonne question! La pneumologue qui me suit à l'hôpital de Lyon depuis 2006 (service du professeur Cordier) m'avait parlé de l'association...mais dans un premier temps je laissais courir...

Puis en 2008, après une nouvelle avancée de la maladie, je vivais mal le fait que l'on ne me voyait qu'à travers mes poumons, à travers ma maladie...Or j'allais mal mais c'est moi « Alice » qui allais mal... et je n'acceptais plus que l'on me réduise à ma maladie !

Alors j'en ai reparlé avec mon pneumologue et depuis que je fais partie de FLAM, j'ai la joie de rencontrer des personnes qui sont sympathiques, des battantes qui vivent, porteuses de cette maladie au nom barbare qui rencontrent des difficultés certes... mais qui aiment la Vie comme moi !

Alors MERCI FLAM ! MERCI à chacune !

Alice

Quelle question! Comme une évidence. Je venais d'apprendre que j'avais une maladie rare, alors je n'allais pas rester isolée.

La vie associative sert à ça aussi, être mieux informée, se regrouper pour être représentée, connaître des pistes explorées ailleurs, et pas seulement les réponses des institutions, des majorités, de ceux qui parlent plus fort que les autres ou qui se taisent parce que ça ne les concerne pas, ouvrir des portes, avoir des choix. C'est surtout parce que ma sœur m'avait montré le chemin. Maman d'enfant sourd, on lui disait qu'elle devait le mettre en institution pour qu'il apprenne la langue des signes. L'association de parents à laquelle elle a adhéré a fait exploser les clichés et les parcours obligés lui permettant de découvrir l'oralisme qui correspondait davantage à son choix. On se souvient que ce fut une sacrée lutte car l'école (ou certains enseignants) étaient souvent réfractaires ! Cependant la vie associative est une chance à saisir. C'est valable dans beaucoup de domaines, pas seulement la maladie ou le handicap, même si nous, nous cumulons les deux ! Le plaisir de rencontrer d'autres femmes comme moi, leurs compagnons, leurs proches, n'est venu qu'après, et ce fut le Grand cadeau en plus. Amitiés.

Christine.

J'ai connu la FLAM, il y a 10ans lorsqu'on a mis un nom sur la maladie. Nous avons cherché sur le net où nous avons recueilli des informations sur la maladie. Nous avons alors découvert l'association FLAM à laquelle nous avons adhéré, et qui nous a permis de dialoguer avec des patientes, d'échanger lors de rencontres organisées dans notre région.

Véronique GAUNEL-PILLOT

Par solidarité. Je pense que nous sommes peu à souffrir de cette maladie qui nous atteint à des degrés divers.

Je suis heureuse de me sentir entourée et conseillée et j'espère un jour pouvoir en faire de même.

Pour l'instant je découvre..

Moi qui n'aime ni les médicaments ni les hôpitaux, il a fallu que je me force pour faire la démarche de découverte. On connaît son corps et je me sentais décroître. Il a fallu que je me rende à l'évidence, ce que je ressentais, ce n'était pas seulement de l'asthme. Et tous les inhalateurs, aérosol, nébulisation, corticoïdes faisaient partie de mon quotidien. Le scanner finalement et son résultat.

Maintenant étrangement je me sens soulagée, je sais, j'ai mis un nom sur ce doute.

Je vous remercie Véronique, Marie et Rosemary de m'avoir accueillie si chaleureusement.

Françoise BAILEY

Merci pour
vos
témoignages!

Comment dire ?

Après la visite chez le pneumologue, la batterie d'examens (fibroscopie, scanner, biopsie pulmonaire, radiographies ...) le diagnostic tombe : une Lymphangioléiomyomatose !

Qu'est-ce ? Quel traitement pour cette maladie orpheline ?

Ce médecin connaît-il bien ce mal si étrange ? Oui ? mais direction une gynécologue (son épouse) qui prend en main mes poumons, bizarre non !

Passé ce moment difficile, six mois après, nouvelle consultation avec ce médecin éclairé, déterminé mais détendu de me voir « radieuse » qui me propose d'adhérer à une Association fraîchement montée et inspirée par le Professeur Cordier spécialiste des maladies orphelines pulmonaires à l'Hôpital Pradel de Lyon.

Le but : être en contact avec d'autres patientes, partager leur expérience, suivre les avancées des traitements possibles etc.

Voilà : 21 ans après je suis toujours adhérente !

Mireille GATINET

J'ai adhéré à FLAM en 2003, après une très longue conversation avec Michelle (la présidente de l'époque). J'ai compris que grâce à l'association, j'allais sortir de mon isolement, rencontrer des personnes qui parlaient le même langage et qui me comprenaient. Quel plaisir de ne plus être prise pour une malade imaginaire.

J'y ai aussi trouvé énormément de renseignements sur cette maladie barbare pour moi. Aujourd'hui je suis adhérente mais aussi Flam active, j'ai décidé de m'impliquer et aujourd'hui me voilà présidente. Ce n'est pas tous les jours faciles, mais ce qui m'aide à tenir et à mener le combat chaque jour, c'est de savoir qu'il y a des personnes qui sont dans le même état d'esprit que moi au tout début, et qui ont besoin d'une personne comme Michelle puis Corine, qui les écoute, les informe et les aide à sortir de l'isolement.

Etre adhérente, c'est très important pour moi, mais être Flam active l'est encore plus.

Véronique WAHLE

APPEL A TÉMOINS

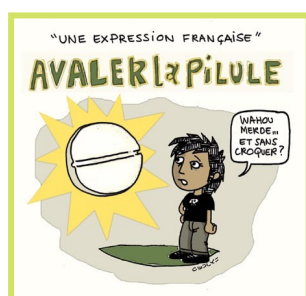
Le sujet qui a retenu notre attention pour le prochain numéro est :

« Les traitements »

Aujourd'hui, il existe des traitements, les inhibiteurs de mTor qui s'avèrent efficaces dans le cadre de la LAM.

Pour le prochain, Flam Infos, nous vous proposons de partager vos témoignages autour de ce thème.

- Je suis sous traitement et j'ai constaté des effets sur ma fonction respiratoire.
- Je suis sous traitement et j'ai constaté des effets sur mes angiomyolipomes.
- Je suis sous traitement et j'ai des effets secondaires.
- Je refuse de prendre le traitement proposé par le médecin, j'ai peur.



Nous attendons vos témoignages, au plus tard le 5 décembre pour une parution début 2017
D'avance, merci!

INFORMATIONS MEDICALES

NOUVELLES RECOMMANDATIONS INTERNATIONALES SUR LA LYMPHANGIOLÉIOMYOMATOSE

Pr. Vincent COTTIN

Les recommandations de l'*European Respiratory Society* (ERS) sur la lymphangioléiomyomatose (LAM) sont très utilisées par les pneumologues, pour des aspects pratiques particulièrement utiles comme les critères du diagnostic de la maladie, et les principes de la prise en charge. Toutefois ces recommandations ont été publiées en 2010 (1), et certains aspects nécessitaient d'être mis à jour, pour tenir compte de données récentes, portant notamment sur les modalités de prise en charge de la maladie. Cette mise à jour vient d'être réalisée par un groupe d'experts internationaux coordonnés par l'*American Thoracic Society*, dont des experts européens (2). Comme c'est la règle, les recommandations ont été établies après une revue systématique de la littérature médicale, qui ont fait l'objet d'une synthèse précise, évaluant le niveau de certitude des données scientifiques (niveau de preuve), et l'importance médicale. Les recommandations peuvent être résumées comme indiquées dans le tableau I. *page 10*

Prise en charge thérapeutique

Sur le plan thérapeutique, ces recommandations confirment l'importance et l'utilité du traitement par inhibiteur de mTOR (sirolimus ou everolimus), qui est dorénavant proposé aux patientes présentant une dégradation fonctionnelle respiratoire relativement rapide, mais également aux patientes présentant une altération fonctionnelle déjà significative cliniquement lors de la prise en charge. Le traitement est en particulier proposé lorsque le VEMS est < 70% de la valeur théorique, ou diminue d'au moins 90 mL/an, ce qui représente une diminution au moins 3 fois supérieure à la perte annuelle liée à l'âge, évaluée à 30 mL/an.

Le sirolimus permet d'obtenir une amélioration de la fonction pulmonaire (mesurée par le VEMS et la capacité vitale), une amélioration de la capacité à l'exercice et de la qualité de vie, et réduit le volume des angiomyolipomes. En outre, il peut avoir un effet favorable sur les lymphangioléiomyomes (tumeurs bénignes lymphatiques), et sur les épanchements chyleux pleuraux et péritonéaux (pleurésie, ascite).

En général le sirolimus est bien toléré et, s'accompagne d'effets secondaires modérés, dont les plus fréquents sont une mucite (inflammation des muqueuses, notamment de la bouche), une diarrhée, des nausées, une hypercholestérolémie, des rashs cutanés ressemblant à l'acné, et un œdème des membres inférieurs. Plus rarement, on peut rencontrer la formation de kystes ovariens, des anomalies des règles, la présence de protéine dans les urines, des anomalies des tests hépatiques à la prise de sang, voire une intolérance pulmonaire ou des infections liées à l'immunosuppression.

FI 52

Il persiste des incertitudes en ce qui concerne la dose optimale mais on adapte habituellement la posologie pour un dosage résiduel de sirolimus compris entre 5 et 15 ng/mL. Des données plus récentes suggèrent que des doses plus faibles (dosage résiduel inférieur à 5 ng/mL) pourraient également permettre de stabiliser la fonction pulmonaire dans certains cas, permettant ainsi de réduire la fréquence des effets indésirables. Les principes du traitement sont les mêmes pour la LAM associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville que pour la LAM sporadique. La durée optimale du traitement n'est pas connue ; certaines personnes sont maintenant traitées avec un bénéfice prolongé (atteignant 3,5 ans). Les recommandations confirment l'absence d'indication de la doxycycline (tétracycline) ou du traitement hormonal dans le cadre de la prise en charge de la LAM.

Diagnostic de la LAM

Un autre aspect des recommandations concerne le dosage du VEGF-D (*vascular endothelial growth factor-D*) sérique, qui est maintenant disponible en France depuis plusieurs années. Le VEGF-D est un biomarqueur synthétisé par les cellules de la LAM, qui intervient dans la composante lymphatique de la maladie. Environ 70 % des patientes atteintes de LAM ont un taux élevé de VEGF-D (≥ 800 pg/mL).

La sensibilité du dosage est supérieure à 70 % et sa spécificité supérieure à 90 %. En pratique, le dosage de VEGF-D est un complément parfois déterminant pour le diagnostic de la LAM. Si le taux n'est pas élevé, cela ne permet pas d'exclure le diagnostic de LAM. Si le taux de VEGF-D est élevé, cela représente un argument diagnostique nettement en faveur de la LAM, si la présentation est par ailleurs évocatrice (images kystiques multiples évocatrices au scanner thoracique, trouble ventilatoire obstructif à l'exploration fonctionnelle respiratoire, pneumothorax éventuel).

Chez les patientes présentant une présentation clinique et radiologique évocatrice de LAM, le diagnostic peut donc être confirmé par l'un ou l'autre des critères suivants : sclérose tubéreuse de Bourneville, angiomyolipome rénal, lymphangioléiomyomes kystiques, pleurésie chyleuse, ascite chyleuse et/ou taux de VEGF-D sérique > 800 pg/mL.

Conclusion

Ces recommandations synthétisent des avancées significatives dans la prise en charge de la LAM au cours de la dernière décennie. Un biomarqueur diagnostique comme le dosage de VEGF-D permet d'éviter une biopsie pulmonaire chez un certain nombre de patientes. Le traitement par sirolimus est efficace dans la LAM, et est fortement recommandé dans certaines indications, maintenant plus précises. Des traitements inutiles comme la doxycycline ou les traitements anti-hormonaux peuvent maintenant être évités. Il est prévu la mise à jour des recommandations concernant d'autres questions telles que la grossesse, les voyages aériens, la prise en charge des pleurésies, et les traitements bronchodilatateurs.

Références

1. Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, Cottin V, Costabel U, Harari S, Reynaud-Gaubert M, Boehler A, Brauner M, Popper H, Bonetti F, Kingswood C; Review Panel of the ERS LAM Task Force. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J* 2010;35:14-26.

2. McCormack FX, Gupta N, Finlay GR, Young LR, Taveira-DaSilva AM, Glasgow CG, Steagall WK, Johnson SR, Sahn SA, Ryu JH, Strange C, Seyama K, Sullivan EJ, Kotloff RM, Downey GP, Chapman JT, Han MK, D'Armiento JM, Inoue Y, Henske EP, Bissler JJ, Colby TV, Kinder BW, Wikenheiser-Brokamp KA, Brown KK, Cordier JF, Meyer C, Cottin V, Brozek JL, Smith K, Wilson KC, Moss J, for the ATS Committee on Lymphangioleiomyomatosis. Official American Thoracic Society and Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2016 (sous presse).

*Un grand merci au Pr. Cottin pour cette
mise à jour des recommandations*

Le bureau de Flam

Centre national de référence des maladies pulmonaires rares, Lyon,
www.maladies-pulmonaires-rares.fr

Contexte	Recommandation	Force de la recommandation	Niveau de certitude scientifique
Traitement par les inhibiteurs de mTOR	Chez les patientes présentant un déclin de la fonction respiratoire ou une fonction respiratoire anormale, nous recommandons un traitement par le sirolimus plutôt qu'une surveillance.	Forte	Modéré
	Chez les patientes présentant une LAM avec un épanchement pleural chyleux posant problème, nous suggérons un traitement par le sirolimus avant une prise en charge plus invasive (drainage percutané, chirurgie)	Modérée	Très faible
Traitement par la doxycycline	Nous suggérons de ne pas utiliser la doxycycline comme traitement de la LAM	Modérée	Faible
Traitement hormonal	Nous suggérons de ne pas utiliser le traitement hormonal comme traitement de la LAM. [Le "traitement hormonal" inclut les traitements hormonaux par progestatif, agoniste de la gonadotrophine releasing hormone (GnRH), les modulateurs sélectifs des récepteurs à l'œstrogène comme le tamoxifène, et l'ovariectomie..]	Modérée	Très faible
VEGF-D comme test diagnostique	Pour les patientes dont le scanner thoracique montre des anomalies caractéristiques de LAM, mais qui n'ont pas d'autres manifestations cliniques ou extra-pulmonaires radiologiques confirmant la LAM, nous recommandons un dosage de VEGF-D pour établir le diagnostic de LAM avant d'envisager une biopsie pulmonaire à visée diagnostique. Le but du dosage de VEGF-D est d'obtenir une confirmation diagnostique non invasive de la LAM. [Les autres critères de confirmation de la LAM incluent une sclérose tubéreuse de Bourneville, des angiomyolipomes, une pleurésie ou une ascite chyleuse, et des lymphangioléiomyomes kystiques]	Forte	Modéré

Tableau I. Résumé des recommandations
FI 52

VACCIN ANTI-GRIPPE

L'automne est là et avec lui le retour des virus dont vous devez, encore plus que les autres, vous protéger. C'est donc le moment de penser à vous faire vacciner contre la grippe. Nous vous rappelons que cette précaution fait partie des recommandations émises par les médecins. Si vous ne recevez pas, directement de votre caisse de Sécurité Sociale, le bon pour procéder à cette vaccination, adressez-vous à votre médecin traitant qui vous le prescrira. Nous vous rappelons que ce vaccin doit vous être intégralement remboursé au titre de la LAM.

Par ailleurs, nous vous rappelons également que la vaccination contre le pneumocoque est indiquée tous les 5 ans chez les personnes atteintes de maladie chronique et celles âgées de plus de 65 ans.

Véronique WAHLE



INFORMATIONS DIVERSES

**Journée d'information et d'échanges avec les associations de malades,
organisée par l'Association *Tous Chercheurs* à Marseille**



Le handicap invisible ou « quand la maladie ne se voit pas... »!

A la notion de handicap est souvent associée l'image d'une personne en fauteuil roulant ou d'un aveugle se déplaçant avec une canne blanche. Cependant il existe bon nombre de handicaps (environ 80%), qualifiés d'invisibles, qui bien que tout à fait réels, sont difficilement perceptibles par autrui.

Cela rend la prise de conscience de ce handicap difficile aux yeux de l'entourage, des médecins, de la société et aussi parfois de la personne elle-même. Ce qui peut entraîner frustrations, incompréhension et désespoir et soulever des questions essentielles au sein de notre société.

- *Quel regard portent les autres (famille, professionnels de santé, employeur...) sur l'individu*
- *Comment reconnaître et prendre en compte, sans le négliger, un handicap invisible dans les soins et dans la vie sociale ?*
- *Comment gérer le déni, voire le rejet de la maladie (par l'individu lui-même et par la société) ?*
- *Quelles sont les difficultés de la démarche d'information familiale en cas de handicap invisible ?*

Cette rencontre était animée par des médecins et une représentante d'association de malades. Les patients et proches dans la salle ont contribué à enrichir le débat.

Il est difficile de faire une synthèse de ces temps d'échanges. Il n'y a pas de recettes dans la manière de vivre et de parler de sa maladie. Tout dépend sans doute du regard que l'on porte sur soi, sur la maladie. Comment se vit le regard des autres...

Dire que nous sommes malades, c'est se montrer avec ses failles. Mais comment faire alors, dans une société qui ne les accepte pas? La douleur physique comme psychique incommode, parce qu'elle submerge un trop plein d'émotions.

La question peut se poser à savoir si nous devons ou non en informer notre entourage. Mais au-delà de la peur d'être exclu, stigmatisé ou surprotégé, le risque de rester seul avec sa peur, sa souffrance, ses questions, d'être dans le déni ou à l'inverse de ne plus être qu'une maladie est bien présent.

Les associations de malades prennent ainsi toute leur importance, pour ne plus s'isoler, se dégager des craintes de son entourage tout en le préservant, se libérer des maux qui peuvent emprisonner le quotidien et apporter ensemble plus de visibilité à nos maladies.

Marie JODON

FI 52

Le patient expert: expert de sa maladie ou expert de la maladie?

Patient expert - Éducation Thérapeutique du Patient : de quoi s'agit-il ?

Depuis une dizaine d'années, on parle de plus en plus d'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) et de "Patient Expert". Le "Patient Expert" est une personne, atteinte d'une maladie chronique, qui a développé au fil du temps une connaissance fine de sa maladie. Il est avant tout acteur de sa propre santé mais il peut aussi intervenir en tant que personne ressource pour les autres. Sortant peu à peu d'une relation paternaliste entre le médecin et son patient, on observe une évolution des pratiques médicales, avec une place de plus en plus importante accordée au patient : les médecins intéressés par l'Éducation Thérapeutique ne travaillent plus aujourd'hui seulement pour le patient mais réellement avec le patient. Ces bouleversements ne se font pas sans soulever des questions.

- **A force d'expériences personnelles, devient-on expert ? Quel est le champ de cette expertise ?**

Pour être "Patient expert", l'expérience ne suffit pas. Une prise de distance avec sa maladie, dans le bouleversement affectif qu'elle soulève est nécessaire pour éviter le piège de se poser en miroir ou d'absorber, sans filtres, le vécu d'un pair. Son rôle n'est pas de dire ce qu'il faut faire (ne pas se prendre pour le médecin) mais d'accompagner le malade à déterminer ses propres besoins.

La formation qui est proposée à l'Université de Médecine de Marseille est réservée aux malades (ou aux aidants) atteints de maladie chronique et permet de se former à l'écoute, de mieux connaître le système de santé et ses institutions et enfin d'avoir une connaissance des maladies chroniques. Le diplôme est assez large; le cœur de la formation est l'Éducation Thérapeutique.

Les champs d'applications sont nombreux et s'inscrivent dans le mouvement de démocratie sanitaire du système de soin français. Le patient expert peut s'engager dans des comités de représentant des usagers, participer à la co-construction de programmes d'ETP suivant les recommandations des Agences Régionales de Santé, mais aussi être patient intervenant dans des programmes d'ETP. Par ailleurs, pour le Professeur Jean-François Cordier,

"Son implication dans la recherche clinique, et en particulier les essais thérapeutiques est également une nécessité, à la fois dans la conception des protocoles, le contrôle éthique, et même l'interprétation des résultats" Extrait d'un article paru dans la revue du praticien, vol 63.

Au Canada, on l'appelle "patient partenaire", mais il peut aussi être patient ressource, patient témoin ...

En résumé de ce débat citoyen, pour le patient expert, il est plus question "d'être expert du vécu de sa maladie" que d'avoir "une expertise sur la maladie", même si de réelles connaissances techniques sont nécessaires à la compréhension et à l'accompagnement de diverses situations.

Mais depuis peu...

« Un cap vient d'être franchi à la faculté de médecine de Bobigny où un petit groupe de patients experts enseignent en binôme avec des médecins enseignants."

Cf article du Monde Festival du 16 septembre 2016 par Olivia Gross, Rémi Gagnayre et Yannick Ruelle : "les patients enseignants, une révolution dans la formation des médecins"

La démocratie sanitaire est réellement en mouvement.

D'autres questions ont reflété la richesse des échanges lors de cette journée comme :

- Entre expertise scientifique et expertise profane : vers un réel partenariat ?
- Quant au "parent expert", comment peut-il préserver son rôle de parent sans se laisser envahir par le rôle d'expert de l'aide voir du soin ?
- L'ETP, qu'est-ce que c'est ? Que peut apporter l'éducation thérapeutique aux personnes atteintes de maladies rares ?
- Quels sont les rôles à jouer à la fois des patients devenus experts et des associations de malades impliquées dans l'ETP ?

Ces questions mettaient en lumière les freins parfois rencontrés, la prise en compte de la place des familles et le questionnement éthique infiniment présent.

Edith HENRY

« Vivre avec une maladie rare constitue un apprentissage de tous les jours »



« C'est une alliance à trois partenaires : patient, soignant, patient expert ».

Nous développerons dans un prochain numéro, les questions du patient-expert et de l'éducation thérapeutique.

LA LAM DE PAR LE MONDE

RENCONTRE BISANNUELLE DE L' ASSOCIATION ALLEMANDE LAM



Cette année, la rencontre se faisait sous le titre :

« LAM : connaître et reconnaître – les 10 ans de l' association LAM Selbsthilfe e. V. »

L'association LAM allemande organise tous les deux ans une rencontre avec tous les membres de l'association, les malades et leur famille.

Cette année, cette réunion a eu lieu du 3 au 5 juin 2016, à Fulda dans le centre de l' Allemagne.

Sur les 221 membres enregistrés dans l' association (malades et non malades), environ 50 patientes atteintes de LAM étaient présentes et quelques membres de famille, en tout environ 66 personnes.

Vendredi 3 juin 2016 :

Cette première journée qui a débuté à 15h00, était consacrée à l'accueil et la prise de connaissance entre les « anciennes » et les « nouvelles » patientes. Pour organiser et faciliter la prise de contact, une sorte de « speed Dating » a été organisé. Un cercle de chaises au centre, un cercle de chaises à l'extérieur et c'est parti : 5 minutes par « couple », et ensuite le cercle extérieur bouge d'une chaise. Pendant ces 5 minutes, les deux patientes qui sont face à face se racontent succinctement leur histoire à l'aide de quelques questions pré inscrites sur un papier. Ceci permet en peu de temps de faire la connaissance des nouvelles têtes.

Ensuite en fonction des intérêts de chacun, différents groupes de discussion ont eu lieu :

- Oxygène
- Nouvelles diagnostiquées
- Travail à l'intérieur de l'association
- Médicament Rapamune
- Carte d' handicapé et retraite
- Famille

Après une heure, chaque groupe a fait un petit résumé pour le reste de l'audience.

Le soir un repas en commun a eu lieu.

Samedi 4 juin 2016 :

Cette journée fût consacrée à des exposés et des informations générales.

Dr. Smaczny : registre officiel des patientes LAM.

Le Dr. Smaczny nous a informé sur tous les avantages et désavantages de se faire enregistrer officiellement dans un registre médical allemand et/ou européen et /ou mondial. Elle a également expliqué le fonctionnement, ainsi que toutes les différences entre la loi allemande, la loi européenne et la loi américaine. Elle a également montré les coûts exorbitants pour monter un tel registre et nous a informé qu'elle essayait depuis quelques années avec d'autres médecins de créer ce registre.

Pr. Wirtz : les dernières nouvelles sur la recherche LAM

Le Pr Wirtz a d'abord fait un récapitulatif sur la manière dont se déclenche la maladie LAM, ou tout du moins sur le peu de connaissances que l'on a là dessus. Il a ensuite montré les résultats ou les avancements de la recherche fondamentale sur le fonctionnement d'une cellule et plus particulièrement sur la partie qui peut être intéressante concernant LAM.

Dr. Watz : activité physique avec une maladie pulmonaire chronique.

Dr. Watz a montré les résultats d'une étude qu'il a fait en Allemagne avec des malades atteintes de LAM. Il nous avait demandé, il y a 2 ans lors du dernier meeting, de remplir un questionnaire et de porter pendant 1 ou 2 semaines un bracelet au bras muni d'un capteur qui enregistrerait tous les mouvements. Il a également montré les résultats d'autres études faites avec des malades atteints de différentes maladies pulmonaires (BPCO, fibrose). En résumé, il est fondamental de continuer à marcher et à se bouger, le peu que l'on puisse. Chaque pas, chaque mouvement est bénéfique. Même s'il est extrêmement difficile et contraignant de marcher quand on a une respiration limitée, il est vital de faire un minimum de pas par jour. Il a montré les avantages des nouvelles technologies avec les smartphones et les bracelets qui comptent les pas.

Dr. Watz : prendre l'avion avec la maladie LAM

Il n'est pas fondamentalement interdit de prendre l'avion, cependant les risques de problèmes sont assez élevés et dépendent aussi du niveau d'atteinte des poumons. Les malades sous oxygène devraient en tout cas éviter de prendre l'avion car dans les avions et surtout en hauteur, le pourcentage d'oxygène dans l'air est très restreint. De plus le décollage et l'atterrissage sont contraignants pour les poumons ainsi que l'air pressurisé de la cabine. Les risques de pneumothorax peuvent augmenter.

En résumé, chacune des malades doit faire la balance entre les risques encourus et le désir profond de prendre l'avion. Il n'existe pas d'interdiction formelle, chaque cas est très individuel et chacun doit prendre ses responsabilités.

FI 52

Pr Welte : transplantation pulmonaire.

- Le Pr Welte est médecin à l'hôpital universitaire de Hanovre, qui est un des plus grands centres de transplantation pulmonaire en Europe. Il a expliqué de façon très claire que l'inscription sur la liste d'attente pour une transplantation était extrêmement stricte et rigide et suivait un très grand nombre de critères médicaux et psychiques complexes. La transplantation est vraiment la méthode extrême pour allonger la vie des patientes atteintes de LAM. Les critères pour l'inscription sur la liste d'attente sont par exemple : aucune autre grave maladie que LAM, un BMI (indice de masse corporelle) au-dessus de 17 et en dessous de 31, un état psychique très stable, une hygiène de vie irréprochable, une motivation et volonté très forte, etc... Cette liste n'est évidemment pas exhaustive ... La transplantation reste une opération extrêmement risquée et contraignante. La vie avec un poumon transplanté demande une hygiène de vie irréprochable ainsi qu'une prise très lourde de médicaments, jusqu'à 30 différentes pilules par jour ! Malheureusement, il a été constaté dans plusieurs cas que LAM étant une maladie auto-immune, elle peut s'attaquer aussi aux poumons transplantés....

Thérapie oxygène : quels appareils pour quelle situation, les concentrateurs mobiles

Un représentant de la société « air-be-c Medizintechnik » était sur place et a tout d'abord fait une présentation rappelant le rôle de l'oxygène dans le corps et plus particulièrement ce qui se passait au niveau des poumons lorsque l'on respire. Ensuite il a montré le rôle que jouait la prise d'oxygène supplémentaire. Enfin il a montré les différents systèmes qui existent pour une thérapie d'oxygène. Pendant les pauses, il était possible de se renseigner sur les dernières évolutions des appareils et plus particulièrement sur les tout derniers concentrateurs mobiles qui existent. Il avait amené plusieurs appareils que nous pouvions essayer et tester.

Questions & réponses : deux des médecins ayant fait des exposés, sont restés pour animer cette heure de questions & réponses. Chaque membre pouvait poser toute question à ces deux médecins, que ce soit des questions générales sur la maladie ou des questions sur des cas plus individuels.

Le soir un dîner en commun a eu lieu au restaurant de l'hôtel.



Fulda

Dimanche 5 juin

Exposé sur les modalités de retraite :

Une personne de la communauté sociale « VdK »* a fait un exposé sur les dernières évolutions des lois sociales allemandes concernant les conditions de départ en retraite.

* : il existe en Allemagne plusieurs associations appelées « communauté sociale » qui ont pour but de défendre les intérêts des citoyens vis à vis des autorités sociales comme caisse de retraite, Assedic, sécurité sociale... Chacun, moyennant une petite cotisation annuelle, peut être membre et profiter à titre gratuit de conseil et d'aide juridique.

Exposé d'un thérapeute respiratoire :

Il a expliqué les avantages des exercices respiratoires réguliers pour faciliter et entretenir la respiration.

Possibilité de participation à deux groupes de travail :

1^{er} groupe : stratégies pour vaincre les problèmes psychiques après un diagnostic LAM

2^{ème} groupe : exercices pratiques de respiration et démonstration des différentes techniques

Cette conférence s'est ensuite terminée avec une photo de groupe et un déjeuner en commun. Vers 14h30, les participants sont tous repartis dans les « 4 coins » de l'Allemagne.

Merci à Isabelle Rissiek, membre de l'association LAM Selbsthilfe e.V.,
pour ce compte-rendu

**N'oubliez pas de nous
envoyer vos témoignages!
Nous comptons sur vous !
Merci**

Le présent bulletin fournit des informations non exhaustives sur la LAM, sur les patientes qui en sont atteintes et sur FLAM. Les opinions personnelles qui y sont exprimées ne reflètent pas nécessairement celles de l'association et n'engagent nullement sa responsabilité. Il appartient impérativement à chaque patiente de consulter son médecin traitant pour tout ce qui concerne la prise en charge spécifique de sa maladie et son traitement.

FI 52