



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)  
6 square Francis Poulenc 37 000 Tours  
Tel : 02 47 64 24 70 E-mail : mimi267@wanadoo.fr  
Directeur de la publication : Michelle Gonsalves



## Le mot de la présidente

L'an dernier à pareille époque FLAM venait au monde. L'association consistait en une poignée de patientes et une autre poignée de personnes sensibles à leur détresse et qui souhaitaient les aider. Nous étions très déterminés mais nous avançons dans l'inconnu.

Un an après, nous pouvons être fiers de nous. FLAM compte aujourd'hui plus de 40 patientes et plus d'une centaine de membres au total. Comme prévu, nous avons publié quatre numéros de FLAM Infos en un an. Et dès l'automne prochain, vous pourrez faire la connaissance de notre site Internet. Peu à peu, nous approchons donc du premier objectif de FLAM : rassembler les patientes. Mais, un simple coup d'œil à la répartition géographique des patientes sur le territoire français montre que nous n'avons aucun contact dans certaines régions. Il nous faut donc sans relâche tenter de faire connaître la LAM et FLAM le plus largement possible.

Lorsque l'on est atteint d'une telle maladie les regards se tournent surtout vers les médecins et vers la recherche. Une meilleure connaissance de la maladie et un traitement efficace sont évidemment ce que nous espérons toutes et il faut reconnaître que les réponses à nos questions sont souvent frustrantes.

Faut-il donc désespérer ? Bien évidemment non ! Les médecins de par le monde connaissent la LAM de mieux en mieux.

Les errances diagnostiques si elles existent encore sont de moins en moins fréquentes. La prise en charge de la maladie s'améliore.

Une communication réelle existe entre FLAM et le corps médical : de nombreuses patientes ont été contactées grâce aux médecins, plusieurs articles consacrés à FLAM ont été publiés dans des revues médicales et une réunion patientes/ médecins consacrée à la LAM aura lieu en octobre prochain (voir ci-dessous).

Cette réunion sera organisée à l'initiative du GERM "O" P, de FLAM et des laboratoires Schering-Plough. Ceci montre que le corps médical se mobilise de plus en plus autour de la LAM.

### SOMMAIRE

Page 1 :

- Le mot de la présidente
- Informations diverses

Page 2 :

- Témoignage de D. Schilling

Page 3 :

- Des patientes parlent aux patientes

Page 6 :

- Réunions Alliance Maladies Rares

### Rappels importants :

- Pensez à nous faire parvenir votre **auto-risation** de communiquer vos coordonnées remplies en cochant oui ou non. la liste des patientes ne peut pas inclure votre nom sans cette auto-risation.

- Pensez également à nous renvoyer le **questionnaire médical**. Il nous est indispensable pour établir une base de données très précieuse pour l'association.

### AG Tours

**N**otre Assemblée Générale aura lieu à **Tours le samedi 7 septembre 2002** à partir de 14 heures. C'est la réunion la plus importante dans la vie d'une association, l'occasion de rencontrer les autres membres de cette association, de prendre part aux décisions, de s'exprimer, de faire part de ses critiques et louanges.....Nous vous proposons de terminer l'après-midi par un repas pris ensemble afin de renforcer nos liens de manière plus conviviale. Contactez-nous si vous souhaitez rester à Tours le samedi soir. Nous nous mettrons en quête d'un hôtel (avec ascenseur... !) Nous espérons vivement que vous viendrez nombreux (et nombreuses)



### Réunion sur la LAM

**C**ette réunion aura lieu **le jeudi 10 octobre 2002 à Paris**. Elle réunira des médecins spécialistes de la LAM et des patientes concernées. C'est la première réunion de ce genre en France. Si c'est un succès, d'autres (peut-être plus importantes) pourront être envisagées les années suivantes. Nous vous fournirons d'autres informations dès qu'elles seront en notre possession.

### SITE INTERNET

#### Enfin FLAM en ligne (ou presque !)

**N**ous avons travaillé la forme et le fond, il ne reste plus qu'à nous faire héberger sur le site d'Orphanet. Ce sera chose faite fin septembre, début octobre.



**B**onjour à toutes,

Je m'appelle Désirée, j'ai 63 ans, et j'habite Nice depuis 13 ans. Avant j'habitais la Lorraine et quand j'ai eu connaissance de ma LAM, mon mari et moi avons décidé d'aller vers des climats moins humides en espérant que mon état s'améliorerait. J'ai arrêté de travailler pour invalidité et mon mari a demandé sa mutation qu'il a obtenue. Nous avons donc tout quitté, les parents, la famille, les amis et notre maison, heureusement les enfants nous ont rejoints. Nous ne l'avons jamais regretté, persuadés que l'évolution de ma maladie aurait été plus rapide dans notre Lorraine où je faisais bronchite sur bronchite et où très souvent le mauvais temps m'empêchait de sortir et faire mes promenades de santé.

J'ai commencé à souffrir d'une dyspnée d'effort vers 1973 vers l'âge de 34 ans. Mon médecin généraliste a mis ce problème sur le compte de la thyroïde et m'a soignée en conséquence, mais sans résultats.

En 1976 mon médecin a détecté une grosseur à la fosse iliaque droite, m'a hospitalisée et opérée de suite. C'était un kyste rétro-péritonéal de la taille d'une orange (lymphangiome bénin) attaché à l'artère hypogastrique, et pour éviter une hémorragie il a seulement été drainé.

En 1985, récurrence de cette tumeur, alors que la première fois la grosseur ne m'avait pas fait souffrir du tout avec la deuxième j'ai souffert le martyr pendant 10 jours, car personne n'avait pensé à cet ancien kyste et il n'était pas détectable sur les images échographiques. Le jour de Pâques je suis retournée aux urgences de l'hôpital et lors de l'opération on a constaté que c'était l'ancien kyste qui avait récidivé.

Entre-temps en 1977 il a été constaté sur les radios pulmonaires un syndrome interstitiel débutant et une insuffisance fonctionnelle sévère, sans pouvoir porter un diagnostic précis. Après biopsie pulmonaire, les cellules prélevées présentaient un contenu évoquant une sidérose. Comme je travaillais dans une entreprise sidérurgique, c'était plausible. Mais le Conseil des trois médecins a totalement rejeté ce diagnostic, d'autant plus que je fréquentais très peu les ateliers. Mes problèmes respiratoires s'aggravant j'ai été dirigée vers Paris et là pendant dix ans on n'a pas pu mettre de nom définitif sur ma maladie.

C'est en 1988, après une hospitalisation de 15 jours pour examens approfondis, que le diagnostic final est tombé : lymphangioléiomyomatose à évolution lente avec hypertension artérielle pulmonaire. Comme je n'étais pas encore ménopausée j'ai été mise sous traitement de ménopause biologique, malheureusement ce traitement n'a pas stabilisé ma maladie, elle continuait au contraire à évoluer. Ensuite ce fut la galère de l'insuffisance respiratoire, le handicap de plus en plus sévère, une vie au ralenti.

En 1994 à 55 ans : oxygénothérapie la nuit, puis en déambulation, puis 24h/24h. En mai 1994 : inscription sur la liste d'attente pour une greffe (avec bilan de pré-transplantation). Début 1996, mon état de santé s'aggravant, il a été décidé une réduction pulmonaire du côté droit; cette lourde opération m'a

soulagée un peu et m'a permis d'attendre la greffe.

En raison d'un problème de compatibilité, j'ai attendu longtemps (quatre ans et demi)

Et un jour, le 19 octobre 1998, le téléphone a sonné, il était 19 h, j'étais seule à la maison, mon mari était sorti. Mon chirurgien m'annonçait qu'il disposait d'un poumon pour moi, que je devais faire de suite le nécessaire auprès du Samu pour être au plus vite à Paris. J'ai été prise de panique, heureusement mon chirurgien m'a rappelée dix minutes après et c'est seulement là que j'ai réagi et que tout a été mis en branle, le Samu, l'avion sanitaire (car les avions de ligne ne voulaient pas m'accepter avec ma propre bouteille d'oxygène portable et eux n'avaient pas de bouteille d'oxygène agréée disponible). A cause de ce détail, j'ai failli arriver trop tard à l'hôpital. Pourtant j'avais prévenu le Samu qu'il devait veiller à ce problème pour éviter toute difficulté. L'avion sanitaire s'est posé à Nice à 21 heures, je suis arrivée à l'hôpital Broussais vers 23 h et on m'a de suite prise en charge. A trois heures du matin, le chirurgien est allé voir mon mari pour lui annoncer que l'opération était terminée et que tout s'était très bien passé.

Dès mon réveil j'ai pu téléphoner à mes enfants et à ma mère. Très vite on m'a enlevé l'oxygène. Je me souviens de ce moment le cœur plein d'angoisse, je n'y croyais pas, j'avais peur de manquer d'air et pourtant je me suis mise à respirer profondément, d'abord avec angoisse, et puis avec allégresse. Plus besoin de lunettes à oxygène, plus de fil, plus de bouteille d'oxygène, j'étais libre, libre comme l'air. Merci à mon cher donneur inconnu, merci à mon chirurgien, merci à tous ceux qui m'ont accompagnée jusque-là. Après trois jours de salle de réanimation j'ai rejoint ma chambre et trois semaines après j'étais dehors, une nouvelle vie m'attendait.

Malheureusement, quinze jours après, un problème d'hyperthyroïdie associé à un épanchement pleural, a nécessité ma ré-hospitalisation (rythme cardiaque à 160/180 mn) Je suis restée en réanimation trois semaines et suis sortie le 23 décembre, juste pour Noël. Depuis, je n'ai plus eu de complication, jamais de rejet, je supporte très bien le traitement anti-rejet et mène une vie tout à fait normale. Après la greffe, ce qui est très important, c'est la re-musculation. Après les séances chez un kiné, je me suis inscrite en salle de musculation, ce qui m'a énormément aidée, surtout pour la re-musculation des jambes et du dos.

De vous résumer ma vie de LAM, m'a obligée à ressortir les comptes rendus d'hospitalisations et de revivre en pensée, mon parcours du combattant. Il a été long, 25 ans! Mais je ne me suis jamais découragée. Et si je suis là aujourd'hui à vous écrire, c'est grâce à tous les merveilleux médecins qui m'ont toujours entourée, avant et après la greffe, à tout le personnel hospitalier, à tous ces envoyés du ciel qui ont pour mission d'aider les malades. Je leur rends hommage ici et les remercie de tout cœur

Je vous souhaite à vous toutes mes chères amies de souffrance, autant de chance que moi. Je pense beaucoup à vous, vous que j'ai appris à connaître par le bulletin FLAM Infos, et vous embrasse toutes bien cordialement.

**Désirée Schilling.**

## Des patientes parlent aux patientes

**N**icole D. chez qui la maladie se manifeste sous forme d'ascite chyleuse (liquide abdominal) nous communique: .....Avec l'aide du Pr Metman, gastro-entérologue à l'hôpital Trousseau à Tours, j'ai subi le 19 novembre 2001 une intervention. Cette intervention a été réalisée à l'hôpital Antoine Béclère à Clamart (région parisienne) par le Pr Franco. L'intervention consistait à effectuer une dérivation veino-jugulaire (tuyau partent de l'abdomen dans lequel l'ascite remonte et rejoint le système veineux)

Dès que l'opération a été réalisée, le système s'est mis en route. La seule contrainte est le port d'une ceinture abdominale jour et nuit et des exercices respiratoires. Je suis très heureuse de cette intervention car, depuis 15 jours, j'ai l'impression de revivre. Je remercie les professeurs et tout le corps médical de leur aide si grande.

NDLR. Plus de six mois après l'intervention Nicole va bien, et son problème de liquide abdominal, très handicapant, semble un mauvais souvenir.

**É**velyne Proot nous communique :  
.....Je vais vous donner les coordonnées pour l'huile et la margarine CERES. Ces dernières vont directement dans le sang. Elles sont recommandées aux personnes qui suivent un régime pauvre en graisses, surtout celles qui ont fait un chylothorax comme moi.

Ce sont des produits de nécessité que l'on peut se faire rembourser à moitié par la CPAM. Il faut pour cela que le médecin traitant rédige une ordonnance pour chaque commande.

Pour plus de renseignements sur ces produits, vous pouvez me contacter directement (mes coordonnées figurent sur la liste des patientes).

**V**écu d'une patiente LAMinée – Odile Guibert. Orléans

- Compte-rendus opératoires détaillés d'interventions lourdes. Quand j'ai retrouvé des forces psychologiques et physiques, j'ai voulu savoir ce qui m'avait été fait dans le détail. Nous en avons parlé avec mon généraliste qui a obtenu les compte-rendus et nous les avons lus ensemble. J'étais soulagée de savoir. Je ne supportais pas le flou. En ce qui concerne ce problème, je trouve normal que les soignants exigent des précautions pour protéger les malades au moment de la lecture de ces compte-rendus qui peuvent être gravement traumatisants.
- Si vous avez comme moi fait le choix du «don de corps à la médecine», n'oubliez pas de mentionner que vous êtes atteinte de lymphangioliomyomatose. C'est un lieu d'observation et de recherche de plus.
- Si vous avez eu des difficultés à vivre « la réa », peut-être comme moi, parce que vous aviez toutes vos facultés sensitives et psychologiques, vous pouvez aller parler de cette expérience difficile dans certains lieux dès que vous avez repris votre sérénité. Mon problème était le suivant : je n'arrivais pas à être réduite à un « objet » de soins. J'ai donné mon témoignage dans l'école d'infirmières de ma ville devant les 3<sup>èmes</sup> années de leur formation. J'en ai profité pour présenter notre pathologie et pour leur laisser nos bulletins.
- La relation soignants-soignés, on en parle beaucoup. Nous, malades, il faut que nous participions à l'évolution de cette relation. Je pense que les professeurs sont à la recherche et à l'écoute de malades acceptant de témoigner.

**É**velyne Andrieu nous communique :

....Pour les gourmandes : un truc pour réduire encore plus les graisses : utiliser du soja (bio bien sûr) à la place. Lait de soja en remplacement du lait de vache et de la crème de soja en lieu et place de la crème fraîche. C'est entièrement végétal, délicieux et exempt de toute trace de graisse.

**M**ireille Gâtinat nous pose quelques questions :

⇒ Le Décapeptyl 3 fait-il grossir ? Diminue-t-il la libido ?

⇒ L'avion est-il le moyen de transport le moins utilisé par les patientes, même si elles n'ont pas eu de pneumothorax ?

## Cotisations 2002/2003

Pensez à nous faire parvenir vos cotisations dès que possible. Nous ne vivons que grâce à elles. Le montant est inchangé.

- 30,50 Euros pour une personne seule
- 45,75 Euros pour un couple.

Les membres dits « bienfaiteurs » qui souhaitent nous apporter un soutien financier sans prendre part activement à la vie de l'association peuvent nous adresser le don de leur choix. Nous vous adressons ci-joint deux bulletins d'adhésion L'un est pour vous pour cette année et l'autre pour toute personne de votre connaissance qui souhaite nous aider. Que chacun, chacune essaie de faire connaître FLAM, d'expliquer notre combat ....

### **RIME DE L'AMR – Jeudi 25 Avril 2002**

Une nouvelle Réunion d'Information des Membres (RIME) de l'Alliance des Maladies Rares a eu lieu le Jeudi 25 Avril 2002, à l'hôpital Broussais à Paris, et FLAM y était représentée ...

L'ordre du jour portait principalement sur deux sujets :

#### **1°/ - Projet SORTEO**

L'association SORTEO est une association de création artistique qui réunit des artistes professionnels, dont plusieurs danseurs de l'Opéra de Paris. Cette association va travailler avec l'Alliance des Maladies Rares sur un projet dont l'objectif est de créer une œuvre vivante avec les malades et/ou leurs proches. Le projet abouti prendra la forme d'une exposition globale des travaux réalisés, en Octobre 2003, à Paris.

Les artistes de SORTEO se proposent d'animer des espaces artistiques (chorégraphie, peinture, poésie, communication, sculpture). Ce ne seront ni des ateliers thérapeutiques, ni des ateliers de création. Il ne sera généralement pas demandé aux malades de créer par eux-mêmes. C'est plutôt l'expérience du malade ou de ses proches qui inspirera l'artiste de chaque discipline, par des rencontres, des conversations, des échanges. Toutes ces rencontres auront lieu à Paris, à une fréquence déterminée par les membres de l'association SORTEO.

*Les personnes intéressées par ce projet sont priées d'en informer Michelle GONSALVES qui les mettra en contact avec l'Alliance des Maladies Rares.*

#### **2°/ - Présentation de la loi « Droit des malades et qualité du système de santé »**

Il s'agissait de présenter les enjeux du nouveau statut des associations de malades. Il est prévu d'assujettir ces associations à un agrément dont les critères d'attribution sont les suivants : activité effective et publique, formation et information, représentativité, indépendance.

Après l'évocation de ces deux sujets, quelques informations relatives à la vie de l'Alliance ont été communiquées :

- ✓ Le nombre d'associations adhérentes à l'Alliance des Maladies Rares est actuellement de 94.
- ✓ L'assemblée plénière de l'AMR a eu lieu le 6 avril 2002.
- ✓ L'assemblée générale d'EURORDIS a eu lieu les 14 et 15 juin 2002 à Barcelone.
- ✓ L'Alliance des Maladies Rares propose à toutes les associations membres un outil d'aide à la création de sites Internet. *L'association FLAM est d'ailleurs en train de procéder à la construction de son site Internet (Mise en service à l'automne prochain)*
- ✓ Congrès européen des Maladies et Handicaps Rares : 15 au 18 octobre 2003 à Paris
- ✓ La première journée de ce congrès sera consacrée à des réunions d'associations organisées au niveau euro-

péen ou qui souhaitent le devenir. *FLAM documente actuellement la possibilité de prendre des contacts avec des associations européennes de patientes atteintes de la LAM.*

Les 16 et 17 octobre 2003 aura lieu le congrès à proprement parler. Enfin, le dernier jour sera consacré à la rencontre des alliances européennes (il en existe 11 à ce jour).

✓ Plate Forme Maladies Rares : actuellement, la Plate Forme Maladies Rares regroupe 4 structures : l'Alliance des Maladies Rares, Eurordis, Orphanet et Allo-Gènes. Deux nouvelles structures vont se substituer à celles-ci :

- L'Institut des Maladies Rares
- L'Association Plate Forme des Maladies Rares qui regroupe l'Alliance des Maladies Rares, Eurordis, Allo-Gènes (qui devrait prochainement prendre la dénomination de « Maladies Rares Info Services »)

#### **Forum National : « Diagnostic précoce et maladies rares : une démarche de santé publique »** **Vendredi 26 Avril 2002**

Cette journée était consacrée à des interventions de professionnels et bénévoles de la santé sur le thème du diagnostic précoce dans le cadre des maladies rares, ceci devant être replacé dans le contexte où ces maladies sont à 80 % d'origine génétique et qui, dans de très nombreux cas, touchent les enfants dès la naissance.

Le cas spécifique de la LAM se situe donc un peu en marge de ces débats.

Les principaux intervenants, pour les professionnels, furent :

- Pr. Marie-Louise BRIARD, Directeur scientifique d'Allo-Gènes
- Mme Annie NIVELON, Médecin généticien
- Mme Nicole MORICHON, Médecin cytogénéticien
- Mme Hélène ROSSERT, Médecin de la santé publique
- Mme Géraldine VIAULT, Généticienne clinicienne à l'hôpital Cochin
- Mme Isabelle BARBIER, Orthophoniste
- Pr. Arnold MUNNICH, Généticien à l'hôpital Necker

De nombreux représentants d'associations de malades atteints d'une maladie rare sont venus, tout au long de cette journée, témoigner de leurs expériences, et surtout ré-affirmer l'absolue nécessité d'un diagnostic précoce.

**Corine Durand**

**En attendant le 7 septembre, nous vous souhaitons à toutes et à tous de passer d'excellentes vacances**