



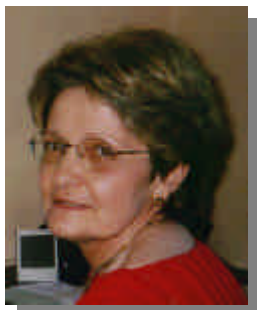
Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)

6 square Francis Poulenc 37 000 Tours

Tel - Fax: 02 47 64 24 70 E-mail : mimi267@wanadoo.fr

Directeur de la publication : Michelle Gonsalves

<http://www.orpha.net/nestasso/FLAM/>



Le mot de la présidente



Bonjour et bon prin-

temps à toutes et à tous !

Vous remarquerez cette fois l'absence de la rubrique « les patientes parlent aux patientes »... les patientes n'auraient-elles plus envie de se parler ? A vos plumes, vite. Il est important que toutes et tous s'expriment. Vous avez toutes des choses à dire, comme nous avons pu le constater lors de la dernière réunion de patientes qui

a eu lieu à Arcachon le 17 avril dernier, une réunion très agréable (nous oublierons vite le déjeuner du samedi..) et chaleureuse comme toujours au cours de laquelle nous avons pu faire la connaissance de nouvelles « lammies ». FLAM rassemble à ce jour 74 patientes.

Autre point fort du trimestre : la réunion annuelle de l'association américaine à laquelle j'ai eu la chance d'assister avec quelques 80 autres patientes.

Je voudrais conclure ce bref mot en remerciant chaleureusement nos récents donateurs, personnes privées et institutions. Il n'est pas possible de les citer tous, mais ils se reconnaîtront.....

SOMMAIRE

Page 1 :

Le mot de la présidente
Carnet rose
Déductions fiscales

Pages 2 à 4 :

Vie de l'association
Solidarité
LAM du jazz
Réunion Arcachon
Réunion interdisciplinaire

Pages 4 et 5 :

Maladies Rares
GERM"O"P
Réunion Alliance

Pages 6 à 9 :

La LAM dans le monde
Eurolam
Lamposium 2004

Bienvenue à Katy et Maÿlis ! Deux bonnes nouvelles : nous apprenons que deux jeunes patientes (l'une en Angleterre et l'autre en France), toutes deux diagnostiquées hélas à l'occasion d'un pneumothorax alors qu'elles étaient enceintes, viennent de donner naissance à deux belles petites filles.



Déductions fiscales des dons et versements. (articles 200 et 238 bis du Code Général des Impôts)

Aux termes de la loi n° 2003-709 du 01/08/2003 (JO du 02/08/2003), les dons et versements effectués au profit d'organismes d'intérêt général ayant un caractère philanthropique, scientifique, social, humanitaire ouvrent droit à une réduction d'impôt.

Pour les particuliers, cette réduction de l'impôt sur le revenu est égale à 60% du montant des sommes versées dans la limite de 20% du revenu imposable.

Pour les sociétés commerciales, cette réduction de l'impôt sur les sociétés est limitée à 60% du montant des versements dans la limite de 5/1000 de leur chiffre d'affaires.

Tous les dons effectués à FLAM sont donc fiscalement déductibles pour les donateurs. Faites en part autour de vous.

VIE DE L'ASSOCIATION

SOLIDARITE

Il n'y a que les imbéciles qui ne changent pas d'avis, dit-on ! Peut-être n'y a-t-il aussi que les sans-cœur ?

Pour sa part, le bureau à la prétention de n'être ni l'un ni l'autre ! (Je vous rassure, nous avons d'autres défauts).

Nous avons dans notre FLAM Infos n°10 en page 1, dans l'article intitulé « Prochaine réunion de patientes », affirmé que « ...Hélas, notre budget ne nous permet pas de prendre en charge vos frais de déplacement et d'hébergement... ». Trois considérations nous ont amenés à revoir notre position.

En effet, s'il est vrai que notre budget n'a pas permis depuis notre création de participer comme nous l'aurions souhaité aux frais engagés par les participants pour les réunions, des subventions récentes (Conseil général 86 et CCAS-TEME notamment) permettent de reconsidérer le problème.

Par ailleurs, malgré nos efforts répétés pour organiser des réunions d'information patientes/médecins ou des réunions de patientes, beaucoup de malades nous font savoir qu'elles sont malheureusement indisponibles ce jour là. Toutefois, après une courte discussion, on se rend très bien compte que c'est avant tout un problème d'argent pour beaucoup d'entre elles. Se déplacer, se loger coûte cher. Nous avons beau faire tourner autant que possible les lieux de rencontre ou négocier certains prix, cela ne change pas grand-chose à ce problème de fond.

Enfin, notre devoir est de nous rapprocher autant que possible des objectifs que nous nous sommes donnés.

En effet, l'un des buts que s'est fixé notre association est clairement annoncé dans l'article 2 de nos statuts :

« Regrouper les patientes atteintes de lymphangioliomyomatose, leurs familles et leurs proches, afin de :

- les informer sur la maladie avec l'aide des médecins, ...
- servir de trait d'union entre les malades et leurs familles afin de les **aider à surmonter les problèmes matériels** et les difficultés psychologiques et morales causés par la maladie.
- organiser des réunions d'information et **d'échanges** et publier un bulletin périodique.... »

Aussi, dans sa réunion trimestrielle du 20 mars 2004, le bureau a décidé à l'unanimité que l'association participera aux frais engagés par les patientes pour ce type de rencontre.

Bien entendu, au cours des discussions le problème d'équité s'est posé. Qui ? Sous quelle forme ? A quelle hauteur ?... en un mot quels critères adopter ? Nous savons pertinemment que les moyens ne sont pas les mêmes pour chacun d'entre nous. Fallait-il tenir compte de cette donnée et demander leurs revenus aux participantes pour décider si nous les remboursions ou pas ? Comme moi, vous voyez immédiatement l'horreur de la démarche. Par ailleurs, même si les finances de l'association cette année, le permettent, en sera-t-il toujours de même et dès lors, faut-il fixer un montant dès à présent ?

Nous avons donc décidé (puisque'il faut bien en arriver là !) que les règles suivantes seraient appliquées.

1. Seules les patientes adhérentes pourront bénéficier d'une prise en charge partielle des frais de déplacement et d'hébergement. L'accompagnant, aussi nécessaire soit-il, ne peut bénéficier de cette mesure.

2. La participation de l'association se fera sur deux lignes : le coût de transport d'une part et l'hébergement d'autre part.

Le transport sera remboursé sur la base d'un forfait kilométrique quel que soit le mode de transport utilisé. Le nombre de kilomètres retenu sera évalué par l'association comme si la participante avait utilisé une automobile de porte à porte.

L'hébergement sera remboursé par un montant forfaitaire identique pour chaque participante ayant eu à se loger sur place.

3. Avant chaque événement, le bureau décidera de l'enveloppe qu'il est possible d'affecter d'une part au transport et d'autre part à l'hébergement. En effet, si notre budget nous permet pour l'instant grâce aux subventions reçues d'apporter notre aide, il n'est pas certain qu'il en sera toujours de même.

Dans cette démarche de solidarité, bien que les mesures ci-dessus décrites soient ouvertes à toute patiente adhérente, les remboursements ne s'effectueront que sur demande de la participante accompagnée de justificatifs. Celles qui jugeront qu'elles n'ont pas besoin de cette participation ne sont bien entendu pas astreintes à faire cette demande. Elles participeront ainsi à notre effort pour réunir le plus grand nombre.

Alain GAUDUCHON

LAM DU JAZZ

Un concert de jazz à Tours ?

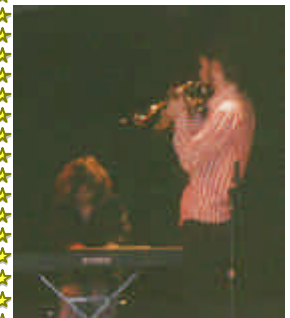
FLAM l'a fait !... conjointement avec des étudiantes de l'I.U.T.

Une soirée placée sous le signe de l'amitié, qui a réuni autour de trois groupes de jazz talentueux et dynamiques (Les Traîne-Savates, Modamoka et Jazzcouzy) une cinquantaine de personnes. Gageons que l'an prochain le public sera encore plus nombreux.

Pour celles et ceux qui souhaiteraient organiser une manifestation de ce genre, les étudiantes de l'I.U.T. ont fait, à leur intention, un « guide du parfait organisateur de spectacles ».

Alors, n'hésitez pas, lancez vous !

Françoise GAUDUCHON



VIE DE L'ASSOCIATION

REUNION ARCACHON

Notre réunion de patientes 2004 s'est donc déroulée comme prévu à Arcachon le 17 avril dernier. 24 patientes étaient présentes et une dizaine d'accompagnants. 8 « nouvelles » qui n'avaient jamais pris part à aucune réunion nous ont fait part de leur expérience de la maladie. Marie-José GISSOT, tout juste sortie de la maison de repos après sa greffe était parmi nous et tout le monde a pu constater qu'elle allait fort bien.

Une petite réunion parallèle rassemblant quelques proches des malades leur a permis de s'exprimer sur la manière dont ils vivaient la maladie de leur épouse, amie ou sœur. Chacun sait combien la maladie est aussi dure à vivre pour l'entourage (voir article de Dominique Tscheiller ci-dessous).

La réunion s'est terminée par un repas très sympathique et chaleureux dans un cadre fort agréable. Ce fut comme souvent l'occasion d'échanges plus personnels entre les un(e)s et les autres. Merci à Ghislaine Chiron et à sa sœur pour avoir organisé ce repas.

Une fois de plus nous constatons l'importance de ces réunions qui nous permettent de nous informer mutuellement, de mieux nous connaître, éventuellement de nouer de vrais liens d'amitié et de toute façon de quitter cet isolement si difficile à vivre parfois.

Un compte rendu des interventions des patientes sera adressé à chacune des patientes adhérentes de FLAM.

A l'année prochaine. Où ? Qui veut bien se charger de l'organisation matérielle dans sa ville (si c'est une ville centrale) ? Appel aux bonnes volontés....



Merci pour ce week-end patientes. J'ai été très agréablement surprise par la joie de vivre de toutes, et l'enthousiasme de chacune. Cela m'a fait un bien fou et m'a donné « un second souffle ».... Bises à tout le monde.

Christiane CRUEGHE

Comment vivre avec qui est atteinte de la Lam.

Cela commence le jour où le médecin vous fait part de son pronostic. Après divers problèmes de santé que toutes connaissent, vient le passage au scanner et là le verdict tombe : c'est la Lam. Déjà le nom de la maladie inquiète, on se pose des questions. Comment on attrape cela, d'où ça vient, est-ce héréditaire ? Etc...

Après explications du médecin, on y voit plus clair, mais ce n'est pas évident.

En tant que conjoint, je me suis demandé quelle attitude prendre face à cet accident de la vie ?

Je me souviens il y a quelques décennies, le maire avait dit : "vous êtes mariés pour le meilleur et pour le pire".

Nous avons donc partagé le meilleur et depuis l'annonce de la Lam, nous partageons le moins bon. Car de toute façon, nous n'avons pas le choix, c'est une question de fraternité au sein du couple.

Nous avons observé l'attitude des amis, de la famille et nous nous sommes aperçu d'une certaine indifférence.

Heureusement dans notre cercle familial (nos 2 fils), il n'y a pas de maillon faible!

L'annonce aux enfants n'est pas chose facile, là aussi on se pose des questions. Comment leur dire, comment vont-ils réagir ?

Donc pour terminer ce témoignage, je dirais simplement que nous avons adapté notre rythme de vie à l'état de santé d'Annie. Cela lui convient et me convient.

Grosses bises à toutes et bon moral !

Dominique TSCHEILLER



VIE DE L'ASSOCIATION

CONFERENCE MULTI DISCIPLINAIRE SUR LA LAM 13 OCTOBRE 2004 de 9 heures à 17 heures

Cette réunion aura lieu vraisemblablement à Paris ou en très proche banlieue. Nous recherchons l'endroit le plus pratique. Différents médecins spécialistes concernés par la LAM feront des présentations et les personnes assistant à la conférence (patientes, proches, médecins ou toute autre personne intéressée) pourront poser des questions.

Les médecins ayant déjà donné leur accord pour intervenir lors de cette conférence sont les suivants :

- Pr Nicolas THIOUNN, urologue à l'hôpital Necker à Paris (problèmes d'angiomyolipomes rénaux)
- Pr Anne GOMPEL, gynécologue à l'hôtel Dieu à Paris (problèmes hormonaux)
- Pr Marc RIQUET, chirurgien thoracique à l'hôpital Georges Pompidou à Paris (spécialiste des problèmes lymphatiques)
- Dr Martine REYNAUD-GAUBERT, pneumologue à Marseille et Dr Alain HALOUN, pneumologue à Nantes (tous deux responsables des unités de transplantation thoracique)
- Pr Thierry URBAN du CHU d'Angers et Dr Jacques LACRONIQUE de l'hôpital Cochin à Paris, tous deux pneumologues, spécialistes de la LAM.
- Quelques autres médecins ont été invités et n'ont pas encore donné de réponse définitive.

Le mois d'octobre peut sembler encore bien loin, cependant nous avons besoin de savoir dès maintenant combien de personnes environ seront présentes. Ceci afin de retenir une salle d'une capacité suffisante et de penser à réserver des chambres dans un hôtel d'accès pratique et au meilleur prix. C'est pourquoi nous joignons au présent FLAM Infos (une fois de plus) un coupon réponse à nous retourner le plus vite possible, surtout si vous pensez assister à cette conférence. Merci de votre compréhension.

Nous espérons que cette conférence sera très instructive et enrichissante, et que les différents médecins pourront répondre à un certain nombre de questions que vous vous posez dans tous les aspects si variés de la LAM.



MALADIES RARES

GERM"O"P (Groupe d'Etude et de Recherches sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires)

Site Internet : <http://germop.univ-lyon1.fr/fr/index.htm>

Nous vous rappelons l'existence du GERM"O"P, groupe de recherche clinique dont « la finalité est l'étude clinique des maladies orphelines pulmonaires, c'est-à-dire des maladies rares pour lesquelles les connaissances médicales sont souvent insuffisantes du fait de leur rareté et de leur complexité ».

Le GERM"O"P a été créé en 1993 et l'un de ses objectifs est de « recenser dans le cadre d'un observatoire (registre), le plus exhaustivement possible, l'ensemble des cas de malades porteurs en France de l'une des maladies rares pulmonaires » sur lesquelles le groupe travaille, la LAM étant l'une d'entre elles.

Le groupe détient ainsi un registre des cas de LAM en France. Selon la procédure habituelle le pneumologue qui prend en

charge une patiente atteinte de LAM informe le GERM"O"P du cas de cette patiente qui figurera donc sur le registre, dans le respect des règles de confidentialité pour ce qui concerne toute donnée personnelle, en accord avec les règles de la CNIL.

L'existence de ce registre et sa mise à jour régulière sont, bien entendu, très importantes pour une meilleure connaissance et une meilleure prise en charge de la maladie – voire pour la participation de patientes françaises à des essais cliniques.

Nous recommandons donc aux patientes de demander à leur pneumologue (qui n'a aucune obligation de le faire) si leur cas a été inscrit sur le registre du GERM"O"P. Si cela n'a pas été fait, il est toujours possible d'en informer FLAM ou de contacter directement le GERM"O"P :

Hôpital Cardio-Vasculaire et Pneumologique Louis Pradel, BP Lyon-Montchat, 69 394 Lyon Cedex 03.

ALLIANCE MALADIES RARES : R.I.M.E du 6 février 2004**- Vie de l'Alliance :**

- Avril 2004 : nouvelles associations membres de l'Alliance
- En cours : "trombinoscope" des associations membres, le texte nous sera soumis pour validation
- Assemblée plénière du 27/03/04 : 8 postes de conseillers nationaux à couvrir, appel à candidatures à recevoir dans les prochains jours.
- Régionalisation de l'Alliance : actuellement, 6 régions "tests" (Normandie, Languedoc-Roussillon, Midi-Pyrénées, Franche Comté, Bretagne, Pays de Loire)

- Intervention de Mme Dominique DONNET-KAMEL : L'INSERM ET LES ASSOCIATIONS DE MALADES

Intervention extrêmement intéressante et porteuse d'espoirs ... mais ... les espoirs seront-ils suivis d'actions ???!!!!

L'INSERM a pris conscience de la nécessité de se rapprocher des associations de malades et vient de créer une mission "INSERM-ASSOCIATIONS" dont Mme DONNET-KAMEL va être responsable pour les deux ans à venir. Les 5 chantiers identifiés par l'INSERM sont les suivants :

- 1) - INFORMATION : Accès facilité pour l'INSERM aux recherches en cours au sein des associations. Mme DONNET-KAMEL propose que les associations lui transmettent (directement ou via l'Alliance) les états de la recherche par pathologie afin de les retransmettre aux chercheurs concernés.
- 2) - FORMATION : Formation des associations de malades à la recherche médicale. Ce projet va démarrer dès 2004. Le premier thème retenu est une formation sur la "lecture d'un protocole de recherche clinique"
- 3) - PARTICIPATION des associations à la recherche médicale
- 4) - PARTICIPATION des associations aux instances de l'INSERM ; il s'agit là des "Instituts sans murs", c'est à dire des programmes de recherche autour de grands axes pour structurer le programme de recherche, les appels d'offres et la recherche elle-même. Quatre premiers thèmes ont été retenus : cardio-vasculaire, handicap, os/articulations/rhumato., maladies rares. Ultérieurement, il y aura un axe autour des maladies respiratoires.
- 5) - INTERFACE CHERCHEURS / ASSOCIATIONS DE MALADES : Mobilisation de la communauté scientifique INSERM pour travailler davantage avec les associations.

- Vendredi 4 juin 2004 : Forum MEDICAMENTS

Ce sera une grosse "manifestation" : environ 200 personnes dont associations, chercheurs, laboratoires, etc ... Date à retenir !!!

Projet de loi "Égalité des droits et chances... des personnes handicapées"

Les associations sont très mécontentes de ce projet de loi, leurs recommandations n'ayant pas été prises en compte. Le Comité d'Entente (25 associations de l'Alliance) va déposer une proposition d'amendements. La loi sera présentée au sénat le 17/02/2004.

Plan Maladies Rares

Six thèmes de réflexion ont été identifiés et vont déboucher sur la création de groupes de travail.

Centres de Référence :

Le groupe de travail chargé d'élaborer le cahier des charges de ces centres de référence a décidé, dans un premier temps, de tester ce CDC sur les centres pluri-disciplinaires. L'appel d'offre de la Direction Générale de la Santé devrait partir en avril 2004.

Création également prévue de centres de compétences, au niveau régional.

Création d'un nouveau métier : Conseiller en génétique

Nouveau métier créé par un amendement présenté au Sénat (en attente de décrets). Beaucoup de flou autour de cette fonction, beaucoup d'interrogations de la part des associations

Intervention de Jacqueline IMRIE / Infirmière Coordinatrice Interface Hôpital / Familles (Manchester - GB°

Infirmière spécialisée sur une pathologie (Niemann-Pick) faisant le lien entre tous les professionnels concernés par cette pathologie (se déplace dans toutes les familles et assiste à toutes les consultations).

Corine DURAND

LA LAM DE PAR LE MONDE

EUROLAM

Questionnaire « La LAM et les voyages en avion ».

Toutes les patientes ont reçu ce questionnaire. Une trentaine d'entre elles (sur 74) l'ont renvoyé. Que celles qui ne l'ont pas encore fait aient la gentillesse d'y penser. Même si vous n'êtes pas concernée par les voyages en avion, vos réponses aux premières questions sur votre LAM nous sont précieuses. Le questionnaire a été traduit (notamment par Ludivine Masingue, Mélanie Rougier, Cindy Bruni et Maëlle Gautier, étudiantes de l'Institut Supérieur d'Interprétariat et de Traduction à Paris - nous les remercions chaleureusement pour leur aide bénévole) et va être envoyé aux patientes d'autres pays européens. Il nous faudra ensuite exploiter les réponses afin d'essayer d'en tirer des conclusions intéressantes. Merci pour votre aide.

Prochaine réunion Eurolam

Cette réunion aura lieu en Grande Bretagne en septembre prochain. Des médecins (un peu plus d'une dizaine) de différents pays d'Europe ainsi que deux représentants de chaque association de patientes y participeront. Les discussions porteront sur l'organisation de l'entité « Eurolam », les possibilités d'obtention de fonds européens et l'implication des pays européens dans l'essai clinique sur la Rapamycine. Le Dr Frank McCormack responsable de l'essai sur la Rapamycine aux Etats-Unis devrait être présent à cette réunion. Les choses avancent !



LAMPOSIUM 2004

Pour la première fois j'ai eu l'occasion de participer cette année au Lamposium, conférence de recherche organisée à Cincinnati par la LAM Foundation. Cela a été un véritable choc pour moi de constater l'étendue des progrès très spectaculaires obtenus ces trois dernières années dans la connaissance de cette maladie, progrès qui attestent de la passion des chercheurs et du dynamisme engendrés par de telles réunions mises en place annuellement depuis sept ans. La compréhension récente des aspects génétiques de la LAM, des interactions moléculaires et les voies métaboliques conduisant aux proliférations cellulaires et aux désordres caractérisant la LAM aboutit désormais à imaginer et à mettre pratiquement en place de nouvelles cibles thérapeutiques. Le rationnel scientifique actuel repose sur le fait qu'une protéine régulatrice de la prolifération cellulaire, la tubérine, n'exerce pas correctement ses fonctions dans la LAM, laissant libre court à une prolifération de muscles dans les voies lymphatiques et le tissu pulmonaire à l'origine de dégâts que l'on connaît trop. La Rapamycine est une molécule qui mime les effets de la Tubérine. Elle diminue la taille des tumeurs induites chez l'animal lorsque ce défaut est induit par des triturations du gène en cause. La Rapamycine pourrait donc constituer un exemple élégant de thérapie moléculaire ciblée vers le défaut cellulaire précisément en cause dans la maladie. Tous les aspects fondamentaux de ces mécanismes ont été largement exposés au cours de longues heures de travail passionnant mais il n'est pas question ici d'en faire état car ils sont déjà difficiles à digérer pour des pneumologues cliniciens, même aguerris à la recherche.

Des médecins de multiples nationalités étaient présents dont trois pneumologues francophones (deux français et un suisse) ayant participé aux travaux antérieurs du GERM"O"P et ils

ont pu participer au débat dans une volonté d'échanges très riches. Nous étions invités surtout pour discuter de notre conception et des possibilités éventuelles de participation de médecins et patientes françaises à un essai thérapeutique de la Rapamycine dans la LAM. Le premier essai a été mis en place en mai 2003 à Cincinnati sous la coordination du Dr. McCormack. Le but est de tester les effets de cette molécule sur les angiomyolipomes rénaux. Il faut attendre encore quelques mois pour en connaître les premiers résultats mais on pense déjà à la mise en place d'une ou plusieurs études centrées sur les effets cliniques en particulier respiratoires de cet éventuel futur traitement. Les problèmes méthodologiques sont très nombreux mais ils doivent être analysés et débattus avec grand soin en amont car il ne faut pas renouveler les erreurs du passé : à défaut d'essais initiaux contrôlés contre placebo, scientifiquement irréprochables il est impossible actuellement de savoir si les traitements hormonaux sont ou non en partie bénéfiques dans la LAM. Compte tenu de la rareté de la maladie et de l'hétérogénéité de sa présentation d'une malade à l'autre, de nombreuses patientes devront participer à ces études qui seront presque nécessairement internationales. Il leur faudra accepter le principe d'être éventuellement soumise à un traitement placebo (non actif) à leur insu et à l'insu des médecins conduisant l'étude (double aveugle) et la multiplication d'examen visant à évaluer les résultats et les effets secondaires éventuels du traitement. Ainsi, de nombreux écueils nous attendent avant de pouvoir prescrire couramment un tel médicament aux patientes. Il faut donc patienter encore un peu et ne pas précipiter les choses malgré l'attente très forte des patientes et de leurs proches.

Parmi les autres points discutés, les aspects cliniques de la maladie que l'on connaît à travers de nombreuses études descriptives sont forcément restés en retrait. Je pense qu'il faut toutefois mentionner deux présentations qui ont attiré mon attention car centrées sur des sujets assez sensibles et mal évalués.

La première concerne le pneumothorax qui est une complication fréquente de la LAM. La fréquence de survenue des pneumothorax au début de la maladie et lors de l'évolution n'est pas bien connue et la méthode de traitement la plus efficace et les modalités de prévention des pneumothorax récidivants restent controversées.

Un questionnaire envoyé à 395 patientes enregistrées par la LAM Foundation a été utilisé comme base de données cliniques. Un second questionnaire plus spécifique a été envoyé à toutes les patientes ayant indiqué qu'elles avaient fait au moins un pneumothorax. Parmi les 260 patientes ayant fait un pneumothorax (fréquence de 66 %), 193 ont répondu au second questionnaire. Dans la plupart des cas (82 %), le premier pneumothorax s'est manifesté avant que le diagnostic de LAM soit établi. Au moins un autre épisode de pneumothorax du même côté ou du côté opposé est survenu chez 73 % des patientes avec une moyenne de 3,5 par patiente au cours de leur maladie. La majorité des pneumothorax survenus initialement a été traité par simple aspiration ou par drainage (méthode conservatoire) alors que les épisodes récidivants ont été traités de façon plus agressive dans le but d'obtenir un accollement des deux feuilletts pleuraux (symphyse pleurale). Les méthodes employées pour obtenir ces symphyses sont le talcage médical (drainage pleural permettant l'instillation de talc dans la plèvre par le drain) ou un procédé chirurgical par vidéo chirurgie percutanée ou thoracotomie (saupoudrage de talc ou abrasion pleurale ou pleurectomie c'est à dire ablation d'une partie de la plèvre avec ou sans résection de bulle associée). Le taux de récurrence a été de 65 % après méthode conservatoire, de 32 % après talcage médical et de 29 % après chirurgie.

La LAM représente ainsi la maladie pulmonaire où la probabilité de pneumothorax précoce ou tardif est probablement la plus grande. Les auteurs concluent que son diagnostic doit être évoqué systématiquement devant la survenue d'un pneumothorax chez toute jeune femme non fumeuse. L'aspiration ou le drainage simple sont suivis d'un fort taux d'échec, en comparaison des traitements utilisant des techniques de symphyse (talcage médical ou procédé chirurgical) sont d'efficacité finalement proche.

La deuxième présentation concerne les grossesses au cours de la LAM.

La théorie de l'hormono-dépendance de la LAM est basée sur l'argument clinique que la LAM affecte des femmes en âge de procréation. Les cas d'aggravation de la maladie pendant la grossesse rapportés dans la littérature ont conduit à déconseiller la grossesse aux patientes atteintes de LAM sans que cela repose sur des preuves scientifiquement établies. Pour évaluer le rôle de la grossesse sur l'évolution de la maladie, une enquête a été menée sur des femmes atteintes de LAM et ayant fait l'expérience d'une grossesse. Cette étude a été dirigée vers 448 patientes américaines et 59 patientes anglaises. 328 patientes ont répondu au questionnaire. Parmi elles 196 (60 %) ont eu au moins une grossesse. Parmi celles n'ayant jamais été enceinte, les raisons ont été la crainte que la grossesse aggrave leurs symptômes ou leur maladie, le plus souvent après avoir pris un conseil médical. Le nombre moyen de grossesses était de 2,3 et le nombre moyen de grossesses menées à terme était de 1,5.

Pour les premières grossesses, 138 ont été menées à terme et 16 accouchements ont été prématurés. 5% des patientes connaissaient déjà leur maladie. 86% des patientes n'ont pas constaté de symptômes particuliers en rapport avec la LAM. 22% qui avaient déjà des symptômes les ont trouvés inchangés et 9 % ont constaté une aggravation de leurs symptômes. 12% ont eu un pneumothorax, 1.4% un chylothorax. 15% ont remarqué une gêne respiratoire plus importante que celle induite normalement par la grossesse. Les symptômes se sont améliorés chez 24% des patientes après la naissance.

100 deuxièmes grossesses ont abouti au terme normal (8 prématurités). 6% des patientes connaissaient leur maladie. L'influence de la grossesse sur les symptômes ou les complications évolutives a été retrouvée sensiblement identique à celle constatée lors de la première grossesse.

Même si ces informations obtenues par questionnaire restent assez parcellaires et difficiles à interpréter, elles ont le mérite de dédramatiser le problème de la grossesse au cours de la LAM car de nombreux cas peuvent se dérouler sans trop de problème, ce qui relativise les fréquents conseils médicaux d'interdiction. Chaque cas est particulier et nécessite une analyse pondérée devant le désir souvent irrésistible de gestation des patientes.

Un dernier point d'importance mérite d'être rappelé : à coté des séances de travail assez fastidieuses entre médecins et scientifiques, nous étions en permanence au contact des patientes et de leur conjoints ou amis qui participaient aussi à des débats parallèles et nous apportaient souvent des témoignages personnels. Cette présence constituait pour nous un rappel constant de nos responsabilités. J'ai aussi été très frappé par l'ambiance très festive, "à l'américaine" qui régnait au cours des moments de détente et de la soirée de gala et de l'enthousiasme des patientes largement communiqué par Sue Byrnes, la fondatrice de la LAM Foundation au charisme inaltérable et omniprésente. Cette verve générale m'a permis de passer 4 jours captivants.

Pour moi, la LAM n'est vraiment plus une maladie orpheline car elle a trouvé plein de Papas et plein de Mamans (qui seront très sévères avec elles).

Dr Jacques LACRONIQUE



FLAM AU LAMPOSIUM



Michelle et Sue

Comme certain(e)s d'entre vous le savent, j'ai eu la chance d'assister du 26 au 28 mars dernier, au « Lamposium », la réunion annuelle de LAM Foundation, à Cincinnati. Ce fut pour moi une expérience exceptionnelle à plus d'un titre.

D'un point de vue personnel tout d'abord. J'avais abandonné depuis longtemps tout espoir de reprendre un jour l'avion et encore moins pour aller aussi loin. De plus, j'ai depuis très longtemps des relations privilégiées avec les Etats-Unis : j'y ai des amis et j'y suis allée plusieurs fois avant d'être « vraiment » malade et enfin je suis depuis 1999 en contact assez étroit avec la LAM Foundation dont je salue au passage la présidente Sue Byrnes qui est une femme extraordinaire. Pendant plusieurs années j'ai communiqué par Internet avec un grand nombre de patientes américaines qui m'ont soutenue, encouragée et redonné espoir. Beaucoup m'ont envoyé des messages de sympathie après ma greffe. C'est sans doute en partie grâce à elles (y compris Sue) que FLAM existe dans sa forme actuelle. J'ai donc rencontré ces femmes pour la première fois et ce fut bien sûr très émouvant. Un peu plus de 80 patientes étaient présentes.

Il m'est un peu difficile de résumer brièvement ces trois journées tellement le programme était dense

Vue par une française, cette réunion a présenté deux aspects : un aspect très « américain » (paillettes, gala, musique et dollars) et un aspect très médical (la LAM étudiée en profondeur).

Les patientes américaines sont étonnantes par leur énergie, leur dynamisme et leur optimisme. Elles sont également très exubérantes et chaleureuses. On entend beaucoup de rires, d'exclamations. Un grand nombre d'entre elles (dont plusieurs sous oxygène ne permanence) sont très impliquées dans l'association et très actives en ce qui concerne la collecte de fonds. Il a été question de maladie pendant ces journées bien sûr, mais aussi beaucoup question d'argent. Ceci ne correspond pas forcément à notre mentalité européenne, mais force est de reconnaître que grâce aux fonds récoltés, la recherche scientifique en matière de LAM a fait un bond en

avant très important en quelques années (voir article du Dr Lacroinque ci-dessus)

Deux sessions parallèles étaient organisées, l'une pour les patientes et l'autre pour les médecins. Les présentations destinées aux médecins étaient bien sûr très techniques et je n'y ai pratiquement pas assisté. Une centaine de médecins étaient invités, dont une majorité d'américains, mais étaient également présents des médecins d'autres pays (Europe, Japon, Brésil...) Je citerai les médecins de langue française que je connais : le Dr Vincent COTTIN qui a fait une intervention au nom du GERM"O"P, le Dr Jacques LACRONIQUE et le Dr Romain LAZOR. Le contenu des interventions me dépasse largement, mais de l'avis général, la recherche fondamentale sur la LAM a fait d'immenses progrès, l'essai sur la Rapamycine qui a débuté semble prometteur et il est question de l'étendre à d'autres pays que les Etats-Unis.

Voici comment s'est déroulé « mon » Lamposium. Les festivités ont débuté **le vendredi 26 mars** vers 11 heures. Le point fort de cette journée a été pour moi la table ronde (réservée aux patientes), qui ressemblait un peu à nos réunions de patientes. Nous étions huit patientes à ma table dont plusieurs avaient été greffées. Et en fait je me suis vite aperçue que leur vécu de la maladie était tout à fait semblable au nôtre : errance diagnostique (on a beaucoup parlé d'emphysème et d'asthme !), angoisse par rapport à l'avenir, aux enfants, interrogation sur le traitement hormonal, essoufflement dur à supporter dans la vie quotidienne.. Bref, je me sentais en famille ! Une session spéciale était réservée aux familles des patientes.

Le samedi 27 mars fut une journée très intense (et un peu fatigante avouons-le). Démarrage à 8 heures30. Quasiment tous les sujets qui nous intéressent ont été abordés : traitement hormonal, LAM et STB, problèmes rénaux, problèmes pulmonaires, oxygénothérapie, explorations fonctionnelles respiratoires, essai clinique sur la Rapamycine, vue d'ensemble sur la maladie et transplantation. Rien de très nouveau n'a été expliqué, je me bornerai donc à mentionner quelques points qui me paraissent importants.

- il est assez difficile de donner un chiffre précis quant au nombre de patientes atteintes de LAM. Disons que la LAM Foundation est en rapport actuellement avec 550-575 patientes aux Etats-Unis et a connaissance d'environ 350 patientes dans les autres pays. Ces chiffres constituent évidemment un minimum.

- l'accent a été mis par le Dr Hillard sur la fréquence d'ostéoporose chez les patientes sous progestérone, d'où la nécessité d'effectuer des tests de densité osseuse réguliers, éventuellement si nécessaire de suivre un traitement (Actonel ou Fosamax et calcium) et surtout de faire de l'exercice. La notion d'exercice a été un leit-motiv pendant toute la conférence. Je précise que MARCHER est un exercice, le meilleur et le plus simple qui soit...

- rien de définitif n'a été dit par ce médecin sur le traitement à base de progestérone, il a été fait mention des effets secondaires bien connus, et sur le fait que les injections semblaient plus efficaces que le traitement par voie orale.

- lien entre LAM et STB. Plusieurs chiffres ont été avancés

concernant les malades atteintes des deux maladies (de 30 à 50%). Le Dr Franz a indiqué que vraisemblablement beaucoup de patientes atteintes de STB présentent aussi une LAM mais asymptomatique.

- angiomyolipomes rénaux Il nous a été rappelé par le Dr Bissler que les risques d'hémorragie augmentaient avec la taille des tumeurs, qu'une surveillance des tumeurs existantes était donc indispensable et qu'au-delà de 4 cm, un traitement chirurgical (embolisation de préférence) était souhaitable.

- les pneumothorax sont l'une des manifestations les plus courantes de la LAM. Dans une étude récente réalisée par la LAM Foundation il s'est avéré que 66% des patientes ayant répondu au questionnaire avaient eu un ou plusieurs pneumothorax et que hélas 73% d'entre elles en avaient eu plus d'un. Les traitements sont les mêmes qu'en France. Pour le Dr Sahn qui a fait cette présentation un traitement chirurgical s'impose en cas de récurrence ce qui ne remet nullement en cause une future transplantation.

- d'après le Dr Almoosa, une oxygénothérapie est nécessaire lorsque la saturation s'abaisse en dessous de 90%. Par exemple si la saturation au repos est inférieure à 90%, l'oxygène supplémentaire est nécessaire en permanence, si ce n'est vrai que pendant la nuit, on n'en prend que la nuit, etc ... Ce médecin nous a rappelé que l'oxygénothérapie augmentait l'espérance de vie, réduisait les efforts cardiaques, augmentait la capacité de faire de l'exercice et diminuait l'essoufflement. Il a souhaité tordre le coup à aux « mythes » selon lesquels on devenait dépendant de l'oxygène et selon lesquels il était possible d'en prendre de temps à autre pour se sentir mieux. On a besoin d'une oxygénothérapie ou non.

- le Dr Brown a fait un exposé sur les EFR. Il a rappelé l'importance d'effectuer ces explorations régulièrement : ce sont des chiffres objectifs (contrairement à notre sensation d'essoufflement), qui peuvent détecter des changements assez subtils et surtout qui permettent d'évaluer la progression de la maladie sur une longue période. Cette notion de longue période est très importante et je me permettrai d'ajouter qu'il ne faut surtout pas s'affoler si un jour donné les chiffres ont baissé. Il est très possible que peu de temps après, ils soient redevenus meilleurs. C'est l'évolution globale qui est importante.

- Le Dr McCormack a fait une présentation évidemment très attendue sur l'essai clinique sur la Rapamycine. Il a rappelé que le but était dans un premier temps d'évaluer les effets secondaires éventuels de la Rapamycine et son effet sur la taille des AMLs (de plus de 1,5 cm) chez des patientes atteintes de LAM, de STB, et de STB et LAM. Au jour de la présentation 16 patientes étaient incluses dans l'essai (le nombre idéal étant de 30). A priori la prise de Rapamycine n'a pas entraîné de problèmes dus aux effets secondaires connus (immunodépression, thrombose, pneumonie, augmentation du

taux de lipides, fatigue et malaises). La conclusion a bien sûr été très prudente, étant donné le petit nombre de patientes incluses dans l'essai qui n'a débuté qu'en juillet dernier. Mais « les données individuelles concernant les EFR et la taille des AMLs sont encourageantes ».

L'une des patientes incluse dans l'essai (Patricia Rubadeau) a fait une courte présentation et j'ai eu l'occasion de parler avec elle un peu plus tard. Après 10 mois de prise du médicament elle va très bien, se sent en pleine forme, ses EFR sont meilleurs et elle ne se plaint d'aucun effet secondaire. Ceci dit, restons prudents, c'est UNE expérience.



Patricia Rubadeau

- le Dr Johnson a fait une présentation très complète de la LAM qu'il a conclu par quelques conseils : faites de l'exercice, ne fumez pas, faites-vous vacciner contre la grippe, évitez les pilules anticonceptionnelles à base d'oestrogène ainsi que le traitement hormonal de substitution.

- la dernière session de la journée a été consacrée à la transplantation, elle était animée par le Dr Maurer. Rien de très différent sur la greffe elle-même n'a été dit. Les expériences sont pratiquement similaires à celle que j'ai vécue et dont j'ai entendu parler en France. A cette légère différence près : en France tout ce qui se rapporte à la greffe est pris en charge à 100% par la Sécurité Sociale...

Cette journée s'est terminée par le « gala » : un dîner auquel assistent tous les participants au Lamposium (patientes, proches et médecins), et diverses animations destinées à récolter des fonds. Citons une vente aux enchères et une tombola. Il est donc beaucoup question d'argent. Bilan : le gala cette année a récolté la modique somme de 90 000 \$...

Le dimanche 28 mars a été un peu plus calme. Il a surtout consisté en un résumé de l'ensemble des interventions des deux jours précédents. Puis, les patientes ont eu l'opportunité de poser des questions à l'ensemble des médecins présents. Enfin, ce furent les derniers achats (au profit de la LAM Foundation bien sûr), et les adieux en se promettant de se retrouver l'an prochain (du 8 au 10 avril 2005, si vous êtes intéressés - il est indispensable de bien comprendre l'anglais)...

Michelle GONSALVES

