



Association France Lymphangioliéiomyomatose (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/>



SOMMAIRE

Pages 2 :

- Deux témoignages de patientes

Pages 3 et 4:

- Réunion multidisciplinaire
- Réunion Euro-lam
- Semaine de la Femme

Pages 5 à 8:

- La recherche clinique
- Les méningiomes dans la LAM

Pages 9 :

- Billet d'humeur

Le mot de la présidente

Bonjour à toutes et à tous. J'ai envie de vous parler aujourd'hui de l'évolution de notre association. Il est vrai qu'en un peu plus de trois ans FLAM a beaucoup évolué. Il suffit de lire le sommaire des différents bulletins depuis le n°1 pour s'en convaincre. Au fil du temps, nous avons publié de plus en plus d'informations médicales et d'articles écrits par des médecins. Pour ma part, je m'en réjouis. Cela montre que nous existons vis-à-vis de la communauté médicale et nous permet de vous donner le maximum d'informations en notre possession.

Mais cette évolution a son revers. Plusieurs patientes nous ont dit constater, voire regretter que FLAM ait perdu un peu de son côté convivial, amical presque familial. Ceci nous « interpelle » vraiment comme disent les journalistes, mais semble inévitable. Avec 83 patientes, nous sommes loin des 6 présentes lors de notre toute première réunion et nous disposons de moins de temps pour entretenir des rela-

tions privilégiées avec chacune d'entre vous. Cependant, l'assemblée générale (cf ci-dessous) et les réunions de patientes sont des occasions privilégiées pour se rencontrer dans un cadre détendu et amical et il n'est pas question pour nous de les faire passer au second plan. Cependant, il appartient aussi à chacune de prendre des initiatives pour que de vraies relations existent entre patientes. La liste des « Lammies » a été établie dans ce but. Vous pouvez aussi organiser des mini-réunions dans vos régions respectives comme cela a été fait dans la région parisienne en juin dernier grâce à l'une d'entre nous.

Pour ma part, je pense qu'une association de patientes, surtout concernant une maladie aussi rare que la LAM, ne peut se borner à être un genre d'amicale. Si nous voulons faire avancer les choses vers un traitement, nous avons besoin de nous « professionnaliser » et de travailler avec la communauté médicale dans son ensemble. Je pense que ces deux aspects de la vie de l'association ne sont pas du tout incompatibles. Qu'en pensez-vous ? Votre avis nous intéresse.....

Prochaine Assemblée Générale de l'association FLAM samedi 22 janvier 2005, à Paris.

Notez bien cette date dans vos agendas, vous connaissez l'importance de l'assemblée générale annuelle dans la vie d'une association. C'est l'occasion de faire le bilan de l'année passée et de décider ensemble des orientations futures et d'élire les nouveaux membres du bureau. C'est aussi l'occasion de se rencontrer dans une atmosphère conviviale. Nous espérons donc vous voir nombreux (et nombreuses !) encore cette année.



BONNE NOUVELLE

Notre amie Brigitte Balla de Belgique a été greffée d'un poumon le 18 août 2004 à Bruxelles (à l'âge de 63 ans après une attente assez longue). Tout s'est passé normalement et elle est rentrée chez elle où elle se remet tranquillement. Nous lui souhaitons bon courage et nous nous réjouissons pour elle.

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

Des nouvelles de Fabienne qui a donné naissance à une belle petite fille en février 2003....

Je suis allée la semaine dernière voir mon médecin, pour un bilan annuel. La LAM n'a pas évolué cette année. Mon état reste stationnaire. Nous étions tous très contents et c'est très encourageant pour des jeunes femmes sans enfants atteintes de LAM. Nous avons même présenté Melle ELISA à mon médecin. Il en était ravi. Je souhaite que toutes ces jeunes femmes puissent vivre cet heureux évènement. C'est un risque, bien évidemment, mais qui en vaut la chandelle. Elisa me donne chaque jour cette force de vivre que je n'avais plus...

Fabienne Lekaim

Même s'il n'y a pas encore de médicaments...

J'ai vu pour la première fois un pneumologue fin janvier 2004, le diagnostic fut posé en février après un scanner des poumons éloquent, puis suivirent tous les examens complémentaires divers et variés. Grâce aux bulletins de l'association que j'ai reçus en adhérant presque immédiatement, j'ai glané pleins d'informations dont j'ai tiré parti.

D'abord, ayant lu qu'aux Etats-Unis et au Canada les patientes se voyaient proposer des séances de ré entraînement (bulletin numéro 3), j'en ai parlé à mon pneumologue et en juin je suis partie pour 3 semaines (la sécurité sociale prend en charge 4 semaines mais j'ai écourté en raison des vacances scolaires) à la clinique de rééducation cardio-vasculaire et pulmonaire de Saint Orens (près de Toulouse). Au programme, marche sur tapis ou en extérieur, musculation, vélo, gymnastique en salle ou en piscine, relaxation, ventilation dirigée, sous la surveillance d'un personnel attentif et en nombre suffisant (si, si !) : kinés, pneumologues, cardiologues si nécessaire (un test d'effort cardiaque m'a été prescrit à la demande de la pneumologue), infirmières, diététicienne...

Dans l'article du bulletin on lisait : " si elle (la rééducation) n'améliore pas les résultats de l'EFR (malheureusement), elle améliore nettement la qualité de vie des patientes, leur bien-être général, leur dynamisme en leur permettant de tirer le meilleur parti possible de leur capacité respiratoire diminuée ". Qu'importe, n'ayant aucun traitement même médicamenteux à prendre, j'ai voulu essayer. ET JE SUIS RAVIE ! On appelle ce programme " ré entraînement à l'effort " et après dix ans sans faire de sport (et trois bébés) il y avait du boulot... Mais qu'on se rassure, j'étais parmi des jeunes, des moins jeunes, des beaucoup moins jeunes, des minces, des moins minces, des beaucoup moins minces, des sportifs, des pas sportifs, des qui promenaient Médor ou Titine partout (oui, certains donnent de petits noms à leur chariot d'oxygène), dans une ambiance très chaleureuse (ne pas oublier le jeu de scrabble et de tarot, on se fait des copains) mais ce n'est pas tout. L'essentiel, le voilà : LES EFR S'AMELIORERENT ! Deux exemples chiffrés : CVL passée de 69,5% à 78,5%, VEMS passé de 39% à 43%, et une dyspnée mieux supportée, et surtout mieux gérée. Bien sûr il s'agit d'un ré entraînement, encore faut-il passer à la phase entretien lorsqu'on revient à la maison.

Bon, juillet et août avec les trois enfants, n'ont pas été très actifs (du seul point de vue de l'entretien !), mais dans quelques jours ce sera la rentrée pour tout le monde et pour mes chaussures de marche toutes neuves aussi !

J'espère que cela donnera envie à d'autres de faire ce type de séjour très bénéfique. Il est possible de faire un séjour par an, mais si on veut l'éviter on peut continuer avec des kinés spécialisés en pneumologie (ils sont peu nombreux) ou soi-même à la maison. Je pense que toutes les cliniques ne sont pas aussi performantes, il faut se renseigner afin de ne pas être déçue. Des patients venaient d'autres régions, et comme de toutes façons il est obligatoire de dormir à la clinique, autant choisir le meilleur séjour (je précise que je n'ai pas d'intérêt financier ou autre à St Orens...)

Par ailleurs, je suis très satisfaite du pneumologue qui m'a reçue dès la première consultation, un diagnostic précis et rapide, des examens pertinents, un contact très humain, j'ai confiance. Mais bien sûr je ne suis que son deuxième cas (il n'est pas bien vieux). Aussi, lorsque j'ai lu dans les bulletins les noms des médecins pointus en matière de LAM, après avoir visité le site Internet du GERM 'O'P j'ai demandé si je pouvais être reçue par un spécialiste de Lyon. Et comme j'ai décidé d'un bon pneumologue, il n'y a vu que des avantages. Début juin, je suis donc allée à Lyon (prise en charge par la Sécurité Sociale du déplacement en avion). Le professeur a confirmé le diagnostic, il a été très à l'écoute et également très informatif. Il m'a parlé des futurs hôpitaux référents et proposé de me recevoir tous les 12/18 mois environ, sans que cela remette en question le suivi par mon pneumologue " local ".

Vous voyez en 5 mois (février à juin), je n'ai pas perdu de temps ! Et après la trêve des vacances, je suis d'attaque pour la rentrée ! Alors bon courage et bonne rentrée à tous !

...on s'accroche et on garde espoir

Christine Miot-Bruneau

VIE DE L'ASSOCIATION

REUNION MULTIDISCIPLINAIRE DU 13 OCTOBRE 2004

Notre réunion a donc eu lieu comme prévu à Paris, et malgré quelques petits problèmes techniques s'est très bien passée. Environ 80 personnes étaient présentes, dont une dizaine de médecins. Les patientes recevront systématiquement un compte-rendu de cette réunion. Ce compte rendu est disponible au siège de l'association, et nous pouvons l'adresser à toute personne intéressée sur simple demande.

En bref, les médecins ont fait le point sur divers problèmes liés à la LAM (aspects gynécologiques, rénaux, chirurgicaux et pulmonaires, transplantation et essais cliniques sur la Rapamycine en cours et à venir) - et les patientes ont eu l'opportunité de poser des questions. De l'avis général les interventions ont été de grande qualité et nous ont apporté énormément d'informations.

Les patientes ont dans l'ensemble été très intéressées par cette réunion, même si certaines d'entre elles l'ont jugée en peu éprouvante, de par son rythme assez soutenu d'une part, mais aussi de par la gravité des problèmes évoqués. Nous avons voulu organiser une réunion couvrant le plus d'aspects possibles de la maladie. Mais heureusement, toutes les patientes n'auront pas à affronter tous les problèmes évoqués. Par exemple, la transplantation n'est pas inévitable. Il ne faut donc pas considérer que tout ce qui a été dit va forcément vous concerner un jour, loin de là.

Nous remercions chaleureusement pour leur soutien technique et financier LVL Médical Paris et Nord, ainsi que les laboratoires Schering SA, Zambon France et Boehringer.

LA LAM DE PAR LE MONDE

REUNION EUROLAM du 16 SEPTEMBRE 2004

La deuxième réunion Eurolam s'est tenue cette année à Nottingham (Grande-Bretagne). 13 médecins et 5 patientes y ont participé venant d'Allemagne, d'Espagne, de France, d'Irlande, d'Italie, du Royaume-Uni et des Etats-Unis.

Deux points principaux figuraient à l'ordre du jour : Eurolam lui-même (ses buts, son fonctionnement et son financement) et l'essai sur la Rapamycine, les deux sujets étant liés car la participation de patientes européennes à l'essai sera rendue plus facile avec une collaboration des différents médecins spécialistes de la LAM en Europe.

Les buts et objectifs d'Eurolam ont été précisés :

- faciliter la recherche en Europe en partageant les connaissances, rendre l'accès aux patientes pour des essais cliniques plus facile, et obtenir un financement européen.
- apporter un soutien aux patientes en fournissant des informations, en aidant les associations nationales existantes et en aidant de nouvelles à se créer.
- établir un guide des bonnes pratiques sur la LAM pour les médecins

L'organisation et le fonctionnement d'Eurolam ont donné lieu à des discussions assez longues, sans qu'aucune conclusion vraiment définitive pour l'instant ne soit formulée. Un accord semble s'être dégagé selon lequel à la fois les patientes et les médecins devraient être impliqués dans Eurolam, peut-être au travers d'un lien assez souple avec les associations de patientes des différents pays. Tous les participants ont reconnu qu' Eurolam nécessiterait une organisation permanente peut-être en la personne de quelqu'un qui travaillerait à temps partiel, dans un bureau spécial. Il reste à déterminer qui, où et comment le salaire de cette personne serait financé. L'une des possibilités serait que la personne qui participe à la coordination des différents essais sur la Rapamycine en Europe travaille deux jours par semaine pour Eurolam, si un financement peut être trouvé. Nous cherchons des patientes ou des proches de patientes, qui accepteraient de consacrer un peu de leur temps à Eurolam. Il est souhaitable de parler anglais et de d'avoir accès à internet. Merci de nous contacter si vous souhaitez faire partie de ce petit groupe de travail.

Lors de la réunion, David Crowley de l'Université de Nottingham a exposé la possibilité pour Eurolam d'obtenir un financement européen. En effet, de temps à autre, des fonds européens sont alloués pour aider la recherche et aider des patients atteints de maladies rares. Hélas le sujet ne va figurer à l'ordre du jour de la Communauté Européenne qu'en avril 2006 maintenant. Le montant des fonds obtenus peut être substantiel, cependant la procédure de candidature est assez lourde et il semble donc utile de préparer ce dossier et de faire du lobbying auprès de Bruxelles dès maintenant. Nos chances de succès seront augmentées si nous pouvons faire état d'exemples d'une vraie collaboration européenne : une raison supplémentaire d'accélé-

LA LAM DE PAR LE MONDE

Essais cliniques sur la Rapamycine

Le Dr Frank McCormack qui dirige les essais était venu spécialement de Cincinnati (USA) pour donner les dernières informations sur ces essais. Lui et son équipe sont à mi-chemin du premier essai s'étalant sur deux ans dont le but est d'évaluer les effets de la Rapamycine sur la taille des AMLs rénaux. Il est encore trop tôt pour des conclusions définitives mais les résultats sont à ce jour encourageants.

Des centres européens vont également être inclus dans le second essai dont le but sera d'évaluer l'effet de la Rapamycine sur la fonction respiratoire. Des discussions assez longues ont eu lieu entre les médecins quant au protocole de l'essai lui-même, et toutes les patientes présentes ont pu apprécier l'intérêt de la communauté médicale et son désir de participer à l'essai.

Cet essai sur la Rapamycine montre bien combien il est important que les médecins du monde entier, en particulier dans le cas des maladies rares telles que la LAM, partagent leurs connaissances et leur accès aux patientes pour les essais cliniques. La création d'un réseau tel Eurolam sera à même de les aider dans ce domaine.

En conclusion, je dirai qu'il a été très encourageant, voire émouvant pour nous, les patientes de voir de nombreux médecins émérites venant de pays différents, rassemblés afin d'essayer de trouver une solution pour cette maladie si rare. Une fois de plus, nous constatons que la LAM ne peut plus vraiment être qualifiée de maladie "orpheline". Nous espérons vivement que cet essai pourra être réalisé dans des conditions satisfaisantes et que la France, avec ses 83 patientes aujourd'hui adhérentes de FLAM, auxquelles s'ajoutent toutes les patientes non-adhérentes, pourra y participer activement.

Eurolam sur le WEB !!!!!

Un site Internet Eurolam va voir le jour d'ici quelques mois, deux patientes "européennes" ont entrepris sa mise en place. Un grand MERCI à elles.



SUGGESTIONS POUR LA SEMAINE INTERNATIONALE DE LA FEMME

Vous savez sans doute que la semaine du 8 mars 2005 sera la « semaine internationale de la femme » (une semaine par an, c'est mieux que rien !) Il nous semble opportun de profiter de cette semaine pour organiser des événements quels qu'ils soient au profit de FLAM, en expliquant que la LAM ne touche que des femmes, qu'il s'agit d'une maladie grave et qui a des conséquences très importantes sur la vie des patientes qui en sont atteintes et sur leur entourage. De nombreux événements sont envisageables, par exemple : une chorale qui

se produirait au profit de FLAM. Un certain nombre d'entre vous font partie d'une chorale, ce serait le moment rêvé pour motiver vos amis pour une juste cause. Mais il peut s'agir de tout autre chose : goûter ou dîner payant, loto, tombola, loterie, exposition d'œuvres d'art (nous comptons de nombreuses artistes parmi nous), manifestation sportive, etc... A vous de jouer, nous comptons sur vous. Nous vous demandons simplement de nous soumettre votre projet avant pour qu'il s'intègre bien dans notre action, et nous sommes là pour vous aider si besoin.

Que la semaine internationale de la femme ne soit pas en 2005 un vain mot pour nous, les lammies !!!!

QUESTIONNAIRE « COTOREP » et autres..... PENSEZ-Y !

Toutes les patientes (sauf omission) ont reçu récemment un questionnaire concernant la Cotorep, la carte d'invalidité etc... A ce jour nous n'avons reçu que 22 réponses, ce qui est bien peu. Même si vous pensez ne pas être directement concernée, auriez-vous la gentillesse de le remplir et de le renvoyer à Annie Tscheiller (et non au siège de FLAM, comme précisé sur le questionnaire) ? Cela ne vous prendra que quelques minutes et nous sera très utile pour une démarche auprès des ministères concernés afin d'obtenir une harmonisation des situations. Sans votre aide il sera difficile de faire avancer les choses.

INFORMATIONS MEDICALES

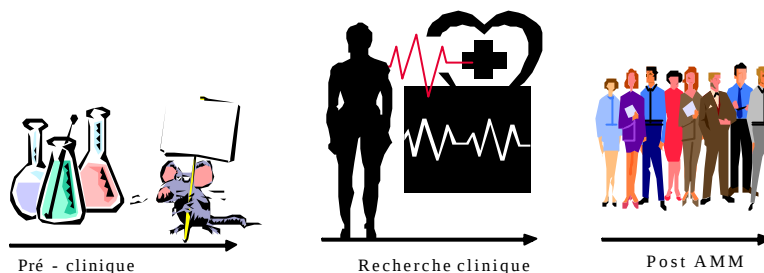
La Recherche Clinique (par le Dr Violette LECLERC)

1. Qu'est ce que la Recherche Clinique ?

On appelle Recherche Clinique tout essai ou expérimentation réalisée chez l'homme et qui a pour but de faire avancer la connaissance médicale. Les résultats obtenus permettent de mieux comprendre le fonctionnement du corps humain et les maladies, le diagnostic en devient plus précis et les traitements proposés aux patients sont plus efficaces, mieux tolérés. Ainsi, la prolongation et la qualité de la vie s'en trouvent améliorées, au profit des patients directement concernés par la pathologie et de la population tout entière.

En France, comme dans beaucoup de pays, la Recherche Clinique doit se soumettre à des règles précises de droit (Code de la Santé Publique), notamment la loi Huriet, promulguée en 1988, concernant la protection des personnes qui se prêtent à une recherche biomédicale. Cette Loi a été modifiée en Août 2004, pour être en conformité avec la Directive Européenne, concernant les "Bonnes Pratiques Cliniques".

2. Où se situe la Recherche Clinique dans le développement d'un médicament ?



Lorsque qu'une molécule issue de la recherche fondamentale semble présenter, en théorie, les caractéristiques d'un futur médicament, un long parcours de développement doit être réalisé, qui dure de dix à quinze ans, et coûte des centaines de millions d'Euros.

Après avoir démontré son intérêt et son innocuité dans l'éprouvette et chez l'animal, la molécule étudiée peut être administrée à l'homme, c'est la partie clinique de son développement.

L'étude de ce futur médicament se fait pas à pas, progressivement, dans des conditions très strictes, pour enfin obtenir une autorisation de mise sur le marché (AMM) délivrée par les autorités de Santé, c'est à dire qu'il peut être prescrit dans une indication précise, à un grand nombre de personnes, il est alors surveillé dans le cadre de la Santé Publique



Phase I : Etudes de la tolérance et du devenir du produit dans le corps humain, chez des sujets volontaires sains.

Phase II : Etude de la tolérance et recherche d'une dose présentant des effets, dans un groupe restreint de patients.

Phase III : Etude de la tolérance et évaluation de l'efficacité chez un grand nombre de patients représentant la population ciblée.

Phase IV : Surveillance post AMM et recherche de nouvelles indications thérapeutiques.

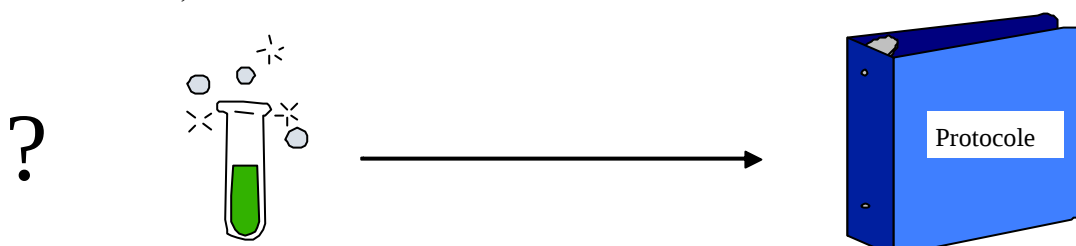
Parifois, un médicament fait la preuve de son intérêt avant d'obtenir son AMM, qui est une procédure spécifique longue de plusieurs mois. Lorsqu'il est destiné au traitement de maladies graves, le médecin peut demander une Autorisation Temporaire d'Utilisation (ATU) ce qui lui permet de prescrire le médicament, sous stricte surveillance médicale, à des patients qui n'ont pas d'autre choix.

3. Quelles sont les différentes étapes de la réalisation d'une Recherche Clinique ?

Il s'agit, au départ, de poser une question simple, par exemple : Est-ce que tel traitement est efficace dans telle maladie ? L'objectif principal de l'étude consiste, dans ce cas, à évaluer l'effet curatif d'un médicament. Il convient alors de rédiger un document appelé

"protocole" dans lequel les objectifs de l'étude doivent être justifiés et toutes les informations relatives aux conditions de réalisation de l'étude sont décrites en détail par exemple :

- Pourquoi réaliser cette étude, en quoi améliore-t-elle la connaissance médicale ?
- Combien de patients devront y participer, quels en sont les critères d'inclusion et de non inclusion ?
- Quelles seront les conditions techniques, administratives et éthiques de réalisation de l'étude ?
- Quelle sera sa durée prévisible et sa méthodologie ? Utilisera-t-on un placebo (substance pharmacologiquement inactive) ? L'attribution du traitement ou du placebo sera-t-elle faite par tirage au sort (randomisation) ? Est-ce que les patients seront séparés en 2 groupes (groupes parallèles) l'un recevant le traitement à évaluer, l'autre du placebo (groupe témoin), pour être comparés ? Ou bien, le patient est-il son propre témoin en prenant alternativement pendant une période le médicament à évaluer et pendant une autre période un placebo (schéma dit en cross over) ? En simple aveugle (le patient ne sait pas ce qu'il reçoit) ? Ou double aveugle (ni le patient ni le médecin investigateur ne connaissent la teneur du traitement, soit le médicament évalué, soit du placebo pour éviter tout biais dans les résultats) ? Comment seront traitées les informations recueillies, etc ... ?

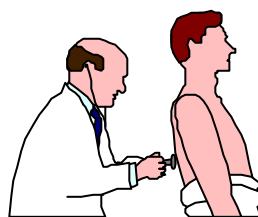


En pratique, un promoteur (industrie pharmaceutique, organisme de recherche ...) est à l'initiative de l'étude, en général, il rédige lui-même le protocole, et est responsable de sa réalisation. Il doit contracter une assurance pour prendre en charge les patients en cas de problème médical. Le promoteur choisit des médecins investigateurs, ceux-ci sont sélectionnés pour leur expérience et compétences.

Avant de débiter, le projet d'étude doit être soumis à un Comité de Protection des Personnes (CPP) qui rend son avis dans un délai d'environ 6 semaines, après avoir statué sur la pertinence de la recherche, ses conditions de réalisation, sa méthodologie et son aspect éthique.

Si aucune objection n'est soulevée ou demande d'information complémentaire n'est formulée, l'avis ainsi obtenu est communiqué dans une déclaration auprès de l'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé (AFSSAPS)

La partie clinique, c'est à dire impliquant les patients, peut alors débiter.



Les médecins investigateurs en charge de l'étude vont présenter et proposer aux patients correspondants aux critères de sélection, de participer à cette recherche. Lorsqu'un patient

accepte, un formulaire d'information et de consentement doit être daté et signé par lui-même et le médecin. Cette démarche effectuée préalablement à tout acte médical requis par l'étude, représente la prise en charge et l'assurance du patient.

Au cours des visites prévues dans le protocole, des informations sont recueillies par le médecin investigateur et notées dans un dossier appelé cahier d'observation. Il s'agit d'une part, de renseignements concernant le patient qui sont codés pour rester anonymes, et d'autre part, les résultats des examens médicaux et examens complémentaires réalisés (biologie, radiographie etc...) ainsi que la description des événements indésirables survenus.

A la fin de cette partie clinique, les informations contenues dans les cahiers d'observation sont saisies sur une base de données informatique et le statisticien va pouvoir exprimer les résultats selon une méthode préalablement décrite dans le proto-

cole.

Le promoteur et les médecins investigateurs vont enfin se réunir pour tirer les conclusions de l'étude.

Ces conclusions doivent être communiquées aux patients et portées à la connaissance de la communauté médicale et du public sous forme de publications.

4. Pourquoi une information préalable à la participation à une étude ?

Le protocole de l'étude est un document volumineux, rédigé dans un langage technique, parfois en anglais lorsque l'étude est internationale, donc difficile à comprendre pour un lecteur non averti.

Par contre, les patients doivent avoir accès à un résumé clair, précis et complet du contenu de l'étude pour leur permettre de consentir à une participation que l'on pourrait assimiler à une collaboration, parce que libre et en connaissance de cause. Ce résumé est appelé "formulaire d'information et de participation", il ne remplace en rien l'information orale et les précisions complémentaires que le médecin investigateur, en charge de l'étude, se doit de lui fournir.

Si le patient est libre de participer à une étude ou d'interrompre celle-ci à tout moment sans en justifier les motifs et sans que la qualité de sa prise en charge médicale habituelle ne soit remise en cause, son accord reste néanmoins une sorte d'engagement. En effet, pour sa sécurité et la qualité de la recherche poursuivie, il est essentiel de respecter les conditions exposées dans le formulaire d'information notamment: le respect des dates de rendez-vous d'évaluation, la posologie du traitement fourni, même s'il ne semble pas efficace, de contacter le médecin investigateur en cas d'effets secondaires ou d'événement intercurrent comme une hospitalisation, la nécessité de prendre un traitement pour une autre raison comme en cas de rhume, enfin, toute situation qui risque de compromettre l'analyse et la compréhension des résultats, si celles-ci ne sont pas connues et enregistrées.

De plus, le médecin investigateur, grâce aux remarques communiquées par le patient, peut décider pour des raisons de sécurité d'interrompre la recherche.

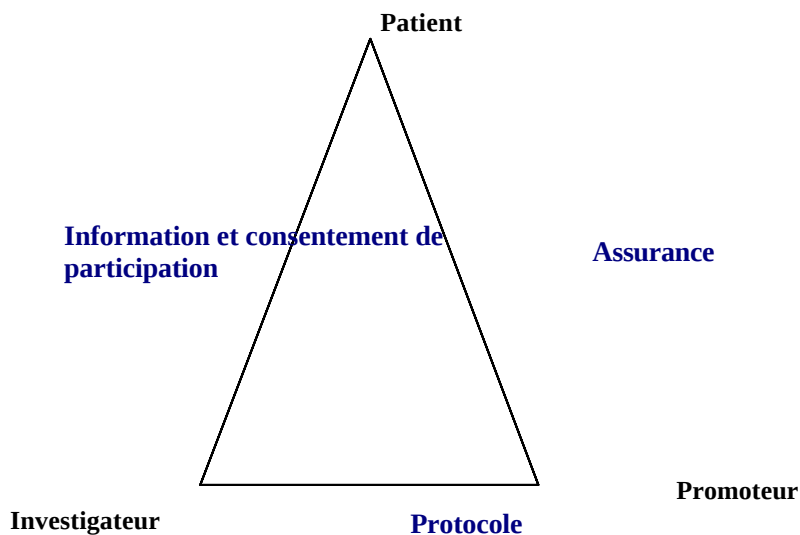
Etant donné tous les aspects de son implication dans une recherche, le patient doit prendre le temps de la réflexion avant de s'y engager. C'est pourquoi une pré-information est indispensable.

5. Résumé des liens unissant les trois partenaires essentiels de la recherche

Le protocole lie l'investigateur et le promoteur sur les conditions de réalisation d'une Recherche Clinique. Le promoteur doit souscrire une assurance pour protéger le patient.

Un formulaire d'information et de consentement doit être signé par le patient et l'investigateur, avant de débiter l'étude.

**Le patient, libre de participer, est la clé de voûte de cet ensemble,
la recherche existe par lui, pour lui**



Faut-il faire un scanner cérébral au cours de la lymphangioléiomyomatose ?

Docteur COTTIN, vous avez publié un article dans l'European Respiratory Journal, dans lequel vous posez la question de faire un scanner au cours de la lymphangioléiomyomatose : pouvez-vous nous expliquer pourquoi ?

Tout d'abord je voudrais vous rassurer : il n'y a pas d'informations nouvelles qui montreraient qu'il y a des problèmes neurologiques fréquents et graves qui justifieraient de s'inquiéter. Pour comprendre cet article que nous venons de publier, je voudrais tout d'abord vous rappeler que la LAM pulmonaire peut survenir de façon sporadique (spontanément chez une personne n'ayant pas d'autres cas dans la famille), ou être associée à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). La STB est une maladie héréditaire, qui peut comporter des anomalies de la peau, des tumeurs bénignes de la rétine, des reins ou du cerveau. Le scanner cérébral (ou l'imagerie par résonance magnétique, IRM)) est utilisé au cours de la STB pour rechercher des anomalies cérébrales, même en l'absence de symptômes neurologiques. Un scanner cérébral a donc été réalisé dans ce contexte de STB par les équipes américaines qui ont proposé de faire un scanner cérébral à toutes les patientes atteintes de LAM sporadique (1). Cette étude a montré, en plus des anomalies liées à la STB, des méningiomes.

Qu'est-ce qu'un méningiome ?

Un méningiome est une tumeur bénigne qui se développe à l'intérieur du crâne à partir des enveloppes du cerveau appelées les méninges. De croissance lente, les méningiomes n'occasionnent pas toujours des symptômes et peuvent donc être rencontrés par hasard chez des personnes en bonne santé lorsque l'on réalise des examens systématiques. Avec le temps, la croissance de ces tumeurs bénignes peut cependant conduire à des symptômes tels que des crises d'épilepsie, des paralysies ou des troubles de la sensibilité des membres. Lorsque l'on diagnostique un méningiome, on peut être amené à proposer une intervention chirurgicale pour l'enlever, ou à surveiller régulièrement la taille du méningiome s'il est bien supporté pour ne l'enlever que s'il grossit.

Le plus souvent, les méningiomes diagnostiqués au cours de la LAM détectés par les examens systématiques ne sont pas responsables de symptômes (il s'agit souvent de petites tumeurs qui ne seraient pas découvertes si l'on ne réalisait pas d'examens systématiques de dépistage, et qui ne nécessitent pas toujours d'intervention chirurgicale). Mais parfois il s'agit d'une tumeur plus volumineuse ; ainsi nous avons récemment diagnostiqué un méningiome responsable de troubles du comportement, de la concentration, de la marche, et de difficultés à parler chez une personne qui est suivie depuis 18 ans pour une LAM (2). Cette personne a pu être opérée de son méningiome par le neurochirurgien, ce qui a permis la disparition complète de ses symptômes neurologiques.

Pourquoi les méningiomes sont-ils plus fréquents au cours de la LAM ?

Les méningiomes sont plus fréquents chez les personnes atteintes de LAM (environ 3%) que dans la population générale (moins de 0,01%). Cela suggère que les méningiomes pourraient être liés à la LAM elle-même, ou éventuellement à son traitement hormonal par la progestérone (mais cela n'est pas certain). Le traitement par la progestérone est souvent prescrit au cours de la LAM, mais son efficacité n'a pas été démontrée scientifiquement ; sa justification repose sur l'observation que la maladie survient avec prédilection chez la femme avant la ménopause (3).

Les méningiomes sont plus fréquents chez la femme que chez l'homme, grossissent plus vite chez la femme enceinte, et la multiplication des cellules de méningiome *in vitro* au laboratoire est accélérée par la progestérone. Des études suggèrent aussi que les traitements par les hormones féminines augmentent le risque de méningiome dans la population générale. Ces différentes raisons suggèrent que le traitement hormonal par la progestérone pourrait peut-être favoriser la survenue de méningiomes ou en accélérer la croissance.

Alors, faut-il finalement conseiller un scanner cérébral à toutes les personnes atteintes de LAM ?

Même si le méningiome est souvent une tumeur bénigne qui grossit lentement, et occasionne peu de symptômes, il est évidemment souhaitable de le mettre en évidence le plus tôt possible ! Pour notre part, nous suggérons de réaliser un scanner cérébral lors du bilan initial chez les personnes chez lesquelles une LAM vient d'être diagnostiquée. De plus, un méningiome peut être recherché chez les personnes qui reçoivent déjà un traitement hormonal, ou chez lesquelles un tel traitement est envisagé. Il faut être vigilant à la possibilité d'un méningiome et réaliser un scanner cérébral chez toute personne atteinte de LAM qui présente des symptômes neurologiques nouveaux.

Dr Vincent Cottin

Service de pneumologie – Centre des Maladies Orphelines Pulmonaires (Pr J.F. Cordier), Hôpital Louis Pradel, 28 Avenue du Doyen Lepine, 69677 Lyon (Bron)

Références

1. Moss J, DeCastro R, Patronas NJ, Taveira-DaSilva A. Meningiomas in lymphangioleiomyomatosis. *JAMA* 2001; 286:1879-81.
2. Cottin V, Vukusic S, Jouanneau E, Lazor R, Cordier JF. Should patients with lymphangioleiomyomatosis undergo screening for meningioma? *Eur Respir J* 2004; 24 :888-9
3. Frognier R, Cottin V, Cordier JF. Women and interstitial lung diseases. *Eur Respir Mon* 2003; 25:167-89.

BILLET D'HUMEUR**Carte d'invalidité**

Début 2002, le pneumologue chargé de la contre-expertise demandée automatiquement par les services du Rectorat auquel j'appartiens, me conseille, devant l'évidence de mes difficultés respiratoires, de demander une carte d'invalidité. A part les délais très longs, avant et après la convocation avec le médecin-inspecteur, j'ai obtenu sans difficulté une reconnaissance d'invalidité à 80%, bénéficiant ainsi de place de stationnement réservé, ce qui pour moi est une aide d'importance.

Je rémunérais depuis déjà plusieurs années une employée de maison, bien incapable depuis déjà longtemps de faire le ménage. J'ai signalé ma position administrative dès sept. 2002 à l'ADMR locale, ce malheureusement par téléphone, donc sans trace écrite, la personne m'a répondu que je n'avais droit à aucune exonération des charges patronales. La réception, ce jour, du questionnaire de ma "consoeur en LAM", Annie Tscheiller sur la question de la carte d'invalidité me stimule et reprenant contact en plus haut lieu avec les services de l'ADMR, j'apprends - aujourd'hui même, que je peux bénéficier sans problème de ladite exonération!!!!!! J'ai perdu plus de 2 ans, non rétro-actifs, mais bon, un verrou supplémentaire est levé. Merci à Annie. Donc, n'hésitez pas à insister et à monter dans la hiérarchie des responsables....

J'en profite pour soulever un autre sujet....découlant du 1er. Obtenir une carte de stationnement réservé est une épreuve..... S'en servir une autre!

Comment sensibiliser l'opinion publique et faire savoir qu'un handicap majeur peut être invisible? Je vis comme une violence les regards réprobateurs et les agressions verbales qui vont souvent avec, quand sortant de ma voiture, on me voit bonne mine et sur mes 2 jambes! Je me sens niée dans mes difficultés, coupable d'être "une malade en bonne santé"...Un "connard" m'a même dit un jour qu'on fabriquait des fausses cartes; un autre a regardé sous ma voiture pour vérifier le logo peint, mais pas, sur mon pare-brise ma carte et quand je lui ai demandé s'il y avait un souci, il a carrément fui mes explications. Bien sûr, s'il y a des places disponibles, je m'empresse de me garer "comme tout le monde", mais je dois vous dire avoir un sentiment de honte à utiliser mon "triste" droit...Ces expériences sont sûrement arrivées à certaines parmi vous; comment le vivez-vous? J'ai beau me dire qu'on a les jugements de ses niveaux de connaissance et de conscience, cela ne m'empêche pas d'avoir le coeur qui s'emballe devant tant d'agressivité gratuite. Certes les abus en tout genre sont le quotidien, mais un peu de réflexion, de jugeote, d'humanité seraient doux dans ce monde de brutes. Cordialement à toutes...."

Eve Andrieu

**Nous vous donnons rendez-vous à tous et à toutes à Paris le samedi 22 janvier 2005
pour notre assemblée générale et en attendant,**

FLAM vous souhaite d'excellentes fêtes de fin d'année

