



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)
122, Avenue de Grammont 37 000 Tours
Tel - Fax: 02 47 64 24 70 E-mail : mim1267@mumericable.fr
Directeur de la publication : Michelle Gonsalves
<http://www.orpha.net/nestasso/FLAM/>



SOMMAIRE

Pages 1-2 :

Des patientes..aux patientes :

- Ma greffe

Pages 2-3 :

Vie de l'association

- Réunions Psy et témoignages
- Assemblée générale 2006

Page 4 :

Marche des maladies rares

Pages 4-5 :

La LAM de par le monde

- Site Autrichien
- La LAM Task Force (Pr CORDIER)

Pages 5- 7 :

Informations médicales

- Rupture d'un AML rénal (Dr ROUVIERE)

Le mot de la présidente

Je souhaiterais m'adresser aujourd'hui plus personnellement aux patientes adhérentes de FLAM. Nous sommes au moment où j'écris ces lignes exactement 91, bien au-delà des six patientes présentes lors de notre toute première réunion en août 2001 ! Inévitablement l'association a perdu de son caractère « familial » du début. Et presque chaque jour, en consultant la liste qui est en permanence sur mon bureau, je me rends compte que je n'ai pas eu de nouvelles de telle ou

telle d'entre vous depuis très longtemps. Vous comprendrez que je n'ai pas le temps matériel de vous téléphoner régulièrement et je le regrette vivement. En revanche, je suis toujours très heureuse d'avoir de vos nouvelles, donc n'hésitez jamais à me contacter – ne serait-ce que pour parler.

Je vous espère toutes dans la meilleure forme possible et vous dis à très bientôt (marche des maladies rares du 3 décembre 2005, et assemblée générale du 21 janvier 2006).

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

Nos colonnes vous sont très largement ouvertes, bien que peu d'entre vous s'y expriment ! L'un des objectifs principaux de FLAM Infos est que les patientes communiquent entre elles et s'apportent mutuellement informations, témoignages et soutien. Toute personne intéressée par la LAM peut aussi s'y exprimer. N'hésitez pas à nous adresser vos articles, mêmes courts. Les billets d'humeur sont aussi autorisés !

MA GREFFE

Inscrite sur la liste nationale des malades en attente de greffe depuis le 24 novembre 2004, j'ai eu la grande chance d'être appelée dans la soirée du 26 janvier dernier par l'équipe bordelaise de la Maison du Haut-Lévêque. Arrivée en fauteuil roulant, j'ai été accueillie chaleureusement par tout le personnel : chirurgiens, anesthésiste, radiologue,

infirmière ... Je suis partie au bloc le sourire au lèvres pour me réveiller le lendemain matin en salle de réanimation avec un nouveau poumon droit. Mais le plus dur restait à venir : je n'ai pas vraiment ressenti de douleurs, mais j'ai fait une intolérance à la morphine qui a provoqué hallucinations et vomissements. « Enfermée » pendant 15 jours qui m'ont paru une éternité, couchée sur le dos, je somnolais souvent

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

heureusement : par contre j'ai toujours eu auprès de moi un personnel compétent, dévoué et patient qui ne cherchait qu'à me soulager par des massages ou des paroles apaisantes malgré les piqûres, prises de sang, radios et ...fibroscopies. Puis départ en chambre stérile pour une quinzaine de jours : là j'ai ressenti une très grande fatigue, j'ai du être transfusée et n'arrivais pas à manger (j'ai perdu 9 kgs que je n'arrive pas à reprendre). Je n'avais même pas la force de tousser malgré les séances de kinésie. Du lit au fauteuil je suis tombée dans les pommes (ou plutôt sur le sol). Explication médicale : mon âge (presque 63 ans), le manque d'exercice physique avant la greffe (mon VEMS était de 17 %) donc importante fonte musculaire. J'ai perdu un peu de moral en arrivant encore couchée à la Pignada, maison de réadaptation fonctionnelle au bord du bassin d'Arcachon qui reçoit les greffés car le personnel était très exigeant : on me répétait sans cesse que je ne buvais pas assez, (je n'ai plus qu'un seul rein et les anti-rejets sont très nocifs pour les reins) et que je ne récupérais pas assez vite par rapport aux autres (des « jeunots »), etc...Mais la kinésithérapie a fait des miracles : massages, électrodes sur les cuisses, puis vélo, petite gymnastique et promenades dans le parc m'ont vite remise sur pied et j'ai regagné mon domicile en pleine forme le 1^{er} mai pour aller cueillir du muguet. Malheureusement début juillet un zona facial est venu perturber mon rétablissement : toute la partie gauche du visage a été touchée : coups de marteau dans la tête, douleurs fulgurantes dans l'œil, coups d'aiguille

dans l'oreille, mal aux dents. Aussitôt hospitalisée, aussitôt sous perfusion quelques jours. Soulagée mais pas guérie; sur les conseils des médecins j'ai été voir deux guérisseurs qui m'ont soulagée momentanément mais m'ont bien dit que ce serait très long...C'est un sale virus (celui de la varicelle) qui s'attaque aux organismes affaiblis. Mon dernier VEMS était de 74 %. Je retourne environ tous les 15 jours à l'hôpital pour les analyses de sang qui déterminent le taux d'anti-rejet. C'est très sympa car nous nous retrouvons entre greffés. J'ai une fine cicatrice sur le côté entre 2 côtes dont j'ai très peu souffert et je **respire**. Pour moi c'est **mon poumon que l'on a réparé**. Je n'étais pas sous oxygène avant l'opération et il m'a été supprimé très peu de temps après. Les mauvais moments sont oubliés...il faut gérer l'après greffe mais **je revis !** Je fais très attention à ma nourriture. Mon traitement actuel 7 mois après la greffe : matin et soir du Néoral® (120 mg), une gélule de CellCept® et un comprimé d'Hyperium® pour la tension – le matin 15 mg de Solupred® et à midi un comprimé de Zyloric® car je fabrique de l'acide urique. J'espère bien être des vôtres à la prochaine réunion. Bises à toutes.

Ghislaine CHIRON

NDLR. Nous avons omis de vous faire part de cette bonne nouvelle dans le dernier FLAM Infos, pardon Ghislaine !!!

Deux patientes ont bénéficié d'une transplantation pulmonaire depuis notre dernière parution : Annick LEVASSEUR-CAPDEVIELLE le 26 août 2005 à l'hôpital Foch Suresnes (92) et Sylvie PASQUIER le 25 septembre 2005 à Genève. Nous présentons tous nos vœux de prompt rétablissement à toutes deux et espérons les savoir bientôt sur pied.

VIE DE L'ASSOCIATION

REUNIONS « PSY ».

La troisième réunion a eu lieu à Paris le 17 septembre 2005 et a rassemblé 12 participants. La prochaine est prévue pour le 3 décembre 2005. En principe cette réunion rassemblera les mêmes personnes que lors de la réunion du 17 septembre afin de pouvoir effectuer un travail suivi. S'il y a des désistements vous en serez informées courant novembre. Une nouvelle série de réunions avec un groupe différent pourra débuter dans le courant du 1^{er} trimestre 2006. Chacune aura la possibilité de s'exprimer !



VIE DE L'ASSOCIATION

Ces réunions sont pour moi des bouffées d'oxygène et dans notre maladie ça fait beaucoup de bien!! Cette maladie n'est pas évidente à vivre pour nous et à comprendre pour les autres. Les réunions nous permettent d'échanger nos expériences et de se sentir moins seule. Elles m'aident à me sentir mieux. Après chaque réunion, je suis regonflée à bloc. N'hésitez pas à venir, on est là pour parler et ça fait du bien de se sentir écoutée.

Véronique WAHLE

Cette réunion est un moment d'échanges et d'écoute entre nous d'où je ressors avec l'impression d'être mieux comprise, moins seule et plus sereine face à la maladie. Ce temps de parole me donne la possibilité de partager mes angoisses, mes inquiétudes et d'exprimer aussi des "non dits", que j'ai sciemment tus à mes proches pour les protéger et me protéger peut-être aussi...

Annie SIMON

C'est un chaleureux moment de retrouvailles.

C'est aussi un riche moment d'échanges et d'écoute entre malades, leurs proches et les psychologues. Lors de ce temps de parole, les patientes nous font partager - au travers de leur histoire - leurs ressentis, leurs émotions, leurs avancées où chacune d'elles se retrouve et se sent moins isolée. Nous les proches avons aussi la possibilité d'exprimer nos sentiments et d'analyser nos comportements face au malade. Les psychologues, à l'écoute des uns et des autres, font circuler la parole et conduisent les débats, dans un climat serein et détendu.

Sœur d'Annie SIMON

Une réunion pour les proches

Etre proche d'une patiente c'est vivre la maladie autrement, c'est quelquefois ne pas oser en parler, c'est quelquefois culpabiliser d'être en bonne santé, c'est souvent ne pas se sentir à la hauteur de la douleur, de l'angoisse ressentie par la malade.

La réunion animée par Stéphane VAGNARELLI le 4 juin 2005 (à Tours) a permis aux proches de patientes d'évoquer leur quotidien.

Tous ne vivent pas la même chose, tous ne réagissent pas de la même façon, mais tous ont besoin de parler... ne serait-ce que pour dire... qu'il ne souhaitent pas en parler.

Si la parole peut être douloureuse, elle peut aussi être libératrice !

Merci à Stéphane pour son écoute attentive et bienveillante.

Françoise GAUDUCHON

ASSEMBLEE GENERALE 2006.

L'Assemblée Générale 2006 de FLAM aura lieu : le **21 janvier 2006 à Tours**. Une convocation vous sera adressée en décembre 2005. Nous vous rappelons que pour pouvoir voter à l'AG il est nécessaire d'avoir acquitté sa cotisation au titre de l'année 2005.

L'AG proprement dite se tiendra l'après-midi. La matinée sera consacrée à une présentation par le Dr Romain LAZOR des conclusions de l'enquête Eurolam sur les voyages en avion et la LAM (voir FLAM Infos n°15). Ensuite les pneumologues présents répondront, ou tenteront de répondre, aux questions sur la maladie que vous souhaiterez leur poser. Le repas de midi sera pris sur place comme l'an dernier.

Conformément à nos statuts, le bureau est renouvelable par tiers chaque année. Si vous souhaitez être candidat, merci de nous le faire savoir assez rapidement.

Nous espérons vous voir très nombreux à Tours au début de l'année prochaine.

MALADIES RARES

MARCHE DU SAMEDI 3 DECEMBRE 2005

Comme chaque année, la marche aura lieu à Paris lors du Téléthon.

Le rassemblement est prévu à **15 heures** à l'hôpital **Broussais** (96 bis rue Didot, Paris XIVème). Le **parcours** passera par les places d'Alésia et Denfert-Rochereau, les boulevards du Montparnasse et Pasteur, les avenues de Breteuil et de la Tour Maubourg, jusqu'au **Grand Palais** (Paris VIIIème). Une halte est prévue à la faculté de médecine de Necker, 156 rue de Vaugirard (**à confirmer**). **L'arrivée** est prévue vers 21 heures 15. Les marcheurs pourront se restaurer avec potage, sandwiches et boissons. Une délégation sera reçue sur le plateau du Téléthon. Des informations plus précises seront

mises à jour régulièrement sur le site de l'Alliance (www.alliance-maladies-rares.org).

Si vous pensez participer à cette marche qui attire chaque année de plus en plus de monde, merci de contacter l'association pour un ou plusieurs points de rencontre sur le parcours de façon à ce que nous puissions nous retrouver plus facilement.

Rappelons que le but de cette marche est de témoigner de l'existence des maladies rares et des nombreux malades qui en sont atteints. Sa réussite repose essentiellement sur la mobilisation de tous. Venez nombreux, malades, parents, amis, voisins. N'oubliez pas de vous couvrir chaudement.

Venez nombreux marcher pour une bonne cause dans une ambiance très conviviale.

LA LAM DE PAR LE MONDE

LA LAM EN AUTRICHE

Un tout nouveau site Internet consacré à la LAM vient de voir le jour en Autriche (www.lam-netlink.at) grâce à notre amie Viera Reptova que nous avons rencontrée pour la première fois à Paris en octobre 2003 lors de la réunion Eurolam. Saluons cette initiative, d'autant plus que l'Autriche est un petit pays



Viera REPTOVA

LA LAM TASK FORCE

Une initiative européenne est lancée : la LAM Task Force

Compte tenu de la rareté de la maladie, les progrès dans la connaissance et la prise en charge de la LAM se sont développés à partir du moment où des collaborations ont été mises en place dans les différents pays du monde, permettant d'étudier un plus grand nombre de cas pour appréhender toute la diversité de cette maladie complexe. Il en a été ainsi en France, à l'initiative du Groupe

d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O"P), au Royaume Uni, et aux Etats-Unis. On dispose ainsi d'informations plus fiables, utiles à la prise en charge individuelle des patientes ; d'autre part les travaux cliniques ont favorisé le développement de la recherche fondamentale sur les mécanismes cellulaires et moléculaires de la LAM.

Un nouveau pas vient d'être franchi, avec le lancement d'une *Task Force* (groupe de travail) à l'échelon européen, coordonnée par le Docteur Simon JOHNSON (Nottingham, UK) et le Professeur Jean-François CORDIER (Lyon). Cette *Task Force* a pu être financée par l'*European Respiratory Society*.

Les objectifs sont doubles. Tout d'abord, définir des recommandations (*guidelines*), prenant en compte les travaux scientifiques et l'expérience des experts, pour permettre la prise en charge la mieux appropriée, concernant par exemple la place de la biopsie pulmonaire dans le diagnostic, les modalités de traitement des pneumothorax récidivants, les indications de transplantation, etc. Ces recommandations seront établies par les coordonnateurs, le Professeur Ulrich Costabel (Allemagne), le Docteur Sergio Harari (Italie), le Docteur Romain Lazor (Suisse), avec un groupe de consultants (radiologues, anatomopathologistes, spécialistes médicaux et chirurgicaux de la transplantation, spécialistes de la sclérose tubéreuse de Bourneville). Les recommandations ainsi élaborées seront revues par un groupe plus large de médecins compétents dans le domaine de la LAM, de l'ensemble des pays européens. Ces recommandations seront également revues par les Présidentes des associations de patientes britannique et française (Madame Gonsalves), afin de faire valoir le point de vue des patientes : dans les maladies rares, et la LAM en particulier, il nous paraît indispensable

d'écouter et prendre en compte le point de vue des patientes.

L'autre objectif de la *Task Force* est de créer un réseau européen, avec des médecins représentant chaque pays, pour développer la connaissance de la maladie et permettre un meilleur accès aux soins des patientes de tous les pays. Ce réseau permettra également de suivre des cohortes de patientes européennes plus importantes, comparables numériquement aux cohortes des Etats-Unis : ainsi les connaissances sur la maladie pourront être notablement augmentées. Ces cohortes de patientes pourront également être utiles pour la mise en place d'essais thérapeutiques européens.

Pour les patientes atteintes de LAM, cette initiative européenne témoigne des efforts et de l'intérêt des médecins pour qu'à terme, la lymphangioléiomyomatose ne soit plus une maladie "orpheline", mais simplement une maladie rare bénéficiant des mêmes efforts de prise en charge et de recherche que les maladies plus fréquentes. Un espoir motivant pour les patientes et les médecins.

Professeur Jean-François CORDIER (Lyon)

INFORMATIONS MEDICALES

RUPTURE D'UN ANGIOMYOLIPOME RÉNAL :

UNE MENACE À PRENDRE EN COMPTE.

1- Qu'est qu'un angiomyolipome ?

L'angiomyolipome est une tumeur bénigne du rein qui, comme son nom l'indique, contient trois composants : des vaisseaux (« angio »), des cellules musculaires lisses (« myo ») et du tissu graisseux (« lipome »).

Ces trois composants ont une importance relative très variable d'une tumeur à l'autre. On peut donc rencontrer des angiomyolipomes très riches en graisse ou d'autres qui en sont quasiment dépourvus ou des angiomyolipomes très vasculaires ou au contraire quasiment totalement avasculaires.

2- Ces tumeurs rénales sont-elles fréquentes ?

On estime actuellement qu'un angiomyolipome rénal est présent chez 0.3 % de la population. Les femmes seraient touchées deux à cinq fois plus que les hommes.

Toutefois, étant donné que les angiomyolipomes rénaux donnent généralement peu de symptômes, il est possible que cette fréquence soit sous estimée.

3- Pourquoi parler des angiomyolipomes rénaux dans le bulletin de Flam ?

Environ 80 % des angiomyolipomes rénaux s'observent de façon isolée, sans association à une pathologie particulière. On dit qu'il s'agit de la forme sporadique. Ces angiomyolipomes sporadiques ont plutôt tendance à être uniques et de petite taille.

En revanche, environ 20 % des angiomyolipomes se trouvent intégrés dans une pathologie associant des atteintes de plusieurs viscères, dont la sclérose tubéreuse de Bourneville est l'exemple le plus connu. Dans la lymphangioliéomyomatose pulmonaire, 20 à 50 % des patients ont des angiomyolipomes rénaux. Ces angiomyolipomes, comme dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, ont tendance à être volumineux et bilatéraux.

4- Comment fait-on le diagnostic des angiomyolipomes rénaux ?

Fort heureusement l'angiomyolipome est la seule tumeur rénale à contenir de la graisse. Il est notamment très exceptionnel qu'un cancer du rein contienne un contingent graisseux. En présence d'une tumeur rénale, il faut donc essayer de mettre en évidence une composante graisseuse à l'intérieur. Si elle existe, le diagnostic d'angiomyolipome peut être affirmé.

5- Comment peut-on mettre en évidence cette composante graisseuse ? Faut-il biopsier la masse rénale ?

Non, les examens radiologiques actuels permettent de très bien caractériser un éventuel composant graisseux intra-tumoral. La méthode la plus sensible est le scanner. A défaut on peut également réaliser une IRM.

La seule limite à cette détection est la taille des plages graisseuses dans la tumeur. Lorsqu'elles deviennent microscopiques (moins de 1 à 2 mm de diamètre), il est alors quasiment impossible de les mettre en évidence de façon radiologique. Heureusement, ces angiomyolipomes pauvres en graisse sont rares.

6- Vous avez dit que l'angiomyolipome rénal était une tumeur bénigne, peut-elle néanmoins poser des problèmes ?

L'angiomyolipome est effectivement une tumeur bénigne qui n'a théoriquement aucun risque de cancérisation.

En revanche, c'est une tumeur vasculaire et les vaisseaux qui la forment sont généralement de mauvaise qualité et ont tendance à saigner facilement. La complication que l'on doit donc redouter est une rupture spontanée avec hémorragie interne, qui peut être fatale au patient.

7- Est-il possible d'apprécier le risque de rupture ?

Ceci est malheureusement difficile et l'on ne peut pas prédire avec précision quels sont les angiomyolipomes qui vont se rompre dans un futur proche.

Néanmoins, on connaît quelques facteurs de risques. On sait par exemple que les angiomyolipomes associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville ou à la lymphangioliéomyomatose ont beaucoup plus tendance à progresser rapidement et à se rompre que ceux de la forme sporadique.

Il a été également bien montré que le risque de rupture était proportionnel à la taille de la tumeur, mais qu'il était exceptionnel lorsque celle-ci avait un diamètre inférieur à 4 cm.

Bien sûr l'importance du composant vasculaire est également à prendre en compte : les angiomyolipomes très vasculaires ont plus tendance à saigner que ceux qui présentent un contingent vasculaire très minoritaire.

Enfin, d'autres éléments, comme la présence de micro-anévrismes dans la tumeur pourraient également indiquer certains angiomyolipomes à risque.

On le voit donc, s'il n'est pas possible de prédire avec précision une rupture hémorragique, on peut néanmoins faire le « portrait robot » de l'angiomyolipome à risque : il s'agit d'une tumeur plutôt associée à une sclérose tubéreuse de Bourneville ou à une lymphangioliéomyomatose, mesurant plus de 4 cm de diamètre, très vasculaire et comportant des micro-anévrismes.

En pratique et pour ne pas prendre de risque, on conseille de traiter les angiomyolipomes de plus de 4 cm, sauf si leur composants vasculaires apparaissent très minoritaires.

8- Quelles sont les possibilités de traitement préventif de la rupture hémorragique ?

Il y en a deux.

Le premier est la chirurgie, qui essaiera d'enlever l'angiomyolipome sans sacrifier la totalité du rein. Cela n'est pas toujours possible et dépend de la localisation de l'angiomyolipome à l'intérieur du rein.

Plus récemment est apparue une seconde option, l'embolisation percutanée. Son principe est d'introduire un cathéter dans l'artère fémorale. Ce cathéter sera ensuite poussé jusque dans l'artère rénale, puis jusqu'à l'origine des petites artères alimentant l'angiomyolipome. A travers ce cathéter, on injecte alors de petites billes de plastique biocompatible, qui vont boucher les artères de l'angiomyolipome. L'ensemble de la procédure se fait sous contrôle radiologique de manière à s'assurer en temps réel de la position du cathéter.

Cette procédure d'embolisation a donné de très bons résultats sur les angiomyolipomes. Elle ne supprime pas totalement la tumeur, mais entraîne une nette diminution de sa composante vasculaire et donc de son risque hémorragique. Son avantage essentiel est de préserver la vascularisation du reste du rein.

9- Cette technique est donc particulièrement intéressante pour les angiomyolipomes difficilement extirpables chirurgicalement.

C'est exactement cela, mais il paraît licite de la proposer également à des angiomyolipomes accessibles à la chirurgie. En effet, le taux de complication des embolisations est faible et, en cas d'échec, le patient peut toujours être opéré.

10- Quelles sont les causes d'échec de cette technique ?

Les échecs tiennent essentiellement à la complexité de la vascularisation de l'angiomyolipome, qui est parfois alimenté par de très nombreuses artérioles, que l'on ne peut pas toutes cathétériser et que l'on ne peut donc pas toutes boucher.

Il faut également savoir que même en cas « d'embolisation complète » de nouveaux vaisseaux peuvent apparaître dans la tumeur au bout de quelques mois ou années, ce qui peut justifier une nouvelle séance de traitement.

11- En pratique, pensez-vous que tout patient porteur d'un angiomyolipome de plus de 4 cm ait à subir une embolisation ?

Non. Il convient d'abord d'apprécier le risque hémorragique de l'angiomyolipome. Si celui-ci est totalement graisseux et sans composant vasculaire vraiment visible sur le scanner, une simple surveillance est sûrement suffisante.

Ensuite, si l'on estime que le risque hémorragique est suffisant pour que l'angiomyolipome soit traité, il faudra choisir entre chirurgie et embolisation percutanée.

Il s'agit là de deux méthodes thérapeutiques complémentaires et le choix entre l'une ou l'autre devra se faire après discussion multi-disciplinaire autour du cas particulier de chaque patient.

D'une manière générale les angiomyolipomes situés aux pôles du rein chez un patient en bon état général pourront facilement relever d'une chirurgie, qui aura l'avantage d'assurer un traitement définitif.

En revanche, si les angiomyolipomes sont multiples ou si la tumeur est située au centre du rein, l'ablation chirurgicale est plus difficile et une embolisation peut être envisagée pour préserver au maximum le tissu rénal restant.

Enfin, en cas de rupture de l'angiomyolipome, une embolisation en urgence est préférable. Elle permet, en effet, d'arrêter le saignement, tout en préservant le reste du rein. Dans ces cas là, la chirurgie est très difficile et se termine souvent par une néphrectomie totale.

Docteur Olivier ROUVIERE (Lyon)