



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)  
122, Avenue de Grammont 37 000 Tours  
Tel - Fax: 02 47 64 24 70 E-mail : mim i267@numericable.fr  
Directeur de la publication : Michelle Gonsalves  
<http://www.orpha.net/nestasso/FLAM/>



## Le mot de la présidente

Les vacances s'achèvent et j'espère que toutes et tous avez passé un bel été.

Ce numéro de FLAM Infos aurait dû paraître fin juillet dernier, ce qui n'a pas été possible pour des raisons personnelles concernant certains membres du bureau. Une fois de plus nous constatons la fragilité de notre association dont le fonctionnement repose, comme bien d'autres associations, sur un très petit nombre de personnes.

FLAM a fêté son cinquième anniversaire en juillet 2006. Nous comptons à ce jour presque 100 patientes adhérentes, 97 exactement. Ceci est sans doute un bon

critère pour juger des résultats positifs de notre action. Cependant beaucoup reste à faire et nous allons continuer notre travail dès cette rentrée avec votre aide. J'en profite pour remercier les patientes qui nous ont adressé les articles publiés dans ce numéro et pour inciter tous les lecteurs de FLAM Infos à nous adresser leurs articles. Notre bulletin est l'endroit privilégié pour communiquer entre nous et faire vivre l'association.

Par ailleurs, nous vous souhaitons nombreuses et nombreux à la réunion nationale de patientes à Toulouse le 23 septembre prochain – autre lieu privilégié de rencontre et d'échange.

A très bientôt dans la ville rose.....

## SOMMAIRE

### Pages 1 à 3 : Des patientes... aux patientes

- Témoignage
- Ascenseur pour lymphangio
- Diagnostic
- Transplantation

### Pages 4 à 5 : Vie de l'association

- Money
- Chorale
- Réunion patientes Toulouse
- Réunion de patientes à Paris
- LAM TOURS 2007
- Magali
- L'école de l'ADN

### Pages 6 : La LAM de par le monde

- Réunion LAM Action

### Pages 6 et 7 : Informations médicales

- Du côté de chez Franck

## DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

### TEMOIGNAGE

Ceci est plus qu'un témoignage, c'est un cri de révolte. Je souhaite ici vous faire part du parcours du combattant que nous avons dû endurer alors que ma fille, âgée de 27 ans, a failli mourir d'une hémorragie rénale. Et ce dû au manque d'information et d'écoute de quelques médecins.

Dans la nuit du 14 janvier dernier, ma fille a eu quatre crises d'épilepsie, d'une forte intensité, en une heure trente. Je la conduis alors aux urgences de l'hôpital de notre ville où elle est prise en charge im-

médiatement. On s'aperçoit qu'elle souffre d'un problème respiratoire ; la radio montrera qu'il s'agit d'un pneumothorax et qu'il existe des traces de la maladie de Bourneville aux poumons, ce que jusqu'à présent j'ignorais. On lui installe un drain durant trois jours. J'indique dès le début un problème urinaire survenu en novembre 2005 et les médecins prescrivent une échographie rénale. Deuxième choc : nous découvrons une tumeur au rein d'une taille de 8 cm.

Je ne cesse alors d'interroger les médecins sur la gravité des deux maux, sur leurs conséquences et les

## DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

possibilités en termes d'examens complémentaires et de traitements. Mais aucun médecin ne m'écoute, ne tente de répondre à mes interrogations. Nous restons huit jours à l'hôpital sans avoir aucune réponse, sans voir aucun spécialiste. Et pour finalement rentrer à la maison avec pour unique indication le fait que je doive seule trouver les coordonnées d'un spécialiste et prendre rendez-vous.

C'est finalement grâce à l'aide de deux associations, L'ASTB et FLAM, que j'ai pu rapidement obtenir un rendez-vous à l'hôpital Cochin, où un nouveau pneumothorax a d'ailleurs été diagnostiqué. J'ai enfin le sentiment d'être écoutée et que la souffrance de ma fille est prise en compte.

A.G. – février 2006

### ASCENSEUR POUR .....LYMPHANGIO

J'habite une maison sur deux niveaux : à l'étage se situe l'habitation par elle-même, et au rez-de-chaussée la buanderie, le garage, la réserve, et bien sûr au même niveau, le jardin. L'évolution de la maladie rendant les montées d'escalier de plus en plus problématiques nous a conduits, mon mari et moi-même, à envisager un dispositif d'élévation. Ce fut une aventure un peu compliquée, que je vais vous conter, espérant que cela sera utile à toutes celles qui formeront le même projet.

Il a fallu tout d'abord voir des constructeurs de ce type de matériel. Il y en existe de nombreux. Pour les trouver, il suffit de se procurer un exemplaire du magazine "Notre Temps", destiné au troisième âge, et qui contient de nombreuses publicités sur ces matériels. Une fois le fournisseur sélectionné (pensez que la proximité de celui-ci est un atout pour un SAV rapide), il convient de choisir le système par lui-même, à savoir ascenseur ou monte escalier. Les caractéristiques de l'habitation font que parfois un matériel s'impose, mais lorsque le choix existe, il vaut sans doute mieux opter pour l'ascenseur, certes plus coûteux, mais qui amène une réelle plus-value à une maison, alors qu'il est souhaitable de démonter un monte escalier lorsque l'on veut vendre sa maison.

Ceci étant posé, il faut bien entendu voir les travaux annexes (électricité, maçonnerie, plâtrerie), lesquels ne sont pratiquement jamais pris en compte par les installateurs. La mise en place de l'installation implique en effet une arrivée électrique, le percement de la dalle séparant les deux niveaux d'habitation, la construction au rez-de-chaussée d'une gaine maçonnée faisant office de soutènement autour de l'ouverture créée dans la dalle, la construction d'une gaine en plâtrerie à l'étage, l'éventuel percement d'une cloison existante pour recevoir la porte de l'appareil, et les divers ré-

ajustements de tapisserie, peinture, revêtement de sols.

Bref, une grosse opération qui a en outre un coût ! Mais voilà, je suis malade, et ce n'est pas pour mon confort que je fais ce projet, mais tout simplement pour essayer de vivre le plus "normalement" possible.

Munie du sésame que constitue ma carte d'invalidité COTOREP et son taux de 80%, j'entame donc une chasse aux subventions et aides diverses.

Et là, je vais vous dire, les soucis de maçonnerie, électricité et autre ne sont rien à côté des aléas de cette chasse aux "sous". D'abord, il s'agit d'identifier les organismes susceptibles d'accorder aides et subventions. Je vous cite ceux que j'ai sollicités :

- les mutuelles : chacune a la sienne en fonction de son emploi.

- les organismes dépendant des Conseils Généraux : ce sont essentiellement les ANAH (Agence Nationale pour l'Amélioration de l'Habitat). Ils sont présents dans chaque département, je ne donnerai donc que les coordonnées nationales, à savoir:

ANAH - 17, rue de La Paix - 75002 PARIS Tél : 01 44 77 39 39 - Web : [www.anah.fr](http://www.anah.fr) Attention, les aides accordées par cet organisme sont subordonnées à des plafonds de ressource relativement bas.

Les PACT ARIM ou CAL PACT, présents également dans chaque

département (je n'ai pas les coordonnées nationales). Ces organismes, soit par eux-mêmes, soit par l'une de leurs branches : DVA (Dispositif Vie Autonome), accordent des subventions variables en fonction du coût du projet, des revenus, des charges familiales. Un dossier assez copieux est à constituer, mais aucune difficulté majeure n'est apparue. Nous avons bénéficié par cet organisme de l'assistance gratuite d'un architecte pour la validation technique du projet.

- Les Caisses d'allocation familiales et de Sécurité Sociale : n'ayant pas d'enfant, nos demandes ont été

rejetées.

- L'Association des Paralysés de France : inutile de contacter cet organisme qui depuis peu n'accorde plus de subventions.

- ALGI (Association pour le Logement des Grands Infirmes. Coordonnées: 17 rue Saint Florentin – 75008 PARIS Tél : 0142 96 45 42 - Web : asso.algi@wanadoo.fr Cet organisme accorde des subventions associées à un prêt au taux de 1%. Les deux sont indissociables. Un dossier assez lourd est à constituer. Deux remarques sur cet organisme : pour étudier la demande initiale, il demande un chèque, et lorsque tout est calé, le versement de la subvention est subordonné au versement d'honoraires. Il est également relativement lent à réagir puisqu'il s'est écoulé trois mois entre le moment où nous avons payé les intervenants, et celui où nous avons

reçu les fonds. Cela peut dans bien des cas poser problème.

D'autres possibilités existent sans doute localement. A chacune de les chercher. Mais quoi qu'il en soit, cette dure bataille pour faire valoir des droits dont on pourrait penser qu'ils sont acquis, a trouvé son terme, et j'ai retrouvé un peu d'autonomie grâce à cet ascenseur.

A propos, il ne faut pas dire "ascenseur" lorsqu'il s'agit d'une installation privée, mais élévateur ou monte-personnes. C'est important car les règles de sécurité et les dispositifs s'y rapportant ne sont pas les mêmes que pour les matériels collectifs ou publics.

J. G.

### DIAGNOSTIC

Mes premiers symptômes sont apparus en 1982, quelques mois après la naissance de mon fils. J'avais alors 28 ans. Je n'avais jamais été malade, et ma grossesse s'était déroulée parfaitement bien.

J'ai eu un 1er pneumothorax, on m'a posé un drain, mais sans comprendre la raison de ce « pneumo » spontané.

Six mois plus tard, en pleine nuit, très grosse douleur dans le thorax, avec une réelle difficulté à respirer. Le médecin de garde diagnostique tout de suite un hémithorax (donc avec un épanchement de sang) après une nuit redoutable, pendant laquelle un jeune interne de garde m'a posé un drain ...Les médecins ont jugé mon état critique, et du fait que c'était l'autre poumon, qui cette fois était touché, ils ont préféré me transférer dans un hôpital spécialisé (leur crainte étant que je fasse des « pneumos » sur les 2 poumons à la fois.)

Je suis donc arrivée dans ce nouvel hôpital, toujours avec le drain. Après, avoir rencontré les médecins, ils m'ont expliqué qu'il fallait m'opérer, pour essayer de comprendre la raison de ces « pneumos » à répétition, et également pour me faire une symphyse pleurale (talcage de la plèvre

afin qu'elle adhère définitivement à la paroi).

Je me suis réveillée dans la nuit, et là un médecin, est entré dans la chambre, s'est assis sur un coin de mon lit, et après m'avoir demandé comment je me sentais, m'a dit « il faut espérer pour vous, ma petite dame, un échange standard cœur-poumon avant 10 ans, sinon vous êtes foutue » et il est parti.

Je n'ai pas compris de quoi il me parlait ! J'avais un bébé de six mois et on m'annonçait que j'avais quelque chose de grave ? Je n'avais vu encore personne et je ne savais pas que le chirurgien qui m'avait opérée avait pu tout de suite diagnostiquer la LAM (ayant déjà vu le cas une fois).

Je ne crois pas m'être jamais remise, de la manière dont on m'a annoncé la maladie, mais au moins, j'ai tout de suite su, qu'un jour il me faudrait songer à la greffe.

J'ai bien sûr eu tous les traitements connus, j'étais essoufflée, mais j'ai pu continuer à travailler et à avoir une vie « normale ». Puis mon état s'est dégradé, maintenant j'ai 52 ans, je vais avoir 10 ans de greffe dans 4 mois, et tout va bien !

N. M.

### TRANSPLANTATION

Deux patientes adhérentes de FLAM ont pu bénéficier d'une greffe récemment. Elodie PRAT a été transplantée (greffe uni-pulmonaire) à Bordeaux

le 4 juillet 2006 ; et Marie-Claire ARNOULT le 31 juillet 2006 (greffe bi-pulmonaire) à l'hôpital Marie Lannelongue dans la région parisienne. Nous leur souhaitons à toutes deux de tout cœur un prompt rétablissement

## VIE DE L'ASSOCIATION



### MONEY !

Les adhérent (e) s de FLAM n'ayant pas encore réglé leur cotisation 2006 trouveront ci-joint un bulletin de renouvellement d'adhésion à nous renvoyer dès que possible avec leur règlement. Nous rappelons que ces cotisations constituent l'essentiel de nos ressources. Merci d'avance !

FAIRE LA QUÊTE NE SUFFIT PAS !!!

### CHORALE

Comme l'an dernier la chorale « L'Association » s'est produite à Paris au profit de FLAM. Cette année le concert a eu lieu dans ce cadre magnifique que constitue la place des Vosges. Nous remercions à nouveau les mem-



bres de cette chorale pour gentillesse et leur implication. Et nous espérons voir les adhérents parisiens de FLAM encore plus nombreux l'an prochain.



La Chorale « L'ASSOCIATION » sait nous faire chanter

### REUNION DE PATIENTES A TOULOUSE le 23 septembre 2006

Toutes les patientes ont reçu une invitation pour cette réunion. Nous rappelons qu'il s'agit d'une réunion à l'intention des patientes et de leurs proches. Le but est de se rencontrer, d'échanger principalement sur la maladie dans son ensemble mais aussi éventuellement de lier des rapports d'amitiés selon affinités ! L'ambiance générale est très conviviale et informelle et c'est l'occasion de faire vivre l'association. Nous souhaitons que le plus

grand nombre possible de personnes puisse participer à cette réunion et c'est pourquoi FLAM pourra prendre en charge sur demande 45% des frais de déplacement et d'hébergement entraînés par la réunion.

Merci de bien vouloir contacter Marie-José GISSOT (19, rue Louis Castex – 31120 PINSAGUEL ou [gissot@wanadoo.fr](mailto:gissot@wanadoo.fr)) le plus rapidement possible si vous souhaitez assister à cette réunion.

**VENEZ NOMBREUX ET NOMBREUSES !!!!**

### REUNIONS DE PATIENTES A PARIS

Grâce à nos deux représentantes parisiennes, une seconde réunion de patientes s'est tenue à Paris le 24 juin 2006 et a réuni 9 personnes. Comme toujours cette réunion a été fort appréciée par les par-

ticipants.

Cependant la réunion « psy » prévue pour début juin 2006 a dû être annulée faute de personnes inscrites. Un problème se pose donc. Ces deux types de réunions font-elles double emploi ? Merci de nous faire part de votre opinion à ce sujet.

### LAM TOURS 2007

A vos agendas !

Comme nous l'avons évoqué dans le FLAM Infos n° 17, à partir de 2007 nous n'organiserons qu'une seule réunion nationale par an. Cette réunion, qui aura lieu sur un week-end, regroupera la réunion annuelle de patientes, des interventions de médecins et l'assemblée générale proprement dite. L'avantage de cette formule est d'éviter les frais et la fatigue dus à des déplacements répétés, et de faire de cette réunion plus importante un moment privilégié d'information, d'échanges et de rencontre, pendant plusieurs demi-journées.

La première réunion de ce type, baptisée LAM

TOURS 2007, aura donc lieu à Tours du vendredi 16 mars 2007 à 14h au dimanche 18 mars 2007 à 12h. Toutes les réunions et les repas seront regroupés dans un hôtel près de la gare de Tours. Une partie des frais engagés par les patientes pour assister à cette réunion pourra être prise en charge par FLAM.

Vous trouverez ci-joint un coupon-réponse à renvoyer au siège de FLAM pour une pré-inscription. La date semble encore lointaine, néanmoins nous devons impérativement connaître le nombre de participants afin de pouvoir réserver l'hôtel (salles de réunion et chambres) dans les meilleures conditions. Merci de votre compréhension et nous espérons vous voir très nombreux dans notre belle ville de Tours.

### MAGALI....

La famille de Magali (voir FLAM Infos n°18) continue de nous aider concrètement dans notre action. Ainsi Melissa, cousine de Magali, a mobilisé tous les élèves de sa classe de Terminale d'un lycée de St Nazaire afin d'organiser un marché de Noël au profit de FLAM. Cette manifestation fut

un succès et un chèque a été remis à notre association le 15 mai dernier en présence de tous les élèves, des responsables du lycée et de la maman de Magali. Une journaliste de Ouest France était présente et un article est paru dans ce journal le 19 mai 2006.

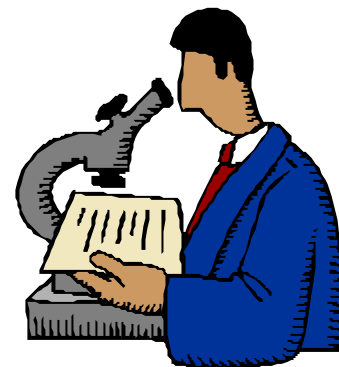
Un grand merci à tous et spécialement à Isabelle, maman de Magali.

### FORMATION DE L'ECOLE DE L'ADN

L'école de l'ADN d'Angers (ou de Marseille très éventuellement) organise des formations sur la génétique à l'intention des membres des associations de malades d'une durée de 2 jours avec éventuellement une 3<sup>e</sup> journée spécifique consacrée à la maladie, si le nombre de participants atteint 6 (maximum 10). Nous ne connaissons pas encore la date qui est laissée à la discrétion de l'école. Aucune connaissance en biologie n'est requise pour participer à cette formation qui semble particulièrement intéressante.

Si vous êtes intéressés par cette formation, dont les frais de déplacement et d'hébergement seront pris en charge par FLAM, merci de nous contacter

**avant le 30 septembre 2006** au plus tard afin que nous déposions une demande d'inscription sans tarder.



## LA LAM DE PAR LE MONDE



Attention le site Internet de la LAM Foundation a changé : [www.thelamfoundation.org](http://www.thelamfoundation.org)

### REUNION ANNUELLE DE LAM ACTION

Pour la quatrième année consécutive, j'ai assisté le 10 juin dernier à la réunion annuelle de l'association anglaise LAM Action à Nottingham. Comme tous les ans, cette réunion s'est déroulée dans une atmosphère très chaleureuse. Outre le bilan annuel de l'association les sujets ont été évoqués : l'oxygénothérapie au Royaume-Uni (de nouvelles ègles pratiques y ont été instaurées), « top tips » pour vivre avec la LAM (des patientes ont fait part de leurs « trucs » pour vivre le mieux possible un

sujet très intéressant à explorer), les connaissances de base sur la maladie (pneumothorax, kystes, AMLs et chyle), le point sur les différents essais en cours et à venir et la rééducation pulmonaire.

L'essai dit « Rapa 2 » (cf article du Pr Tattersfield dans le dernier FLAM Infos) a donc démarré en octobre 2005. A ce jour aucun résultat officiel n'est encore disponible.

M.G

## INFORMATIONS MEDICALES

### **Du coté de chez Frank, au LAMPOSIUM de Cincinnati.**

Le dernier LAMPOSIUM de Cincinnati s'est tenu du 31 Mars au 2 Avril 2006. C'est le moment de l'année où les chercheurs et cliniciens de tous les horizons peuvent se rencontrer et échanger leurs dernières informations sur la LAM. J'ai eu la chance de pouvoir y participer. Dans ces quelques lignes je relate pour vous ce que j'ai retenu de ces instants privilégiés.

On a pu faire le point sur les résultats des protocoles en cours et beaucoup de nouvelles idées ont été exposées. - Des idées ? Nous, nous voulons du concret, des résultats et un traitement enfin ! Va-t-on entendre. Mais ce n'est pas si simple. J'avertis donc d'emblée qu'à la fin de cette lecture une certaine déception risque de se manifester de la part des plus impatientes : pas encore de traitement de la LAM pour cette année ni même l'année prochaine mais de réelles avancées sont émises et sont prometteuses... pour l'avenir.

Les résultats à un an du protocole « Rapamycine et angiomyolipome » ont été exposés. Il s'agit d'étudier si la Rapamycine (Sirolimus) a une action significative sur la croissance des angiomyolipomes (AML) fréquemment associés à la LAM. La Rapamycine peut réprimer la croissance des cellules en se fixant sur une cible cellulaire appelée mTOR. mTOR peut être assimilé à un contrôleur aérien

censé réguler de façon très précise la croissance cellulaire. Dans les cellules touchées par la LAM les communications vers la tour de contrôle concernant les conditions locales de trafic aérien sont perturbées de sorte qu'une autorisation permanente de décollage est donnée par mTOR résultant en un encombrement aérien de plus en plus important (aboutissant donc à une multiplication et une croissance cellulaire incontrôlée des cellules de LAM). La Rapamycine, chef de file des inhibiteurs de mTOR intervient donc en restaurant une croissance cellulaire coordonnée et harmonieuse. Il a été montré que chez des patientes ayant un AML, la taille moyenne des AML rétrécit d'environ 50% après un an de traitement par la Rapamycine, avec toutefois de grandes variétés des réponses d'une patiente à l'autre. Chez ces mêmes patientes une amélioration significative de certains paramètres fonctionnels respiratoires a aussi été montrée. Mais ce protocole a beaucoup de limites : il s'agit d'un essai « ouvert » (il n'y a pas eu de comparaison avec un placebo ce qui limite beaucoup l'évaluation de ce qui revient vraiment au médicament), centré avant tout sur les effets sur les AMLs (donc l'interprétation des effets respiratoires est très aléatoire). Pour encourageants qu'ils soient, ces résultats ne suffisent pas pour conclure à un effet bénéfique du Sirolimus dans la LAM d'autant que de nombreux effets secondaires ont été aussi notés, compliquant beaucoup la prescrip-

tion d'un tel traitement. Depuis deux ans on parle d'un nouveau protocole, le protocole SMILES rebaptisé MILES (*Multicenter International LAM Efficacy of Sirolimus*) qui devrait voir le jour prochainement mais qui a de la peine à démarrer aux USA en raison de la complexité de sa mise en œuvre. La France comme l'Angleterre et d'autres pays s'est portée candidate pour y participer mais il est en fait peu probable que des patientes étrangères aux USA soient incluses dans ce protocole en tout cas d'emblée pour des raisons diverses essentiellement administratives et financières.

A coté de la Rapamycine il existe d'autres inhibiteurs de mTOR tel le *RAD001* actuellement étudié par le laboratoire Novartis qui pourrait avoir un intérêt thérapeutique basé sur le même principe d'action que le Sirolimus mais avec des effets secondaires peut-être moindres. Le médicament pourrait dans l'avenir être proposé pour des essais thérapeutiques en Europe s'il répond aux premières attentes.

D'autres voies d'abord thérapeutiques s'offrent et sont prometteuses. Un antibiotique, la Doxycycline, prescrit depuis longtemps pour combattre certaines infections communes, semble avoir des effets qui viennent d'être mis en évidence sur des modèles préliminaires expérimentaux et qui n'ont aucun rapport avec ses propriétés anti-infectieuses. La Doxycycline serait en théorie capable de lutter contre les processus permettant aux cellules de la LAM d'envahir le poumon *via* les capillaires sanguins (c'est l'angiogénèse : formation des vaisseaux) et de former des kystes. Ces deux processus font intervenir des enzymes appelées protéases dont l'action est inhibée par la Doxycycline. Les travaux sur cette cible potentielle n'en sont qu'à leur début et il est encore beaucoup trop tôt pour savoir si chez des patientes atteintes de LAM la

Doxycycline serait bien supportée où surtout si le traitement serait efficace ou surtout n'aboutirait pas à l'effet inverse de celui escompté. La concentration de la molécule au sein du tissu cible doit en effet atteindre un niveau où l'effet sur les protéases reste possible. Une équipe du *National Institutes of Health* (NIH) aux Etats-Unis a entrepris d'évaluer ces questions préliminaires sur des premières patientes.

Des combinaisons thérapeutiques pourraient avoir un intérêt. Il en a été question à plusieurs reprises, non seulement avec les drogues déjà envisagés plus haut mais aussi avec d'autres médicaments employés pour d'autres indications comme des « inhibiteurs d'aromatase » (utilisés dans certains cancers du sein) ou des statines (utilisés dans les hypercholestérolémies).

Le LAMPOSIUM de 2006 a été très riche en informations nouvelles. Cette abondance de nouveautés reflète le dynamisme des recherches menées sur la LAM et la Sclérose Tubéreuse de Bourneville depuis 10 ans. Certes le fruit de ces recherches reste encore un peu théorique pour des patientes avides de voir apparaître un traitement capable de lutter efficacement contre leur maladie mais il faut bien avoir conscience de l'extrême complexité des mécanismes de ces maladies d'où découlent les difficultés d'abord thérapeutique.

Dr Jacques LACRONIQUE

NDLR. Aux toutes dernières nouvelles, le National Institutes of Health a donné son agrément final pour l'essai MILES et le centre de Cincinnati vient juste de recruter les premières patientes qui vont faire partie de l'essai.

