



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)
122, Avenue de Grammont 37 000 Tours
Tel - Fax: 02 47 64 24 70 E-mail : mimi267@numericable.fr
Directeur de la publication : Michelle Gonsalves
<http://www.orpha.net/nestasso/FLAM/>



Le mot de la présidente

Bonjour à tous et à toutes...
Il me semble que le contenu du présent bulletin (légèrement en retard une fois de plus, vous nous pardonnerez) montre assez bien que le caractère orphelin de la LAM s'estompe peu à peu. Les patientes sont de moins en moins orphelines, beaucoup sont devenues actrices de leur maladie et non plus simples spectatrices impuissantes. Les associations de patientes de par le monde sont de plus en plus actives et réussissent à briser l'isolement quasi-total dans lequel se

trouvaient les patientes il y a 10 ans encore. Et enfin la communauté médicale et scientifique est de plus en plus impliquée dans la recherche d'un traitement comme en témoignent les différents essais cliniques en cours ou à venir dans un avenir très proche, et les avancées de la recherche fondamentale. Ne baissons donc pas les bras devant la maladie, restons actifs et positifs avec l'aide des médecins. Je vous souhaite un bel été ensoleillé et vous donne rendez-vous, si vous le souhaitez, à Lyon en septembre prochain pour une réunion locale de patientes.

SOMMAIRE

Pages 1 à 4 :

Des patientes... aux patientes :

- Ma LAM
- La réhabilitation...
- Un bon tuyau
- Manque pas d'air
- Voyage en avion

Page 4 à 8 :

Vie de l'association

- LAM TOURS 2008
- Nouvelle organisation du bureau
- Une Assistante Sociale pour FLAM
- Réunion de patientes à Lyon

Page 8 à 10 :

La LAM de par le monde

- LAMposium 2008 (Cincinnati)

Erratum

En page 54 de la brochure LAM TOURS 2007, une coquille s'est glissée dans la légende de la

figure 1. Il faut lire : « destruction par un ostéoclaste » et non « ostéoblaste ».

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

MA LAM

Coucou ! C'est Anne, une « lamiste » nouvellement greffée en date du 18 novembre 2007. « Bienvenue au club » me dirait notre chère Michelle qui, malgré ses petites misères, trouve toujours le temps et la patience de nous écouter et de nous « cocooner ». Je l'en remercie infiniment.

Je vais brièvement vous raconter l'histoire de ma LAM. Je pense que c'est important pour l'exis-

tence même de notre association, pour celle(s) qui aurai(en)t besoin de mon témoignage, alors allons-y !

Née en 1955 au Havre, j'ai vécu sans problème de santé jusqu'à l'âge de 23 ans où, entre mes fiançailles et mon mariage, j'ai fait un pneumothorax spontané droit, mis sur le compte de la fatigue d'un voyage professionnel. Sur ce, je me suis mariée et j'ai arrêté de travailler pour harmoniser ma vie de femme de marin. Mais la vie n'a

pas été si douce car j'ai très vite récidivé. J'ai subi un drainage non réussi, puis un deuxième à Paris. Après quelques mois d'accalmie, ce fut le tour du côté gauche, avec repos à la maison. Puis un autre problème allait survenir : on détecta une tumeur bénigne rénale de 11 cm de diamètre, ce qui aboutit à une néphrectomie droite en décembre 1980. En pleine convalescence, ma plèvre gauche se décollait à nouveau. Je me reposais un peu et je repartis en mars 1981 pour un drainage qui échoua, puis en avril pour une pleurectomie pariétale (communément appelée décortication : collage par cicatrisation naturelle) au cours de laquelle la LAM sera diagnostiquée. La remontée sera longue (plusieurs mois) à cause de mon affaiblissement, la base de mon poumon gauche se décollait dès que je marchais.

Après avoir récupéré des forces, je me rendis de nouveau à Paris pour faire le point dans un service de l'hôpital Laënnec. Je reprenais confiance car d'après les médecins, cet incident répétitif ne pouvait plus prendre de proportions importantes car la cicatrisation maintenait le haut de la plèvre à la paroi. Je restais un mois dans le service pour passer divers examens avec permission de sortie pour reprendre des forces. La proximité de la chapelle de la rue du Bac me réconforta. Il fut décidé de me mettre sous Danatrol® (anti-oestrogène) afin de freiner l'évolution de ma maladie. Je dois reconnaître avec le recul qu'un ralentissement a pu s'opérer.

Je reprenais des forces, mais s'agissant d'un traitement à vie, je ne pouvais plus avoir d'enfant. Ma LAM me rappelait à l'ordre tous les 2 ou 3 mois par ces « mini-pneumos » de la base gauche

que je gérais par le repos. Un jour, mon mari et moi avons pensé rendre un enfant heureux grâce à une adoption. Devant une situation stable, les médecins m'encouragèrent. C'est comme cela qu'en 1989 nous avons vu arriver dans notre vie une petite fille de 23 mois. Je me portais plutôt bien et quelques années de répit s'offrirent à moi.

Dans les années 2000, forcée de constater que mon VEMS baissait inexorablement et que ma détresse respiratoire s'amplifiait, je luttais, jusqu'au jour où, en mars 2006, je sentis tout d'un coup que je n'y arrivais plus. Effectivement, les résultats des gaz du sang étaient dans le rouge. Mon pneumologue me proposa une assistance respiratoire sous oxygène tout en me suggérant une prise de contact avec l'équipe de transplantation pulmonaire du CHU de Bordeaux.

Assumer l'oxygène et penser en même temps à la perspective d'une greffe fut un cheminement pour moi afin d'acquérir une certaine sérénité. Finalement les étapes ont été respectées et je rends hommage à tous les pneumologues qui m'ont suivie dont la gentillesse et la patience à mon égard m'ont apporté bien du soulagement.

A présent je vais bien, je suis rentrée chez moi fin février, et je profite de chaque journée.

Je dédie ces quelques lignes à mon mari qui m'a toujours soutenue et qui a su me promener en voiture pour me faire rêver, ce qui m'a permis d'oublier parfois que la LAM était là...

Anne B.

LA REHABILITATION, UNE FACON DE REGAGNER UN PEU DE LIBERTE

Il existe dans notre association un petit groupe de femmes bizarres qui militent pour la pratique d'activités fatigantes comme la marche, prônent *l'effort*, s'enflamment pour nous vanter les mérites des exercices de respiration, et pire, s'absentent *volontairement* de chez elles pour des séjours d'un mois en *clinique*... On les appelle les adeptes de la réhabilitation.

Elles ne forment pas une secte, mais elles essaient

quand même d'entraîner les autres à les rejoindre ! Deux d'entre elles en ont encore bassiné les oreilles du LAM Tours 2008 ! Alors, comme elles avaient quand même l'air d'avoir la pêche à défaut du souffle, il leur a été demandé le programme d'une journée type dans un centre de réhabilitation. Ca a l'air un peu « too much », mais n'oublions pas que loin de chez soi, il vaut mieux être occupée, que tant qu'à faire, autant que les progrès soient visibles. Rassurez-vous, chaque séjour est individualisé !!!

Une journée type à St Orens, Haute-Garonne (par exemple) :

8h30/9h : « parlons-en » : un atelier mené par un kiné sur des thèmes concrets (auto-drainage, le regard des autres, les examens médicaux...)

9h/9h30 : ventilation dirigée (respiration diaphragmatique sur le dos et sur côtés)

9h30/10h : gymnastique pour ceux qui n'ont pas aquagym (peur de l'eau, pansements,...)

10h15/11h : entraînement en endurance sur vélo, rameur ou tapis de marche

12h : repas dans la salle de restaurant (régime normal, hypocalorique, sans sel... selon les besoins des patients)

14h/15h : marche en extérieur, dans le parc, sur un parcours de 500m, chacun fait le nombre de tours qu'il peut, à la vitesse qu'il peut (et il y a des bancs le long du chemin), ou marche sur tapis pour ceux qui n'ont pas encore suivi le test d'effort d'entrée et ceux qui ont une contre-indication (faiblesse musculaire, équilibre, rhume...)

15h/15h30 : renforcement musculaire en salle de musculation. Le passage sur un maximum de 4 appareils (on peut être dispensé de certains exercices selon ses petites douleurs) dure au plus 20mn

15h45/16h15 : aquagym pour ceux qui n'ont pas eu gym le matin. Dans une piscine bien chaude, avec des jets relaxants à la fin de la séance...

16h30/17h (remplacé certains jours à 13h/13h30) : relaxation (facultatif car certains préfèrent aller goûter).

Ce programme est adapté à chacun, selon ses capacités. A cela s'ajoutent ou se substituent (le jeu-

di matin) des conférences à la carte, selon les spécificités de chacun, données par les pneumologues, les kinés, la diététicienne, des entretiens avec le psychologue peuvent être ajoutés selon l'évaluation de l'état psychologique effectuée en début de séjour (aucune obligation à s'y soumettre, bien entendu). Le samedi matin et les jours fériés, hors dimanche, 2 séances (gym et vélo) sont en général maintenues.

Bon, d'accord, le soir, en général on dort avant la fin du film...

Une petite parenthèse pour finir. Une maladie orpheline, ça se vit chacune à sa manière, comme on veut, comme on peut... On peut attendre les médicaments, mais l'inaction semble difficile, elle donne l'impression de laisser la maladie tout décider à votre place. Ou alors, on décide que certaines choses peuvent peut-être faire du bien et qu'il n'y a pas de mal à essayer. Le séjour en réhabilitation pulmonaire fait partie de l'arsenal possible des actions, en plus il permet d'augmenter la Capacité Vitale Lente, ça s'est indéniable, chiffres à l'appui. Sans compter le plaisir de **reprendre un peu de liberté et d'autonomie** en augmentant sa distance ou sa durée de marche, tout en ne se mettant pas en danger. Momentanément, bien sûr car la maladie continue à courir, mais nous, nous souhaitons juste être actrices dans notre maladie.

Il y a pleins de façons différentes de le faire, les unes n'excluant pas les autres.

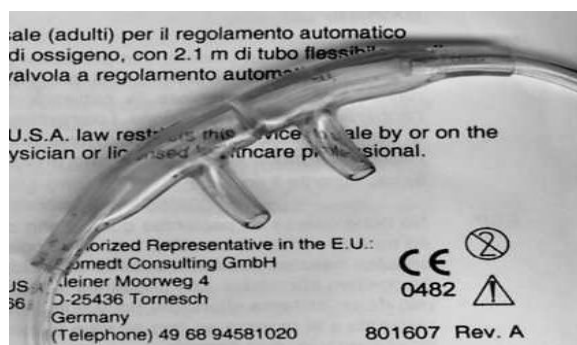
Essayez...vous vous surprendrez...

Christine et Sylvette

UN BON TUYAU !

Si vous utilisez un Hélios 300 ou Marathon et que votre fournisseur vous oblige à utiliser les lunettes livrées avec, inconfortables et épaisses, sachez qu'il existe des lunettes beaucoup plus fines pour petits (ou longs) nez étroits ! Demandez lui de commander à part celles-ci, elles sont parfaitement compatibles aux Hélios.

Christine



MANQUE PAS D'AIR !

Depuis peu, certains fournisseurs d'oxygène proposent la mise à disposition de concentrateurs mobiles. J'ai récemment essayé l'Eclipse pendant un voyage en avion. Petit et sur roulettes comme un bagage cabine, très discret quant au bruit, on m'a

permis de l'utiliser jusqu'à l'entrée de la cabine puis, je l'ai éteint et glissé sous le siège car je n'en ai pas besoin en vol. Quel confort dans les aéroports qui ne sont pas toujours équipés de tapis roulants ! Il est encore assez lourd mais la miniaturisation va l'améliorer, surtout la grosse batterie qu'il faut recharger sur une prise de courant. On peut

aussi l'utiliser (mais pas le recharger) sur un alume-cigare. Les fournisseurs font actuellement des démarches afin qu'il soit accepté en mode fonctionnement dans la cabine. C'est un bon complément aux "Hélios" et autres "Companions" qu'on doit laisser vides dans la soute, et ça dépanne pour les destinations où il est difficile de se faire livrer. Mon fournisseur le prête aux personnes pour lesquels la sécurité n'est pas assurée (dépannage aléatoire dans certains pays, éloignement des villes...), ou lorsque la livraison est impossible (rue étroite, prix trop cher à l'étranger...). Cet été, je l'emmène en Corse pour le voyage en bateau, et pour le séjour, j'aurai une cuve !

Alors, parlez-en à votre fournisseur, et surtout, comparez les prestations proposées...

Christine



EXPERIENCE DE VOYAGE EN AVION

Il m'est arrivé une petite mésaventure dont je me serais passée lors de mon dernier voyage aux Etats-Unis (voyage pour la bonne cause, puisque j'allais à la réunion annuelle de la LAM Foundation). Il me semble intéressant de vous en faire part, car j'aurais pu peut-être l'éviter, et cela pourra vous être utile si vous voyagez.

Je suis partie en pleine forme, peut-être un peu fatiguée par la préparation de LAM Tours tout au plus. A mon arrivée à Cincinnati, j'ai commencé à avoir quelques symptômes d'une infection pulmonaire (toux principalement). Puis, au cours de mon séjour (12 jours en tout), ma toux n'a fait que croître et embellir, j'étais très enrhumée, assez fatiguée et légèrement fébrile, si bien qu'en montant dans l'avion du retour (vol direct de nuit depuis la côte Ouest des Etats-Unis), je n'étais pas au mieux de ma forme cette fois.

Au milieu du voyage, j'ai été soudain prise d'un malaise sérieux. Je ne me sentais pas particulièrement essoufflée mais extrêmement fatiguée et je ne tenais plus debout. Ce n'était nullement un pneumothorax, mais apparemment une baisse très importante de ma saturation due à l'infection pulmonaire et aggravée par l'altitude. Evidemment

branle-bas de combat dans l'avion, on m'a allongée en classe affaires (les mauvaises langues prétendent que c'était mon but !) et mise sous oxygène au masque. Je dois dire que j'ai été très bien prise en charge par l'équipe d'Air France dans l'avion et à l'arrivée à Roissy, un médecin du SAMU m'attendait, j'ai été hospitalisée d'abord à Paris puis dans mon hôpital préféré où j'ai été transplantée en 2002. Les antibiotiques sont venus à bout de l'infection et je suis finalement rentrée chez moi une dizaine de jours plus tard que prévu.

Moralité : les cordonniers sont toujours les plus mal chaussés ! Sachant que je partais si loin en avion et qu'à cause de mon traitement immunosuppresseur j'étais sujette aux infections, j'aurais dû emporter des antibiotiques à large spectre, ou du moins, ne pas laisser s'installer ces symptômes sans aller voir un médecin sur place. Cela s'applique particulièrement à celles d'entre nous qui ont été greffées mais aux autres patientes aussi. Prendre l'avion avec une infection pulmonaire visiblement sérieuse est de l'inconscience. Ne faites pas comme moi !

Michelle

VIE DE L'ASSOCIATION

LAM TOURS 2008

Comme nous vous l'avions annoncé, l'édition 2008 de LAM TOURS a eu lieu les 14, 15 et 16 mars derniers.

Dès le vendredi après-midi, quelques 25 patientes se sont retrouvées afin de discuter « à bâtons rom-

pus » de leurs expériences respectives, leurs préoccupations, leurs interrogations, etc.



En parallèle, avait lieu la « réunion de proches » qui réunissait une dizaine de conjoints, parents, sœurs ou enfants de patientes atteintes de la LAM.



Cette réunion était animée par Stéphane Vagnarelli, psychologue.

La journée du samedi était consacrée aux interventions médicales, avec notamment, le matin, des présentations sur la LAM (Dr. Lacronique), la nutrition et l'alimentation (Pr. Messing), les protocoles thérapeutiques (Pr. Cottin) et le conseil scientifique de FLAM (Dr. Lazor). Une cinquantaine de

personnes étaient présentes.

Un compte-rendu détaillé de ces interventions est en cours d'élaboration et sera diffusé dans un FLAM Infos spécial « Lam Tours 2008 » qui paraîtra en principe fin juillet 2008.



L'après-midi du samedi laissait la place à des échanges plus directs, en petits groupes, entre les patientes et les médecins lors des « tables rondes » organisées sur différents thèmes tels que les problèmes gynécologiques (Pr. Kuttenn), la transplantation (Dr. Stern), l'oxygéné-

thérapie (Dr. Carré), et les pneumothorax et chylothorax (Dr Lacronique). Et enfin, Stéphane Vagnarelli a clos cette journée par son intervention sur « communiquer autour de la LAM ».



La soirée du samedi a été plus détendue et festive, et a permis de nombreux échanges cordiaux, voire amicaux lors de la soirée de gala.

Ce grand « rassemblement » s'est terminé le dimanche matin par la traditionnelle Assemblée Générale de l'association.



Un grand merci à toutes et à tous d'avoir répondu présent(e)s à ce rendez-vous annuel. Nous espérons vous retrouver (encore plus) nombreux à LAM Tours 2009 ! (Notez déjà la date : du 13 au 15 mars 2009 !

Nous remercions également bien vivement l'ARRAIR de Tours qui, comme chaque année, nous a fourni sur le lieu de la réunion l'oxygène indispensable à certaines patientes.

NOUVELLE ORGANISATION DU BUREAU DE FLAM

Lors de notre réunion de bureau faisant suite à l'assemblée générale du 30 mars 2008 deux décisions principales ont été prises :

- La trésorière de FLAM est désormais Annie SIMON qui remplace Alain GAUDUCHON, l'un des pères fondateurs de FLAM. Celui-ci reste membre du bureau, mais après 7 ans de bons et loyaux services en tant que trésorier de notre association a souhaité laisser sa place. Nous le remercions chaleureusement pour avoir tenu sans faillir ce rôle parfois ingrat et souhaitons bonne chance à Annie dans ses nouvelles fonctions.

- Un comité de rédaction LAM Infos a été créé. Le directeur de publication reste la présidente, mais la rédaction du bulletin sera assurée dorénavant par :

Catherine AVANZINI : responsable de la rubrique « maladies rares »

Corine DURAND : responsable de la rubrique « informations médicales »

Françoise GAUDUCHON : responsable de la rubrique « vie de l'association »

Michelle GONSALVES : responsable de la rubrique « la LAM de par le monde »

Annie SIMON : responsable de la rubrique « informations diverses »

Véronique WAHLE : responsable de la rubrique « des patientes parlent aux patientes »

Nous vous remercions donc par avance de faire parvenir vos articles et vos suggestions de sujets à traiter directement (par E-mail si possible) aux responsables énumérées ci-dessus. Leurs adresses figurent sur la liste des patientes et pour Françoise sur le site de FLAM.

Je profite de l'occasion pour remercier chaleureusement celles d'entre vous qui rédigent des textes à publier dans FLAM Infos. Mais vous êtes encore trop peu nombreuses (nombreux) ! Ce bulletin se veut un bulletin d'information, mais aussi un bulletin d'échanges. Faites-nous part de vos expériences, de vos problèmes, de vos questions, de vos informations....

UNE ASSISTANTE SOCIALE POUR FLAM

Des patientes nous font souvent part des difficultés rencontrées dans le domaine administratif. Il est parfois difficile pour une personne en bonne santé de s'y retrouver dans ce labyrinthe, mais si l'on est malade, affaibli, inquiet, ces démarches (dossiers à remplir, coups de téléphone à passer, etc.) peuvent vite devenir cauchemardesques. Il est fréquent que certaines baissent les bras et de ce fait se privent d'« avantages » auxquels elles ont droit.

Pour tenter de remédier à ceci, FLAM a décidé de s'adjoindre les services d'une assistante sociale. Si vous vous heurtez à un problème qui relève de son domaine, contactez-nous à Tours, nous vous mettrons en rapport avec elle. Vous pouvez aussi, si vous préférez, la contacter directement. Il s'agit d'Emmanuelle CHASLES-LAVERGNE (Tel : 06 33 87 62 27, E-mail : ssoft@aliceadsl.fr). Vous trouverez ci-dessous un texte écrit par cette professionnelle du travail social qui décrit son rôle et les domaines dans lesquels elle peut vous aider.

ROLE DE L'ASSISTANTE SOCIALE

L'assistante sociale a pour mission d'aider les personnes, les familles ou les groupes qui connaissent des difficultés sociales à retrouver leur autonomie et de faciliter leur insertion.

Dans le respect des personnes, elle recherche les causes qui compromettent leur équilibre psychologique, économique et social.

Elle a pour mission de conseiller, d'orienter et de soutenir les personnes et leur famille, de les aider dans leurs démarches et d'informer les services dont ils relèvent pour l'instruction d'une mesure

sociale. Elle assure, dans l'intérêt des personnes, la coordination avec d'autres institutions, services sociaux et/ou médico-sociaux. Les informations transmises restent strictement confidentielles.

Ses domaines d'activités sont :

D'ordre médico-social :

- soutien moral
- aide à la personne hospitalisée et à sa famille
- organisation du retour à domicile (information et aide à la mise en place des différentes aides, tels aides à domicile – portage de repas – auxiliaire de vie...)
- Information et recherche de structures de soins de suites
- Information sur les lois sociales

D'ordre administratif :

- Sécurité sociale (accès aux droits, régularisation)
- Mutuelle
- Constitution de dossier (MDPH : allocation d'adulte handicapée, carte d'invalidité, allocation compensatrice tierce personne...)
- Demandes auprès des administrations (assurance, CAF...)

D'ordre professionnel :

- négociation avec les employeurs, services médicaux du travail (reconversion, réinsertion, adaptation du poste de travail...)

**Toutes les actions menées
sont faites dans le respect de la personne et du
secret professionnel**

REUNION DE PATIENTES A LYON

Nous envisageons l'organisation d'une réunion de patientes (et leurs proches) à **Lyon le samedi 13 ou le 27 septembre 2008**. Les patientes habitant dans la région de Lyon trouveront avec le présent

bulletin un coupon réponse à nous renvoyer avant le 15 juin 2008. Même si vous habitez assez loin de Lyon et que cette réunion vous intéresse, vous serez bienvenus. Nous vous espérons nombreuses et nombreux.

Deux patientes ont bénéficié d'une transplantation bi-pulmonaire en ce début d'année 2008 :

Sophie MULLER à Lyon le 25 mars 2008 et Marie-Jeanne GABAY (que certaines de nos adhéren-

tes ont rencontrée récemment à LAM TOURS) au Plessis Robinson le 7 mai 2008. Tout se passe bien pour elles deux et nous leur souhaitons de tout cœur une excellente « nouvelle vie ».

Marie-Paule DALLER, une patiente adhérente de FLAM depuis 2006, est décédée à Strasbourg le 13 février 2008. Nous partageons l'immense tristesse de son mari, de ses trois enfants et de tous ses proches.

La famille de Marie-Paule avait suggéré aux personnes qui le souhaitaient d'effectuer un don au

profit de FLAM afin de manifester leur sympathie en ces moments douloureux et leur solidarité dans la lutte contre la maladie. La même suggestion avait été faite par la famille de Monique SIMPSON l'an dernier et par celle de Magali, fille de notre amie Isabelle MARECHAL, en 2006. Nous remercions vivement ces familles et les donateurs pour leur geste généreux.

LA LAM DE PAR LE MONDE

LAMPOSIUM 2008 (3 au 6 avril 2008)

Cette année encore, j'ai eu la chance de pouvoir assister à la réunion annuelle organisée par la LAM Foundation à Cincinnati (Etats-Unis). Je précise que ce voyage n'est pas pris en charge par FLAM. Je suis invitée en partie par la LAM Foundation, et quelques frais restent à ma charge, ce qui est normal.

Le 3 avril 2008 s'est tenu tout d'abord la seconde réunion du **WLPC** (World LAM Patient Coalition - voir FLAM Infos n° 22). Cette coalition rassemble 17 représentant(e)s de patientes de 17 pays d'Amérique, d'Asie, d'Europe et d'Océanie. Son but est d'encourager et de soutenir le travail des groupes et associations de patientes atteintes de LAM dans le monde entier et de leur fournir le plus d'information possible.

Lors de cette réunion, deux décisions principales ont été prises :

- Un « manuel de la LAM » (LAM Handbook) qui a été rédigé par la LAM Foundation, va être traduit en français. Il ne s'agit pas d'un ouvrage scientifique à proprement parler (bien qu'il contienne beaucoup d'éléments sur la maladie), mais c'est un petit livre très concret qui répond assez bien aux questions que nous nous posons toutes. Il devrait être terminé pour la fin 2008 (l'automne si tout va bien).

- Le WLPC a décidé de suggérer à la LAM Foundation d'organiser des sessions réservées plus spécialement aux cliniciens lors du LAMPosium. En effet, au fil du temps, les sessions médicales sont devenues de plus en plus axées sur la recherche fondamentale, et de ce fait de moins en moins de cliniciens (ceux que vous côtoyez régulièrement) assistent à cette conférence, ce qui est regrettable concernant la connaissance de la maladie par les médecins. Nous vous tiendrons au courant de la suite donnée à cette proposition. Il n'est pas im-

pensable que des cliniciens français que vous connaissez soient intéressés par la conférence. A suivre...



Puis du 4 au 6 avril 2008 s'est tenu le **LAMPo-sium** proprement dit qui a rassemblé cette année 81 patientes, 65 proches et 124 médecins et chercheurs.

Comme il a été décidé lors de la 1ère réunion de notre conseil scientifique, le Dr Romain LAZOR, président de ce conseil, a assisté aux sessions scientifiques. Vous trouverez ci-après un article de synthèse sur ces différentes présentations.

Les sessions réservées aux patientes ont été comme d'habitude très denses, voici ce qu'ont été pour moi les points phares des trois journées (en plus des présentations classiques sur pneumothorax, chylothorax, etc).

Les sessions du vendredi matin ont débuté avec une présentation classique mais jamais inutile de la LAM par le Dr Jeffrey CHAPMAN. Quelques points qu'il est peut-être bon de rappeler :

- EFR : il est vivement recommandé aux patientes de garder une trace de leurs résultats d'EFR, l'évolution du VEMS étant plus significative que sa valeur à l'instant T (pour mémoire aux USA : VEMS « normal » : 100 à 80% de la valeur théorique, LAM « douce » : 60 à 80%, LAM modérée : 40 à 60% et LAM sévère : $\leq 40\%$)

- Aux Etats-Unis la réhabilitation respiratoire est recommandée lorsque le VEMS est $\leq 60\%$ et éventuellement prise en charge par les assurances.

- Les pneumothorax en cas de LAM récidivent sans traitement chirurgical dans plus de 60 % des cas, contre seulement 30% après chirurgie.

Le vendredi après-midi a débuté très fort après le repas par deux heures consacrées à des rencontres individuelles entre patientes. Le principe retenu cette année était celui du « speed-dating » que vous connaissez peut-être. Il s'agit en 3 minutes montre en mains de faire connaissance avec quelqu'un. Un peu court peut-être mais amusant... Le seul problème est qu'après avoir entendu 10 histoires de LAM il est difficile de se souvenir de qui a eu quoi !

Puis Hetty RODENBERG a fait une présentation très intéressante sur les aspects psychologiques de la maladie. Il est évidemment très difficile d'en donner un résumé ici. Quelques extraits : donnez-vous du temps pour accepter la maladie, l'oxygène, etc; soyez honnête avec vos enfants, ne faites pas semblant, les enfants peuvent avoir tendance à imaginer le pire ; ayez si possible un petit noyau de personnes sur qui vous pouvez compter ; accordez-vous le droit de « ralentir » ; soyez assez humble pour demander de l'aide si nécessaire et ne privez pas les autres du plaisir de vous aider ; ils se sentiront ainsi acteurs et non spectateurs impuissants.

Le samedi matin, le Dr Elizabeth HENSKE a fait une présentation sur LAM et cancer. Je mentionne ce point, traité par le Dr Jacques LACRONIQUE à Tours en mars dernier, car vous verrez peut-être de plus en plus souvent cette association de mots dans la littérature médicale et nous savons tous combien l'évocation du cancer fait peur. En résumé et de façon très schématique, il est admis dans l'état actuel de la science que la LAM n'est pas un cancer et qu'elle n'entraîne pas de risque spécial de cancer. Mais les cellules de LAM se comportent comme des cellules cancéreuses. C'est pourquoi certaines thérapies employées contre le cancer pourraient

s'avérer bénéfiques pour traiter la LAM. C'est l'une des pistes explorées actuellement par les chercheurs.

Puis le Dr Frank McCormack a fait le point sur l'essai MILES (Sirolimus).

Il a d'abord exposé les résultats de l'essai précédent (CAST) publiés dans le New England Journal of Medicine en janvier 2008. Le but de cet essai qui s'est étalé sur une période de 2 ans et a concerné 25 patientes était de mesurer l'effet du Sirolimus sur la taille des angiomyolipomes (AML) rénaux en cas de STB ou de LAM sporadique. La taille des AML a diminué de moitié chez les patients sous Sirolimus mais a eu tendance à augmenter de nouveau après l'arrêt du traitement. Quelques patients ont vu leur fonction respiratoire s'améliorer.

L'essai MILES (dont le but est de tester l'efficacité du Sirolimus sur la fonction respiratoire) est en cours, 18 patientes ont été incluses au centre de Cincinnati et 6 autres centres sont ou vont être ouverts.

Enfin le Dr Simon JOHNSON a exposé les résultats intermédiaires de l'essai TESSTAL (Sirolimus). Le but de cet essai est le même que celui de l'essai CAST (AML). Ces résultats portent sur 13 patients sur une période de 1 an. Il a été constaté une diminution de la taille des AML chez tous les patients sous Sirolimus, cependant aucune amélioration significative de la fonction respiratoire n'a pu être observée.



FLAM était présente à Cincinnati grâce à Véronique WAHLE et au carré brodé qu'elle a réalisé (en haut à droite)

Michelle

SYMPOSIUM INTERNATIONAL SUR LA LAM, CINCINNATI 2008

Cette réunion scientifique annuelle consacrée exclusivement à la LAM réunit des patientes, médecins et chercheurs venus du monde entier. Cette année, la quasi totalité des présentations scientifiques portait sur les mécanismes cellulaires et moléculaires de la LAM, et il y a eu très peu de présentations cliniques. Ceci traduit le fait que la recherche s'est déplacée de l'observation des phénomènes cliniques (désormais assez bien connus) vers l'étude approfondie des causes biologiques (étape incontournable pour trouver un traitement efficace). Les cliniciens restent toutefois indispensables pour confirmer chez l'être humain les découvertes faites sur les modèles cellulaires et réaliser les futurs essais thérapeutiques.

Les communications scientifiques peuvent être regroupées en 4 domaines :

1) essais thérapeutiques

L'étude américaine MILES évalue l'effet de la rapamycine sur la fonction respiratoire selon un protocole randomisé (attribution du médicament actif ou d'un placebo par tirage au sort). Les inclusions dans cet essai n'ont pour l'instant concerné qu'une vingtaine de patientes en une année (alors que plus de 100 sont nécessaires). L'ouverture de nouveaux centres d'inclusion aux Etats-Unis, Japon et Canada, devrait permettre d'accroître plus rapidement le nombre de patientes incluses. Une participation européenne n'est pas envisagée pour l'instant. Les résultats de l'étude ne seront pas connus avant 2-3 ans.

L'étude anglaise TESSTAL évalue également l'effet de la rapamycine sur la fonction respiratoire selon un protocole non-randomisé (toutes les patientes reçoivent la rapamycine et on compare leur fonction respiratoire avant traitement et sous traitement). Des données préliminaires ne montrent pas d'amélioration franche, mais une possible stabilisation de la fonction respiratoire. Les effets indésirables du traitement ne sont pas négligeables.

Parmi les interrogations que suscite la rapamycine, il faut mentionner : l'hypothèse qu'un traitement prolongé entraîne une résistance au médicament, l'interférence possible avec des mécanismes naturels d'autorégulation de mTOR qui pourrait s'avérer contre-productive, la raison pour laquelle les angiomyolipomes ne font que diminuer de taille sous traitement et ne disparaissent pas totalement, et pourquoi les angiomyolipomes semblent grossir plus rapidement après l'arrêt du traitement qu'avant tout traitement.

2) mécanismes moléculaires de la LAM

Certains médicaments déjà connus semblent influencer les voies de signalisation proches de mTOR, et pourraient avoir un intérêt thérapeutique. Il s'agit notamment de la metformine (un médicament contre le diabète) ou des statines (des médicaments qui abaissent le taux de cholestérol). Des analyses plus approfondies sont nécessaires in vitro. On a également découvert que la rapamycine agissait seulement sur l'une des composantes de mTOR : d'autres médicaments similaires qui vont arriver sur le marché pourraient avoir une action plus intéressante.

3) similitudes entre la LAM et d'autres maladies

Plusieurs maladies présentent des similitudes génétiques, biologiques et même cliniques avec la LAM, dont la neurofibromatose, le syndrome de Birt-Hogg-Dubé, et la polykystose rénale. Les études menées en parallèle sur ces maladies laissent entrevoir certains mécanismes communs, qui pourront être exploités dans la recherche de traitements efficaces.

4) marqueurs biologiques

L'évolution de la LAM étant assez lente, de longs délais sont actuellement nécessaires pour détecter l'effet d'un traitement expérimental sur le VEMS ou la taille des angiomyolipomes. Il faudrait donc trouver des indicateurs plus rapides de l'activité de la maladie, par exemple des molécules détectables dans le sang ou l'urine (marqueurs biologiques). On commence à identifier de tels marqueurs (par exemple un facteur de croissance des vaisseaux lymphatiques, le VEGF-D). S'ils s'avèrent fiables, ces marqueurs permettront d'évaluer plus rapidement l'efficacité potentielle de nouveaux médicaments et sélectionner les plus prometteurs pour réaliser des essais thérapeutiques classiques.

Cette conférence a donc révélé plusieurs pistes très intéressantes pour progresser vers un traitement efficace de la LAM, et permet d'espérer de nouveaux essais thérapeutiques au cours des prochaines années.

Je remercie très chaleureusement FLAM de m'avoir permis d'assister à cette conférence. Cette participation d'un membre du comité scientifique de FLAM me paraît très importante et j'espère qu'elle pourra se répéter l'an prochain.

Dr Romain Lazor
Président du Conseil scientifique