



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)
9, rue des Pommiers 86280 SAINT BENOIT
Tel - Fax: 05 49 57 00 00 E-mail : cy.durand@wanadoo.fr
Directeur de la publication : Corine DURAND
<http://www.asso.orpha.net/FLAM>



Le mot de la présidente

Comme vous pourrez le constater à la lecture de ce nouveau numéro de FLAM Infos, ce début d'année 2009 a été marqué pour FLAM par de nombreuses rencontres.

Ce fut tout d'abord notre réunion annuelle « LAM Tours » en mars dernier à Tours, qui constitue toujours un moment extrêmement fort et riche en rencontres, comme le prouve le nombre de participants toujours croissant ainsi que vos nombreux témoignages.

Saluons également le dynamisme et l'implication de nos « correspondantes régionales » qui organisent régulièrement des

réunions de proximité afin de rompre l'isolement des patientes. La région Midi-Pyrénées a mis en place un nouveau type de rencontre, les « groupes de réflexion », animés par un psychologue, expérience que nous souhaitons pouvoir étendre aux autres régions.

Enfin, cette année encore, FLAM était représentée au LAMposium, réunion annuelle de l'association américaine LAM Foundation.

Je vous souhaite à toutes et à tous un beau début d'été.

SOMMAIRE

Pages 1 à 6:

Vie de l'association

- LAM Tours 2009
- Témoignages
- « Groupe de réflexion » en Midi-Pyrénées
- FLAM chez les Ch'tis

Page 7 :

Maladies rares

Pages 7 et 8:

La LAM de par le monde

- LAMposium 2009 (Etats-Unis)

VIE DE L'ASSOCIATION

LAM TOURS 2009

La troisième édition de notre LAM TOURS a eu lieu les 13, 14 et 15 mars 2009 à Tours (37). 26 patientes adhérentes avaient répondu à notre invitation.

Le week-end a rassemblé plus de 50 personnes.

Merci à vous toutes et tous de venir toujours plus nombreux.

Comme les années précédentes, l'après-midi du vendredi fut consacré aux discussions : d'une part entre patientes, afin d'évoquer et d'échanger autour de nos expériences personnelles, et d'autre part

entre proches de patientes (époux, parents, enfants, frères, sœurs, amis, etc.). Cette dernière réunion était animée par Mme Véronique Grognard, psychologue à l'hôpital Bretonneau de Tours.



Le samedi laissait la place aux experts avec, le matin, les présentations médicales suivantes : une « Introduction » faite par le Dr. Jacques Lacroix (Hôpital Cochin, Paris), « le rôle du radiologue » par le Pr. Michel Brauner (Hôpital Avicenne, Bobigny), « le rôle du physiologiste » par le Dr. Jean-Charles Glérant (CHU Lyon), « le rôle du pathologiste » par le Pr. Françoise Thivolet (CHU Lyon) et enfin une présentation sur « le don de tissus pour la recherche » par Mme Amy Farber (venue tout spécialement des Etats-Unis) et le Dr. Violette Leclerc (Paris).

L'ensemble des présentations médicales a été filmé et enregistré. Les membres du bureau de FLAM réfléchissent actuellement à la manière dont vous seront restituées ces interventions et vous en informeront dans le prochain « Flam Infos ».

Dans l'après-midi du samedi, il était possible de rencontrer et discuter directement, en petits groupes d'une dizaine de personnes, avec ces professionnels sur ces mêmes thèmes développés le matin. Une table ronde supplémentaire permettait d'évoquer la problématique de « L'annonce du diagnostic » avec M. Stéphane Vagnarelli, psychologue (Hôpital Avicenne, Bobigny).



Après cette longue journée riche en échanges et informations, la chorale « L'Association » sous la direction de Jacques Lacronique, a permis à chacun de se détendre et s'amuser tout au long du dîner, au rythme des classiques de la chanson française. Merci à eux pour leurs performances et leur bonne humeur communicative.



Nous tenons à remercier vivement les patientes et leurs proches d'avoir fait ce déplacement, très long pour certain(e)s ! Mais aussi, un grand merci à l'ensemble des médecins présents qui font de cette rencontre annuelle, par leur professionnalisme et leur disponibilité, un moment fort en nous permettant d'accroître nos connaissances sur la LAM et notre compréhension.

Enfin, nous n'oublions pas de remercier également l'ARAIR qui a fourni l'oxygène aux patientes qui en avaient besoin tout au long du week-end.

Nous vous donnons dès maintenant rendez-vous pour notre prochaine édition de LAM TOURS qui aura lieu les 12, 13 et 14 mars 2010.

Corine Durand

Le week-end s'est terminé le dimanche matin, par l'Assemblée générale de FLAM dont le procès verbal est joint à ce bulletin (pour les membres actifs).

LAM TOURS 2009—Témoignages

« Patiente » impatiente.

Je suis une "patiente" de FLAM... Et surtout impatiente d'être et de faire avec « ma vie de Lamiste ». Pas simple de vivre avec une maladie, qu'en fin de compte je n'accepterai jamais, mais avec laquelle j'apprends à vivre.

Prendre soin de soi, un peu plus avec une maladie, n'est pas facile, parfois très rude. Entre le déni de la réalité et la colère que nous pouvons ressentir, il reste la vie qui est là et qui appelle à être croquée à pleines dents, au mieux et au plus près du possible.

La rencontre à LAM Tours, à travers ce que vous êtes, fut intense, bouleversante et riche. J'ai fait,

durant ce week-end, de bien belles rencontres. J'ai ri aussi, parce que la vie était là.

Au-delà de notre combat commun et pourtant si singulier, je me suis "nourrie" de votre « patience » et de votre présence.

Depuis LAM Tours 2007, j'ai fait du chemin.

Merci à vous toutes.

Merci aussi à ma mère, à vos parents, conjoints et enfants, dont la présence fait chaud au cœur et pour qui, rien n'est "facile".

Merci au bureau de FLAM et particulièrement à Corine: vous qui avez su faire résonner la lutte de Michelle pour qu'elle se poursuive.

Marie

Pendant le week-end réservé à LAM TOURS, la journée du samedi à laquelle je participe depuis plusieurs années, est très riche en informations sur la maladie.

Le matin, les intervenants souhaitent apporter un maximum d'éléments aux patientes, ce qui est le but de la journée, mais pour quelqu'un qui ne vit pas la maladie au quotidien, il est parfois difficile d'en comprendre tous les termes.

Mais à chaque assemblée, après un déjeuner très convivial, c'est l'après midi qui correspond pour moi à un grand moment. Après une répartition des participants en petits groupes, les sujets évoqués le matin sont repris mais cette fois sous un angle pratique car les patientes en viennent à poser des questions très personnelles. Les animateurs, avec leurs connaissances inépuisables sur la maladie, sont là pour apporter des explications avec des mots simples mais ce qui est le plus impressionnant, c'est de sentir la solidarité qu'il peut y avoir entre les patientes quand l'une d'elle va apporter des détails rassurants sur le cas exposé et qu'elle a vécu.

En conclusion, un grand bravo aux organisateurs et merci pour tout ce que vous faites pour faire avancer la recherche.

*Le papa d'une patiente
Le beau papa du mari d'une patiente
Le papy de la fille d'une patiente*



Et nous étions
Tous réunis
A LAM Tours
Chacune son parcours
Dans un seul et unique but
Se faire entendre et continuer ensemble votre
lutte
Vous les femmes FLAM
Personne ne vous prendra votre âme
Votre maladie
Ne vous mettra pas au tapis
Car ensemble on va gagner votre libre vie
Votre impression d'avoir des plombs
A la place de vos précieux poumons
N'est plus une restriction
Suite à une transplantation
N'est ce pas Maman
Lui dit son tendre enfant
Qu'elle a tant voulu
Et qu'elle a heureusement eu
Merci Professeur CABROL
Tu es devenu mon idole
Ces lunettes dans le nez qui gratouillent
Et avoir cet oxygène
Provoque en vous une grande gêne
Mais toutes se débrouillent
Même si... ouille ouille ouille !
Une chose vous tient à cœur, votre famille
Avec elle tout brille, tout scintille
Voilà votre histoire
Qui n'est pas si noire
Face à cette immense lueur d'espoir
Face à la mort
Personne n'est d'accord
Et nous lui donnerons toujours tous les torts
Donc maintenant nous allons tous penser
Ou bien rêver
Mais surtout ne pas pleurer
Car ensemble nous allons Toutes vous sauver
Et tout d'abord évidemment RESPIRER !!!

REUNION « GROUPE DE REFLEXION » EN MIDI-PYRENEES

Le bureau de FLAM, était désireux d'organiser des réunions locales entre patientes et psychologues.

Le groupe de Midi-Pyrénées s'étant porté volontaire, une première réunion a eu lieu à Pinsaguel le 21 février 2009 de 14 à 18 heures.

Cette rencontre appelée "groupe de réflexion" a réuni des membres de Midi-Pyrénées autour de Mme Campergue, psychologue à l'hôpital Larrey de Toulouse, ainsi qu'en présence de Corine Durand qui avait tenu à se déplacer pour cette occasion.

Le débat a été animé et les questions fusaient de toutes parts.



Les patientes ont abordé des questions d'ordre général : comment vivre avec la maladie, comment vivre avec l'oxygène, le regard des autres etc... ainsi que des questions plus personnelles...

Mme Campergue nous a donné des pistes de réflexion. C'est une expérience à renouveler et à améliorer.

Marie-José Gissot



FLAM CHEZ LES CH'TIS

Eche min souviendrre!

In é passé e d'van el salle d'el mairie le vin chonque avril, et co qu'on a vu! El tee-shirt du capitaine Flam, ej dit a min camarate, ravisse ichi tout jou qui font pou l'école maternel! Cha sint el printan, cha va y fé bio! Car quand el tans i est al'cour, vaut miu rester dins sin lit. Ej chu rentré din l'salle, épis céto pa cha! S'étot dé femmes qui buvottent in goute jus .Ej dit, bounjour a ter tous, cha va ? Éj cro céto pour in association, in drôle é nom! El raccourchi c LAM! Mi jé cru quelles s'étotte al tiéte eu l'in l'otte, non non non el s'rassenblote! Du coup mi j'avo rin a faire la, eu chu r'parti din min gardin



Traduction ... pour ceux qui n'auraient pas tout compris :

Je m'en souviendrai !

On est passé devant la salle de la mairie le vingt cinq avril, et qu'est-ce qu'on a vu! Le tee-shirt du capitaine Flam, je dis à mon camarade, regarde ici tout ce qu'ils font pour l'école maternelle! Ça sent le printemps, ça va y fait beau! Car quand il fait mauvais temps il vau mieux rester au lit. Je suis rentré dans la salle, et bien ce n'était pas ça, c'était des femmes qui buvaient une goutte de café. J'ai dit bonjour à tout le monde, comment ça va? Et je crois que c'était pour une association, un drôle de nom, le raccourci c'est LAM! Moi j'ai cru qu'elles étaient à la tête de l'un l'autre, non non non elles se rassemblaient. De ce fait, moi je n'avais rien à faire là, je suis reparti dans mon jardin.

Samedi 25 avril 2009, nous nous sommes réunis, Huguette BIBLOCQUE DEBOVE et son mari, Christine DUPONT, Michelle GOSSET et sa maman, Évelyne PROOT, Corine DURAND, Françoise, une amie, et moi Muriel CACHEUX.

Chacune a raconté un peu son parcours de la maladie et les difficultés rencontrées tout au long de ce parcours.

Puis ce fut le tour des problèmes administratifs, sécurité sociale, carte d'invalidité, carte de stationnement handicapé, problèmes pour ce déplacer en villégiature avec l'oxygène, etc. Et pour terminer, Corine nous a brièvement résumé le week-end FLAM 2009, en s'arrêtant plus particulièrement sur le don de tissus. L'après midi s'est très bien déroulé, dans la bonne humeur. Café, jus de fruit, tartes et petits fours étaient aussi au rendez vous. Merci à tous d'être venus ce samedi 25 avril.



Muriel Cacheux

Nous fûmes accueillies par Muriel, avec ses yeux vert émeraude – couleur exprimant la sagesse et l'amitié – son amie Françoise qui fut d'une aide précieuse et notre chère Présidente aux yeux bleu aigue-marine qui reflètent le courage !

Chacune a pu s'exprimer sur son cas personnel, se documenter sur le traitement par la Rapamycine ainsi que sur le don de tissus pour la recherche.

Chaque siècle, il y a des maladies orphelines, mais il faut combattre main dans la main avec les médecins, pour le futur, pour les jeunes, pour nos enfants—pour celles et ceux qui ont le bonheur d'en avoir.

L'après-midi est passé comme un éclair dans une ambiance cordiale et amicale, avec une collation de pâtisseries, haute en formes et en couleurs. Je fus malheureusement la seule à ne faire que les admirer, en me léchant les babines ... régime oblige ! Un grand merci à Muriel et Corine.

Evelyne

La bonne humeur était au rendez-vous le samedi 25 avril à Awoingt. Merci à Muriel et Corine pour l'organisation de cette réunion amicale, sans oublier Françoise, l'amie de Muriel.

Michelle

ALLIANCE MALADIES RARES

Deux informations sont à signaler :

L'Assemblée Plénière du 21 mars 2009 a adopté les modifications apportées aux statuts et au règlement intérieur de l'association. Les nouveaux statuts prévoient l'élection d'un Président et de deux Vice-Présidents. Les compositions du nouveau Bureau et du nouveau Conseil national de l'Alliance Maladies Rares sont précisées sur le site de l'Alliance : www.alliance-maladies-rares.org à la rubrique « Qui sommes-nous ? ».

Le 5 décembre 2009, à Paris, aura lieu le 10^e anniversaire de la marche des maladies rares. Pour cette occasion, l'Alliance Maladies Rares prépare une action spéciale dont les modalités seront précisées ultérieurement.

RETENEZ CETTE DATE POUR VENIR NOMBREUX.

Catherine Avanzini

LA LAM DE PAR LE MONDE

Du 17 au 19 avril, j'ai pu assister au LAMposium à Cincinnati (Ohio), réunion annuelle de l'association américaine LAM Foundation. Cette rencontre, à laquelle 11 pays étaient représentés, a rassemblé 78 patientes, 56 proches et 92 médecins et chercheurs.

Cette année encore, le Conseil Scientifique de FLAM était représenté à cette conférence par le Dr. Jacques Lacronique dont vous trouverez ci-après une synthèse des sessions scientifiques.

Concernant les sessions réservées aux patientes, elles étaient cette année orientées vers des thématiques relatives à la façon de vivre avec la LAM et d'améliorer son quotidien : la possibilité de dimi-

nuer la sensation d'essoufflement par la pratique régulière d'une activité physique, la gestion des douleurs thoraciques, les vertus du rire dans notre vie quotidienne, la façon d'appréhender le stress, etc.

Le Dr. Franck McCormack a également fait une présentation sur l'essai « Miles » en cours (Sirolimus). Initialement, cet essai devait se faire sur 120 patientes (60 sous traitement et 60 sous placebo) mais jusqu'à maintenant, seules 50 patientes ont pu être inscrites à cet essai. Les premiers résultats devraient être connus fin 2009 ou début 2010.

Corine Durand

Au LAMposium de cette année qui s'est tenu du 17 au 19 avril à Cincinnati, j'ai eu l'honneur et le plaisir de représenter le conseil scientifique de l'association FLAM. J'ai pu me rendre compte, une nouvelle fois, de l'extrême dynamisme de la recherche à travers le monde sur cette maladie rare mais de moins en moins orpheline.

Une simple prise de sang pour aider au diagnostic de la LAM !

Une situation diagnostique embarrassante est assez souvent rencontrée, quel que soit leur mode de révélation, dans les formes de LAM où la seule atteinte est la présence de kystes visibles dans les poumons (forme pulmonaire multikystique pure). En effet, le diagnostic de LAM est considéré comme acquis devant les formes où le scanner thoracique est très évocateur du diagnostic (kystes multiples) et où une autre manifestation clinique évocatrice comme un angiomyolipome rénal ou des manifestations chyleuses thoraciques ou abdo-

mino-pelviennes sont présentes. En revanche, en l'absence de ces manifestations soigneusement recherchées, l'alternative est soit de recourir à une biopsie pulmonaire pour faire le diagnostic rapidement, soit d'attendre que l'officialisation du diagnostic survienne à l'occasion d'une manifestation comme un pneumothorax justifiant ainsi plus facilement le recours à la biopsie. Dans les deux cas la situation est embarrassante car le recours trop facile à la biopsie pulmonaire paraît agressif alors que de l'autre côté l'absence de diagnostic officiel peut être très anxiogène.

Cette situation ne devrait bientôt plus se rencontrer au vu des résultats très fiables de deux équipes, l'une de Cincinnati (Lisa Young) et l'autre de Osaka, Japon (Yoshikazu Inoue). Il avait déjà été montré que certains facteurs facilitant la croissance des vaisseaux lymphatiques étaient produits par les cellules anormales de la LAM et parmi ceux-ci un « Vascular Endothelial Growth Factor », (VEGF) dosable dans le sérum.

.../...

Le but était donc d'évaluer les débouchés utiles en pratique de ces constatations préliminaires. La réponse est claire : il existe désormais une possibilité d'approcher le diagnostic de LAM par un prélèvement de sang dans lequel on dose le VEGF-D (selon une technique dite par ELISA). Ainsi, dans les formes « pulmonaires pures » de la LAM il est démontré que si le VEGF-D est élevé (supérieur à 800pg/ml) cela suffit, dans ce contexte, pour avoir la preuve du diagnostic. Dans d'autres maladies comprenant les maladies kystiques pulmonaires pouvant simuler la LAM et chez les sujets normaux le taux de VEGF-D atteint difficilement 350pg/ml alors que sa valeur dans les formes pulmonaires multikystiques pures de la LAM est proche de 1000pg/ml.

Ce test commercialisé, d'une grande sensibilité et d'une bonne spécificité, sera prochainement disponible, en tous cas dans certains laboratoires. Il constitue un outil qui, sans nul doute, permettra de faciliter le diagnostic de LAM. L'intérêt global du test dans la surveillance de son évolution notamment lors des essais thérapeutiques doit être précisé de même que celui d'autres marqueurs biologiques prometteurs.

Hormonodépendance : le rôle de la prolactine et ses éventuels débouchés thérapeutiques.

Jusqu'à présent, en matière d'hormonodépendance de la LAM, l'attention était surtout portée sur le rôle des estrogènes et de la progestérone qui font encore l'objet de recherches intensives. A côté de cela, l'équipe de Joël Moss (NIH, Bethesda) s'est penchée sur le rôle de la prolactine (PRL), hormone qui joue un rôle important chez la femme en âge reproductif. La PRL et ses récepteurs sont présents dans les lésions de la LAM en excès par rapport à d'autres cellules musculaires non LAM présentes au voisinage des lésions. La PRL semble capable d'activer des cellules de rats déficients en tubérine (sorte de modèle « in vitro » de cellules de LAM) qui produisent alors une cascade de mécanismes impliqués dans la pathogénie de la maladie. Un antagoniste des récepteurs de la PRL semble en mesure de freiner ces mécanismes. Bien qu'encore très préliminaires, les résultats acquis par cette équipe semblent prometteurs. Une nouvelle piste avec des débouchés thérapeutiques potentiels est donc ouverte.

Les associations médicamenteuses.

Les essais cliniques et les données biologiques réalisés avec la rapamycine et ses analogues (inhibiteurs mTOR) dont certains résultats ont été rapportés par R. Lazor après le LAMposium 2008 suscitent des interrogations sur leur efficacité et leur tolérance à long terme. On pense actuellement que plusieurs médicaments d'action différente devront être proposés pour contrôler l'évolution des lésions pulmonaires ou extrapulmonaires en rapport avec la LAM. C'est pourquoi plusieurs travaux essentiellement à des niveaux moléculaires ont été présentés à ce sujet. Les statines (simvastatine), agissant entre autre sur le métabolisme du cholestérol tiennent la corde mais d'autres types de drogues sont aussi à l'étude comme l'interféron β .

Les thèmes actuels de prédilection en recherche biologique.

Parmi les nombreux thèmes abordés qu'on ne peut détailler dans ces lignes mais qui témoignent du dynamisme de la recherche biologique dans la LAM, plusieurs communications ont été consacrées aux lymphatiques et à leur formation (lymphangiogénèse) au regard des aptitudes particulières des cellules de LAM à migrer à travers ce réseau vasculaire particulier (formation de métastases). Dans ce domaine, à partir d'isolement de cellules du liquide de chylothorax, l'équipe de Caroline Heckmann (Helsinki, Finlande) semble en passe de réussir une culture de cellules humaines de LAM aptes à reproduire chez la souris des lésions lymphatiques analogues à celles de la maladie, prélude à un modèle expérimental très utile. En revanche, rien ou presque n'a touché les essais thérapeutiques car, concernant par exemple l'essai MILES, il est au « milieu du gué » puisque l'étude est en cours et que les premiers résultats ne seront pas disponibles avant le courant 2010.

Il me reste à remercier FLAM de m'avoir permis, par son financement, de participer à ce LAMposium où il fait bon se trouver, au sein même de la recherche la plus pointue sur la LAM, stimulée par la présence importante de nombreuses patientes et de leurs proches.

*Dr. Jacques Lacronique,
Secrétaire du conseil scientifique de FLAM.*