



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

L'association FLAM vient de fêter ses 8 années d'existence et compte à ce jour très précisément 118 patientes adhérentes.

Ce nombre toujours croissant d'adhérentes nous montre à quel point notre action est essentielle et qu'elle répond à un véritable besoin des patientes atteintes de LAM.

C'est pour cette raison que, à l'issue de cette période estivale relativement calme en terme d'évènements, nous devons d'ores et déjà

mobiliser nos énergies pour poursuivre nos démarches et être toujours aussi présents, car la LAM, nous le savons, ne connaît pas de répit.

Nous vous proposons donc de nous retrouver le dimanche 20 septembre à St Pierre des Corps (37), à la fois pour la traditionnelle sortie pédestre organisée par le club « La Godasse », mais aussi pour la toute première réunion locale de patientes de la région « Centre ».

Espérant vous revoir nombreuses et nombreux, je vous souhaite une très belle fin d'été.

SOMMAIRE

Page 1:

Vie de l'association

- Cotisations 2009
- Réunions de bureau

Page 2

- Nouvelle correspondante régionale (région Centre)
- Marche « La Godasse »
- Fête de la Musique

Page 3 :

Maladies rares

- Dixième anniversaire de l'Alliance des Maladies Rares

Page 4 :

Informations médicales

- LAM et grossesse

Page 5 :

La LAM de par le monde

- Des nouvelles du Royaume-Uni

Page 6 :

Informations utiles

- La personne de confiance

VIE DE L'ASSOCIATION

COTISATIONS 2009



Les adhérent(e)s de FLAM n'ayant pas encore réglé leur cotisation 2009 trouveront ci-joint un bulletin de renouvellement d'adhésion à nous retourner dès que possible avec leur règlement. Nous rappelons que ces cotisations constituent l'essentiel de nos ressources.
Merci d'avance !

REUNIONS DE BUREAU

Comme vous l'avez souhaité lors de la dernière Assemblée Générale, nous vous informons désormais des dates et lieux des réunions du bureau (11 membres) de FLAM (ces réunions ont lieu de 10 heures à 18 heures) :

- Samedi 19 septembre 2009 à Tours (Espace du Souffle)
- Samedi 17 octobre 2009 à Paris (Hôpital Cochin)
- Samedi 5 décembre 2009 à Paris (Hôpital Cochin)

NOUVELLE CORRESPONDANTE REGIONALE

REGION CENTRE

Nous avons le plaisir de vous informer que FLAM dispose d'une nouvelle correspondante régionale.

Il s'agit de **Françoise CHATEAUX-COURTE**, pour la région **Centre**.

Vous pouvez la contacter par mail :
francoise.courte@free.fr
ou par téléphone au 02.38.80.51.29.

Françoise contactera directement les patientes de cette région dans les prochains jours afin d'organiser une réunion de patientes, le dimanche 20 septembre 2009, à St Pierre des Corps (37), dans le cadre de la marche annuelle organisée par le club « La Godasse » (voir article ci-dessous).

Corine Durand

MARCHE « LA GODASSE »

Un kilomètre à pied, ça use, ça use ... Un kilomètre à pied, ça use les souliers....

Peut-être que oui ... mais les deux parisiennes qui un dimanche du mois de septembre 2008 sont parties pour rejoindre le groupe de Tours et faire quelques kilomètres (12 pour la plus courageuse, 6 pour l'autre) ont été accueillies par un groupe de marcheurs sympathiques et chaleureux.

En effet, les marcheurs de la « Godasse » qui, ce jour-là, mettaient un pied devant l'autre au profit de l'association, étaient heureux de nous promener le long des bords de la Loire et dans le vieux Tours tout ayant le souci de respecter nos difficultés.

A mi-parcours, nous nous sommes restaurés dans une île sur la Loire où un vrai buffet nous attendait, copieux et appétissant, de quoi nous « requinquer » pour terminer le parcours.

Cette année, la marche organisée au profit de FLAM par le club de « La Godasse » aura lieu le :

Dimanche 20 septembre 2009
à partir de 9 heures,

à Saint-Pierre des Corps (37), aux Grands Arbres (en bord de Loire).

Pour les personnes qui souhaiteraient venir par le train, rendez-vous à la gare de St Pierre des Corps à 8 heures 30 d'où nous pourrons organiser un accompagnement en voiture sur le lieu du départ de la marche (les personnes intéressées peuvent contacter Corine Durand).

Nous vous attendons nombreuses (et nombreux) pour vivre une journée à « la campagne » en compagnie d'amis qui soutiennent notre association.

Catherine Avanzini



FETE DE LA MUSIQUE

C'est avec plaisir que quelques adhérentes de FLAM se sont jointes à la chorale « l'Association » qui nous avait tant charmé lors de la soirée de clôture de LAM Tours 2009 !

Notre ami Jacques a dirigé de main de maître quelques chants repris en chœur par une foule nombreuse. Pas de « couacs » durant cette soirée puisque, c'est bien connu, la musique adoucit les moeurs !

Alors, l'an prochain, amis de FLAM, n'hésitez pas, venez chanter avec nous !

Françoise Gauduchon



MALADIES RARES

10^{ème} ANNIVERSAIRE DE L'ALLIANCE MALADIES RARES

A l'occasion de son dixième anniversaire qui aura lieu en février 2010, l'Alliance des Maladies Rares va publier un livre de témoignages sur le vécu des personnes atteintes de maladies rares.

Ce livre s'intitulera « Maladies rares, ils témoignent » et devrait constituer le point de départ d'une collection sur les maladies rares.

Pour ce premier ouvrage, l'Alliance se propose de recueillir les témoignages des adhérents des associations membres. Ces témoignages devront porter sur des expériences de malades ou de proches de malades concernant par exemple l'errance diagnostique, l'annonce du diagnostic, l'isolement, les difficultés au travail, la vie au quotidien, etc.

Chaque personne sera identifiée par son prénom et l'initiale de son nom. Les témoignages devront parvenir, de préférence par mail (au format Word) à alliance@maladiesrares.org. (Nota : si vous rencontrez des difficultés à envoyer votre témoignage par voie électronique, n'hésitez pas à me contacter pour que je vous aide).

Merci d'avance pour votre contribution !

Corine Durand



INFORMATIONS MEDICALES

LAM ET GROSSESSE

Les interactions possibles entre LAM et grossesse sont une source d'interrogations pour les patientes et il n'existe que peu de données scientifiques permettant d'apporter des réponses précises. Puisque la maladie affecte presque exclusivement les femmes et semble parfois exacerbée par la prise d'œstrogènes, on a présumé depuis longtemps que l'augmentation des taux sanguins d'œstrogènes durant la grossesse pouvait aggraver la maladie. Des cas isolés de LAM apparaissant ou s'aggravant durant la grossesse ont été rapportés, de même que des ruptures d'angiomyolipome.

Dans une série anglaise (Johnson 2000), la grossesse au cours de la LAM était associée à une fréquence augmentée de pneumothorax. Les patientes atteintes de LAM reçoivent donc fréquemment le conseil d'éviter les grossesses. Dans la sclérose tubéreuse, la grossesse ne semble pas augmenter le risque de complication pulmonaire ni rénale (Mitchell 2003), mais il se pose la question d'une transmission possible de la maladie à l'enfant.

Un travail récent apporte quelques nouveaux éléments sur cette thématique (Cohen 2009). Cette étude a examiné au moyen d'un questionnaire un groupe de 328 patientes atteintes de LAM recrutées par les registres de la LAM Foundation (Etats-Unis) et de la LAM Action (Angleterre).

Les aspects étudiés étaient les suivants : le diagnostic de LAM influence-t-il la décision des patientes d'avoir une grossesse ? La LAM influence-t-elle le pronostic de la grossesse ? La grossesse influence-t-elle l'évolution de la LAM ?

Pour l'analyse, les patientes ont été réparties en 4 groupes: 1) jamais eu de grossesse, 2) grossesse avant le diagnostic de LAM, 3) LAM diagnostiquée durant la grossesse, 4) grossesse après le diagnostic de LAM.

Un tiers des patientes n'avaient jamais été enceintes, ce qui est plus fréquent que dans la population générale. Parmi elles, 55% avaient évité la grossesse par crainte d'une aggravation de la LAM, de

leur propre initiative (30%) ou sur le conseil d'un médecin (25%). 31% ne voulaient pas (encore) avoir d'enfants, 22% n'avaient pas de partenaire et 8% mentionnaient un trouble de fertilité, ce qui est plus fréquent que dans la population générale. La cause de cette apparente diminution de fertilité n'est pas certaine. Il est possible que le fait d'avoir une maladie chronique ou un traitement par progestérone (qui a un effet contraceptif) y contribuent. Enfin, 3% des femmes avaient évité la grossesse par crainte de transmettre la sclérose tubéreuse à leur enfant.



Deux tiers des patientes avaient eu au moins une grossesse. La grande majorité ont eu une grossesse avant le diagnostic de LAM. Pour 15 patientes, le diagnostic de LAM a été posé durant la grossesse. 12 femmes ont décidé d'avoir une grossesse après le diagnostic de LAM. Lorsque le diagnostic de LAM était posé durant la grossesse, la fréquence des naissances prématurées était plus élevée (47%) en comparaison aux grossesses survenues avant le diagnostic (6%). Le questionnaire ne précise toutefois pas si les naissances prématurées étaient spontanées ou si l'accouchement avait été déclenché par l'obstétricien.

La fréquence de pneumothorax durant la grossesse était plus élevée lorsque le diagnostic de LAM était posé durant (67%) ou avant la grossesse (27%) que lorsqu'il était posé après la grossesse (5%). L'essoufflement au cours la grossesse était également plus fréquent chez les patientes diagnostiquées durant la grossesse (67%) que celles diagnostiquées avant ou après (7 et 7% respectivement).

.../...

Concernant l'effet de la grossesse sur l'évolution de la LAM, les fonctions pulmonaires n'ont pu être analysées que chez une minorité de patientes (36%). Au moment du questionnaire, celles dont la LAM avait été diagnostiquée durant la grossesse avaient en moyenne une fonction pulmonaire moins bonne que celles diagnostiquées après la grossesse.

Les patientes qui n'avaient jamais été enceintes avaient des fonctions pulmonaires similaires à celles diagnostiquées après la grossesse. Cette analyse n'indique pas clairement si la grossesse favorise la progression de la maladie, mais cela pourrait être le cas chez certaines patientes ayant des facteurs prédisposants encore inconnus.

Les données de cette étude sont insuffisantes pour formuler des recommandations précises basées sur des faits scientifiquement établis. Sur la base d'opinions d'experts (recommandations de l'European Respiratory Society sur le diagnostic et le

traitement de la LAM, en cours de finalisation), la décision d'une grossesse relève du choix individuel, éclairé par des informations médicales détaillées tenant compte d'une possible augmentation du risque de pneumothorax, et éventuellement de chylothorax et de rupture d'angiomyolipome.

La grossesse n'est probablement pas à déconseiller chez toutes les patientes mais cela peut être le cas sur une base individuelle lorsque la maladie respiratoire est sévère. Durant la grossesse, un suivi par des équipes pneumologique et obstétricale expérimentées dans la LAM est recommandé. Un conseil génétique est recommandé pour les patientes atteintes de sclérose tubéreuse.

Dr Romain Lazor

Cohen M, Respiratory Medicine 2009; 103 : 766-72.

Johnson S, Thorax 2004; 59: 800-3.

Mitchell AL, Genet Med 2003 ; 5 : 154-60.

LA LAM DE PAR LE MONDE

DES NOUVELLES DU ROYAUME-UNI

La réunion annuelle de la LAM Action a eu lieu le 13 juin à Nottingham. Nous étions 75 patientes et 75 conjoints ou proches. Le programme, chargé et intéressant, comprenait les présentations suivantes :

- « Transplantation Pulmonaire dans la LAM » par le Pr Paul Corris
- « Asthme et LAM » par le Pr Anne Tattersfield
- « Où en est la recherche ? » par le Dr Simon Johnson
- « Les Inhalateurs et les bonnes techniques » par Alison Sutherland

Pendant sa présentation, le Pr Corris a évoqué l'article du Pr Martine Reynaud Gaubert sur la transplantation ainsi qu'une autre étude européenne plus récente. Ces deux études indiquent une période de survie moyenne - après transplantation pour LAM - de 10 ans, ce qui est très positif.

Simon Johnson a aussi parlé des «Recommandations cliniques pour les patientes atteintes de LAM » qui ont enfin été soumises à l'ERS pour publication.

Un autre événement marquant est le début de l'essai sur la Doxycycline ; Will Chang, le coordinateur de l'essai, nous a expliqué les critères et les détails des examens nécessaires pour les participantes. Comme d'habitude, la journée s'est terminée par les questions aux médecins, y compris des interrogations concernant la grippe porcine. Bien sûr, nous sommes des personnes à risque du fait de la LAM et, si nous sommes exposées à la maladie, nous devons rester chez nous et téléphoner à notre médecin pour avoir ses conseils.

Lucy Falconer



INFORMATIONS UTILES

LA PERSONNE DE CONFIANCE

De plus en plus, les malades ont accès à l'information médicale et entendent devenir des acteurs responsables dans les décisions importantes de leur vie, notamment dans le domaine de la santé. Cette évolution de la société, jointe à une réflexion éthique, a conduit le législateur à mettre en place un dispositif pour recueillir le consentement, libre et éclairé, du patient. Cette prise en considération de la volonté de la personne amène à s'interroger sur la conduite à tenir lorsque le malade est hors d'état de s'exprimer ; la possibilité de désigner une personne de confiance a été instituée pour faire face à cette situation et permettre au médecin ou à l'équipe médicale de connaître la volonté du malade - loi n° 2002-303, 4 mars 2002, art. 11 devenu l'article L. 1111-6 du code de la santé publique (CSP).

Qui peut désigner une personne de confiance ?

L'article L. 1111-6 du CSP précise que « *Toute personne majeure peut désigner une personne de confiance...* » ; pour la personne sous tutelle, des dispositions particulières faisant intervenir le juge des tutelles sont prévues.

Qui peut être désigné comme personne de confiance ?

L'article L. 1111-6 du CSP poursuit « *...qui peut être un parent, un proche ou le médecin traitant,...* ». Il convient de **s'assurer que la personne choisie a bien compris sa mission, et en particulier, que son rôle est d'exprimer la volonté de la personne qui l'a désignée et non pas prendre la décision à sa place.**

Notons aussi, que le médecin confronté à une décision médicale concernant une personne hors d'état d'exprimer sa volonté peut aussi consulter la famille et les proches du malade (pour éviter tout conflit, il est préférable d'être transparent sur la désignation de la personne de confiance et ne pas hésiter, dans la mesure du possible, à exprimer ouvertement sa volonté).

Quand désigner la personne de confiance ?

« *Lors de toute hospitalisation dans un établissement de santé, il est proposé au malade de désigner une personne de confiance...* » (art. L. 1111-6, alinéa 2). De fait, si cette pratique a connu quelques lenteurs à s'installer, aujourd'hui la démarche est devenue courante et le nom de la personne de confiance figure dans le dossier médical.

Ce même alinéa poursuit en indiquant que « *Cette désignation est valable pour toute la durée de l'hospitalisation, à moins que le malade n'en dispose autrement.* »

Ainsi dans le cas des pathologies chroniques nécessitant des séjours récurrents à l'hôpital, le malade peut soit désigner une nouvelle personne de confiance à chaque fois, soit garder la même ; le malade reste aussi libre de changer de personne de confiance, au cours de la même hospitalisation.

En toute hypothèse, même en dehors d'une hospitalisation, un patient peut désigner une personne de confiance qui l'accompagnera dans ses démarches.

Quel est le rôle de la personne de confiance ?

La personne de confiance a un rôle double :

- être le porte-parole du malade quand celui-ci devient hors d'état d'exprimer sa propre volonté. C'est son rôle principal et sa consultation est prévue dans plusieurs cas : refus ou interruption d'un traitement mettant la vie en danger, recherches biomédicales dans des situations d'urgence, examen des caractéristiques génétiques à des fins médicales, ...
- accompagner le malade dans ses démarches médicales et éventuellement assister aux entretiens médicaux afin de l'aider dans ses décisions.

La personne de confiance a en quelque sorte les consignes du patient sur la conduite à tenir, dans l'hypothèse où celui-ci ne serait plus en mesure de s'exprimer. A cette fin, la loi prévoit que la personne de confiance soit informée, et notamment, en cas de diagnostic ou de pronostic grave, le secret médical ne s'oppose pas à ce qu'elle reçoive les informations nécessaires pour apporter son soutien direct au malade, sauf opposition de ce dernier ; cependant elle n'a pas un droit d'accès direct au dossier médical.

Comment désigner la personne de confiance.

Par écrit, en sachant que cette désignation est révocable à tout moment. La personne malade reste ainsi toujours libre selon les circonstances et les rencontres de nommer une autre de personne de confiance.

Ce souci du respect de la volonté du patient, qu'il s'agisse de consentement ou de refus de soins, a conduit le législateur à mettre en place un autre dispositif, les directives anticipées, qui fera l'objet d'un exposé futur.

Catherine Avanzini