



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>
N° ISSN : 2108-1735



SOMMAIRE

Vie de l'association

- Marche « La Godasse » (P. 1)
- Réunion locale de patientes—Région Nord/Belgique (P. 2)

Maladies rares

- Deuxième plan maladies rares 2010-2014 (P. 3)

Des patientes parlent ...

- Une « lamiste » à Djerba (P. 3)

Informations médicales

- Le registre international de la LAM (P. 4)

La LAM de par le monde

- La LAM TRUST—Nouvelle Zélande (P. 5 & 6)

Le mot de la présidente

Même si notre activité est actuellement quelque peu au ralenti, FLAM n'a toutefois pas totalement pris ses quartiers d'été et j'ai le plaisir de vous retrouver avec ce numéro estival.

La première partie de l'année s'est terminée par une agréable rencontre locale de patientes dans le Nord ; nous ne manquerons bien évidemment pas de vous tenir informées des prochaines dates pour ces rencontres régionales que nous souhaitons nombreuses.

Nous vous proposons de nous retrouver dès septembre, en participant à la traditionnelle marche qu'organise le club « La Godasse » à notre profit.

La rentrée sera également marquée par la tenue d'une réunion européenne sur la LAM, à l'initiative de l'association « LAM Italia » qui se tiendra à Udine, dans le nord de l'Italie, et à laquelle l'association FLAM sera représentée.

En attendant, je vous souhaite à toutes et à tous une très belle fin d'été.

VIE DE L'ASSOCIATION

MARCHE « LA GODASSE »



Un kilomètre à pied, ça use, ça use.... Mais non ! Non seulement ça n'use pas mais, ça entretient la forme et le moral. En effet, quel plaisir de retrouver, comme tous les ans, les sympathiques marcheurs de l'association « la Godasse » ! Quel entrain et quelle générosité !

Je ne parle même pas des célèbres cakes de Cécile ! Un vrai délice ! Alors, cette année, venez marcher avec nous, munis de votre pique-nique. Pas besoin d'être un champion olympique. Chacun et chacune va à son rythme et tout le monde y trouve du plaisir ! C'est aussi une occasion pour échanger tout en découvrant les magnifiques paysages de la Touraine, le « pays de la douceur de vivre ». Et ... c'est aussi une bonne occasion pour soutenir l'action de l'association FLAM.

Alors, n'hésitez pas et rendez-vous le

Dimanche 19 septembre 2010
à partir de 9 heures
à St Pierre des Corps (37) aux Grands Arbres
(en bords de Loire)



Françoise Gauduchon

REUNION « LOCALE » DE PATIENTES—REGION NORD/BELGIQUE

Le samedi 29 mai 2010, des patientes de la région « Nord » et de Belgique se sont réunies à Villeneuve d'Ascq. Nous avons débuté la réunion par l'accueil des nouvelles « Lamistes », puis vint le tour de table et de brèves explications sur le parcours personnel de chacune.



Nous avons abordé le sujet de la greffe et de ses éventuelles complications. Nous avons également largement abordé le sujet des traitements (Sirolimus, Everolimus) ainsi que l'essai clinique qui a débuté sur l'Everolimus. Ce fut un débat très animé et riche en échanges.

Dans l'après midi, une patiente hollandaise —et présidente de l'association des Pays-Bas—est venue nous rejoindre avec son mari : ce fut l'occasion de nouveaux échanges.

Cette réunion s'est terminée avec petits gâteaux et champagne offerts par Fatima qui fêtait son anniversaire. Les patientes qui nous rejoignaient pour la première fois, ont vraiment apprécié cette réunion (*voir témoignage ci-dessous*). Merci à tous d'être venus ce samedi 29 mai.



Muriel Cacheux

Nous sommes partis pour assister à cette première réunion avec un peu de crainte. Crainte de voir des femmes en difficulté face à la maladie, crainte de prendre un coup au moral... Tout au contraire, nous avons rencontré des femmes pleines d'espoir et d'énergie. Beaucoup de nos questions ont trouvé une réponse, nous vous encourageons toutes malgré vos réticences à assister à ces réunions ; on sait que l'on n'est pas seule et on en ressort plus forte.

V.G.

MALADIES RARES

DEUXIEME PLAN MALADIES RARES 2010-2014

Le 21 juillet 2010, plusieurs associations de malades, dont l'Alliance Maladies Rares, ont remis aux Ministres de la santé et des Sports & de l'Enseignement supérieur et de la Recherche, le «rapport de propositions». Ce document, qui à l'origine devait constituer le second plan national Maladies Rares, est aujourd'hui considéré comme «**des propositions qui constitueront le socle d'élaboration du plan**».

Issu de la concertation entre les associations de malades, les professionnels de santé et de l'industrie pharmaceutique, ce projet de plan a reçu un accueil globalement positif du Haut Conseil de la santé publique et de la Conférence nationale de santé. Toutefois, il convient de rester vigilants pour que l'ensemble des propositions soit repris dans la version finale du Plan. En effet, des arbitrages financiers seront opérés durant cet été, le mois de septembre nous apportera les réponses aux promesses effectuées.

Le texte présenté pour le second plan doit s'étendre de 2010 à 2014, soit cinq ans. Il propose sept axes en précisant pour chacun les objectifs et les actions à mettre en place :

Axe 1 : Diagnostic, soins et prise en charge médico-sociale

Axe 2 : Recueil de données, connaissances des maladies rares et de leurs conséquences médico-socio-économiques

Axe 3 : Recherche

Axe 4 : Médicaments spécifiques

Axe 5 : Prise en charge financière et remboursements

Axe 6 : Formation, information et soutien aux actions associatives

Axe 7 : Coopération européenne et internationale.

Le futur plan devrait permettre à 3 millions de personnes en France, atteintes par l'une des 7 000 maladies rares recensées, de bénéficier d'une meilleure prise en charge médicale, sociale et humaine, ainsi que de l'accès à des thérapeutiques innovantes.

Le rapport de propositions est téléchargeable sur le site du ministère de la santé.

Rappelons que le 1er plan maladies rares (2005-2008) avait permis des avancées majeures pour les maladies rares au rang desquelles on peut citer la création des 131 centres de référence et des 501 centres de compétences, le soutien au portail d'information Orphanet.

Il est impératif de pérenniser ces actions.

Catherine Avanzini

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

UNE «LAMISTE» A DJERBA

Comme promis, me revoici pour vous raconter mon voyage.

Le dimanche matin, impossible d'avaler quoi que ce soit, j'ai une boule au ventre. Arrivée à l'aéroport, je suis toute excitée : ça y est, c'est le grand jour.

Tout se passe bien jusqu'à ce que je passe le portique de sécurité ; là, gros « bipbip » dans l'aéroport. Oui, c'est moi qui fait sonner ce maudit portique, tout le monde me regarde, je me sens très mal à l'aise. Je crois qu'ils m'ont greffé un poumon en métal ou alors qu'ils m'ont laissé une paire de ciseaux dans le thorax. En fait, je ne saurai jamais

pourquoi je déclenche les portiques des aéroports, mais peut importe je monte dans l'avion direction les vacances.

Ca y est l'avion se met à rouler, mais il roule à l'envers !!! En bout de piste, il prend de l'élan et décolle. En fait, je me faisais tout un monde du décollage mais ce n'est vraiment rien.

Puis, deux heures et demie plus tard, on retrouve la terre ferme. Dehors, c'est le dépaysement total. Au décollage, il y avait des maisons et de la verdure, à l'arrivée, le désert et pas âme qui vive.

Ca y est, nous sommes en vacances !! Le soleil, la mer, la piscine. Une superbe balade en Quad dans le centre de Djerba. Cela faisait longtemps que je n'avais autant rigolé, je me laisse aller et ne pense plus à la maladie. Ce fut un moment très agréable où mon mari a retrouvé la femme qu'il avait connue avant la maladie. Le plus mauvais souvenir restera la balade à dos de dromadaire. Mon popotin et mon dos s'en souviendront longtemps. Deux heures 30 sur un dromadaire c'est très fatigant et ... qu'est ce que ça remue !



Mais ce fut quand même une bonne expérience. Un séjour très agréable. Cela nous a fait beaucoup de bien à tous les deux, on a pu se retrouver tous les deux loin de tous nos soucis. Pendant une semaine, on a oublié la maladie. J'ai profité de chaque instant et me suis amusée sans me casser la tête et c'est très agréable. Je me suis sentie « normale » pendant une semaine ; personne ne connaissait mon histoire et donc je pouvais vivre comme tout le monde. Je crois que c'est de cela dont on avait besoin avec mon mari. Il s'est aperçu que j'allais vraiment mieux et que je pouvais à nouveau profiter de la vie.

Aujourd'hui, on profite davantage et on fait des projets pour l'avenir. D'ailleurs c'est décidé, l'année prochaine on repart en vacances : ça vide vraiment la tête.

Véronique

INFORMATIONS MEDICALES

LE REGISTRE INTERNATIONAL DE LA LAM

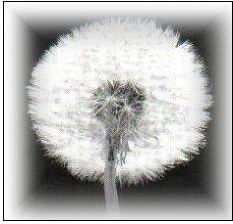
Les registres de cas et les études dites « de cohortes » constituent un instrument clé de la recherche clinique sur les maladies rares. Les études de cohortes consistent à enregistrer des paramètres identiques chez un grand nombre de patients et suivre leur évolution au cours du temps (par exemple le VEMS chaque année) durant plusieurs années. De tels instruments permettent de comprendre l'évolution des maladies et d'étudier leurs mécanismes. La première cohorte de grande ampleur consacrée à la LAM a été développée aux Etats-Unis il y a une dizaine d'années et a permis des progrès scientifiques substantiels. Une cohorte française de LAM est en voie de constitution sous la direction du Pr V. Cottin, Centre de Référence des maladies pulmonaires rares à Lyon.

La LAM Treatment Alliance (LTA) et le Massachusetts Institutes of Technology (MIT) viennent de développer un registre international de la LAM (*International LAM Registry*), qui devrait permettre de collecter pour la première fois des données de nombreuses patientes provenant du monde entier et d'aborder de nouvelles questions qui n'avaient pas

pu être étudiées jusqu'ici avec les études nationales. La première de ces études cherche à déterminer si la vitesse de déclin de la fonction respiratoire des patientes jeunes (<25 ans) est différente de celles plus âgées (> 55 ans). Ce registre, destiné aux médecins et chercheurs, est couplé à un site internet destiné aux patientes (LAMsight sur <https://www.lamsight.org>, malheureusement non disponible en français pour l'instant). LAMsight permet à des patientes de différents pays de communiquer entre elles, et de participer à des enquêtes dont on pourra tirer un enseignement (par exemple : circonstances du diagnostic, traitements reçus, grossesses, activités physiques et sportives, problèmes d'incontinence urinaire, présence d'une ostéoporose, etc.). De telles enquêtes permettront de mieux repérer les problèmes plus rares rencontrés par les patientes (au sein de la rareté que constitue la LAM elle-même !), d'identifier les questions non résolues, et de développer ensuite les études scientifiques qui permettront d'y répondre.

*Dr Romain Lazor
Président du Conseil scientifique de FLAM
Lausanne, Suisse*

LA LAM DE PAR LE MONDE



LA « LAM TRUST »

Nouvelle-Zélande

La « LAM de par le monde » s'arrête aujourd'hui dans l'Océan Pacifique, en Nouvelle Zélande, dont, il faut l'avouer, on ne connaît presque rien.

Découvert très tardivement par les navigateurs européens en 1642, le pays été habité par la population Maori. La Nouvelle Zélande connaît alors une domination britannique, elle est rattachée à La Nouvelle Galles Du Sud, l'Australie de l'époque. A la population Maori vient s'ajouter celle formée par les différents colons Anglais, Irlandais, Néerlandais. Le pays n'accède réellement à l'indépendance qu'en 1947. Ainsi, en Nouvelle Zélande, on parle Anglais et Maori.... et on joue au rugby !



Et pourtant, ce petit pays de 250 000 m² cache plus d'une surprise dans ses deux îles du nord et du sud. (En plus d'être le berceau du saut à l'élastique et le site géant du tournage des trois films du « Seigneur des Anneaux »). En effet, il a été un des premiers états à donner le droit de vote aux femmes, en 1893.... Son monarque est toujours celui du Royaume Uni, donc Elisabeth II, et il a eu à sa tête pendant près de dix ans UNE Premier Ministre. Donc contrairement à l'impression donnée par le Haka, danse virile effectuée par les joueurs de l'équipe de rugby avant chaque match, la Nouvelle Zélande, c'est un peu une histoire de femmes. Et celle qui a bien voulu répondre à nos questions aujourd'hui, Bronwyn Gray, a mis au profit des au-

tres sa volonté et son ouverture d'esprit, en fondant l'association Néo Zélandaise, la LAM TRUST.

Je la remercie d'avoir bien voulu répondre à nos questions pour nous permettre un instant de nous tourner, comme elle le dit elle-même, vers là-bas, de l'autre côté du monde.

Depuis combien de temps l'association existe-t-elle ?

La LAM Trust de Nouvelle Zélande a été créée en 1998, après que ma fille Lisa ait été diagnostiquée.

Dans quelles conditions cette association a-t-elle vu le jour ?

Après avoir surmonté le choc du diagnostic de Lisa mais aussi le fait que, selon un médecin, ma fille mourrait dans 5 à 10 ans, j'ai cherché des informations hors de la Nouvelle Zélande. J'ai contacté Sue Byrnes, (présidente à l'époque de la LAM Fondation) aux Etats-Unis. Elle m'a été d'une grande aide quant à la création de cette association. Comme il y avait vraiment peu de connaissances à l'époque, je suis allée en Angleterre pour rencontrer les Dr. Anne Tattersfield et Simon Johnson à Nottingham. De là, j'ai continué d'établir des liens entre les USA, la France et le Royaume Uni.

Savez-vous combien de patientes ont été diagnostiquées dans votre pays ? Combien sont membres de l'association ? Enfin, combien comptez-vous de membres en totalité ?

Nous savons qu'une vingtaine de personnes ont été diagnostiquées en Nouvelle Zélande.

Nous n'avons pas vraiment de membres en tant que tels. En fait, ce que nous faisons, c'est mettre en relation les patientes entre elles, ou bien lorsqu'un médecin diagnostique cette maladie, il communique nos coordonnées pour que nous donnions des informations et soutenions la patiente.

Quels sont les objectifs que vous vous êtes fixés ?

Nos buts sont les suivants :

- faire connaître la maladie au monde médical et non médical, apporter des informations aux médecins et aux patientes ;
- soutenir les patientes et leurs familles dans quelques domaines que ce soit ;
- rassembler des fonds pour contribuer à la recherche médicale quant aux causes de la maladie, et participer à l'effort international pour trouver un traitement.

Pouvez-vous décrire succinctement le mode de fonctionnement de LAM Trust ?

Notre organisation est une association caritative reconnue d'utilité publique. Nous avons un Bureau de 10 personnes et une Marraine, qui a été Premier Ministre du pays de 1999 à 2009. Helen Clark continue d'être notre Marraine mais elle travaille pour l'instant aux Nations Unies à New York. Et je suis la présidente de l'association, ce qui constitue un travail bénévole, mais à plein temps !!!

Votre association compte-t-elle des médecins ?

En plus de notre Bureau, nous sommes dotés d'un Conseil Scientifique de 8 membres, certains sont médecins, et d'autres sont des scientifiques spécialistes de leurs branches.

Comment l'association est-elle financée ?

Nous n'avons aucune aide du gouvernement. Tout notre argent vient d'évènements organisés ou de donations privées. Nous avons réussi à rassembler 150 000 euros qui servent aux programmes et aux conférences centrés sur la recherche, à Auckland et à Wellington.

Avez-vous des liens avec l'association australienne ?

Il existait une petite association de patientes atteintes de la LAM, créée depuis une dizaine d'années en Australie.

J'ai invité un groupe de médecins et de chercheurs australiens et américains en Nouvelle Zélande et nous avons accueilli en 2002 la première conférence internationale sur la LAM qui se tenait ailleurs qu'aux Etats-Unis. D'autres médecins cliniciens et d'autres chercheurs nous ont rejoints d'Australie, et nous avons organisé une seconde réunion en 2004. En 2006, nous avons de nouveau travaillé de concert pour mettre en place une rencontre entre patientes et médecins en Australie.

Enfin, plus récemment, nous avons créé un groupe appelé LARA (*LAM Australasia Research Alliance*). J'en suis la vice-présidente et nous travaillons ensemble pour rassembler des fonds pour la recherche, et pour soutenir les patientes.

Organisez-vous des événements durant l'année ?

Nous essayons de collecter des fonds régulièrement, mais c'est cependant de plus en plus difficile. Vous trouverez des exemples d'évènements sur notre site internet: www.lam.org.nz.

Produisez-vous régulièrement un bulletin d'informations ?

Non, mais nous avons édité des brochures pour les médecins et les patientes, et c'est notre site internet qui constitue la plus grande source d'informations.

Combien de patientes ont été transplantées ? Pouvez-vous aussi nous parler un peu du don d'organes dans la société de Nouvelle Zélande ?

La Nouvelle Zélande est un pays vraiment petit, de 4,3 millions d'habitants. Nous n'avons que deux patientes qui ont été transplantées en 7 ans, les deux avec succès. L'Australie, qui compte 20 millions d'habitants, connaît elle beaucoup plus de patientes atteintes de LAM qui ont été greffées.

L'une des raisons qui explique le manque de donneurs ici est que 16% de la population est d'origine Maori, et 8% des îles insulaires du Pacifique. Ainsi, plus de 20% de la population est peu encline aux dons pour des raisons culturelles.

La plupart des greffons vont aux malades atteints de mucoviscidose ou d'autres maladies pulmonaires.

La loi permet parfaitement le don d'organes, et beaucoup de personnes font inscrire ce souhait sur leur permis de conduire. Tous les ans, une semaine de sensibilisation est organisée ici, appelée « Don d'Organes ». Mais bon, la LAM est si rare que nous ne connaissons que deux patientes greffées... mais sur 20 patientes, ce n'est pas si mal!!

Pouvez-vous nous dire deux mots sur votre logo ?

Il représente le pissenlit, c'est un symbole aborigène. Il est fragile, et il faut souffler délicatement pour faire s'envoler les graines. Nous espérons que ces graines soient celles de la connaissance, et qu'elles nous aident à trouver un traitement.



Bronwyn Gray et sa fille Lisa

***Propos recueillis et traduits par
Claire Gonsalves***