



Association France Lymphangioléiomyomatose (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

- Cotisations 2012 (P.2)
- Réunion locale « Midi-Pyrénées » (P.2)
- Réunion locale « Paris-IDF » (P. 3)
- Réunion locale « Bretagne » (P. 3)
- Rencontre annuelle « LAM Lyon 2012 » (P. 4)
- Un bon lifting pour notre site Internet (P. 10)

Maladies rares

- Bonne nouvelle : l'agrément de FLAM est renouvelé (P. 10)
- Un jour rare pour les maladies rares (P. 11)

Des patientes parlent ...

- Témoignage de l'époux d'une patiente transplantée (P. 11)

Informations diverses

- Voyages en train : la SNCF peut vous aider ! (P. 15)

Le mot de la présidente

En ce début d'année, nous vous adressons nos meilleurs vœux de bonheur et de bonne santé.

Une large part de ce nouveau numéro de votre bulletin d'informations trimestriel est consacrée au temps fort de chaque année : notre rencontre nationale !

Nous avons, cette année, décidé de rompre quelque peu avec nos habitudes et c'est donc à LYON que nous vous donnons rendez-vous les 9 et 10 mars prochains.

Notre présence dans cette ville sera non seulement l'occasion de visiter le Centre National de Référence des maladies pulmonaires rares (dont fait partie la LAM) mais aussi d'assister aux conférences qui seront données par plusieurs experts de la LAM.

Nous comptons sur votre présence !

VIE DE L'ASSOCIATION

COTISATIONS 2012

Nous vous invitons à renouveler dès maintenant votre soutien à FLAM en nous retournant le bulletin d'adhésion ci-joint, accompagné de votre règlement. Comme cela a été validé lors de l'Assemblée Générale du 12 mars 2011, le montant de la cotisation s'établit à **38 €** (personne seule) ou **55 €** (couple d'adhérents).

Si vous souhaitez nous régler en plusieurs fois, merci de préciser au dos de chaque chèque la date à laquelle vous souhaitez qu'il soit encaissé.

Par ailleurs, nous rappelons qu'il est indispensable d'être à jour de la cotisation 2011 pour pouvoir voter lors de l'assemblée générale qui aura lieu le 10 mars 2012. Pour les personnes concernées, nous vous informons qu'il n'est pas trop tard pour nous adresser cette cotisation !

Enfin, nous vous invitons à faire connaître très largement autour de vous l'association FLAM ainsi que les actions qu'elle mène, et, s'ils le souhaitent, proposer à vos familles, proches et amis de nous soutenir également. N'hésitez pas à nous demander des dépliants de l'association ! Nous vous remercions très sincèrement par avance pour votre précieux soutien sans lequel nous ne pourrions pas mener à bien les missions que nous nous sommes fixées.

REUNION DE PATIENTES « MIDI PYRENEES »

J'ai organisé une réunion locale le samedi après-midi 10 décembre 2011 à la maison. Gwenaëlle et sa maman, Anne-Sophie et Danièle étaient présentes. Les autres « Flamiches » n'ont pas pu venir. Les discussions ont porté sur les essais cliniques « everolimus » et « rapamycine », car toutes les trois font partie de l'essai thérapeutique : Gwenaëlle et Danièle à Lyon au Centre de Référence et Anne-Sophie à Marseille. Le traitement est bien toléré malgré quelques effets secondaires. L'évolution de la maladie est stable et il semble donner des résultats positifs (augmentation du taux de VEMS). L'après-midi s'est bien passé avec toujours une ambiance très conviviale, autour d'un café et de quelques gourmandises. Les échanges sont toujours aussi animés et instructifs et la réunion a duré jusqu'à 18h..



Marie-José GISSOT
Correspondante locale de FLAM
« Midi-Pyrénées »

*De gauche à droite : Anne-Sophie Lajeunesse,
Gwenaëlle Reverdi, Véronique Pedron, Marie-
José Gissot, Danièle Delmer*

REUNION DE PATIENTES « PARIS-ILE DE FRANCE »

Voilà ! Nous avons (enfin !) pu organiser, le samedi 21 janvier 2012, une rencontre avec les patientes de Paris et l'Ile de France !!!! Merci à toutes celles qui ont répondu à notre invitation et qui ont pu se joindre à nous... En effet, nous faisons avant tout ces réunions pour vous, afin de tisser des liens et de garder le contact entre nous et vous...

Cette rencontre a été très agréable et conviviale. Nous avons fait la connaissance de nouvelles adhérentes dont certaines appréhendaient (peur d'être entourées de personnes en larmes, peur que chacune s'apitoie sur son sort...) et finalement toutes ont semblé apprécier l'ambiance qui régnait. Nous avons discuté, ri et ne nous sommes pas du tout lamentées, bien au contraire !!!

Alors, avec Catherine et Annie, nous allons essayer de maintenir ces réunions locales en espérant vous voir nombreuses à chaque fois !!!!

Cécile Constant
Correspondante « Paris-IDF »



De gauche à droite : Corine Durand, Nathalie Bigot, Nathalie Gonzalez, Isabelle Pedrono, Laurence Rousseau, Catherine Avanzini, Cécile Constant, Thérèse Tam

Absentes de la photo : Odile Moser, Annie Simon

REUNION DE PATIENTES « BRETAGNE »

C'est sous un beau soleil, sans neige ni verglas que nous, les lamistes de Bretagne, nous nous sommes réunies le mardi 7 février 2012 à Plouhinec, sud Morbihan. Sur les 4 adhérentes inscrites sur les registres de FLAM, nous étions 3 présentes. La 4ème n'ayant pu se joindre à nous en raison d'un décès dans sa famille. Toutes nos pensées vont vers elle et ses proches.

Associer un visage à un nom est une façon plus conviviale de partager et d'échanger sur notre maladie. Lors de cet après-midi, nous avons donc pu faire plus ample connaissance, avoir quelques réponses à nos questions, nous en poser de nouvelles et confirmer encore une fois que chaque cas est différent.

Après une petite promenade en bord de mer, les conjoints présents ont pu se joindre à nous pour le goûter. L'heure de se quitter est arrivée très vite, même trop vite, nous avons encore tant de choses à nous dire... Ce sera pour une prochaine fois...



De gauche à droite : Françoise BLANCHARD, Valérie LE DIAGON, Marie-Hélène MANCEL

Marie-Hélène MANCEL
Correspondante régionale « Bretagne »

LAM LYON 2012

Notre rencontre nationale annuelle aura lieu les **vendredi 9** (visite du Centre de Référence et réunion de patientes) et **samedi 10 mars** (journée multidisciplinaire médecins/patientes) à **l'hôtel Campanile Lyon Part-Dieu**.

Les patientes et membres actifs de l'association ont d'ores et déjà reçu toutes les informations pratiques relatives à cette rencontre, ainsi qu'un bulletin d'inscription.

Pour les autres, le bulletin d'inscription est joint à cet envoi.

Nous vous communiquons ci-après le pré-programme de la journée du **samedi 10 mars 2012** :

9h15 : Accueil des participants

10h00 – 12h30 : Modérateur : Pr. Jean-François CORDIER, Lyon

10h00 - 10h20 : LAM : Le rôle du Centre de Référence sur les maladies pulmonaires rares pour la prise en charge de la LAM—Pr. Jean-François CORDIER, Lyon

10h20 – 10h30 : Discussion

10h30 - 11h00 : Angiomyolipomes : comment éviter les complications—Pr. Olivier ROUVIERE, Lyon

11h00 – 11h15 : Discussion

11h15 - 12h15 : Prise en charge thérapeutique de la LAM pulmonaire – Registre de la LAM en France—Pr. Vincent COTTIN, Lyon

12h15 – 12h30 : Discussion

12h30 – 14.30 : Déjeuner

14h30 – 16h30 : Modérateur : Dr. Jacques LACRONIQUE, Paris

14h30 - 15h15 : Les lymphatiques et la LAM : complications lymphatiques et leur prise en charge ; intérêt du VEGF-D - Dr. Romain Lazor, Lausanne, Lyon

15h15 – 15h30 : Discussion

15h30 - 16h00 : Panorama des méthodes parallèles pour une amélioration de la qualité de vie—Mme Martine QUINTARD, Toulouse

16h00 – 16h30 : Discussion

* * * * *

17h00 – 18h15 – Assemblée Générale Annuelle 2011

18h30 : Clôture de la réunion

Afin de vous donner un aperçu de cette rencontre multidisciplinaire, certains orateurs ont pu nous adresser un résumé de leur présentation et nous vous la retransmettons ci-après :

* * * * *

LAM : le rôle du Centre de référence des maladies pulmonaires rares pour la prise en charge de la LAM—Présentation du Pr Jean-François Cordier, Lyon

Le Centre National de référence (CNR) des maladies pulmonaires rares est un Centre plurithématique, qui s'occupe de la LAM mais aussi d'autres maladies (telles que pneumopathies interstitielles, maladies hyperéosinophiliques pulmonaires, vascularites pulmonaires, malformations artérioveineuses de la maladie de Rendu Osler, etc.). Le CNR est également le Centre de référence pour l'atteinte pulmonaire de la sclérose tubéreuse de Bourneville, au cours de laquelle la LAM est fréquente. Le CNR est également Centre de compétences Rhône-Alpes (Lyon – Grenoble) de l'hypertension artérielle pulmonaire. Le CNR travaille en lien étroit avec les Centres de compétences de Paris, Besançon, Rennes, Strasbourg, Marseille, Lille, et avec les spécialistes hospitaliers et libéraux de proximité, ainsi que les médecins praticiens.

La LAM est depuis toujours une des "maladies phares" auxquelles s'intéresse le CNR. Des études scientifiques, dès 1999, avec le Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires (GERM"O"P), ont contribué à faire avancer les connaissances sur la maladie. Le CNR a coordonné (avec S. Johnson, Nottingham, Angleterre) les premières recommandations (*guidelines*) européennes pour le diagnostic et la prise en charge de la lymphangioléiomyomatose. Un registre de la LAM est mis en place.

Des recherches sur la LAM sont coordonnées par le Centre de référence, la plus récente étant une étude sur l'hypertension pulmonaire survenant au cours de la maladie (article à paraître dans l'*European Respiratory Journal*).

La recherche et l'organisation des soins, avec les Centres de compétences et les pneumologues, sont donc un élément essentiel du rôle du CNR. Le CNR est également un centre de recours, où viennent consulter les patientes qui souhaitent un second avis pour leur prise en charge, ou qui sont adressées par leur pneumologue, en particulier dans les cas graves et/ou compliqués.

Le CNR coordonne le réseau de prise en charge de la LAM, et travaille en lien étroit avec l'association FLAM (cette coopération s'est notamment exprimée lors de la préparation des recommandations européennes).

Angiomyolipome : Comment éviter des complications ? - Présentation du Pr. Olivier ROUVIERE, Lyon

Les angiomyolipomes sont des tumeurs bénignes composées de cellules graisseuses, de cellules musculaires lisses et de vaisseaux anormaux. La proportion relative de ces 3 composants varie beaucoup suivant les patients. Ces angiomyolipomes rénaux peuvent se voir, soit de façon isolée (forme dite sporadique représentant environ 80 % des cas), soit en association avec la sclérose tubéreuse de Bourneville ou la lymphangioléiomyomatose pulmonaire (environ 20 % des cas).

Des angiomyolipomes seraient présents chez 20 à 54 % des patientes porteuses d'une LAM. A la différence de la forme sporadique, dans la sclérose tubéreuse de Bourneville ou la LAM, les angiomyolipomes ont tendance à être multiples (91 %) bilatéraux (84 %) et associés avec des kystes (20 à 45 %).

S'il n'y a encore peu de données concernant la LAM, on sait que l'apparition des angiomyolipomes chez les patients atteints de STB se fait en moyenne entre 7 et 11 ans même si certains angiomyolipomes peuvent être détectés dès les premières années de vie. Les angiomyolipomes grossissent rapidement à l'adolescence et chez l'adulte jeune. Il existe ensuite un net ralentissement de leur croissance. On ignore encore précisément s'il existe un âge au-delà duquel les angiomyolipomes ne progressent plus mais l'expérience clinique montre que leur progression est rare au-delà de 40 ans.

La principale complication des angiomyolipomes est leur rupture spontanée qui peut menacer la vie en entraînant une hémorragie interne. Le risque de saignement spontané augmente avec la taille, l'importance de la composante vasculaire par rapport aux composantes graisseuse et musculaire lisse, la présence d'anévrismes intra-tumoraux de plus de 5 mm et la grossesse. Quand ils sont volumineux, les angiomyolipomes peuvent aussi induire des effets de masse entraînant des douleurs abdominales ou une gêne. Ils peuvent également, dans de rares cas, détruire le parenchyme rénal et entraîner une insuffisance rénale.

En cas de rupture hémorragique, le traitement à préférer est l'embolisation percutanée. Elle permet en effet de préserver le parenchyme rénal et d'éviter une néphrectomie en urgence.

Le traitement préventif des angiomyolipomes (pour éviter leur saignement) reste controversé. Il est en effet difficile d'identifier avec précision les patients qui vont présenter une hémorragie spontanée et parmi ces patients, le ou les angiomyolipomes qui sont à risque. Dans l'état actuel des connaissances, il paraît cependant raisonnable de proposer un traitement préventif aux angiomyolipomes les plus volumineux (au-dessus de 7 à 8 cm), très hypervasculaires, avec des anévrismes artériels supérieurs à 5 mm. Ce traitement préventif doit aussi se discuter chez les femmes désirant une grossesse.

Pour le traitement préventif, l'embolisation paraît la technique de choix. Dans certains cas favorables (localisation polaire de l'angiomyolipome), la chirurgie partielle visant à ne réséquer que l'angiomyolipome peut être une option.

Les études récentes ont montré que les angiomyolipomes pouvaient régresser sous traitement par inhibiteurs de mTOR. Il s'agit cependant là d'un traitement à vie puisque les angiomyolipomes réaugmentent de taille à l'arrêt du traitement. Ces inhibiteurs de mTOR sont également susceptibles d'améliorer la fonction respiratoire chez les patientes atteintes de LAM et pourraient donc représenter un traitement intéressant tant sur le plan respiratoire que rénal. Toutefois, ils sont loin d'être dénués d'effets secondaires et leur place dans la prise en charge des angiomyolipomes et de la LAM reste à définir.

Prise en charge thérapeutique de la LAM—Présentation du Pr. Vincent Cottin, Lyon

Les grandes lignes de la prise en charge thérapeutique de la lymphangioléiomyomatose (LAM) ont fait l'objet des premières recommandations internationales publiées par l'*European Respiratory Society* en 2011 (Johnson SJ, Cordier JF, et al, *Eur Respir J* 2011 ;35 :14-26). Les mesures thérapeutiques non spécifiques recommandées au cours de la LAM comportent : l'abstention de tabagisme, une information sur le risque de pneumothorax, un traitement bronchodilatateur inhalé chez les patientes présentant un trouble ventilatoire obstructif partiellement réversible (environ 25% des patientes), la vaccination anti-grippale saisonnière chaque année et la vaccination anti-pneumococcique tous les 4 à 5 ans et l'oxygénothérapie (oxygène par le nez) pour les patientes présentant une insuffisance respiratoire chronique établie par la gazométrie artérielle. Il est utile de rechercher une éventuelle ostéopénie ou ostéoporose (fragilité des os) et de la traiter le cas échéant. Les traitements hormonaux œstrogéniques sont déconseillés. La réhabilitation respiratoire (ensemble de mesures de prise en charge comportant notamment l'éducation thérapeutique et le réentraînement progressif à l'effort lorsqu'il est possible) semble bénéfique dans la LAM mais cela a été peu étudié. La transplantation pulmonaire reste le traitement de référence au stade d'insuffisance respiratoire évoluée, lorsqu'il n'y a pas de contre-indication.

Les inhibiteurs de la voie d'activation cellulaire mTOR (*target of rapamycin*) représentent actuellement le seul traitement médicamenteux d'efficacité démontrée, dont le but est de ralentir l'évolution de la maladie. L'essai *MILES* dont les résultats ont été publiés en 2011 (McCormack FM et al, *N Engl J Med* 2011 ;364 :1595-606), a montré que le sirolimus peut améliorer la fonction respiratoire chez les patientes ayant une atteinte fonctionnelle modérée. Il s'agissait d'un essai randomisé contre placebo, réalisé chez 89 patientes (43 dans le groupe placebo, et 46 dans le groupe sirolimus) ayant un VEMS inférieur à 70% de la valeur théorique. Les patientes avaient une atteinte fonctionnelle modérée avec un VEMS moyen à 49% de la valeur théorique, et une distance parcourue au test de marche de 6 minutes de l'ordre de 400 m. Le sirolimus ou le placebo ont été administrés pendant 12 mois, et toutes les patientes ont ensuite été suivies sans traitement pendant 12 autres mois. Alors qu'un déclin du VEMS était observé sous placebo, le sirolimus a entraîné une stabilisation du VEMS, avec une différence moyenne de 153 mL entre les deux groupes au bénéfice du groupe sirolimus. Il a également été observé un bénéfice sur la mesure de la capacité vitale, sur le score de qualité de vie, et le taux de VEGF-D. Après l'arrêt du sirolimus, dans le groupe traité, la fonction respiratoire a décliné de manière parallèle à celle du groupe placebo. A la fin de l'étude (24 mois de placebo, ou 12 mois de sirolimus + 12 mois de placebo), il n'existait plus de différence significative entre les deux groupes par rapport à l'état basal. Les principaux effets secondaires observés étaient des aphtes, une diarrhée, des nausées, une augmentation du taux sanguin de cholestérol, des rougeurs cutanées, et un œdème des extrémités. Au total, il apparaît que le sirolimus peut stabiliser la fonction respiratoire et repousser le délai d'une transplantation éventuelle. Ce traitement peut être envisagé chez les patientes atteintes de LAM avec altération fonctionnelle respiratoire modérée et progressive, sur une base individuelle et après une évaluation dans le Centre de référence ou un Centre de compétences.

Registre de la LAM en France (RE·LAM·CE)

Le **RE**gistre national de la **LAM** en **FranCE** (RE·LAM·CE) est mis en place par le Centre de Référence national des maladies pulmonaires rares (Pr J.F. Cordier, Pr V. Cottin, Lyon) et soutenu par le Comité National contre les Maladies Respiratoires.

Le recensement permanent et exhaustif des personnes atteintes permettra de connaître plus précisément la fréquence de la maladie en France (nombre de cas actuels, et nombre de nouveaux cas annuels). La mise en place de ce registre nécessite que les médecins qui font le diagnostic de LAM ou qui suivent une patiente atteinte de LAM procèdent, sauf opposition des patientes, à la déclaration du cas dans le registre RE·LAM·CE.

Afin que le recensement soit le plus complet possible, les patientes atteintes de LAM ont également la possibilité de procéder elles-mêmes à leur propre enregistrement. Le registre de la LAM en France est animé par un Comité de pilotage et un Conseil scientifique. Madame Corine Durand, Présidente de *FLAM*, est associée au pilotage du Registre. Les données recueillies sont bien entendu couvertes par le secret médical et sont strictement confidentielles, en accord avec les procédures autorisées par la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL), garantissant ainsi leur confidentialité. Les patientes ont par ailleurs à tout moment un droit d'accès, de rectification ou de suppression des données enregistrées. Sur le plan pratique, dès que les autorisations administratives auront été obtenues, les patientes membres de l'Association *FLAM* seront invitées à se faire connaître auprès du registre, par courrier ou par voie électronique (registre.lam@gmail.com). D'avance nous vous remercions très sincèrement de votre participation.

Les lymphatiques et la LAM : complications lymphatiques et leur prise en charge ; intérêt du VEGF-D— Présentation du Dr. Romain Lazor, Lausanne/Lyon

Comme son nom l'indique, la lymphangioléiomyomatose (LAM) peut comporter des manifestations lymphatiques, telles que l'accumulation de lymphes dans les cavités pleurale ou abdominale, des dilatations des vaisseaux lymphatiques appelés lymphangiomes, ou une infiltration des ganglions lymphatiques thoraco-abdominaux. Microscopiquement, les lésions de LAM apparaissent riches en vaisseaux lymphatiques. Ces derniers sont produits sous l'effet du facteur de croissance vasculaire endothelial growth factor D (VEGF-D) sécrété par les cellules LAM. Des études récentes ont révélé que les taux sanguins de VEGF-D sont augmentés dans la LAM par rapport à des sujets sains. Le dosage du VEGF-D pourrait donc se révéler utile pour poser le diagnostic de LAM dans certaines situations particulières (si les critères classiques font défaut), mais aussi pour connaître le degré d'activité de la maladie, ou encore détecter précocement la réponse à un traitement. Des études doivent encore être menées pour préciser le rôle du VEGF-D dans LAM et son intérêt comme marqueur de la maladie.

LAM : Panorama des méthodes parallèles pour une amélioration de la qualité de vie

Présentation de Mme Martine Quintard, Infirmière anesthésiste, Unité Douleur Aiguë, Hôpital PURPAN, CHU Toulouse

La lymphangioléiomatose (LAM) est une maladie rare d'évolution progressive qui touche souvent les femmes jeunes. Cette pathologie qui atteint le système lymphatique et vasculaire avec une prolifération de muscles lisses, se manifeste essentiellement par des troubles respiratoires. Le contexte de cette pathologie et certaines de ses manifestations cliniques peuvent altérer le confort de vie des patientes atteintes de cette pathologie, de plusieurs manières :

- ♦ Angoisse, stress lors des épisodes de troubles respiratoires et anticipation phobique de ces accès ;
- ♦ Sentiment de frustration, d'abandon, d'injustice lié au fait qu'il s'agisse d'une maladie rare pour laquelle la recherche est plus lente ;
- ♦ Troubles du sommeil et dépression réactionnelle liés à l'évolution lente et permanente de la pathologie ;
- ♦ Douleurs thoraciques et abdominales liées à la pathologie, douleurs iatrogènes liées aux soins (drainage pneumothorax, bilans sanguins, examens complémentaires...).

Outre les traitements mis en place pour prendre en charge ces manifestations cliniques altérant le confort de vie, des approches non médicamenteuses peuvent être proposées. Ces approches non médicamenteuses peuvent avoir 2 orientations différentes :

- ♦ Une orientation psychologique qui permet d'activer les ressources psychiques du sujet qui sont elles, capables d'activer les ressources corporelles et permettre l'amélioration des symptômes de la maladie voire guider la patiente vers un chemin de stabilisation et d'amélioration de la pathologie ;
- ♦ Une orientation physique pour permettre la détente musculaire, la mise en œuvre du gate control et/ou du contrôle endorphinique pour lutter contre la douleur.

Parmi ces approches non médicamenteuses, nous aborderons :

- ♦ Des techniques qui font partie de l'arsenal thérapeutique en pratique médicale : l'hypnose, la sophrologie, la réflexologie, l'acupuncture, l'ostéopathie, la chiropractie, l'approche psychologique par un psychologue ou psychiatre ;
 - ♦ Des petits moyens : les frictions et massages, le froid et le chaud, la diversion, l'art et la musique ;
 - ♦ Des pratiques de loisirs aidantes : le yoga, le tai chi chuan.
-

UN BON LIFTING POUR NOTRE SITE INTERNET

J'ai le plaisir de vous informer que notre site internet a pris un coup de jeune. Il se trouve toujours à l'adresse <http://asso.orpha.net/FLAM>. Il a juste profité de la période hivernale pour s'octroyer un petit relooking. Le contenu reste inchangé, vous trouverez toujours les informations sur la maladie, sur l'association, l'archivage des FLAM infos, etc.



Il y a tout de même quelques nouveautés. Par exemple, sur la page d'accueil, vous retrouverez les événements importants à venir, ainsi qu'un calendrier sur lequel sont mentionnées toutes les manifestations (réunions de bureau, réunions locales, réunions nationales, marche des maladies rares et bien d'autres). Grâce à cette nouveauté, vous serez régulièrement informés de ce qui se passe dans l'association. De plus, avec la fonction recherche du site, vous trouverez en un clic tous les documents se rapportant à un mot.

Alors n'hésitez pas à aller faire un tour sur le nouveau site et, pourquoi pas, nous donner votre avis et nous faire part de vos suggestions pour l'améliorer encore !

Véronique Wahle

MALADIES RARES

BONNE NOUVELLE : L'AGREMENT DE FLAM EST RENOUVELE

FLAM fait partie des premières associations agréées pour représenter les usagers dans les instances hospitalières ou de santé publique. En effet, l'association avait été agréée, dès 2006, par arrêté du 18 décembre 2006. A cette époque, quatre autres associations figuraient sur cet arrêté, notamment, l'AFM et l'Association française des hémophiles.

Cet agrément reconnaissait la qualité du travail et l'implication de FLAM dans la défense des droits des patients. Cette décision avait entraîné de nombreuses sollicitations auxquelles notre association avait répondu favorablement. C'est ainsi qu'aujourd'hui FLAM défend les droits des usagers auprès de la Commission Nationale des Dispositifs Médicaux de Diagnostic in vitro (CNDMDIV) qui siège à l'Afssaps et d'un Comité de Protection des Personnes (instance consultée dans le cadre de la recherche biomédicale).

Cet agrément était délivré pour une durée de cinq ans, 2011 a donc été l'année de la demande du renouvellement de notre agrément.

Le bureau de l'association est heureux de vous informer que par arrêté du 23 novembre 2011, paru au JORF du 2 décembre 2011, FLAM a obtenu le renouvellement de son agrément, au niveau national, pour représenter les usagers dans les instances hospitalières ou de santé publique.

Au-delà de la satisfaction que cette reconnaissance de l'activité de FLAM au service de la défense des droits des usagers du système de santé nous apporte, elle appelle aussi à un engagement plus large de chacune et chacun d'entre nous à répondre à la confiance qui nous est accordée, en fonction de sa disponibilité, par un partage de ses connaissances et son expérience.

Nous sommes toutes et tous solidaires dans la lutte contre les maladies rares.

Catherine AVANZINI

UN JOUR RARE POUR LES MALADIES RARES

C'est le 29 février qui a été retenu comme date pour la journée internationale des maladies rares. L'Alliance Maladies Rares renouvelle son opération ID-TGV. Il s'agit d'une action de sensibilisation à bord des TGV : une information sur chaque siège invite les passagers à se rendre au wagon Bar où des animateurs au nombre de 3 ou 4, dont un représentant des personnes atteintes de maladies rares, répondent à leurs questions, une exposition sur panneaux A3 et des quizz sont également prévus.

Les destinations, toutes au départ de Paris, sont les suivantes : Montpellier, Strasbourg, Toulouse, Lyon, Nice, Marseille. Il s'agit, bien sûr, d'un aller-retour sur une même journée.

Une réunion de coordination des bénévoles se **tiendra le mardi 21 février à 18 heures** à l'Alliance Maladies Rares (ancien Hôpital Broussais, rue Didot – 75014 Paris)

Si vous êtes intéressé (e), merci de contacter Manuela NEVES de l'Alliance Maladies rares, par mail à l'adresse mneves@maladiesrares.org et d'en informer en même temps, la présidente de FLAM, Corine Durand.

Cette année, nous avons un 29 février au calendrier donc cette journée se déroulera à la bonne date.

Catherine AVANZINI

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

En tant que mari d'une transplantée, je voudrais partager avec vous divers aspects de la greffe du poumon ou des poumons (tel est le cas) comme je l'ai vécue. Comme un jet de pierre plate à la surface d'une eau redevenue calme, par ricochets, je vais tenter de vous faire partager mon expérience de conjoint de greffée avec mon ressenti, ma culture, mes émotions et ma maladresse.

En amont :

- L'aspect maladie permanente avec l'inquiétude quant à l'avenir, son évolution, la mort peut-être ?.... Les médecins ne sont pas toujours tous diplomates ou ont ignoré les cours de psychologie... Quoi qu'il en soit, tout tourne autour du malade. Aucune compassion pour le conjoint qui doit assurer dans tous les domaines, encaisser les nouvelles, reconforter et faire bonne figure.

Lorsque la maladie prend un nom à résonance dramatique à long moyen ou court terme :

- La vie bascule et on ne sait plus où l'on va. Que sera demain ? Greffe, pas greffe ? Accord des médecins ou pas ? Donneur ? Compatibilité ? Délai ? Réussite ? Que sera la vie après ?

- L'oxygène et les déplacements peuvent devenir rapidement une galère. Il faut prévoir les déplacements à l'avance, plus de visite surprise à la famille ou aux amis, il faut faire livrer la bonbonne d'oxygène, la faire reprendre. Sinon, on peut jouer à « aurais-je assez d'oxygène pour faire le trajet aller retour chez Mémé et rester 2 heures sans manquer d'air ? ». Il faut surveiller le temps, gérer l'angoisse grandissante, prévoir si possible un remplissage en urgence. Il faut penser aux ralentissements sur la route, donc choisir ses heures de déplacement.

- L'aspect écrasant de la maladie sur le couple et sur la famille. Il n'y a plus que cela comme discussion. Plus rien d'autre ne semble avoir d'importance : l'actualité, la scolarité, ou bien encore le temps qu'il fait ou le match de foot d'hier n'ont aucune prise. Notez que dans notre famille on ne suit pas le foot, donc le poids est plus acceptable.- L'aspect intime. En couple, rien n'est pareil, les relations sont pesantes et « haletantes », brèves et sans réels ébats ni satisfaction de part et d'autre. Un sentiment de solitude et d'abandon nous envahit. Il faut pouvoir parler, expliquer, rassurer, aimer.

- Le regard des autres. Entre condescendance et curiosité, pitié et envie pour l'intérêt qui est porté à la patiente, le regard des autres est pesant voire menaçant. Il nous est souvent arrivé d'éviter de reconnaître des gens connus pour éviter la discussion et les explications techniques sur la future greffe, comment elle sera réalisée, comment le donneur sera mort. Et s'il était de couleur ? Horreur ! Encore des racistes...
- Les activités, les envies sont les mêmes, sauf qu'il faut les mettre en veille ou les oublier. La piscine, non ! Elle a peur de manquer de souffle. Idem pour la marche, il va faire froid, Pas d'envie non plus pour les jeux de société trop longs et qui obligent à parler. Même chose pour le cinéma où l'on respire mal ; de plus, le film est trop long pour l'oxygène qui lui reste. L'avion ? Non, pas pour les poumons. Un petit week-end en amoureux à Pouilly les Oies ? Non, il faut faire livrer l'oxygène et on ne sait pas dans quel hôtel on sera. Ok, on reste à la maison.
- La décision de greffe et l'attente de l'acceptation par le comité de médecins. Moment clef de la greffe : l'annonce par le médecin, après les nombreux tests sanguins, bilans pré-greffes et autres effectués à l'hôpital. Que veut-elle vraiment ? Rester comme elle est car elle connaît ? Etre greffée et « guérie » ? On a peur de la réponse qui va nous être donnée, quelle qu'elle soit. On positive l'annonce de la greffe mais dans le même temps on mesure le danger, le risque pour sa vie, même si elle est déjà compromise.
- Nous sommes en attente d'une greffe. Alors là, plus question de sortir. On veille sur le téléphone comme sur la poule aux œufs d'or. Chaque sonnerie est un petit coup de canif aux nerfs. Combien de temps va durer cette attente interminable, 10 jours, 10 mois, 2 ans, plus ?

Le jour de la greffe, enfin la nuit...

- Angoisse des uns et des autres. Le téléphone a sonné. Un médecin s'est présenté du Centre Chirurgical Marie Lannelongue. Oui, c'est ça, arrête tes bêtises, ce n'est pas drôle ! Je rappelle tout de suite dit-il ? Excusez-moi docteur, je croyais que c'était Intel. Et on part avec une grande peur au ventre. Je prends le GPS au cas où. J'espère que l'on n'aura pas de panne d'auto, d'embouteillage, qu'on trouvera. Que le greffon va arriver en bon état. Quelqu'un vient de mourir ... et notre sentiment est confus. On ne prévient personne, on verra plus tard, demain. On trouve sans peine et on respire un peu mieux. On se compose un sourire comme si on allait faire une soirée entre amis pour cacher notre émotion.
- Attente et attitude du personnel médical. A ce stade, c'est tellement important. Pour notre part, nous avons été accueillis par le médecin qui nous a téléphoné. Il s'est présenté et nous a rassurés. Puis nous sommes pris en charge par des infirmières prévenantes et efficaces, répondant à nos questions sans détours. Toilette, habillage, préparation, attente du greffon. Un élément essentiel reste avant la greffe : l'état du greffon. Il arrive que des patients repartent après avoir été préparés car le greffon ne convient pas.
- La greffe va avoir lieu, le receveur part et le conjoint reste seul avec sa peur, ses angoisses, sa fatigue et tous les problèmes de sa vie courante à gérer : les enfants, l'école, l'employeur, la famille. Vous êtes très seul et c'est un moment éprouvant à passer dans une chambre obscure ou un couloir avec une lumière blafarde et peu d'animation. Remercions ces infirmières et autres personnels qui viennent discuter, dès qu'elles le peuvent avec vous pour vous rassurer, vous proposer de manger ou de boire ou vous installer un lit de fortune là où elles le peuvent.
- Le médecin vient vous voir. Il a l'air fatigué. Il a passé 10 à 12 heures d'affilées au bloc. A-t-il une mine affichant la réussite ? Il nous rassure et on respire. On l'embrasserait, mais, bon c'est le chirurgien, pas notre copain. On se dit que pour ce qu'il fait, il ne gagne pas vraiment bien sa vie comparativement aux joueurs de foot. Bref on décompresse et on s'empresse de prévenir et rassurer toute sa famille.

En aval :

- Inquiétudes quant à la tenue de la greffe. Passer la première journée d'euphorie et retrouver un sommeil réparateur. La vue du conjoint en réanimation peut s'avérer impressionnante. Ne parlons pas des radios qui découvrent une fermeture éclair grand format sur le corps de votre épouse. Sa respiration est aidée, difficile. Les exercices imposés par les machines ont l'air pénible. La greffe va-t-elle tenir ? Ce que je vois en premier, c'est qu'elle n'a plus d'oxygène, sauf pour le nécessaire aux exercices. Elle respire sans assistance. Ouah !

- Qui est le donneur ? Qui était-il / était-elle ? Sa famille, comment la remercier ? Vient le temps des questions et de l'acceptation de ce corps étranger qu'il faut apprivoiser, apprendre à connaître, adopter. Quel drame s'est passé pour que de nouveaux poumons soient dans ma poitrine ? Comment s'approprier ce nouvel organe ? Il faut du temps, de la réflexion, de l'amour et de la compassion pour en faire SES poumons. Il faut en parler avec le conjoint, avec les médecins et psychologues éventuellement, aller au fond des choses, se laisser aller à se poser toutes les questions qui viennent à l'esprit et les exprimer pour que chacun participe à cette acceptation. Il est important que le conjoint accepte cette greffe. Ce nouvel organe peut être vécu comme un intrus. Ce n'est plus votre femme complètement. Imaginez, vous allez peut être faire l'amour avec les poumons d'un homme.... Il y a toute une démarche à faire et je crois sincèrement que pour qu'une greffe réussisse, il faut être deux.

- Convalescence. Pour ma femme, entre hôpital et maison de convalescence, il a fallu environ 3 mois. Dure l'organisation pour trouver du temps, entre enfant et employeur, organisation de la maison. Mais la vie reprend le dessus, et on se redécouvre ensemble et on commence à se projeter dans un avenir qui s'annonce plus serein.

- Retour à la maison. L'instant passé, ce n'est pas forcément l'idéal. Comme avant, il y a tout à faire, et vous avez, en plus, un conjoint à bichonner et cela prend du temps.

- Reprise des activités. En douceur, d'abord avec des massages et de la rééducation fonctionnelle et respiratoire. Puis suivent les autres activités pratiquées dans le passé : dessin, marche, natation...

- Le regard des autres a changé. La greffée est devenue une héroïne de film. On l'admire pour son courage, sa détermination, sa patience. C'est devenu quelqu'un d'important et c'est vrai. On oublie juste celui qui s'est occupé de l'intendance, de la maison, des enfants, de la famille et amis, des formalités, des déplacements, des nuits d'angoisse, des finances, celui qui a subi les contrariétés, entendu les craintes, rassuré la greffée et j'en passe. Ne pas oublier celui qui était là, aimant et accompagnant.

- Ce qui a changé dans la vie de tous les jours c'est à coup sûr l'absence de cette monstrueuse bonbonne d'oxygène avec ses tuyaux qui jalonnaient la maison et l'escalier, ces lunettes et ces bouteilles portables. Bien sûr, c'est aussi et sans comparaison l'autonomie acquise et la respiration retrouvée. Plus d'escalier monté en 4 ou 5 fois et cette fenêtre que l'on ouvre dès l'entrée dans la chambre pour chercher de l'air, ni de respiration d'asthmatique qui me tourmentait.

- A plus long terme, la vie reprend presque comme avant car de nouvelles angoisses naissent parfois chez la greffée : « j'ai de nouveaux poumons et il faut que je les préserve, donc j'y fais tellement attention, que je ne vis plus normalement ».

- Est-ce que la greffe est une autre maladie ? A mon avis, « non », seulement un traitement, si au sens de la médication, on prend toute sa vie des anti-rejets. Mais la réponse peut être « oui », plus perverse, dans le cas où ce don reçu devient tellement important qu'il emporte toute spontanéité de vie normale. La greffée devient attentive au moindre indice que lui donne son corps et identifié par elle comme anormal.

Tout ce qui tourne autour des conséquences de la greffe et des médicaments anti-rejets :

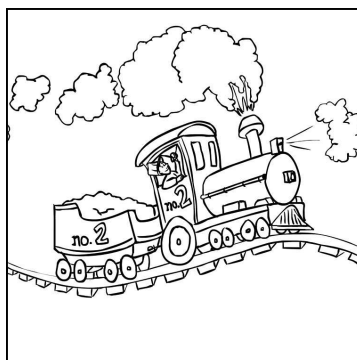
- Les poils ou leur absence suivant le traitement. Femme à poils, ça fait un peu cliché, mais vous vous apercevez que votre femme se regarde curieusement, vous pose des questions détournées sur sa pilosité, prévoit l'esthéticienne et un rdv chez un dermatologue spécialiste du laser en matière de destruction pileuse. Là aussi, il faut accompagner et dédramatiser, parler. Il faut savoir qu'une prise en charge existe par la Sécurité Sociale dans des cas bien spécifiques, il faut se renseigner auprès des Caisses.
- La prise des médicaments : tel que mon conjoint les prend ne pose pas de problème particulier, puisqu'ils sont pris au cours des repas, matin et soir pour les anti-rejets avec 12 h d'écart. Il ne faut pas compter le nombre de comprimés et comparer au nombre que prend grand papy, car on risque d'être gagnant sur le nombre.... Cela n'a aucune importance.
- La peur du rejet est fréquente et au début la spirométrie est contraignante et difficile, les résultats parfois décevants. La greffée s'inquiète de mauvaises respirations, de mauvais résultats. Nous vivons dans l'inquiétude dès qu'une personne autour de nous est malade, toussé, etc. Les premiers temps, les sorties dans les grands magasins et autres endroits publics restent rares pour éviter contagion et microbes.
- La relation amoureuse, les envies, le manque de sensation, la peur de faire mal. Il faut se réapproprier notre sexualité, se redécouvrir, retrouver l'envie de faire l'amour sans frein, sans retenue et sans arrière pensée. Le fait d'avoir une partie du corps étant plus ou moins innervée n'est qu'un aspect de la question. Je me suis souvent posé la question sur l'envie qu'avait encore ma femme à faire l'amour après la transplantation. J'en ai envie dit-elle, mais mes seins ne ressentent rien ou ce que je ressens est à la limite désagréable, sensation de froid, picotement. Une sensation de sécheresse des muqueuses et souvent une fatigue inhibante. Ne plus parler à ce stade peut condamner votre couple. J'ai trouvé cette période éprouvante pour moi.
- L'aspect esthétique lié à la cicatrice est évident l'été, avec une robe décolletée. Il faut cacher celle-ci le plus possible.... Cela aussi il faut l'accepter. Vivre dans l'ombre et couverte. Bon, ce n'est pas non plus la burka !
- L'exposition au soleil est interdite du fait des anti-rejets. Votre épouse sortira à la plage quand vous, vous vous proposiez de rentrer... souvent seul, vivant un peu à contretemps. J'ai souvent l'impression d'être seul, et de ne plus jamais profiter de mon épouse au soleil. Je comprends que le soleil lui brûle la peau avec les médicaments. Il faut recomposer sa vie avec une transplantée, oublier avant, et essayer d'être heureux autrement.
- La fatigue « omniprésente » pour préserver un cadeau inestimable. Réalité ou protectionnisme ? C'est la question que je me pose encore, suivant les situations. Cela induit et augmente l'impression que vous êtes le seul à porter le couple, les responsabilités et les obligations. Je pense qu'il y a là un danger, une route qu'il ne faudrait surtout pas prendre. Je pense qu'il faut être heureuse d'être guérie et qu'il faut justement, pour honorer le donneur, se servir pleinement de ce cadeau inestimable. Qu'il faut vivre normalement, sans retenue, à fond. Mais je ne suis pas à sa place et je comprends aussi que je ne sais rien de sa vraie capacité physique.
- Les difficultés à trouver un soutien gorge. Problème important de frottement sur la cicatrice, tour de poitrine modifié. Plus de baleine pour souligner les seins, etc... il faut savoir que c'est aussi un des soucis des greffées.
- La « confrérie » des greffées et non greffées LAM. C'est jour de réunion, chacune se fait belle pour rencontrer les copines et collecter les derniers potins. Jour de fête, mélancolie, désespoir, espoir. Pour chacune c'est le moment d'échanger. Les conjoints sont conviés bien sûr, ils sont là, écoutent, et continuent à faire des ronds dans l'eau...

INFORMATIONS DIVERSES

VOYAGES EN TRAIN : LA SNCF PEUT VOUS AIDER !

Lorsque le handicap respiratoire devient très important, les voyages peuvent devenir difficilement envisageables et réalisables, ce qui conduit malheureusement à accroître l'isolement dans lequel les personnes en situation de handicap peuvent se voir confinées.

Pourtant, quelques solutions existent, notamment pour les voyages en train.



En effet, la SNCF a mis en place un service nommé « **Accès Plus** » pour les personnes titulaires d'une carte d'invalidité, d'une carte de priorité « station debout pénible » ou encore d'une carte de stationnement de véhicule. Il s'agit d'un accompagnement au train par un employé de la SNCF (en fauteuil si nécessaire) et du portage des bagages (15 kg maxi). L'aide se fait également en cas de correspondance ainsi qu'à l'arrivée du train.

Cette prestation est GRATUITE. La réservation de ce service peut se faire, soit au guichet lors de l'achat du billet, soit sur le site Internet de la SNCF (http://tgv.voyages-sncf.com/demande_acces_plus). Dans les deux cas, il est impératif de faire la demande d'assistance 48 heures avant le départ. Pour de plus amples renseignements, un numéro de téléphone : **0890 640 650** (0.11 €/mn TTC).

Pour les personnes qui auraient des difficultés pour se rendre à la gare de départ, **AGE D'OR SERVICE** a mis en place un service appelé « Service-Domicile-Train » qui offre une prise en charge totale depuis le domicile (aide à l'habillage, aide à la fermeture du domicile, port des bagages, aide à l'installation à bord du véhicule) jusqu'au lieu de destination. Les tarifs varient en fonction de la distance entre le domicile et la gare de départ, mais il faut compter à peu près l'équivalent ou un peu plus qu'une course en taxi. Cette prestation est soumise à un taux de TVA réduit (5.5 %) et 50 % des sommes dépensées peuvent être déduites des impôts. Pour de plus amples renseignements et devis, contacter le **0810 053 400** (prix d'un appel local).

Corine DURAND