



■ Le billet de **CORINE DURAND** présidente de FLAM

C'EST UN *FLAM INFOS* RELOOKE POUR L'ETE que nous vous adressons en ce mois de juin 2012.



Pour la seconde journée internationale de la LAM, nous avons dessiné une affiche avec une identité nouvelle et envoyé des informations à nos interlocuteurs privilégiés.

Ces informations ont été reprises par plusieurs sites médicaux. Vous les trouverez dans ce *FLAM INFOS*, avec beaucoup d'autres actualités au sommaire 🍷

Un sommaire riche, qui explique l'envoi tardif de ce numéro. Merci, en particulier, au Dr Jacques Lacronique, pour ce passionnant et très complet compte-rendu du LAMposium.

FLAM vous attend sur *Facebook* et suit l'actualité sur *Twitter* (c'est plus loin dans ce journal). A vos claviers !
Un bon début pour des actions nouvelles, dont nous reparlerons : la boîte à idées est ouverte ! ■



Journée LAM Lyon ■ Mars 2012

« Ce qui fait du bien c'est d'être comprises, car comme en apparence nous sommes comme les autres, nous rencontrons de l'indifférence (...)
Un grand merci encore aux médecins qui s'investissent sans relâche au quotidien ... »

AU SOMMAIRE

■ Actualités

A pleins poumons...
De bien tristes nouvelles

■ Vie de l'association

- Cotisations 2012
- LAM Lyon 2012. *Témoignages*
- Nouvelle identité de FLAM
- Le nouveau bureau

■ Informations Médicales

- LAMposium (Dr Jacques Lacronique)
- Etude LAM et STB (Dr Romain Lazor)
- Registre RE-LAM-CE (Pr Vincent Cottin)
- Le dossier médical personnel (Dr Violette Leclerc)

■ La LAM de par le monde

- 1^{er} juin 2012 : 2^e journée internationale de la LAM
- FLAM dans les réseaux sociaux

■ A propos de FLAM - Agenda

DANS CE NUMERO, le Dr Jacques Lacronique, membre du conseil scientifique de FLAM, nous propose un compte-rendu analytique et très complet du LAMposium, CONGRES INTERNATIONAL DE RECHERCHE SUR LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE (LAM), organisé à Cincinnati (USA) du 20 au 22 avril 2012, avec les principaux cliniciens, chercheurs et scientifiques qui s'intéressent à la LAM
Lire aussi p.12 : 4 questions au Dr Lacronique.





A PLEINS POUMONS...

A l'occasion de la seconde journée internationale de la LAM, le premier documentaire dédié à la LAM raconte le parcours de trois femmes. Le DVD est disponible au prix de 20 € auprès de FLAM (corine.durand@francelam.org - Tel 05 49 57 00 00)



De bien tristes nouvelles

Nous avons appris avec tristesse ce vendredi 8 juin la disparition de Martine Mathey, qui habitait à Pavillons-sous-Bois. Martine avait été transplantée le 25 octobre dernier. Nous nous associons à la douleur de sa Maman.

Nous avons aussi été informées récemment du départ le 5 février 2012 de Ghislaine Dapzol, de Chamalières, après un parcours post-greffe compliqué. Nos pensées vont à sa famille. ■



UNE NOUVELLE IDENTITÉ POUR FLAM

Ce 1er juin avait donc lieu la seconde journée internationale de la LAM (voir plus loin l'article qui lui est dédié). Nous avons évoqué en réunion de bureau la possibilité d'une action plus organisée, mais nous étions prises par le temps.

Nous avons opté pour l'envoi d'un communiqué d'information et d'un visuel à nos interlocuteurs privilégiés : médecins, sites et médias médicaux, élus, institutions, associations (voir aussi plus loin).

Odile, nouvelle adhérente et consultante, a demandé à sa directrice artistique de dessiner une nouvelle identité visuelle pour FLAM. Elle a d'abord fait des propositions avec les couleurs d'origine et le nuage, mais j'ai suggéré d'autres représentations, plus imagées et actuelles, pour FLAM.

Voici le logo choisi (il fallait aller vite...).

Il représente bien les 200 « indiennes » qui attendent toujours un traitement (comme le titre notre communiqué d'information voir plus loin).

Les papillons de la frise symbolisent à la fois le souffle et la métamorphose (et ils vont vers le ciel), la chaîne des solidarités (l'effet papillon) : car, même pour l'envol d'un papillon, l'ensemble du ciel est nécessaire (Paul Claudel).

Et comme le dit notre « accroche », notre combat est de rester des femmes et des malades rares, mais de ne plus être orphelines...

CORINE DURAND

VIE DE L'ASSOCIATION



COTISATIONS 2012

Pour les patientes et les membres actifs qui n'ont pas encore réglé leur cotisation, un bulletin d'adhésion est joint à cet envoi. Merci de nous le retourner, accompagné de votre règlement.

Votre soutien nous est indispensable.

Ce n'est que grâce à vos cotisations et vos dons que FLAM pourra poursuivre ses actions, notamment en organisant régulièrement des rencontres (nationales et régionales), en prenant à sa charge une partie des frais engendrés par ces déplacements, en diffusant les comptes rendus des réunions auxquelles certain(e)s ne peuvent pas assister, etc.

Pour les personnes imposables, nous vous rappelons que vos cotisations et dons sont déductibles des impôts, et ce à raison de 66 %. A titre d'exemple, pour une cotisation ou un don de 50 €, vous bénéficierez d'une réduction du montant de votre impôt de 33 € ; votre don ne vous revient donc qu'à 17 €.

D'avance, merci pour votre soutien et n'oubliez pas de faire connaître FLAM autour de vous ! ■



RARES, MAIS PLUS ORPHELINES !
FLAM - France Lymphangioliomyomatose





TEMOIGNAGES

Voilà, nous sommes bien rentrés, fatigués, mais très heureux d'avoir participé à cette réunion d'échanges. Il fallait franchir le cap de la première fois !!!

Ce que j'ai apprécié avant tout, c'est de pouvoir parler avec les autres, même si ce n'est pas toujours évident de débarquer dans le monde des Lamistes, car certaines d'entre elles se connaissent depuis un certain temps.

Il faut donc se faire sa place. Et puis, il y a celles qui ont été greffées, celles qui sont sous oxygène, celles qui sont sous sirolimus ; les très jeunes, les moins jeunes

Chacun sa route, chacun son chemin, mais tous ensemble, pour comprendre et aller plus loin.

Enfin, parler, maintenir une communication vraie avec les autres, aide énormément et débouche souvent sur de véritables trésors.

Ce qui fait du bien, c'est d'être comprises, car bien souvent, comme en apparence nous sommes comme les autres, nous rencontrons de l'insensibilité ou de l'indifférence : la LAM, ça fait beaucoup moins peur que le cancer !!! Un grand merci encore aux médecins qui s'investissent sans relâche au quotidien dans la recherche ainsi qu'à vous, membres du bureau, qui prenez le temps de nous soutenir. **Françoise F** ▶

Encore un grand merci pour l'accueil et toutes mes félicitations pour l'organisation de ce week-end pendant lequel nous nous sentons moins seules. **Muriel G** ▶

Un grand merci pour l'AG de Lyon : organisation super, richesse des interventions, ambiance chaleureuse, ... Quel travail pour tout cela ! Merci à toute l'équipe des amies de FLAM et à bientôt **Françoise B** ▶ ➔



VIE DE L'ASSOCIATION (suite)



LAM Lyon, mars 2012

➔ Merci pour ce week-end. Absente l'an dernier, quel plaisir de revoir les copines ! Un vrai lien d'amitié s'est tissé au fil des ans. Que de progrès pour la LAM, magnifiquement expliqués par les divers médecins. Comme d'habitude, très bonne ambiance ; ravie d'avoir pu donner des réponses sur mon expérience concernant la greffe. J'ai enchaîné avec quatre jours à Barcelone, premier voyage depuis dix ans : le rêve !!! Merci à Corine et à tout le bureau pour leur gentillesse et disponibilité. Quelle organisation! Bravo ! **Christiane C** ▶

Comme chaque année, j'attendais ce week-end avec beaucoup d'impatience. C'est pour moi un moment où l'on revoit les anciennes et où l'on rencontre les nouvelles, où l'on peut partager et apprendre sur notre maladie. Ce qui est génial avec les anciennes, c'est, que pour certaines, on ne se voit qu'une fois par an, lors de notre réunion annuelle, et on a toujours un immense plaisir à se revoir. Et comme chaque année, j'en reviens reboostée et pleine d'espoir. Merci aux médecins de nous permettre de mieux comprendre et donc de mieux gérer notre maladie. Merci à Jacques et à sa chorale. Après un week-end aussi riche, ça fait du bien de s'évader en musique. **Véronique** ▶

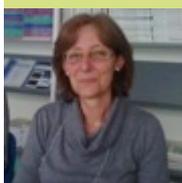
Dès le départ de Paris l'ambiance est donnée. Nous nous retrouvons avec grand plaisir comme si nous nous étions quittées quelques jours auparavant. A peine le temps des retrouvailles, et nous voilà à Lyon. Des hôtesse souriantes et disponibles nous accueillent. Cette convivialité se confirmera tout au long de notre séjour. Une escapade dans la vieille ville - d'après l'itinéraire prévu par Véronique et sous la conduite de Michel, le joyeux guide - à la recherche des traboules et des petits bouchons, à l'évocation du passé historique. Puis une agréable pause près de la cathédrale Saint-Jean où chacun(e) évoque son quotidien auprès d'une Lamiste. Les interventions des médecins et l'assemblée générale se succèdent le samedi à un rythme soutenu, mais raisonnable, alternant des temps d'écoute, de questionnement et d'échanges. En fin de journée, nous rejoignons les amis de la chorale de Jacques qui vont « mettre le feu » et entraîner les participants à donner de la voix dans la joie et la bonne humeur. Quelle sacrée soirée ! Merci aux membres du bureau pour leur dévouement et leur investissement qui ont fait une belle réussite de ce LAM Lyon. **Marie S** ■



■ Corine DURAND, présidente -
9, rue des pommiers - 86SAINT-BENOÎT
05 49 57 00 00 - corine.durand@francelam.org



■ Véronique WAHLE, vice-présidente - 57 GOSSELMING
03 87 03 11 80 - veronique.wahle@francelam.org



■ Françoise GAUDUCHON, secrétaire - 57930 – 94200 IVRY Sur Seine
01 45 21 10 35 - francoise.gauduchon@francelam.org



■ Annie SIMON – trésorière - 93 LIVRY GARGAN
Correspondante Paris-IDF (77-93-94)- 06 82 26 42 86 - annie.simon@francelam.org



■ Catherine AVANZINI, correspondante Paris-IDF (78-92-95)
92 SURESNES- catherine.avanzini@francelam.org



■ Cécile CONSTANT
Correspondante Paris-IDF (75-91) - 75 PARIS
cecile.constant@francelam.org



■ Muriel CACHEUX, correspondante NORD – 59 AWOINGT
muriel.cacheux@francelam.org



■ Marie-José GISSOT, correspondante MIDI PYRENEES
31 PINSAGUEL - marie-jose.gissot@francelam.org



■ DR Jacques LACRONIQUE – 75 PARIS
jacques.lacronique@francelam.org



■ Odile MOSER – 75 PARIS
odile.moser@francelam.org



■ Françoise BERTIN - 56 PLOEMEUR
francoise.bertin@francelam.org



Le LAMPosium

par le Dr Jacques LACRONIQUE



LE CONGRES ANNUEL INTERNATIONAL DE RECHERCHE SUR LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE (LAM)

a eu lieu du 20 au 22 avril à Cincinnati avec les principaux cliniciens, chercheurs et scientifiques s'intéressant à la LAM.

Un compte-rendu exhaustif des présentations serait fastidieux et peu compréhensible. J'ai sélectionné celles qui me semblent les plus à même d'apporter aux lecteurs de FLAM INFOS les informations qu'ils recherchent.

Voir en page 12 de ce numéro les réponses du Dr Lacronique à nos questions sur les conclusions du colloque.

I Les aspects BIOLOGIQUES

Dans les dernières années, l'essentiel des présentations était centré sur le rôle de mTOR (complexe protéique suractivé qui induit les proliférations cellulaires à l'origine de la maladie) et le potentiel thérapeutique de ces inhibiteurs tels que la rapamycine (sirolimus). Ces travaux ont débouché sur la **preuve clinique de l'efficacité de la rapamycine** avec les magnifiques résultats de l'essai MILES publiés l'an dernier.

Mon impression générale est que, ce point étant acquis, on revient davantage sur la LAM en tant que **maladie hormono-dépendante** avec la recherche des mécanismes intimes **des actions des hormones sexuelles** et les **débouchés thérapeutiques** que cela implique dans le futur, en complément des inhibiteurs de mTOR (rapamycine et ses analogues).



● Les anti-oestrogènes, compléments thérapeutiques de la rapamycine ?

Il est connu que les anti-oestrogènes disponibles sur le marché n'ont jamais fait la preuve de leur efficacité dans la LAM. Pourtant la maladie est à l'évidence hormono-dépendante. Alors, il est normal d'insister dans cette recherche sur les mécanismes hormonaux et les actions thérapeutiques jouant sur ces facteurs par des travaux *in vitro* (en laboratoire, sur des modèles biologiques expérimentaux).

Sur une lignée cellulaire (cellules isolées et cultivées *in vitro*, immatriculées cellules « 621-101 » dérivées d'un angiomyolipome humain) il a été démontré que la combinaison d'oestrogènes avec mTOR augmente le potentiel métastatique (la capacité de ces cellules à proliférer et à migrer vers d'autres sites) de ces cellules.

Le traitement combiné par un inhibiteur des récepteurs oestrogéniques (le fulvestrant) avec la rapamycine inhibe ce potentiel métastatique mieux que chaque traitement administré séparément, ce qui suggère un débouché thérapeutique intéressant à ces combinaisons de traitements.

● Peut-on aller à la pêche vers d'autres médicaments ?

L'équipe de Elisabeth Henske à Boston a profité des ressources créées par une banque biologique de Harvard Medical School dans laquelle les chercheurs ont accès à des bibliothèques de composés bioactifs - certains déjà enregistrés par la FDA - et où ils utilisent les équipements mis à leur disposition (manutention de liquides biologiques, lecteurs de plaques, microscopes etc...) pour très rapidement effectuer des criblages de ces molécules sur les modèles thérapeutiques qu'ils veulent tester.

Utilisant les mêmes cellules que précédemment, ils ont dégagé parmi 6671 composés mis à leur disposition, **six d'entre eux** qui **potentialisent, avec des propriétés différentes, les effets de la rapamycine** ou qui **agissent seuls pour inhiber le développement des cellules étudiées**.

D'une façon similaire, une autre équipe, à Philadelphie, a pris l'initiative de tester sur une lignée cellulaire servant de modèle de cellules LAM, dans une autre bibliothèque biologique consacrée à des produits potentiellement utiles en oncologie, 88 molécules approuvées par la FDA. **Huit d'entre elles** sont capables de réduire fortement la survie des cellules LAM.

Donc, **encore des pistes vers de nouveaux médicaments** pour la LAM, associés ou non aux analogues de la rapamycine.

● D'où proviennent les cellules musculaires de la LAM ?

Le fait que la LAM puisse récidiver sur le poumon transplanté après la transplantation suggère un **mécanisme métastatique** à la présence des cellules musculaires dans les poumons des patientes LAM.

Une équipe a fait l'hypothèse de leur origine utérine, des léiomyomes utérins (« fibromes ») étant fréquemment associés à la LAM.

Ces chercheurs ont donc créé une lignée de souris privées des gènes TSC2 (une dysfonction de ces gènes étant fortement impliquée dans la LAM et les souris TSC2 étant « KO » pour ces gènes) et ont constaté que ces souris développaient constamment des léiomyomes exprimant une forte activité mTOR avec des niveaux élevés de récepteurs oestrogéniques et progestatifs.



INFORMATIONS MEDICALES

Le LAMPosium

Dr Jacques LACRONIQUE (suite)



➔ Chez ces souris, se développent plus tard des proliférations musculaires (léiomyomes) dans les poumons, analogues aux précédentes. La rapamycine (inhibiteur du mTOR), tout comme la castration (supprimant les oestrogènes) bloquent complètement le développement de ces tumeurs. Il apparaît donc que ces tumeurs utérines nécessitent que mTOR, ainsi que les récepteurs des oestrogènes soient fonctionnels.

● *Pourrait-on un jour mettre au point un vaccin contre la LAM ?*

Ce n'est pas impossible d'y penser. En effet, certaines ressemblances entre les cellules de la LAM et les mélanomes ont incité des chercheurs de Chicago à fouiller plus avant ces ressemblances, notamment l'hyper-expression de certaines molécules glycolipidiques, appelées GD3, retrouvée dans les mélanomes.

En examinant des biopsies par immunohistochimie, ils ont retrouvé une expression des GD3 dans des poumons de LAM bien plus importante que dans le poumon normal.

Sur la base d'autres arguments difficiles à détailler dans ces lignes, les auteurs suggèrent qu'une **immunothérapie pourrait être mise au point** pour tenter d'attaquer ces molécules GD3 présentes sur les cellules de LAM. Cette même équipe a commencé à tester cette technique sur des lignées cellulaires de mélanomes et **les premiers résultats sont assez encourageants.**

● *Quels enseignements tirer des autres maladies ?*

Dans une réunion consacrée à la recherche sur la LAM, il est intéressant de constater que bon nombre de présentations sont consacrées à d'autres maladies, même très différentes, sachant qu'on peut **tirer des enseignements importants de la connaissance de tel ou tel phénomène biologique** commun, quel que soit leur cause ; les poumons, ou encore (et toujours) la lymphangiogenèse (formation des vaisseaux lymphatiques, si importants dans la pathogénie de la LAM et d'autres pathologies lymphatiques).

● *Où en est le séquençage promu par Dr. Kwiatkowski ?*

Le projet de séquençage à grande échelle du génome de patientes atteintes de LAM (pour lequel les patientes de FLAM avaient été sollicitées) à partir d'un échantillon de cellules buccales est toujours d'actualité mais peine un peu à obtenir les 600 échantillons nécessaires à l'étude. De nombreuses patientes ont, sur place, donné en quelques secondes l'échantillon demandé. Dans FLAM INFOS, il a été fait plusieurs fois mention de cette sollicitation. Il reste quelques formalités administratives à résoudre pour que FLAM puisse prochainement transmettre des cellules buccales françaises à Boston...

Les aspects CLINIQUES

● *La LAM pulmonaire est-elle fréquente chez l'homme atteint de STB ?*

La réponse est OUI ! Une étude rétrospective des scanners thoraciques chez 29 hommes atteints de STB (Sclérose Tubéreuse de Bourneville, cousine germaine de la LAM), a retrouvé en

des kystes pulmonaires (analogues à ceux qu'on trouve sur les scanners du poumon des patientes LAM). Cependant, **ces lésions kystiques chez l'homme sont moins sévères**, car dans aucun de ces cas il n'a été retrouvé d'antécédents de pneumothorax ou de chylothorax.

● *Et le VEGF-D ?*

Une seule communication cette année a été consacrée à ce marqueur diagnostique qui a fait tant de buzz l'an passé : Il s'agissait simplement de la mise au point d'une nouvelle méthode de dosage promue par une firme ! Peut-être faut-il attendre un peu pour connaître les résultats du suivi à long terme des patientes pour savoir si ce marqueur a aussi un intérêt pronostique et évolutif.

● *Et la France ?*

La modeste contribution française est illustrée cette année par la présentation d'un poster sur le suivi de la fonction respiratoire de 19 patientes STB avec LAM pulmonaire comparée à celle de 53 patientes avec une LAM sporadique. Bien que de diagnostic à un âge plus jeune, il apparaît que le VEMS (Volume Expiré au Maximum en une Seconde, principal reflet fonctionnel du suivi de la maladie) des patientes STB avec LAM pulmonaire est identique à celui des patientes avec LAM sporadique et décroît de façon similaire dans les deux maladies.

Les essais THERAPEUTIQUES

L'essai thérapeutique TRAIL (*Trial of Aromatase Inhibition in Lymphangiomyomatosis*), coordonné par F. McCormack de Cincinnati a débuté en mars 2011, soutenu par la LAM Foundation. Il évalue l'efficacité du létrozole, inhibiteur de l'aromatase (inhibiteur de la synthèse des oestrogènes) chez des patientes LAM ménopausées. La fin de l'essai est prévue fin 2013 et aucun résultat ne peut être rapporté actuellement. ➔

INFORMATIONS MEDICALES

Le LAMPosium (suite de l'article)

➔ **Les résultats partiels de l'essai sur l'action de l'everolimus dans la LAM, promu par le laboratoire Novartis ont été présentés.**

Il s'agit d'un essai multicentrique international dans lequel le centre de référence de Lyon a participé.

Cet essai « en ouvert » (les patients comme les prescripteurs savaient qu'il s'agissait du médicament actif) a évalué la sécurité, l'efficacité et la tolérabilité de l'everolimus (RAD 001), inhibiteur sélectif du mTOR proche du sirolimus (rapamycine) sur un nombre limité de patientes LAM (24).

Les résultats sont conformes aux attentes sur les 18 patientes actuellement étudiées, à savoir qu'en termes d'efficacité sur la fonction respiratoire, comme en termes d'effets secondaires, **les effets de l'everolimus semblent comparables à ceux du sirolimus.**

Simon Johnson a présenté l'état des lieux du protocole qu'il conduit au Royaume-Uni depuis août 2009 sur l'action de la doxycycline dans la LAM (essai en double aveugle contre placebo). Les résultats sur seulement 24 patientes finalement enrôlées ne seront exploitables que dans un an.

Il s'agissait cette année de la quinzième édition de cette réunion qui apporte toujours autant d'informations nouvelles et d'enthousiasme, tant du côté des médecins et scientifiques que du côté des patientes.

En effet, cet événement est l'occasion de réunir toute cette population en un lieu unique, ce qui permet des échanges entre soignants, chercheurs et soignés et des témoignages forts de la part des patientes et de leur famille, qui motivent et fortifient tous les efforts pour comprendre les mécanismes et trouver un traitement efficace de cette maladie.

Je remercie vivement FLAM qui m'a donné l'opportunité d'assister à cet événement et d'y apporter une modeste participation.

La LAM est moins que jamais une maladie orpheline. ■

Jacques LACRONIQUE

Voir aussi en page 12 : quatre questions au Dr Jacques Lacronique sur les conclusions du LAMposium



Etude LAM et STB

Dr Romain LAZOR

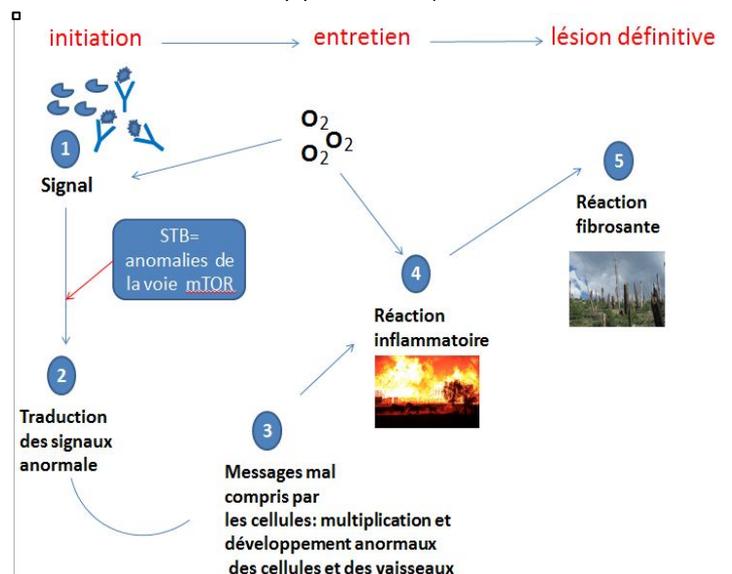


Le Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires (GERMOP) et le Centre de Référence des maladies pulmonaires rares réalisent une étude sur **l'histoire naturelle de la LAM associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (LAM-STB).**

Cette étude vise à déterminer si le déclin fonctionnel respiratoire dans la LAM-STB est moindre que dans la LAM sporadique, comme le suggèrent certaines études. Il s'agit d'une étude rétrospective basée uniquement sur l'analyse du dossier médical.

Les patientes qui ont une LAM et une STB et qui souhaitent participer peuvent contacter : **le Dr Romain Lazor (romain.lazor@chu-lyon.fr). ■**

Source image : <http://sclerose->



INFORMATIONS MEDICALES

Registre RE-LAM-CE

Pr Vincent COTTIN au nom de l'équipe RE-LAM-CE

Pour les patientes qui n'auraient pas encore retourné leur consentement, les formulaires sont disponibles au siège de FLAM (contacter Corine Durand).



Un heureux concours de circonstances nous a permis de lancer **le Registre national de la LAM en France (RE-LAM-CE)** le jour de la réunion « LAM Lyon 2012 », le 10 mars dernier.

Nous savions que ce projet était attendu par les patientes, mais nous ne nous attendions pas à une participation aussi rapide et unanime.

La quasi-totalité des patientes présentes à la réunion ont répondu positivement en remettant leur consentement le jour même. Au 10 avril, une quarantaine de patientes informées par l'intermédiaire de Corine Durand, présidente de l'association, avaient renvoyé le leur par courrier.

Au 30 avril nous comptons 78 patientes enregistrées. Nous remercions chaleureusement Corine Durand pour l'aide précieuse apportée au projet et adressons nos sincères remerciements à toutes les adhérentes ayant déjà répondu.

Un tel taux de réponses en 2 mois nous conforte sur le bien fondé d'un tel registre et nous encourage à poursuivre nos actions de recherche et de soins dans le domaine de la LAM. ■

□ Source image : santé-guerir-notre famille (page LAM)



Le DOSSIER MEDICAL PERSONNEL

Dr Violette LECLERC



INSTAURE PAR LA LOI DU 13 AOUT 2004 relative aux droits des malades et à la qualité des soins, le dossier médical personnel (DMP) contient des informations **médicales et personnelles**.

Chacun crée et ensuite gère son dossier personnel, celui-ci est informatisé, sécurisé et accessible par Internet.

Il a pour but d'améliorer la transmission des informations entre professionnels de santé, et est mis en œuvre par l'Agence des systèmes d'information partagés de santé (ASIP Santé) qui contrôle la sécurité de l'hébergement des données réalisé par des organismes désignés.

■ Qui peut ouvrir un DMP ?

Toute personne, inscrite à la Sécurité Sociale, peut disposer d'un DMP gratuitement.

L'enfant mineur peut ouvrir un DMP personnel dès qu'il dispose de son propre numéro de sécurité sociale sur sa carte Vitale personnelle. ➔



Source image : centre hospitalier de la Côte Basque



INFORMATIONS MEDICALES

Le DMP (suite)



Source image: droit médical

➔ ■ Comment ouvrir un DMP ?

La création d'un DMP peut être demandée à tout moment, avec la carte Vitale, soit auprès d'un professionnel de santé qui s'identifie par sa Carte Professionnelle de Santé, soit auprès d'un établissement de santé, lors de l'admission par un personnel d'accueil dûment identifié et authentifié, par exemple via une Carte de Personnel d'Etablissement (CPE), dès lors qu'ils disposent des outils informatiques adaptés.

Après avoir été informé et avoir reçu une brochure explicative sur le DMP, le patient doit donner son consentement pour qu'un dossier nominatif soit créé. Ce consentement est dématérialisé (pas de papier) et reste valide tant que le DMP est ouvert.

Pour créer votre DMP, le professionnel ou l'établissement de santé doit disposer de votre carte Vitale qui permet de calculer votre INS (identifiant national de santé) garantissant l'unicité de votre dossier.

Les autorisations d'accès à son DMP sont données par le patient aux professionnels et aux établissements de santé au fur et à mesure de son parcours de soins.

Source image: Hôpital Saint-Joseph, Marseille

■ Qui a le droit d'accéder au DMP ?

Au moment de la création d'un DMP, puis au fur et à mesure du parcours de soins, les professionnels et les établissements de santé **peuvent être autorisés par le titulaire à consulter son DMP pour y ajouter des documents médicaux.**

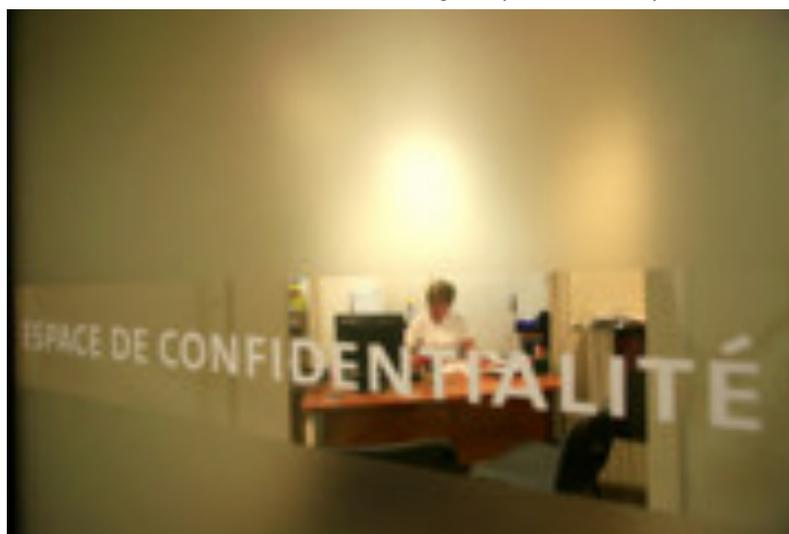
Dans ce cas, cette autorisation s'étend à l'ensemble des professionnels de santé appartenant à l'équipe de soins. Si le patient le souhaite, il peut décider de bloquer l'accès de son DMP à un professionnel de santé en particulier.

De plus, les professionnels de santé accèdent seulement aux informations qui leur sont nécessaires en fonction d'une grille qui définit, selon la profession ou la discipline, les types de documents que les professionnels de santé sont autorisés à consulter. Par exemple, un podologue n'aura pas accès à toutes les informations contenues sur le DMP mais seulement à celles ayant trait à l'exercice de sa discipline.

En situation d'urgence, le centre 15 peut consulter le DMP sans recueillir de consentement, sauf si le patient s'est formellement opposé à cette modalité lors de la création de son DMP.

Pour consulter un DMP, les professionnels de santé doivent s'authentifier avec leur carte de professionnel de santé et également disposer de l'identifiant national de santé du patient. En cas de décès, les ayants droit peuvent demander à accéder au DMP, sauf si le patient a exprimé une volonté contraire au préalable.

L'accès à un DMP est formellement interdit à toute autre personne ou organisme, notamment, la médecine du travail, le service médical de l'Assurance maladie, les mutuelles, les banques, les assurances, les employeurs, etc. Toute personne, inscrite à la Sécurité Sociale, peut disposer d'un DMP gratuitement. L'ouverture d'un DMP n'est pas obligatoire et le niveau de remboursement des soins n'est pas modifié, s'il n'a pas été créé. ➔





INFORMATIONS MEDICALES

Le DMP (suite et fin)

➔ ■ Comment le patient peut-il gérer son DMP ?

Tous les documents contenus dans un DMP peuvent être consultés par le patient, d'un simple clic et de façon totalement sécurisée.

En pratique, le DMP est une présentation de son dossier médical sous forme de documents organisés en plusieurs « espaces » alimentés par les professionnels de santé : synthèse et données médicales générales, traitements et soins, comptes rendus, imagerie médicale (radios, IRM, scanner, échographie, etc.), analyses de laboratoire, données de prévention, certificats ou déclarations. Par ailleurs, un espace est dédié au patient, dans lequel il peut ajouter des documents, informations ou volontés pour les faire connaître aux professionnels de santé, par exemple en indiquant l'identité de la ou des personne(s) à prévenir en cas d'urgence, d'identifier une « personne de confiance » en cas d'hospitalisation, etc.



■ Quels autres droits y sont associés ?

- **Le droit de demander et d'obtenir une copie de votre DMP** auprès de l'hébergeur sur support papier ou sur CD-ROM, via un formulaire disponible sur le site du DMP. Cette copie est adressée gratuitement dans un délai de 8 jours.
- **Le droit de fermer un DMP**, par l'intermédiaire d'un professionnel de santé. Le DMP reste archivé pendant dix ans, et durant cette période, il peut être ré-ouvert avec les données qu'il contenait au moment de sa fermeture. Au-delà de cette période, le DMP est définitivement détruit.
- **Le droit de détruire un DMP**. Cette opération est irréversible, le DMP ne pourra pas être réactivé. Aucune copie de DMP n'est conservée dans aucun système. Seule la trace de cette destruction est conservée.

■ Quel est le point sur les ouvertures de DMP en 2012 ?

En un an, 100.000 personnes ont créé leur DMP. Actuellement, environ 3500 DMP sont ouverts chaque semaine. En pratique, la mise en place de ce dispositif rencontre des contraintes techniques, car tous les professionnels de santé ne sont pas équipés du matériel informatique adéquat. ■

2e journée Internationale de la LAM

FLAM s'est associée à la seconde Journée internationale de la LAM en réalisant une affiche et en l'adressant avec un communiqué d'information à tous ses interlocuteurs privilégiés et aux médias, sites Web et institutions dédiés à la santé et aux maladies rares et orphelines.

Le message de FLAM a été repris par plusieurs sites Web grand public (*Santelog, Le Réseau santé-social, La Gazette Santé-Social, Faire Face, Paperblog*, blogs santé, associations, etc.) et par des sites Web spécialisés (Société de Pneumologie de Langue Française – SPLF, Comité National Contre les Maladies Respiratoires - CNCMR et Maison du poumon –, où des affiches ont été posées, Alliance Maladies Rares, page de la Mission Handicap de la Ville de Paris, Fondation Groupama...). L'adjointe au maire de Lyon chargée du droit des femmes et du Handicap a largement diffusé le communiqué aux élus et aux associations de Rhône-Alpes. ■

RARES, MAIS PLUS ORPHELINES !
FLAM – France Lymphangioliomyomatose

1^{er} JUIN 2012
2^{EME} JOURNÉE INTERNATIONALE DE LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE
International lymphangioliomyomatosis Journey

	LAM Australasia Research Alliance (LARA) http://www.lara.org.au		Asociación Mexicana de Linfangioleiomatosis http://www.fundacionlamexico.com
	Österreichs Selbsthilfegruppe für Lymphangioliomyomatose http://www.lamaustria.com		LAM Nederland http://www.lam-nederland.nl
	Associação LAM Do Brasil (ALAMBRA) http://www.alambra.org.br		New Zealand LAM Charitable Trust http://www.lam.org.nz
	LAM Canada http://www.lamcanada.org		LAM Norway
	LAM China		LAM Romania http://www.lamromania.ro
	France Lymphangioliomyomatose (FLAM) http://asso.orpha.net/FLAM		Asociación Española de Linfangioleiomatosis (AELAM) http://www.aelam.org
	LAM Selbsthilfe Deutschland e.V. http://www.lam-info.de		LAM Academy http://www.lamacademy.org
	http://www.lam-italia.org/lamitalia		LAM Action http://www.lamaction.org
	http://j-lam.org		The LAM Foundation http://www.thelamfoundation.org

FLAM

La LAM ou Lymphangioliomyomatose est une maladie rare et orpheline qui ne touche que les femmes, généralement jeunes. Elle se traduit en particulier par de graves atteintes respiratoires. L'association FLAM rassemble en France des femmes atteintes de la LAM et leurs familles.

FLAM, 9, Rue des Pommiers, 86280 SAINT BENOIT (France)
 presidente@francelam.org - Tél. : +33.(0)5.49.57.00.00
 info@francelam.org - Tél. : +33.(0)6 07 45 51 08

FLAM sur les réseaux sociaux

Pour marquer la volonté de l'association de s'investir dans de nouvelles actions et de permettre aux adhérentes de mieux s'informer et contribuer aux échanges d'informations avec d'autres patientes dans le monde, FLAM a ouvert un groupe **FaceBook - FLAM France lymphangioliomyomatose** – sur lequel des actualités (revue de presse, agenda, événements, etc.) sont régulièrement mises en ligne. N'oubliez pas d'y contribuer !

FLAM a aussi ouvert un compte sur **Twitter - @FLAMFranceLAM**. Le message diffusé pour la seconde journée internationale de la LAM y a été largement repris sur les réseaux « santé ». Un bon début ! ■



A propos de FLAM - France Lymphangioliomyomatose



Michelle Gonsalves

Association agréée, FLAM - France Lymphangioliomyomatose - a été créée en 2001 par Michelle Gonsalves pour rassembler, informer, aider, défendre, les malades atteintes de Lymphangioliomyomatose (LAM) et leurs familles en France, dialoguer avec les médecins, les scientifiques, les laboratoires, les pouvoirs publics, les autres associations en France et dans le monde.

Elle est présidée aujourd'hui par Corine Durand :

courriel : corine.durand@francelam.org - Téléphone : (0)5.49.57.00.00

Le siège de l'association est au 9, rue des Pommiers, 86280 Saint-Benoît (France).

Site Web : <http://asso.orpha.net/FLAM>

L'association a pu mener depuis 2001 avec ses partenaires de nombreuses actions, pour mieux faire connaître la LAM, maladie rare pour laquelle il n'existe pas aujourd'hui de véritable traitement, contribuer à des recherches thérapeutiques et à la mise en place de soins. Enfin, pour permettre aux malades d'être mieux reconnues et prises en charge.

Ce **FLAM INFOS n°40** a été réalisé par Corine Durand et Odile Moser avec le concours de Sedna ★ (illustrations). Nous remercions les Dr Jacques Lacronique, Romain Lazor, Violette Leclerc et le Pr Vincent Cottin pour leurs contributions à ce numéro. ■

LAMposium : 4 questions

au Dr Jacques LACRONIQUE (suite de la p. 7)



AGENDA

● Que faut-il retenir de ce LAMposium ?

JL. Avant tout, et comme chaque année, les avancées des recherches biologiques qui sont dominées aujourd'hui par les mécanismes d'hormonodépendance de la maladie, avec tous les débouchés thérapeutiques que cela implique. On se dirige très probablement vers des associations thérapeutiques comprenant dans le futur des médicaments pour moduler la charge oestrogénique à côté des inhibiteurs de mTOR (rapamycine et analogues).

● Quelles avancées thérapeutiques peut-on espérer ?

JL. Les essais en cours actuellement n'ont pas créé de « buzz », comme l'an dernier les résultats de l'essai MILES sur la rapamycine, dans la mesure où les résultats ne sont pas encore disponibles. Mais on relève aujourd'hui de réels espoirs de progrès thérapeutiques concrets, dans de très nombreuses directions, qu'il s'agisse des recherches sur l'hormonodépendance, sur les analogues de la rapamycine, sur les molécules émergentes des banques biologiques ou encore l'immunothérapie, le fameux "vaccin" (voir en p. 6).

● Quels ont été les facteurs qui ont fait « bouger les lignes » ?

JL. Il faut absolument saluer le travail de la Lam Foundation qui s'est engagée il y a 15 ans, sans disposer de moyens au départ, dans une magnifique aventure. C'est une réussite dont il sera utile de faire l'analyse. L'action, l'obstination, le talent, ont porté leurs fruits et ce n'est pas fini.

● Y a-t-il des spécificités françaises ?

JL. Ce qu'il faudra approfondir, notamment avec l'essai RE-LAM-CE en cours, qui vise à faire le relevé exhaustif des LAM en France, ce sont les raisons de l'hétérogénéité géographique de la carte de la LAM dans notre pays : s'agit-il tout bêtement d'un problème d'investigation médicale ou d'autres facteurs ? J'ai toujours été frappé par ce fait, d'autant que l'offre médicale est de plus en plus homogène. ■

À l'occasion des journées européenne et internationale des maladies rares, de la Journée de la femme et de la prochaine assemblée générale de FLAM, au printemps prochain, nous avons décidé **d'organiser le débat** : autour de la maladie, son dépistage et sa prise en charge, les recherches en cours, les moyens d'améliorer la qualité de vie.

Nous allons travailler en ce sens pour faire l'événement et réunir sur ces sujets : scientifiques, pouvoirs publics, élus, chercheurs, observateurs, autres associations.

Beaucoup nous ont déjà exprimé leur intérêt en réponse aux informations qu'ils ont reçues de notre part le 1^{er} juin.

Ces rendez-vous **pourraient avoir lieu le 9 mars à Lyon, avec un débat et/ou une opération presse le 7 mars à Paris**. Il faut, bien sûr, déjà y penser et si vous avez des propositions, relations, communications à nous apporter, elles seront les bienvenues. ■

Ce bulletin d'information fournit des informations qui ne prétendent pas être exhaustives sur la LAM, les patientes qui en sont atteintes et sur FLAM. Les opinions personnelles qui y sont exprimées ne reflètent pas nécessairement celles de l'association et n'engagent pas sa responsabilité. Il appartient à chaque patiente de consulter impérativement son médecin traitant pour tout ce qui concerne la prise en charge de la maladie et son traitement.

Directeur de la publication : Corine Durand, 9 rue des Pommiers, 86280 Saint-Benoît.