Le journal de l'Association France Lymphangioléiomyomatose (FLAM)

Michelle GONSALVES
Fondatrice de l'Association FLAM

FLAM INFOS

N° 54 - juillet 2017

SOMMAIRE

Vie de l'association
- Rencontre Lyon 2017 P 2
- Questionnaires P 7
- Le nouveau bureau de FLAM P 8
- Si on parlait adhésion P 9
- Osons P 10

Témoignages
- Appel à témoins P 11

Informations médicales
- Traitements par oxygène P 12

Informations diverses
- Re labélisation des centres de référence et de compétences P 20
- Pédalez, c'est remboursé P 25

La LAM de par le monde
- Mois international de la LAM P 26
- Presse P 27
- Les asso dans le Monde P 28

Remerciements P 29

EDITORIAL

Après un hiver toujours trop long, les beaux jours s'installent, amenant avec eux un nouveau numéro de Flam Infos.

Nous pensons que la diffusion de 2 numéros de votre bulletin d'informations par an au lieu de 4, sera plus riche, avec plus d'informations, plus de témoignages. Nous vous rappelons qu'il est fait pour vous mais surtout grâce à vous. N'hésitez pas à nous proposer des articles, des sujets. Vous trouverez d'ailleurs un nouveau thème pour la rubrique témoignages.

A LYON, notre assemblée générale a été l'occasion d'élire un nouveau bureau. Nous remercions chaleureusement Catherine AVANZINI ainsi que Christelle FELIX pour leurs investissements durant toutes ces années et nous souhaitons la bienvenue à Alain MANCEL.

De nouveaux statuts ont été votés : les changements effectués les simplifient sans changer les objectifs et valeurs de notre association. Ils seront disponibles ultérieurement sur notre site internet.

En réunion de bureau, il a été décidé de mettre à jour notre fichier patient(e)s. Vous trouverez, dans ce numéro, quelques explications à ce sujet.

Pour le projet "OSONS", vos idées ont été recueillies. Venez vite découvrir celle qui a été retenue !

A la demande de patientes, vous trouverez un article sur les différents appareils d'oxygénothérapie. Vous pourrez vous faire ainsi une idée du fonctionnement de ces différents dispositifs.

Vous trouverez aussi les informations sur le centre de référence et les centres de compétences.

Le mois de juin est depuis cette année, le mois mondial de la LAM. Découvrez les actions menées par FLAM pour faire sortir la LAM de l'ombre.

Nous vous souhaitons une très bonne lecture et un bel été.

Les membres du bureau

31 rue de Fénétrange 57930 GOSSELMING - Tél: 03 87 03 11 80
e-mail :veronique.wahle@francelam.org - Directeur de la publication : Veronique WAHLE
http://www.asso.orpha.net/FLAM
N° ISSN : 2108-1735

VIE DE L'ASSOCIATION

RENCONTRE ANNUELLE

LAM LYON 2017

Ce compte-rendu est destiné à rappeler de bons souvenirs aux participant(e)s de ces mémorables journées, à informer celles qui n'ont hélas pas pu venir, et surtout à encourager l'ensemble des membres de l'association à prendre part à ces rencontres qui offrent de belles occasions de contacts joyeux, roboratifs et instructifs. Car une fois de plus, la Réunion multidisciplinaire Patients – Médecins a été un grand succès.

Une parfaite organisation

L'hôtel Campanile, d'excellent rapport qualité-prix, est une bonne adresse, à proximité de la gare de Lyon-Part-Dieu pour les voyageurs en train, et offrant aux automobilistes d'appréciables facilités de parking. Les chambres et salles de réunion sont accueillantes, le personnel gai et serviable et les repas, sous forme de buffets à choix (entrée, plat principal ou desserts) permettent à chacun de moduler ses repas en fonction de l'appétit, des goûts et des contraintes de régime.

Il faut en priorité féliciter le Bureau pour l'organisation de cette manifestation annuelle, qui présuppose une phase intense de préparation afin d'assurer un déroulement fluide du programme. Il s'agit là d'une lourde charge, tissée d'imprévus, de difficultés de tous ordres et d'obstacles à surmonter. Il y faut beaucoup d'énergie et de créativité, à la fois pour trouver des thématiques nouvelles et pour motiver des intervenants très occupés, auxquels on demande des contributions plus ou moins bénévoles. Mais l'entreprise en vaut la peine ! Pour les membres, ces rencontres sont assurément la prestation la plus visible et la plus importante de FLAM, car elles créent du lien entre des patientes généralement isolées.

Ces journées représentent donc une véritable bouffée d'oxygène, un moment de partage, de fraternité, de chaleureuse présence, voire de sincère amitié, instants si précieux dans une vie souvent difficile. Sans même parler du rôle bienfaisant du rire, si présent à nos rencontres, et qui constitue une véritable thérapie.

Réunion des proches : visite de Lyon

Le vendredi après-midi

La réunion de patientes offre à chacune la possibilité de partager (dans la mesure où elle le souhaite) ses soucis, mais aussi ses espoirs et ses expériences, tandis que le petit groupe des accompagnants, sous la conduite désormais traditionnelle de Michel Gissot, bénéficie d'une promenade favorisant les échanges et renforçant le sentiment d'amitié qui lie les participants..

Cette fois, ce fut le parc de la Tête d'Or, immense espace vert qui avait revêtu ses plus beaux atours printaniers : magnolias en fleurs, gazons constellés de primevères, parterres de pensées, tulipes et jacinthes parfumant l'air tiède. Le secteur des animaux, riche également en découvertes, a révélé un ours et un zèbre hélas solitaires, au contraire des singes, dont les mâles portent haut leurs bijoux de famille bleu fluo. Le plaisir des yeux a perduré dans la visite des halles Paul Bocuse où s'étalent des merveilles gastronomiques. Mais les accompagnants n'ont pas goûté qu'à des bonheurs profanes : ils se sont aussi rendus utiles en raccompagnant chez elle une nonagénaire perdue, en pantoufles et passablement désorientée, trop heureuse d'avoir un bienveillant contact

Les conférences médicales

Mais venons-en au cœur de ces journées, à savoir les conférences médicales du samedi. Ces exposés nous permettent chaque année de rafraîchir nos connaissances et d'aborder des phénomènes biologiques complexes. Nous ne dirons jamais assez à quel point nous sommes reconnaissants à ces praticiens qui prennent le temps de préparer, d'illustrer et d'exposer de manière accessible à des profanes leur savoir. Quiconque a déjà eu à parler en public sait le temps et l'énergie que cela prend, et certains de ces médecins sont même restés avec nous toute la journée !

En raison d'imprévus modifiant l'horaire du Dr Madiha Ellafi, la première contribution, toutefois, a eu lieu (grande première !) par vidéo-conférence. Cela a fort bien fonctionné, non seulement pour l'image, mais aussi pour le son, ce qui n'était pas si facile. Le Dr Ellafi, ancien chef de clinique de l'hôpital Cochin à Paris, a dirigé au CHU de Caen le centre de compétence en mucoviscidose et a été référente du centre de référence des maladies neuromusculaires.

Elle est aujourd'hui médecin pneumologue et allergologue à Albi, spécialisée dans la prise en charge des troubles du sommeil chez l'adulte et l'enfant. Le Dr Ellafi nous a donc parlé du « Rôle de l'oxygène et des conséquences physiologiques d'une mauvaise oxygénation sur les organes ». Elle a su parfaitement vulgariser les mécanismes complexes de la circulation sanguine, de la production des globules rouges et du transport de l'oxygène, ce gaz indispensable à l'ensemble de nos cellules, et tout particulièrement au cœur et au cerveau. Le Professeur Michel Pugeat, médecin endocrinologue au CHU de Lyon, professeur des Universités, rédacteur en chef des *Annales d'endocrinologie* et lui-même auteur de nombreuses publications, a brillamment présenté « Les variations hormonales de la femme : de la vie néo-natale à la ménopause. Quel rapport avec la LAM ? ».

Ce thème infiniment complexe ne peut être esquissé ici. Nous nous contenterons de le résumer (bien trop grossièrement) par une métaphore, en le transposant en termes de mécanique. Le moteur relativement simple des hommes ressemblerait à celui d'un rustique tracteur, tandis que les subtils mécanismes féminins évoquent plutôt ceux d'une Bentley dotée de multiples sophistications.

Le Dr Nader Chebib, pneumologue au CHU de Lyon, plus précisément à l'hôpital Louis Pradel de Bron, informe les patientes sur les «recommandations 2016 relatives au traitement de la LAM», en insistant sur le fait que ces règles ne représentent qu'un état actuel de la connaissance et sont à ce titre susceptibles de nouvelles adaptations. En effet, si la LAM a été décrite pour la première fois en 1937, les progrès dans sa compréhension ont été relativement lents : on découvre en 1993 le gène TSC2, en 1997 le TSC1, en 2000 on observe une mutation TSC2 chez les malades de la LAM et en 2011 l'on se met à utiliser plus généralement le Sirolimus (aussi Rapamycine) qui inhibe la protéine mTOR, pour stabiliser ces problèmes pulmonaires. Ce médicament, cependant, ne doit être administré que selon des critères stricts, fixés par les recommandations 2016.

Le Dr Dany Baud, pneumologue à hôpital suisse de Paris (établissement fondé par des Suisses et inauguré en 1970) est, entre autres, spécialiste de l'apnée du sommeil.

Il a contribué à créer le groupe « Education Thérapeutique » au sein de la Société de Pneumologie. Sa vivante contribution, intitulée « Comprendre et s'approprier les mesures de sa fonction respiratoire dans la LAM », était illustrée non seulement de savants schémas et courbes, mais aussi d'images très parlantes. Des bouteilles au vase plus ou moins grand, au col plus ou moins étroit, explicitent le phénomène d'essoufflement, qui peut être dû à un trouble restrictif, ou alors obstructif, comme dans la LAM. De même, des radiateurs pleins ou à moitié vides illustrent la diffusion plus ou moins bonne de l'oxygène dans le sang. En conclusion, le Dr Baud insiste sur la notion de « compréhension partagée » entre le médecin et son patient. Le malade peut ainsi mieux s'expliquer ses troubles et apprécier avec plus de précision leur évolution. Ce savoir lui permet de renforcer son autonomie et de mieux prendre part aux décisions médicales qui le concernent

La soirée de gala

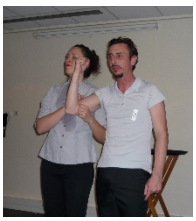
Chaque année, la « soirée de gala » – animée à l'interne par les boute-en-train que compte notre groupe, ainsi que par des artistes spécialement venus pour nous – est un des bons moments de nos rencontres. Cette fois-ci, le personnel du restaurant de l'hôtel a été infiltré par deux serveurs particuliers, vite remarqués pour leurs maladresses drolatiques. Face à leur amusant «manque de professionnalisme», de fins observateurs ont rapidement soupçonné la présence de comédiens chargés de nous distraire après le repas. Aussi Alain Mancel a-t-il glissé à l'oreille de l'un d'entre eux, en désignant un convive à l'air sérieux: « faites attention, ce participant est un fonctionnaire des impôts, spécialisé dans la répression du travail au noir »…. Une «vérité alternative», comme on dit Outre-Atlantique, bien entendu complètement fausse. Et le léger inconfort des artistes a été vite été balayé. Les deux lascars nous ont amusés par leurs improvisations théâtrales sur les suggestions les plus diverses données par les convives.

Ainsi, l'inévitable Lymphangioléiomyomatose, a été donné pour sujet d'un poème. Les comédiens, désarçonnés par ce terme qui leur était aussi inconnu que difficile à prononcer, s'en sont cependant sortis par une amusante improvisation. Et leur dernier vers, «j'ose», résume à lui seul, dans le fond, une belle philosophie de la vie, même en situation de handicap !

Enfin, ces journées se sont terminées par deux assemblées des membres de l'association LAM, l'une statutaire, l'autre exceptionnelle. Ces séances assez formelles nous ont donné l'occasion d'une belle photo de groupe.

Puis il a bien fallu nous quitter, à regret, en nous réjouissant déjà de la prochaine fois !

Paul et Rosemary



Susceptible d'être touchée par la maladie LAM je me suis inscrite à la réunion de l'Association FLAM à Lyon.

J'ai été accueillie très chaleureusement par toutes et tous.

Les rencontres, discussions, l'ambiance tonique, positive et même joyeuse m'ont rassurée sur la possibilité d'avoir encore une vie acceptable.

Les conférences m'ont beaucoup intéressée mais je n'ai pas tout compris, ni retenu suffisamment, le compte rendu me sera bien utile.

J'ai un rendez vs auprès du Professeur Cottin en juillet.

J'espère pouvoir assister l'an prochain à votre réunion annuelle et vous remercie toutes et tous pour ce bon moment réconfortant.

Anne LAGARRIGUE

PETIT RETOUR SUR L'ATELIER PATIENTES DU VENDREDI APRES-MIDI

Pendant que les proches arpentaient les rues de Lyon, tout en partageant leur vécu de la maladie, les patientes se sont retrouvées par petits groupes. Chaque groupe a échangé sur un thème commun : " Où j'en suis avec ma maladie » ? » Il s'agissait de repérer les effets de la maladie dans la vie quotidienne . Des cartes avec des dessins ont servi de support. Nous devions en choisir 2 qui nous représentaient le mieux par rapport à ce thème. Cette méthode, qui est issue de la Mallette COMETE et axée sur les compétences psychosociales en éducation des patients, avait pour but de libérer la parole, de partager nos expériences du vécu de la maladie, de s'appuyer sur nos ressources et d'ouvrir à des perspectives nouvelles.

Mallette COMETE:
Centre Régional d'Education pour la Santé Provence Alpes Cote d'Azur
consulter www.cres-paca.org

Edith HENRY et Marie JODON

A NOTER DANS VOS AGENDAS :

Notre prochaine rencontre annuelle aura lieu les 6 et 7 avril 2018 à l'hôtel KYRIAD de Saint Pierre des Corps

QUESTIONNAIRES

Notre association a besoin de reconstituer un fichier des patient(e)s adhérentes.

Pour mémoire : comme cela vous été annoncé lors d'un précédent FLAM infos, après le décès de Corine Durand, qui était dépositaire des informations vous concernant, tous les dossiers personnels ont été détruits, sous la responsabilité du Dr Violette Leclerc.

Objectifs de ces questionnaires :

➢Mettre à jour les données personnelles vous concernant.

➢Envisager la réalisation d'études de population, par exemple : pour mettre en évidence l'impact d'un mode de vie sur la maladie, ou l'impact de la maladie sur le mode de vie, etc

Donc, Flam vous propose de mettre à jour vos coordonnées, et d'accepter ou non que des informations vous concernant soient communiquées, selon 3 niveaux de confidentialité :

-1 : vous acceptez uniquement l'enregistrement de vos coordonnées personnelles + celles de vos médecins, pour recevoir des informations de la part de Flam. Dans ce cas, pour économiser les frais postaux, il convient de privilégier les liens par mail.

-2 : vous acceptez que vos coordonnées personnelles (nom, prénom, adresse mail et téléphonique) soient transmises à d'autres membres de l'association en excluant toute personne extérieure à l'association.

-3 : vous acceptez de compléter un questionnaire médical, qui restera confidentiel et dont l'utilisation à des fins scientifiques vous sera communiqué, afin d'obtenir votre assentiment.

Pour des raisons pratiques, votre réponse à tout ou partie de ces questions vaut acceptation des conditions présentées. L'absence de réponse correspondra à un refus, qui sera respecté, sans que cette décision change nos rapports amicaux.

Tous ces fichiers seront déclarés auprès de la CNIL (Commission Nationale Informatique et Liberté), sous la responsabilité du Dr Violette Leclerc et de la présidente de Flam , Véronique Wahle.

Dans un autre genre, les renseignements demandés dans le questionnaire associatif seraient pour Flam, l'occasion de constituer un répertoire de compétences et de vous solliciter le cas échéant, par exemple pour le site internet, la création d'affiches, la relecture de documents, la traduction, l'organisation d'évènements…. Ceci afin de créer une nouvelle dynamique au sein de Flam et de garantir plus d'efficacité dans le but de faire connaître toujours un peu plus la LAM et de mieux vous accompagner et soutenir.

D'avance merci pour votre contribution! *Les membres du bureau*

LE NOUVEAU BUREAU DE FLAM

PRÉSIDENTE
Véronique WAHLE
veronique.wahle@francelam.org

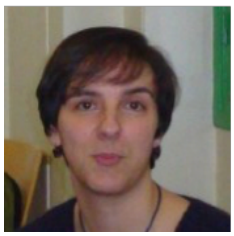
VICE PRÉSIDENTE
Marie JODON
marie.jodon@francelam.org

TRÉSORIÈRE

Annie SIMON
annie.simon@francelam.org

SECRETAIRE
Marie-José GISSOT
marie-jose.gissot@francelam.org

Françoise BERTIN
francoise.bertin@francelam.org



Cécile CONSTANT
cecile.constant@francelam.org

Edith HENRY
edith.henry@francelam.org

Marie-Hélène MANCEL
marie-helene.mancel@francelam.org

Alain MANCEL
alain.mancel@francelam.org

Dr Jacques LACRONIQUE
jacques.lacronique@francelam.org

ET SI ON PARLAIT ADHÉSION!!!

FLAM existe et avance pour vous et par vous: telle est notre vision de FLAM. Mais que mettre dans le « vous » ? Nous n'avons que très rarement des retours de patient(e)s ou de proches et nos demandes ou sollicitations restent souvent lettre morte.

Les membres du bureau se battent non seulement contre la maladie, mais aussi pour éviter l'isolement des malades et faire connaître la lymphangioléiomyomatose afin de limiter les erreurs ou errances de diagnostiques et stimuler la recherche. Cela prend énormément de temps et d'énergie. Beaucoup d'entre vous savent que c'est souvent l'énergie physique qui fait défaut.

En 2015 sur 156 patientes de la base, seulement 58 étaient à jour de leur cotisation. En 2016 sur 160, seulement 79 étaient à jour de leur cotisation.

Outre le souci financier qui en résulte, il faut savoir que lorsque l'on évoque l'association FLAM avec des tiers (les services de l'état, le milieu hospitalier, les chercheurs ou d'autres associations) il n'est pris en compte que les adhérents à jour de leurs cotisations. Idem pour les éventuelles subventions demandées. C'est peut être un des éléments qui a fait que l'agrément national de Flam n'a pas été renouvelé pour défendre les droits des usagers auprès de la Commission Nationale des Dispositifs Médicaux de Diagnostic In-Vitro et représenter les usagers dans les instances hospitalières ou de santé publique.

Parfois, le non-paiement de la cotisation relève tout simplement de l'oubli ou de la simple négligence. Le bureau a donc décidé de stopper cette hémorragie des cotisations à l'occasion de la refonte du site internet. Une partie de ce dernier sera donc exclusivement réservée **aux adhérent(e)s à jour de leur cotisation.**

A compter de 2018**,** le renouvellement de l'adhésion de par le paiement de la cotisation se fera entre le premier janvier et la date de l'Assemblée Générale (mars ou avril). Les nouveaux adhérents pouvant bien entendu nous rejoindre en cours d'année. Dans le cas de non renouvellement de l'adhésion durant cette période, un mail ou courrier de rappel vous sera adressé.

Il n'est pas question pour autant en raison d'un problème financier, de laisser de côté un ou une patiente désireux de rester dans l'association. Ce cas particulier pourra être étudié, en toute discrétion, avec la présidente.

Vos cotisations permettent :

- ❖D'avoir votre mot à dire en Assemblée Générale et de voter les décisions prises par le bureau.
- ❖D'organiser notre rencontre annuelle, et, pour limiter les distances et tisser des liens, des rencontres en région.
- ❖De réaliser et d'envoyer les brochures des interventions médicales de nos rencontres annuelles.
- ❖De publier et d'envoyer les Flam infos à vos médecins
- ❖De payer notre cotisation à l'alliance maladies rares qui nous soutient, informe, sensibilise et porte la voix des patients.
- ❖Aux membres du bureau de participer à des formations, leur permettant de mieux vous aider.
- ❖De réaliser des dépliants qui vous permettent de faire découvrir notre maladie.

Merci pour votre compréhension

Les membres du bureau

OSONS !

Oyé, Oyé !

Suite à l'appel à oser, Suite à l'appel à idée…

Pour le mois de juin 2018, mois international de la LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE,
Nous avons récolté quelques ralliements :
Des plus téméraires aux plus gourmands
Des plus aériens aux plus charmants,
Des plus timides aux plus enthousiasmants,
Des plus solitaires aux plus fédérants ….

On passe tout à la moulinette, on secoue, on ferme les yeux et on fait un vœu.
On attend quelque peu…ET…. Selon la majorité absolue des voix des Lamistes rassemblées :

*« J'ai l'honneur de vous annoncer qu'un **grand tour de France en vélo** (possible même en pédalo) est retenu pour ce grand projet de visibilité, de rayonnement, de rassemblement autour d'une même cause : l'aventure inédite des Flamistes à la reconquête de leurs poumons ! »*

Concernant les modalités d'organisation et de participation, tout reste à faire.
Nous avons devant nous un bel horizon.

Rejoignez nous! Toutes les bonnes volontés sont les bienvenues pour ce projet et nous vous tiendrons informés de son avancée.

Edith HENRY

TEMOIGNAGES

APPEL A TÉMOINS

Le sujet qui a retenu notre attention pour le prochain numéro est :

Lors d'une prise en charge par un professionnel de santé, (médecin, infirmière, kiné, psychologue etc.) ou d' un proche, vous exprimez un ressenti :

Avez-vous déjà reçu une réponse telle que

- C' est rien !
- Ce n' est pas grave !
- Ce n' est pas lié à votre maladie !
- C' est dans votre tête !
- Ça n' a rien à voir.
- Vous ramenez tout à votre maladie !

Quel ressenti avez vous par rapport à cette réponse ?

INFORMATIONS MEDICALES

TRAITEMENTS PAR L'OXYGENE (OXYGENOTHERAPIE)

AVEZ-VOUS UNE IDÉE DE L'IMPACT DU MANQUE D'OXYGÈNE SUR VOTRE ORGANISME ?

Voici la plupart des signes, que vous pouvez constater, ressentir, ou qui ont été mis en évidence au cours d'une consultation

- Fatigue
- Manque d'entrain
- Baisse de l'activité
- Baisse du tonus
- Diminution du périmètre de marche
- Perte de l'appétit : perte de poids
- Fonte musculaire
- Trouble de l'humeur, de la mémoire, du comportement et du sommeil – dépression
- Difficultés de concentration et d'attention
- Somnolence
- Essoufflement d'effort
- Cyanose (coloration bleue des lèvres, des ongles…)
- Polyglobulie : le nombre de globules rouges augmentent, le sang devient plus épais et les risques de thromboses artérielles augmentent (accident vasculaire cérébral, infarctus…)
- Augmentation du rythme cardiaque, respiration plus courte et plus rapide
- Trouble du rythme, douleurs cardiaques
- Œdèmes des membres inférieurs
- Insuffisance rénale
- Insuffisance hépatique
- Aggravations (exacerbations) et hospitalisations plus fréquentes

QUELS BÉNÉFICES POUVEZ-VOUS ATTENDRE DE L'OXYGÉNOTHÉRAPIE ?

- Moins de fatigue
- Plus d'entrain
- Plus de tonus
- Amélioration du sommeil, de la mémoire, de l'humeur, de l'appétit et du poids
- Augmentation du périmètre de marche
- Augmentation de l'activité
- Diminution de l'essoufflement à l'effort
- Soutien et amélioration de la fonction cardiaque et rénale
- Diminution de la polyglobulie et des risques de thromboses artérielles
- Diminution des périodes d'aggravations et d'hospitalisation
- Amélioration des facultés de concentration et d'attention, facilitant la relation familiale et le lien social
- Augmentation de l'espérance de vie

Alors que pour beaucoup, la prescription d'oxygène
voudrait dire qu'il ne reste plus beaucoup de temps à vivre,
il est prouvé que l'oxygène pris au minimum 16 à 18h /24h,
améliore le fonctionnement de tous vos organes
et soulage progressivement vos symptômes

L'EXTRACTEUR D'OXYGENE

Il en existe un modèle pour le domicile et un modèle portable pour les déplacements

Description principe de fonctionnement

Appelé aussi concentrateur d'oxygène, c'est un petit meuble sur roulettes. Il concentre l'oxygène à partir de l'air ambiant. L'air, comprimé par un compresseur passe dans deux cylindres, appelés tamis moléculaires, contenant une zéolithe. Les tamis retiennent l'azote et concentrent l'oxygène.

A la sortie, dans les 5 minutes après la mise en marche, le pourcentage d'oxygène est supérieur à 95 % pour des débits jusqu'à 2.5 l/min. Les deux tamis fonctionnent alternativement ce qui explique le bruit discontinu de l'extracteur.

Avantages

- Simple d'utilisation et d'entretien
- Se déplace facilement sur ses roulettes
- Possibilité d'utiliser un tuyau d'oxygène d'une longueur de 10 à 15 mètres qui vous permet de circuler avec l'oxygène dans votre logement.
- Peut être transporté dans une voiture (de préférence debout et humidificateur vidé de son eau)
- Moindre coût de prise en charge pour la sécurité sociale.

Inconvénients

• Encore bruyants pour certains, vous pouvez vous éloigner de l'extracteur en utilisant un tuyau de 10 à 15 mètres.

• Doit être branché sur le secteur 230 volts et consomme du courant : une participation aux frais d'électricité vous sera versé par le prestataire qui a fait l'installation. En cas de coupure de courant, sur prescription médicale, une bouteille d'oxygène gazeux de secours est installée.

• en cas de déambulation et de déplacement en extérieur, il faut prévoir une autre source d'oxygène comme : bouteille portable d'oxygène gazeux ou extracteur portable sur batteries.

L'EXTRACTEUR PORTABLE

Nouvellement arrivés sur le marché les extracteurs portables peuvent être une solution pratique et sécurisante pour des patients ayant besoin d'oxygène pour se déplacer à pied, en voiture, en train ou par avion.

Principe de fonctionnement

• Même principe que l'extracteur fixe, il possède une batterie interne rechargeable sur le secteur.

• Pour augmenter l'autonomie, d'autres modèles proposent le mode dit pulser où l'oxygène est délivré uniquement pendant l'inspiration, certains modèles peuvent avoir des batteries supplémentaires portées en ceinture (free style).

Avantages

• Evite le stockage et la manipulation d'obus d'oxygène potentiellement plus dangereux ainsi que la dépendance d'une livraison régulière pouvant restreindre vos déplacements.

• Leur petite taille.

• Leur faible poids, de 3 à 8kg.

• En forme de valise à roulettes, facilement transportable, parfois portables.

• Certains modèles peuvent avoir plusieurs alimentations possibles : 230 /110volts, 12volts (recharge en voiture).

• Certains modèles sont autorisés en cabine lors des voyages en avion et permettent les déplacements sous oxygène lors des transferts dans les aéroports.

• Autonomie de 3 à 5h pouvant doubler de 6 à 10 h avec des batteries supplémentaires.

Inconvénients

• Le mode pulsé ne convient pas à tous. Le contrôle de votre saturation en oxygène au cours d'un test de marche de 6 minutes est nécessaire pour déterminer le juste débit et l'efficacité du système.

• L'entretien minutieux des batteries et la manipulation peuvent être une contrainte pour certains.

• La gestion de votre déplacement et votre autonomie dépendent des performances mais aussi des limites de votre extracteur portable que vous devez parfaitement connaître avant de partir.

Il ne doit en aucun cas remplacer l'extracteur fixe ni fonctionner 24/24h au risque de panne

OXYGENE GAZEUX

Il est utilisé en complément de l'extracteur, pour les déplacements en voiture ou en train, avec des obus portables, dans sac à dos ou en bandoulière, ou en secours en cas de panne de courant, de problème sur la source principale d'oxygène.

Principe de fonctionnement

L'oxygène médical gazeux est stocké dans des bouteilles de couleur blanche. Il existe plusieurs tailles, plusieurs contenances :
0,4m3=400litres (5.5kgs), 1m3=1000litres (8.5kgs), 3m3=3000litres (23.5kgs).

- Pour permettre le stockage d'un volume important, l'oxygène est comprimé à une pression de 200bars (pression atmosphérique =1bar).
- L'utilisation d'un manodétenteur est obligatoire pour réduire la pression à la sortie des bouteilles.
- Il existe de plus en plus souvent des bouteilles avec manodétenteurs intégrés plus facile à manipuler.
- Un débit litre fixé sur le manodétenteur permet de régler le débit selon la prescription médicale.

OXYGENE LIQUIDE

Il peut être prescrit pour une oxygénothérapie intensive, qui nécessite un débit égal ou supérieur à 5l/min, ou pour la déambulation à l'intérieur ou à l'extérieur du domicile excédant 1h/jour.

Principe de fonctionnement

Quel que soit la marque du fabricant, le matériel se compose toujours d'une réserve fixe (cuve de 31 l à 45l) et d'une réserve portable. La cuve reste au domicile et repose sur des roulettes. Elle est remplie ou échangée régulièrement par votre prestataire en fonction de votre consommation, vous remplissez la réserve portable (0.4à1.2l) à partir du réservoir fixe.

Ces réserves, à double parois comme une bouteille thermos, permettent le stockage d'une grande quantité d'oxygène sous forme liquide réfrigérée à –183° :1litre d'oxygène liquide =850litres d'oxygène gazeux. L'oxygène liquide passe à l'état gazeux en s'évaporant et en se réchauffant dans un serpentin. De la condensation se forme quand l'oxygène passe de l'état liquide à l'état gazeux. Pour protéger le sol, la réserve fixe est équipée d'un collecteur d'humidité et le portable est muni d'une coupelle à sa base garni d'un feutre absorbeur. Un système de jauge électronique ou un système de balance, permet de contrôler le taux de remplissage de la réserve et du portable.

Avantages

• permet des débits élevés.
• système portable plus léger (le poids varie de 2 à 4.5 kg).
• plus grande autonomie dans les déplacements.
• Absence de bruit.
• Remplissage du système portable par le patient.
• Ne dépend pas du courant électrique : pas de problème en cas de panne de courant ni de majoration de votre facture d'électricité.
• Branchement directe du tuyau d'oxygène sur la réserve.

Inconvénients

• Conditions d'utilisation et règles de sécurité plus strictes à cause de la grande quantité d'oxygène stockée.
• la réserve fixe ne peut pas être déplacée à l'intérieur de votre logement sans l'avis du technicien du prestataire.
• la réserve fixe ne peut en aucun cas être transportée dans un véhicule.
• nécessité d'un remplissage régulier de la cuve par le prestataire. Restez vigilant, surveillez la jauge régulièrement et faites-vous préciser les modalités de remplissage ou de remplacement de la cuve.
• perte d'oxygène à chaque remplissage du portable.
• Perte d'oxygène par évaporation continue même quand le sélecteur de débit est sur le zéro : la cuve se vide en 1mois environ et le portable en une journée ce qui implique la surveillance régulière de votre consommation et l'anticipation des commandes pour le remplissage après une absence prolongée (vacances, hospitalisation).
• la manipulation est plus délicate et peut paraitre plus difficile.
• risque de gelure, brûlures par le froid.
• coût de prise en charge plus élevé pour la sécurité sociale.

VOYAGER AVEC L'OXYGENE

Quel que soit votre mode de transport, votre destination, la durée du voyage et du séjour, prévenez votre prestataire, il pourra prévoir et répondre au mieux à vos besoins et assurer la continuité de votre traitement par oxygène et des consommables.

Dès que possible transmettez-lui :

- Les dates de votre séjour.
- l'adresse complète ainsi qu'un numéro de téléphone sur place ou celui de votre téléphone portable.
- le mode de transport et la durée de votre voyage.
- votre prescription d'oxygène (débit repos, effort, durée sur 24h et besoins en déambulation).
- le matériel que vous emportez.
- le matériel que vous souhaitez avoir à disposition sur place et la nécessité ou non d'une livraison avant votre arrivée (attention, certaines régions sont plus visitées que d'autres et les délais plus important pour le prestataire local. Soyez prévoyant et si possible prévenez au moins 1 mois à l'avance).

Votre prestataire pourra ainsi

- Se mettre en rapport avec son correspondant local pouvant intervenir sur le lieu de votre séjour et lui transmettre vos informations. Il vous communiquera ses coordonnées pour que vous puissiez le joindre sur place le cas échéant (dépannage, demande d'obus de déambulation, organisation de la récupération du matériel prêté, etc…).
- Demander l'installation de matériel et du consommable si nécessaire
- Déterminer la quantité d'oxygène nécessaire pendant le voyage aller et retour.
- Vous donner divers conseils en fonction du mode de transport choisi, et vous rappeler les consignes de sécurité qui sont toujours d'actualité même en vacances !

Je voyage en voiture

- Je peux transporter mon extracteur dans le coffre ou sur un siège arrière, toujours debout et bien arrimé avec la ceinture de sécurité, après avoir retiré
- et vider l'humidificateur.
- les obus d'oxygène utilisés pendant le transport sont en position verticale ou couchés, sans humidificateur, toujours stables et solidement arrimés pour les empêcher de tomber ou rouler en cas de freinage ou choc brutal.
- les obus d'oxygène en réserve sont couchés, bien calés et solidement arrimés.
- je n'ai pas le droit de transporter ma réserve d'oxygène liquide.
- le portable d'oxygène liquide doit être utilisé obligatoirement en position verticale et fixé à l'arrière du siège par exemple à l'aide de la sangle de transport. J'utilise les transports en commun. Je me renseigne auprès de la compagnie responsable des transports en commun de mon agglomération pour connaître les conditions d'accès avec mon dispositif d'oxygène portable gazeux ou liquide car la réglementation n'est pas la même partout.

Vous devez signaler à votre assureur le stockage et l'utilisation d'oxygène médical, chez vous ou dans votre voiture par lettre recommandée avec accusé de réception (demandez un modèle de lettre à votre prestataire) Pensez également à prévenir les pompiers de cette présence d'oxygène médical

Je voyage en train

• Je peux utiliser des obus de 0.4m3, 1m3 ou portable liquide à condition que ceux-ci soient placés dans un sac approprié ou un chariot.
• Je peux aussi utiliser un extracteur portable sur batterie.
• Les trains classiques ne sont pas tous équipés de prise électrique
• Le nombre de places est limité, pas plus de quatre insuffisants respiratoires par voiture.
• Pour les voyages de nuit en train couchettes je me renseigne auprès de la SNCF pour connaître la réglementation en vigueur, les coûts (obligation pour l'usager de payer l'intégralité des places du compartiment).
N° vert SNCF Accessibilité 0 800 15 47 53.
Pour économiser mon énergie je peux profiter des dispositions mises en place par la SNCF (accompagnateur, fauteuil roulant, aide aux changements de train), consultez le guide accès plus ou le guide des voyageurs handicapés à mobilité réduite. Les diverses prestations doivent être prévues au moment de la réservation de mes billets

Je voyage en avion

Voyager en avion s'apparente à un séjour en altitude de 1800 à 2500m augmentant vos besoins en oxygène. C'est pourquoi, avant de concrétiser votre projet, vous devez en parler avec votre médecin. Il vous connaît bien et pourra vous donner un avis médical sur la faisabilité de votre voyage, vous informer sur vos besoins en oxygène majorés pendant le vol et les risques encourus.
Une harmonisation des procédures et réglementations au sein des compagnies aériennes concernant l'oxygène est en cours :
• C'est à vous de prendre contact le plus tôt possible avec la compagnie responsable du vol pour l'informer de vos besoins en oxygène. Prenez connaissances des démarches à effectuer pour bénéficier d'oxygène à bord (elles diffèrent d'une compagnie à l 'autre) et du coût. Un formulaire (MEDIF ou INCAD) à remplir par votre médecin doit être transmis au service médical de la compagnie concernée.
• C'est le médecin de la compagnie qui validera la faisabilité du vol avec oxygène.
• Les obus d'oxygène et portable liquide ne peuvent absolument pas en être transportés en cabine. Heureusement certains extracteurs portable d'oxygène sur batterie sont autorisés et facilitent le vol et les transferts. Afin de préserver votre énergie, n'hésitez pas à vous faire véhiculer en fauteuil roulant lors des transferts après avoir téléphoné aux services d'accueil de l'aéroport. L'embarquement aussi sera facilité (embarquement prioritaire).

Je voyage en bateau

• prévenez la compagnie de votre traitement d'oxygène
• renseignez-vous sur l'accessibilité du lieu: y-a-t-il des ascenseurs ? Assurez-vous des prestations proposées.
• vérifier le nombre de prises de courant dans la cabine, prévoyez des multiprises, des adaptateurs.

Si la compagnie donne son accord,
• prévenez votre médecin qui élabore avec vous un plan d'action, ordonnance pour la continuité des soins.
• Prévenez votre prestataire pour un voyage en toute sécurité et assurez-vous du renouvellement des consommables
• En cas d'aggravation, une assurance peut faciliter la résolution de problèmes et le rapatriement.

Vous pouvez ainsi vous faire une idée du fonctionnement de ces dispositifs, mais le choix final ne pourra se faire qu'avec votre pneumologue, qui sera prescripteur de l'appareil qui vous convient le mieux

Cet article est inspiré des documents d'Arairlor

Véronique WALHE

Bon voyage et bon été!

LABELISATION DES CENTRES DE RÉFÉRENCES ET DE COMPÉTENCES DE LA FILIÈRE.

Suite à la publication au bulletin officiel le 9 mai 2017 des résultats de la première vague de la labélisation des centres de références et de compétences des maladies rares, RespiFIL intègre 3 centres de références (CRMR). Nous appartenons au centre de référence des maladies pulmonaires rares (de l'adulte).

QU'EST CE QUE LA FILIÈRE DE SANTÉ « MALADIE RARE »

Définition :
FSMR : la **F**ilière de **S**anté **M**aladie **R**are est une organisation qui a pour vocation d'animer et de coordonner les actions entre les acteurs impliqués dans la prise en charge de maladies rares présentant des aspects communs.

Rappels « plans maladies rares »
•Le premier plan national maladies rares 2005-2008 a permis d'améliorer l'accès au diagnostic et à la prise en charge des personnes atteintes de maladie rare, grâce à la mise en place de 131 centres de référence maladies rares labellisés (CRMR). Le dispositif a été complété par l'identification de 500 centres de compétences rattachés aux CRMR et offrant un appui pour la prise en charge de proximité.
•Le second plan national maladies rares 2011-2014 a permis la constitution de filières de santé maladies rares, la simplification de l'évaluation des CRMR, la mise en place de rapports d'activité et l'organisation de la succession des coordonnateurs. Cette action concourt à améliorer la structuration et la visibilité de l'action des CRMR.
•Le 3ème plan : est en projet
•**Un appel à projet a été lancé :** pour la constitution de filières de santé maladies rares par l'instruction N° DGOS/PF2/2013/ 306 du 29 juillet 2013 relative à la structuration des filières de santé maladies rares prévues par le plan national maladies rares 2011-2014 incluant le cahier des charges décrivant les missions de ces filières

Présentation de la filière de santé maladies rares : chaque filière regroupe

- Des centres de référence maladies rares (CRMR)
- Les centres de compétences qui leurs sont rattachés
- Toute structure de soins travaillant avec les CRMR et leurs centres de compétences
- Des laboratoires et plateformes de diagnostic approfondi
- Des professionnels et structures des secteurs social et médico-social
- Des équipes de recherche fondamentale, clinique et translationnelle
- Des associations de personnes malades.

Sa vocation est essentiellement d'animer leurs relations et de coordonner leurs actions.

Pour en savoir plus : les informations officielles et mises à jour sont disponibles sur les sites :

- Bulletin Officiel du 9 juin 2017
- Dossier maladies rares www.sante.gouv.fr/pnmr
- Orphanet www.orpha.net
- Maladies rares info service www.maladiesraresinfo.org

Recommandations :

Dans un premier temps, il faut partager cette information avec votre médecin traitant.
Selon que vous êtes suivi(e) par votre médecin généraliste ou un médecin spécialiste, ne pas hésiter à lui demander des précisions concernant vos interrogations qu'elles soient médicales, personnelles ou sociales.

Quels sont les objectifs des FSMR ?

➢La lisibilité : diminuer le délai d'errance diagnostique et thérapeutique en facilitant l'orientation dans le système de santé de toutes les personnes atteintes de maladie rare et des médecins traitants, en particulier s'il n'existe pas de centre de référence spécifique pour la maladie rare concernée ou suspectée ou s'il existe plusieurs CRMR de périmètres thématiques proches.

➢Le décloisonnement : améliorer le continuum entre les acteurs impliqués dans la prise en charge médicale, les innovations diagnostiques, la recherche et le développement thérapeutique et l'interface avec le secteur médico-social.

QU'EST CE QU'UN CENTRE DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES (CRMR)?

Un centre de référence pour une maladie rare ou un groupe de maladies rares regroupe des compétences pluridisciplinaires hospitalières organisées autour d'équipes médicales hautement spécialisées ayant une expertise avérée pour ces maladies dans les domaines des soins, de la recherche et de la formation. Il intègre des savoir-faire et des compétences pluri professionnelles dans les domaines paramédicaux et sociaux.

C'est un réseau exerçant une attraction régionale, interrégionale, nationale, voire internationale, en fonction de la rareté de la maladie avec un objectif d'équité en termes d'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge globale des personnes malades.

Un CRMR peut être mono-site (ce site unique est site coordonnateur) ou multi-sites (comprenant un site coordonnateur et un ou plusieurs sites constitutifs). Le pilotage de chaque CRMR est assuré par le responsable du site coordonnateur désigné pour 5 ans.

Chaque site constitutif a également un responsable, désigné pour 5 ans. Toutes les actions du CRMR sont organisées, déployées et conduites en étroite coordination avec les actions de sa FSMR de rattachement.

Leurs missions :

➢ *Mission de coordination*

Le CRMR, et plus particulièrement son site coordonnateur, structure la gouvernance du CRMR en associant un représentant de chacun des acteurs de sa filière de soins. Il élabore un plan d'actions pluriannuel sur 5 ans, cohérent avec celui de la FSMR de rattachement. Il identifie, coordonne et anime sa filière de soins (structures d'amont et d'aval) à la fois dans son bassin de santé et au-delà selon le périmètre de sa mission de recours. Il assure l'animation et la coordination des structures qu'il regroupe (CCMR, réseaux de correspondants et structures hospitalières, professionnels des secteurs social, médicosocial et éducatif). Il intègre les associations de personnes malades dans les activités du CRMR et les associe à la définition de ses objectifs. Il définit des actions d'information et de communication.

➢ *Mission d'expertise*

Cette mission, en lien avec la prise en charge clinique de recours, implique l'organisation de réunions de synthèse ou de concertation pluridisciplinaires (RCP), l'élaboration et la diffusion de recommandations et de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS), le recueil épidémiologique régulier (en priorité la mise à jour régulière de la BNDMR), la mise en place de démarche et procédures qualité en lien avec celles de l'établissement de santé du CRMR.

- *Mission de recours*

  Du fait de la rareté de la/des maladie(s) rare(s) prise(s) en charge, du faible nombre des experts et de l'expertise avérée du CRMR, le CRMR exerce une attraction (régionale, interrégionale, nationale, voire internationale) au-delà du bassin de santé de son site d'implantation, et assure une prise en charge pluridisciplinaire et pluri professionnelle, diagnostique, thérapeutique et de suivi. Selon les cas, le CRMR assure lui-même cette prise en charge globale ou l'organise au sein de sa filière de soins.

- *Mission de recherche*

  Le CRMR promeut, anime ou participe à la recherche fondamentale, translationnelle et clinique. Les publications réalisées traduisent cette activité régulière du CRMR et contribuent à la reconnaissance de son expertise.

- *Mission d'enseignement et de formation*

  Le CRMR promeut, anime ou participe à des enseignements universitaires, postuniversitaires et extra-universitaires dans le domaine de la maladie rare ou du groupe de maladies rares concernés.

Site coordonnateur : Hospices Civils de Lyon coordonné par le Pr Vincent COTTIN

Sites constitutifs :

- AP-HP - Pitié Salpêtrière (Pr Christian STRAUSS)
- AP-HP – Bichat (Pr Bruno CRESTANI)
- AP-HP – Avicenne (Pr Hilario NUNES)
- Centre hospitalo-universitaire de Dijon (Pr Philippe BONNIAUD)
- AP-HP – Tenon (Pr Jacques CADRANEL)
- Centre hospitalo-universitaire de Lille (Pr Benoît WALLAERT)

QU'EST CE QU'UN CENTRE DE COMPÉTENCES MALADIES RARES (CCMR) ?

Les CCMR ont vocation à coordonner la prise en charge et le suivi des patients au plus proche de leur domicile. Un même CCMR peut être rattaché à un ou plusieurs CRMR.

Les CRMR, qui sont des centres de recours, n'ont en effet pas vocation à prendre en charge toutes les personnes atteintes de maladies rares.

Leurs missions : Les CCMR participent au diagnostic des maladies rares, mettent en œuvre la thérapeutique lorsqu'elle est disponible et organisent la prise en charge des patients en lien avec les CRMR auxquels ils sont rattachés et l'ensemble des acteurs concourant à la prise en charge de proximité, identifiés. Les CCMR suivent les recommandations et protocoles existants des CRMR auxquels ils sont rattachés. Ils ont recours à l'expertise des CRMR en tant que de besoin. Les CCMR ont l'obligation de renseigner la BNDMR. Ils peuvent participer à l'ensemble des autres missions des CRMR

Centres de Compétences :

Les CCMR ont vocation à coordonner la prise en charge et le suivi des patients au plus proche de leur domicile. Un même CCMR peut être rattaché à un ou plusieurs CRMR.

Les CRMR, qui sont des centres de recours, n'ont en effet pas vocation à prendre en charge toutes les personnes atteintes de maladies rares.

- Centre hospitalo-universitaire de Besançon (Pr Jean Charles DALPHIN)
- Centre hospitalo-universitaire de Bordeaux (Pr Claire DROMER)
- Centre hospitalo-universitaire de la Côte de Nacre – Caen (Pr Emmanuel BERGOT)
- Centre hospitalo-universitaire de Grenoble (Pr Sébastien QUETANT)
- Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille (Pr Martine REYNAUD-GAUBERT)
- Centre hospitalo-universitaire de Montpellier (Pr Arnaud BOURDIN)
- Centre hospitalo-universitaire de Nancy (Pr Emmanuel GOMEZ)
- Centre hospitalo-universitaire de Nice (Pr Charles-Hugo MARQUETTE)
- AP-HP - Kremlin Bicêtre (Pr David MONTANI)
- AP-HP- George Pompidou (Pr Dominique ISRAEL-BIET)
- Centre hospitalo-universitaire de Reims (Pr François LEBARGY)
- Centre hospitalo-universitaire de Rennes (Pr Stéphane JOURNEAU)
- Centre hospitalo-universitaire de Rouen (Pr Mathieu SALAUN)
- Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Pr Sandrine HIRSCHI)
- Centre hospitalo-universitaire de Toulouse (Pr Grégoire PREVOT)
- Centre hospitalier régional et Universitaire de Tours (Pr Sylvain MARCHAND-ADAM)

Source RespiFIL

Violette LECLERC et Véronique WAHLE

alliance maladies rares

DU NOUVEAU À L'ALLIANCE

L'alliance Maladies Rares met à disposition des associations un salarié, en contact permanent avec elles et chargé de leur apporter des conseils sur la vie et la gestion de l'association.
Suite au départ en retraite du responsable de l'animation Mr Jean-Paul LABOUEDE, C'est Mr Marc SPRUNCK qui prend le poste.

INFORMATIONS DIVERSES

PÉDALEZ, C'EST REMBOURSÉ

A compter du 19 février 2017 et jusqu'au 31 janvier 2018, l'État accorde une aide pour l'acquisition d'un vélo à assistance électrique (VAE) neuf **n'utilisant pas de batterie au plomb. Cette subvention est instituée par le** décret n°2017-196 du 16 février 2017.

Le montant de l'aide est fixé à 20 % du coût d'acquisition, hors options, toutes taxes comprises, sans être supérieur à 200 euros.

L'article D251-7 du code de l'énergie fixe les conditions d'attribution de l'aide de l'État :
« Une aide est attribuée à toute personne physique majeure justifiant d'un domicile en France ou à toute personne morale justifiant d'un établissement en France et à toute administration de l'État qui acquiert, au plus tard le 31 janvier 2018, un cycle à pédalage assisté, au sens de l'article R.311-1 du code de la route**, neuf, qui n'utilise pas de batterie au plomb et n'est pas cédé par l'acquéreur dans l'année suivant son acquisition.**
Cette aide est exclusive de toute autre aide allouée par une collectivité publique ayant le même objet. Une personne physique ne peut en bénéficier qu'une fois »

Comment l'obtenir ?

La demande d'aide doit être effectuée via un formulaire accessible sur le site internet de l'Agence de services et de paiements

Le formulaire renseigné doit être transmis dans les six mois suivant la date de facturation du cycle à la direction régionale de l'ASP concernée, accompagné des pièces justificatives suivantes : justificatif de moins de trois mois établissant l'existence d'un domicile ou d'un établissement en France ; justificatif d'identité ; facture du cycle acheté.

Plus de renseignements et demande de remboursement en ligne sur:
asp-public.fr/bonus-velo

Marie-Hélène MANCEL

LA LAM DE PAR LE MONDE

JUIN: MOIS INTERNATIONAL DE LA LAM

Grâce à la LAM Foundation, Juin 2017 a été désigné comme le tout premier Mois mondial de sensibilisation à la LAM, dans le but d'attirer l'attention sur les signes et symptômes de cette maladie rare, sur la manière dont elle peut être traitée et gérée et pour partager les réussites issues des patients LAM .

La LAM Foundation a créé des outils pour sensibiliser le monde à la LAM, éduquer la communauté et recueillir des fonds pour soutenir les patients atteints de LAM.

Pour rassembler ces fonds, elle a partagé une vidéo sur laquelle des patientes anglaises témoignent de leur quotidien avec la LAM.

Elle a créé une page de diffusion où l'on pouvait visionner la vidéo et faire un don.

Elle a aussi publié un texte d'informations sur FLAM sur sa page Facebook.

FAITES VOYAGER LES BULLES POUR FAIRE SORTIR DE L'OMBRE LA LYMPHANGIOLÉIOMYOMATOSE

Début juin, nous avons envoyé un appel sur Facebook pour tenter de mobiliser un maximum de personnes dans le but de les sensibiliser sur notre maladie, de la connaitre, de faire connaître et rendre plus visible la LAM, pour faire avancer la recherche et permettre, ainsi, une meilleure prise en charge.

Un acte symbolique qui vous invitait (les adeptes de Facebook) à laisser s'envoler votre inspiration et à la partager autour de vous.

Santé. Une journée pour mieux faire connaître la Lam

Pierre Boucher

Françoise Bertin, de Ploemeur, et Marie-Hélène Mancel, de Plouhinec, veulent mieux faire connaître la maladie rare dont elles sont toutes les deux atteintes, la lymphangioléiomyomatose (ou Lam), dont la journée mondiale a lieu demain.

« Nous ne sommes que trois adhérentes à l'association France Lam dans le Morbihan », note Françoise.

La journée mondiale de la lymphangioléiomyomatose (ou Lam), une maladie rare qui atteint les poumons et qui touche quasi exclusivement les femmes, a lieu demain. Françoise Bertin, de Ploemeur, et Marie-Hélène Mancel, de Plouhinec, toutes deux atteintes de cette maladie, ont souhaité profiter de cette occasion pour mieux faire connaître l'association France Lam, dont elles sont adhérentes et membres du bureau.

200 personnes atteintes en France

« Nous ne sommes que trois adhérentes dans le Morbihan et 150 au niveau national », explique Françoise Bertin, « et il y a environ 200 personnes atteintes par cette maladie en France ».

L'origine de la Lam, qui n'est pas héréditaire, est inconnue. « Elle crée des kystes au niveau pulmonaire et, comme elle entraîne une insuffisance respiratoire, elle est souvent confondue avec l'asthme par les médecins », détaille Marie-Hélène Mancel.

Une évolution très variable

« L'évolution de la maladie est extrêmement variable d'une personne à l'autre. Dans certains cas, ça peut aller jusqu'à l'obligation de faire une greffe des poumons », explique Marie-Hélène Mancel.

« La maladie se traduit au quotidien par de l'épuisement, de l'essoufflement et une fatigue du cœur », complète Françoise Bertin. « Et nous sommes obligées de passer régulièrement des scanners et des radios ».

« Pour un trajet ordinaire à pied, une personne atteinte de la Lam va mettre deux fois plus de temps, surtout s'il y a des escaliers à gravir », ajoute-t-elle.

Comme les malades sont peu nombreuses, l'association France Lam, qui existe depuis 2001, a d'autant plus d'importance. « Grâce à elle, nous obtenons des renseignements que les pneumologues qui suivent les malades ignorent bien souvent », explique Marie-Hélène Mancel. Côté guérison, la situation n'a pratiquement pas évolué depuis quelques années. « Il existe depuis peu un traitement par inhibiteur de " mTor " qui permet de ralentir l'évolution de la maladie », précise Marie-Hélène Mancel.

▼ *Contact*

Véronique Wahle, présidente de France Lam, 31, rue de Fénétrange, 57930, Gosselming (Moselle). Internet : www.francelam.org

Le télégramme

Tout effort physique leur est difficile

Page Morbihan

Ouest France 1/6/17

Atteintes de la « lam », maladie pulmonaire rare, elles témoignent de ce qu'elles endurent au quotidien.

« Faire des bulles », tout un symbole pour Françoise Bertin et Marie-Hélène Mancel, atteintes de la lam et adhérentes de France lymphangioléiomyomatose, association qui souhaite « faire sortir la maladie de l'ombre ».

Témoignage

Lymphangioléiomyomatose. Derrière ce nom à rallonge (on utilise son abréviation : lam), se cache une maladie pulmonaire rare. La journée du 1er juin lui est consacrée. Cette pathologie concerne environ 200 personnes en France. **« Essentiellement des femmes,** indiquent Marie-Hélène Mancel et Françoise Bertin, qui en sont toutes les deux atteintes. **On ne connaît pas l'origine de la pathologie, qui n'est pas héréditaire. »**

La « lam » évolue souvent vers une insuffisance respiratoire, pouvant nécessiter le recours à l'oxygène. Sa progression est toutefois très variable selon les patientes et donc difficilement prévisible. Pour les formes avancées de la maladie, la transplantation pulmonaire est le seul recours.

Symptômes respiratoires

« Tout effort physique, comme la marche, est difficile, témoigne Françoise Bertin. **En ce qui me concerne, aller vider les poubelles au bout de la rue est une épreuve. Les symptômes respiratoires évoquent l'asthme ou l'emphysème, ce qui peut retarder d'autant le bon diagnostic. J'ai d'ailleurs d'abord été soignée pour de l'asthme. »**

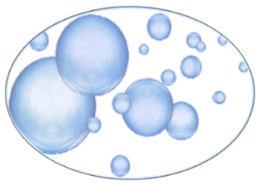
Alors qu'il y a encore quelque temps, il fallait passer par une biopsie pulmonaire, une prise de sang, confirmée par un scanner thoracique, suffit désormais à détecter la lam.

« Il s'agit d'une maladie rare et non plus orpheline, note Marie-Hélène Mancel. **Parce qu'il existe désormais un traitement, qui a pour effet, dans certains cas, de ralentir l'évolution de la maladie. »** Ce 1er juin est l'occasion de mieux faire connaître la maladie et stimuler la recherche médicale et scientifique.

Catherine JAOUEN.

Ce jeudi 1er juin, journée mondiale de la lymphangioléiomyomatose,. France lymphangioléiomyomatose (Flam), tél. : 03 87 03 11 80 (http://www.francelam.org)

Ouest France



D'autres journaux et médias ont été interpellés. Les demandes à ce jour, sont restées sans réponses.

N'hésitez pas à les solliciter à votre tour

LES ASSOCIATIONS DANS LE MONDE

Japon

Etats Unis

Europe

Canada

Autriche

Pays Bas

Allemagne

Nouvelle Zélande

Italie

Espagne

Suède

Royaume-Uni

Brésil

Australie

Irlande

REMERCIEMENTS

L'association remercie de tout cœur tous les bénévoles, qui tout au long de l'année, ont su faire connaître et reconnaître FLAM .

Merci pour les objets confectionnés et vendus en toutes occasions et de par les frontières.

Merci à nos amis pompiers de Beaupréau en Mauges (49) pour leur soutien

Merci au comité d'entreprise de GE Real Estate Europe Management pour leur générosité.

Merci au Lions Club Toulouse Portet

Le présent bulletin fournit des informations non exhaustives sur la LAM, sur 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 nullement sa responsabilité. Il appartient impérativement à chaque patiente de consulter son médecin traitant pour tout ce qui concerne la prise en charge spécifique de sa maladie et son traitement.