



SOMMAIRE

Vie de l'association

- Appel à candidature p 2
- Appel à cotisation p 3
- LAM Tours 2018 p 4
- Rencontres régionales p 5
- Marche des maladies rares p 8
- Questionnaires p 9

Témoignages

- Si la parole est d'argent, le silence est-il d'or ? p 10
- Appel à témoins p 13

Informations médicales

- Pilon Hydraulique p 14
- Traitement par Rapamune p 15

Informations diverses

- Nouvelle carte invalidité p 21
- Rare 2017 p 24
- Recettes p 25

La LAM de par le monde

- LAMposium p 28

EDITORIAL

Accompagné de nos meilleurs vœux de bonheur et de santé, nous avons le plaisir de vous adresser un tout nouveau « *Flam Infos* ».

Un des buts de ce bulletin est de vous permettre de vous exprimer. Or, comme vous pourrez le constater, la partie témoignage reste désespérément vide. Nous nous posons la question de la pertinence de notre bulletin d'informations.

Ce début d'année est aussi l'occasion de vous rappeler la date de notre prochaine réunion annuelle qui aura lieu les 6 et 7 avril 2018 à Saint Pierre des Corps (37). Nous espérons que vous pourrez venir nombreux et nombreuses.

Durant cette rencontre annuelle se tiendra aussi notre assemblée générale, et la constitution du bureau.

Aujourd'hui le bureau s'essouffle et a un réel besoin de renouveau, d'une part pour apporter un regard neuf, d'autre part pour remplacer les sortants et ainsi combler les places vacantes. Pour continuer d'exister, FLAM a vraiment besoin que de nouvelles personnes enrichissent l'équipe.

Nous vous rappelons que le renouvellement de votre adhésion pour l'année 2018 doit nous être adressé, accompagné de votre cotisation, avant la date de l'assemblée générale.

Nous vous souhaitons une excellente lecture de ce nouveau bulletin d'information.

Les membres du bureau

RÉUNION DU BUREAU DE FLAM

Les samedis 23 septembre et 25 novembre 2017, le bureau s'est de nouveau réuni à Paris.

**prochaines réunions
les samedis**

20 janvier et 17 mars 2018





FLAM a été créée en 2001 par Michèle Gonzalves, une patiente atteinte de lymphangioliomyomatose comme nous toutes. Elle s'est battue pour que cette association existe, pour qu'on ne se sente plus jamais seul. Voilà 16 ans, que plusieurs personnes touchées de près ou de loin par la maladie se battent pour continuer son combat.

Comme vous le savez tous, vivre avec la LAM, n'est pas un long fleuve tranquille. (Il y a des hauts et des bas). Cette maladie est insidieuse et épuisante. Les membres du bureau, sont investis pour certains, depuis de nombreuses années dans FLAM. Ils s'essouffent et auraient besoin que d'autres prennent le relais et s'impliquent.

Des idées neuves, une autre vision de la maladie, c'est de tout ça dont FLAM a besoin pour continuer d'exister.

Mais si personne ne vient apporter un souffle nouveau Flam risque de s'éteindre.

Le combat ne peut pas être celui d'une dizaine de personnes, mais de toutes et de tous, patientes et proches.

Alors venez rejoindre le bureau!!!

Pour avoir une idée, du déroulement d'une réunion de bureau de Flam, nous vous y convions

le 17 mars 2018 de 9h30 à 16h30 à l'hôpital Cochin à Paris.

Les frais de transport et d'hébergement seront pris en charge par l'association.

Merci de nous faire part de votre souhait de participer à cette réunion.



APPEL A COTISATION



Comme chaque année à cette période, nous venons vous solliciter et vous adressons avec ce journal le bulletin d'adhésion pour l'année 2018.

Comme nous vous l'annoncions dans le précédent Flam Infos, le paiement de la cotisation devra se faire entre le 1^{er} janvier et la date de l'assemblée générale le 7 avril 2018. Les nouveaux adhérents (malades et/ou proches) 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 patient(e) désireux de rester dans l'association. Ce cas particulier pourra être étudié, en toute discrétion, avec la présidente.

Le fait de vous acquitter de votre cotisation fait de vous des membres adhérents.

Le fait d'être adhérent ouvre droit à :

- Prendre part au débat et au vote lors de l'Assemblée Générale.
- Recevoir les brochures médicales des rencontres annuelles ainsi que les Flam infos.
- Recevoir la liste des patientes adhérentes (uniquement destinée aux patientes) qui auront donné leurs accords.
- De bénéficier de 50% de réduction sur les frais d'hébergement lors de la réunion annuelle et du repas de Gala.
- D'accéder à la partie réservée aux patient(e)s adhérent(e)s sur le site internet dès sa refonte grâce à un code personnel d'accès.

Merci d'avance pour votre soutien renouvelé.



VIE DE L' ASSOCIATION

A VOS AGENDAS RENCONTRE ANNUELLE 2018

Nous avons le plaisir de vous convier à la prochaine rencontre annuelle de Flam
Elle aura lieu le vendredi 6 et le samedi 7 avril 2018
À l'hôtel Kyriad de St Pierre des Corps 37700, près de Tours

Vous recevrez début 2018, le programme et le formulaire d'inscription.

Cette rencontre est un évènement important pour notre association et l'occasion de nous retrouver pour échanger et partager notre vécu de la LAM, nos ressentis et nos questionnements.

Entre les moments plus graves et plus légers, les liens se tissent.

Si notre maladie s'écrit différemment pour chacun(e) d'entre nous, nous nous sentons moins seul(e)s et pouvons nous autoriser à exprimer nos craintes et nos espoirs, dans le respect de chacun.

Certes, c'est parfois difficile d'entendre des histoires qui ne sont pas les nôtres et qui peuvent faire peur.

Notre bienveillance est requise.

Enfin pour les proches, dont la LAM envahit parfois le quotidien et provoque inévitablement des craintes et des interrogations, cette rencontre est la vôtre aussi.

Ces 2 jours sont les nôtres, à nous tous de les rendre riches et intenses.

Marie JODON

«Ces journées représentent 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.»

**Paul et Rosemary
Lyon 2016**



RENCONTRES REGIONALES

REFERENT(E) REGIONAL(E) A FLAM: KESAKO?

Nous, les lamistes, sommes répartis dans plusieurs régions de France et l'éloignement ne facilite pas les relations.

Face à notre maladie qui peut provoquer un fort sentiment d'isolement, Flam propose des rencontres régionales qui permettent aux lamistes qui le souhaitent, de se retrouver et d'échanger autour du quotidien, des inquiétudes, des questionnements et des petites astuces que chacun(e) met en place. Les proches y sont évidemment conviés.

Selon les régions, chaque groupe se retrouve chez les uns ou les autres, au resto, voir dans une salle louée pour l'occasion. Ces moments sont conviviaux et chaleureux, tel un étayage, car même bien entouré(e), quand on a une maladie de longue durée, on se sent souvent isolé, avec nos angoisses et un besoin de parler....

Le rôle d'un(e) référent(e) régional(e) est essentiellement la mise en lien. Il ou elle n'a pas la prétention d'apporter de réponses médicales, c'est souvent une personne malade, pas un médecin, mais elle est à l'initiative de la rencontre. Il ou elle écoute, soutient et veille au respect mutuel et à la bienveillance. Chacun s'exprime librement et des relations se tissent voire des amitiés. L'isolement s'estompe.

Toutes les régions ne sont pas pourvues de référent(e), telle que la région Rhône Alpes, le Nord et l'Aquitaine. A l'heure d'aujourd'hui, seuls les membres du bureau revêtent ce rôle. C'est une réalité pas une obligation, bien au contraire. Cet état de fait peut et doit changer si nous souhaitons que Flam poursuive sa mission.

Un(e) référent(e) régional(e) n'est jamais seul(e), il ou elle est soutenu(e) par le bureau de Flam. Ces rencontres ont lieu 1 à 2 fois par an, selon les années, les envies et les disponibilités de chacun. Si vous êtes intéressé(e)s ou si vous vous posez d'autres questions sur les référent(e)s régional(e)s, n'hésitez pas à nous contacter. Nous sommes à votre écoute.

Marie JODON



RENCONTRE BRETAGNE

Le 8 juillet 2017



Comme nous semblons en prendre l'habitude, les lamistes de Bretagne avec nos amis de la région voisine, nos conjoints et conjointes, nous nous sommes retrouvés le samedi 08 juillet 2017 au restaurant « le Roof » dans la presqu'île de Conleau à Vannes.

La météo magnifique, le lieu superbe et l'atmosphère qui nous lie toutes et tous ont fait de cette journée une journée magique.

Nous avons échangé avec sérieux et dans la gaîté toutes nos informations et astuces pour vivre le mieux possible. L'an dernier nous étions deux à prendre le « sirop-lime-us » maintenant nous sommes cinq donc encore des « trucs de consommateurs » à se dire pour déguster au mieux nos petits « mg » quotidiens. Nous avons essayé de faire l'inventaire de tout ce qui nous est interdit et peu conseillé, en souhaitant en avoir un jour la liste exhaustive.

En ce qui me concerne je fus particulièrement gâtée car la veille, j'avais accédé au club des 70 ans (que de 7 ! il paraît que ce chiffre porte bonheur...). J'ai donc reçu des fleurs magnifiques et un « bon anniversaire » écrit avec du chocolat dans mon assiette de dessert.

Je tiens très fort à dire à toutes les jeunes lamistes, qu'à 70 ans on a encore le souffle pour éteindre les bougies d'anniversaire et plus que jamais, le désir de déguster chaque beau moment de la vie comme le fut cette journée d'amitié. Tout cela je le dois pour beaucoup à notre association FLAM pour toute l'aide, l'information et la confiance qu'elle m'a apportées.

La journée s'est poursuivie par la belle promenade le long du golfe du Morbihan, en faisant le tour de la presqu'île de Conleau avec quelques petites pauses car il faisait assez chaud.

Nous nous sommes séparés assez tard et bien décidés de nous retrouver prochainement.

Pour le solide groupe Flam de Bretagne

Françoise BLANCHARD



RENCONTRE INSOLITE A HYERES

Nous avons profité de la venue de Françoise dans le Sud pour nous retrouver, avec quelques Lamistes habituées, disponibles.

Ce n'était pas à proprement parlé une rencontre régionale des Sudistes, mais bien agréable de pouvoir enfin rencontrer Françoise au-delà de mon écran d'ordi.

Toutefois les Sudistes, nous vous donnerons rendez-vous très certainement en février 2018.

Marie JODON



Samedi 18 novembre, de passage à Hyères, j'ai eu le plaisir de rencontrer Frédérique de Marseille et Véronique de Toulon!

Je connaissais déjà Marie de Marseille virtuellement et ce fut un grand plaisir de faire sa connaissance. Quant à Edith de Brignoles, nous nous étions vues il y a deux ans autour de la piscine sous le soleil estival! Edith avait trouvé le resto « Le Marais », un restaurant pieds dans l'eau, sur la plage près du Port d'Hyères.

Le virgin mojito fut populaire et les desserts à recommander!

5 femmes, 5 Lammies autour de cette table, radieuses et rayonnantes ont discuté des joies de l'Education!

Puis nous avons échangé nos parcours LAM...

Après un café et 3 heures de conversation, nous sommes allées respirer l'air marin.

Chacune est repartie en promettant de revenir!!

Quant à moi, je vais rentrer dans les Alpes le cœur plus léger grâce à l'accueil chaleureux de mes LAM sisters au regard ensoleillé!

Françoise BAILEY

MARCHE DES MALADIES RARES



Samedi 9 décembre, nous nous sommes retrouvées pour la 18^{ème} Marche des Maladies Rares... C'est avec un thermomètre glacial mais un soleil radieux que nous avons parcouru 7,6km dans les rues de Paris!! L'ambiance est très joyeuse et bon enfant. .. et les kilomètres passent vite... Si si, je vous assure, on n'a pas eu l'impression de marcher autant!!

Domage que nous ne soyons que 3, mais j'espère que l'année prochaine vous serez plusieurs à vous joindre à nous!!!

Cécile CONSTANT



QUESTIONNAIRES



Vous avez reçu par courrier postal un questionnaire à nous retourner. Comme nous vous le disions notre association a besoin de reconstituer un fichier de patient(e)s adhérent(e)s. Cette liste vous permet de pouvoir communiquer, rompre l'isolement, recueillir directement des témoignages, des conseils ou tout simplement parler et échanger.

A CE JOUR, NOUS AVONS RECU 38 RETOURS!

Ce questionnaire ne comporte que la partie « Informations personnelles ». Le stockage des « Informations d'ordre médical » pose encore quelques questions de droit, des changements sont prévus en 2018. Comme la loi nous y oblige, ce fichier sera déclaré auprès de la CNIL (Commission Informatique et Liberté) sous la responsabilité de la présidence de FLAM.

Nous avons souhaité ajouter à ces rubriques votre profession et votre domaine de compétences. *Ces renseignements ne figureront pas sur la liste destinée aux patient(e)s adhérent(e)s* mais peuvent être utiles au bureau afin de vous solliciter, si vous en êtes d'accord, pour une aide éventuelle et ponctuelle, comme par exemple : la traduction, l'organisation d'évènements, la relecture de documents, etc.....

Au verso de ce questionnaire, figure votre accord à la diffusion aux autres patient(e)s adhérent(e)s des renseignements énumérés. Quelle qu'elle soit, votre décision sera respectée.

Si vous ne l'avez pas déjà renvoyé, ne laissez pas ce questionnaire dans un tiroir..., retournez le rapidement à Madame MANCEL, Marie-Hélène, 4 rue des vieux moulins 56680 PLOUHINEC, membre du bureau et chargée de mener à bien cette refonte de la liste.

Les membres du bureau

Lors de notre dernier envoi, nous avons omis d'ajouter le questionnaire pour les coordonnées de vos médecins. A noter, que nous privilégions les adresses email, afin de réduire les frais postaux. D'avance merci pour vos retours par mail ou courrier, comme vous le souhaitez.

TEMOIGNAGES

APPEL A TÉMOINS

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 ?

SI LA PAROLE EST D'ARGENT, LE SILENCE EST-IL D'OR ?

Cette rubrique est désespérément quasiment vide, alors un double merci à Françoise de l'avoir enrichie.

Certes, il n'est pas facile de relater des événements qu'on souhaiterait enfouir au plus profond de notre mémoire, pas toujours aisé de les retranscrire. Mais au fil du temps, nous constatons que la parole des lamistes s'éteint dans le Flam Infos. Il ne peut être uniquement le lieu d'expression des membres du bureau parce qu'il perd ainsi de son sens.

Pourtant c'est aussi au travers de nos témoignages que nous pouvons nous faire entendre et qui sait, peut-être nous faire comprendre. Sans compter que partager son expérience, ses ressentis et/ou ses coups de gueule peut être autant libérateur pour celui qui l'écrit que pour le lecteur qui le découvre.

Si en tant que lamistes, nous pouvons nous sentir isolé(e)s face à la maladie, aujourd'hui, en tant que membres du bureau, nous nous sentons doublement seuls.

La question se pose : le Flam infos répond-il à vos attentes? A-t-il encore du sens aujourd'hui, d'autant plus qu'au niveau des informations médicales, il est de plus en plus difficile d'avoir de nouveaux articles ?

Nous ne baissons pas les bras, mais sans vous, c'est bien décourageant !

Les membres du bureau



INFOS

SUR LE CHEMIN DU RETOUR APRÈS UNE RÉUNION DE BUREAU,

Autopsie de l'état des Flammes, de FLAM.

Un certain découragement s'exprime au cœur du réacteur : La Flam s'essouffle, La Flam vacille, La Flam s'affaiblit.

Il n'est pas facile de porter le flambeau s'il n'y a personne à réchauffer, à éclairer, aucuns messages à diffuser ... Il n'y a pas d'échos à nos appels, il n'y a pas de réponses à nos questions, à nos suggestions. ????

"Sometimes, I feel like a Motherless Child ..." (Louis Armstrong)

C'est comme hurler contre le vent, pisser dans un violon, siffler sur la colline...

Pourquoi tant d'énergies et de mobilisation si les adhérents " déshadèrent", si les médecins s'éloignent, si la routine s'installe et la distance et le silence se répandent comme une brume anesthésiante ?

Peut-être que le nez dans le guidon, chacun se protège et se réserve pour "l'ici et maintenant", pas de stock de carburant disponible pour des idées, des projets, une vision, un horizon...

Peut-être que de s'occuper de cette maladie, c'est comme un rappel incessant de nos fragilités et incertitudes ?

Trop difficile de fréquenter régulièrement ce qui nous grignote petit à petit...

Peut-être que trop c'est trop ? Trop de sollicitations, en ce monde où tout va vite, où les repères se brouillent et où l'urgence est d'assurer le simple quotidien ?

Peut-être que la confiance est esquinée, ou la blessure ravivée par des deuils inachevés ?

Peut-être que nos mots, nos appels, nos actions sont considérés comme des acquis, des ancrages, des ports d'attaches solides et rassurants et qu'il n'est nul besoin d'alimenter ce qui va de soit...

Il paraît que Flam existe depuis 16 ans

Peut-être qu'après 16 ans d'association, on a moins besoin d'accompagnement, on sait mieux qui l'on est avec cette rareté que l'on a appris à fréquenter.

Peut-être qu'à 16 ans, c'est normal de mettre une distance avec ce qui nous a accompagné, lorsqu'on découvrait, apprenait, adaptait notre nouvelle vie à cette maladie.

Peut-être qu'à 16 ans, on a envie d'aller vers d'autres différents, c'est le rythme de la vie, l'allant devenant vers plus loin, mais chargé des siens.

Pas besoin de dire, pas besoin d'écrire, Flam est là et ça va.

Flam existe, Flam persiste. On peut à présent s'en éloigner sans cesser d'exister. C'est en quelque sorte, la permanence de l'absence !

Une étape clé du sentiment continu d'exister.

Bon ! Tout va bien alors, pas de nouvelle = bonnes nouvelles en somme !!!

C'est un signe de maturité, de bonne santé, une bonne crise d'adolescence...



FLAM - France Lymphangioliomyomatose



Oui mais et les fidèles au poste, 16 ans d'engagement !!!

C'est aussi le temps de quitter ce port d'attache qu'est le bureau de Flam pour s'occuper de soi, des siens, des projets émergents...

Oui mais, et les nouveaux venus, qui pour les accompagner, les orienter, les rassurer ???

Et les médecins, qui pour les impliquer, les inviter et entretenir la passerelle entre hier et demain ?

Comment renouveler les forces vives, l'éclat, l'énergie et le rayonnement de la Flam?

Comment continuer d'alimenter le réacteur, qui pour l'oxygène, l'étincelle et le combustible ?

Pour ne pas finir cramé, burning, burnout...

Il faut du collectif, de la coopération, du lien, des échanges, des relations, des propositions, des actions, des invitations....

Bref la vie d'une association !

J'espère que ce n'est pas un modèle en voie de disparition, il paraît que le modèle de l'association loi 1901, est le plus représentatif de la société civile et de la vie démocratique.

Si l'air du temps est à la démocratie sanitaire, au changement de rapport entre prescripteur et receveur de soins, si les patients deviennent agissants, alors venez osez, dire, échanger, faire et relayer avec nous cette précieuse mission.

S'allier contre une maladie rare, rendre visible, et réunir.

Edith HENRY

Les deux problèmes que j'avais soulevés au début, l'essoufflement et la fatigue, ce sont des amies de la FLAM qui m'ont apporté la réponse.

En fait on m'avait dit à l'hôpital local que les causes pouvaient être multiples, dues à l'âge ou au manque d'exercice.

L'incertitude, le doute a pour effet de rendre le patient anxieux je pense. Toute cette première année, du premier diagnostic jusqu'à mon rendez-vous avec le Professeur Cottin, j'ai été particulièrement anxieuse.

Maintenant j'ai fait mon deuil de tout cela, si on peut le dire ainsi.

J'ai récemment entendu une émission sur France Culture, la troisième médecine et les maladies chroniques. Le médecin disait que la clé c'est "de ne pas se rendre malade d'être malade".

Un très bon conseil!

Amicalement

Françoise BAILEY



APPEL A TÉMOINS

Le sujet qui a retenu notre attention pour le prochain numéro est :
 "Racontez-nous une anecdote rigolote ou moins, en lien avec la maladie"?

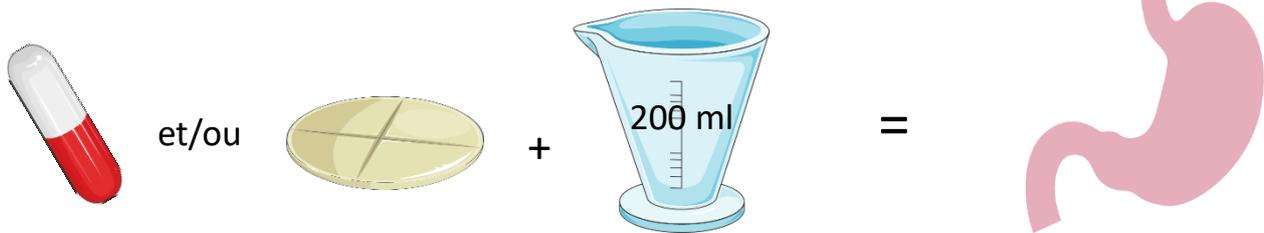


Ou alors, nous attendons vos propositions et suggestions!
 Ou encore, juste le témoignage que vous souhaitez partager,
 qu'il soit ou non, en lien avec le thème proposé.

INFORMATIONS MEDICALES

BIEN PRENDRE SON TRAITEMENT POUR PLUS D'EFFICACITE

Utilisez-vous le « pilon hydraulique » ?



Pour bien prendre les comprimés, les gélules etc.. à avaler, attention aux conditions et au rythme de prise du médicament dans la journée (avant, pendant ou à distance d'un repas) précisée dans la prescription du médecin, le pharmacien peut également être de bon conseil.

Le « pilon hydraulique » agit comme une chute d'eau entraînant tout ce qui se trouve sur son passage. **Donc, un médicament avalé avec un grand verre d'eau va directement arriver dans l'estomac.**

Sinon, le médicament risque d'être bloqué dans la gorge ou l'œsophage et en conséquence sera moins actif.

Violette LECLERC

TRAITEMENT DE LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE PAR RAPAMUNE

*Nous sommes de plus en plus à prendre du Sirolimus/Rapamune.
L'article ci-dessous a été publié le 18 février 2014, par le centre de référence et
compétences des maladies pulmonaires rares et le GERM«O»P.
En attendant d'autres recommandations, renseignements pris, il reste d'actualité.
A l'origine, Il s'adresse aux médecins.*

JUSTIFICATION DU TRAITEMENT

La vitesse de progression de la lymphangioléiomyomatose (LAM) pulmonaire est très variable d'une patiente à l'autre. En l'absence de traitement, les patientes qui présentent une progression rapide de la maladie développent une insuffisance respiratoire irréversible nécessitant une oxygénothérapie de longue durée puis, en cas d'aggravation supplémentaire, une éventuelle transplantation pulmonaire.

La justification d'un traitement de la LAM par le sirolimus (Rapamune®) est l'existence d'une activation constitutive de la voie d'activation cellulaire *PI3K – Akt – mTOR* au cours de cette maladie, voie qui est impliquée dans la prolifération des cellules de LAM.

L'étude CAST (Bissler *N Engl J Med* 2008;358:140-51) a montré une efficacité du sirolimus sur les angiomyolipomes au cours de la LAM et de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). L'étude randomisée EXIST-2 a montré un effet favorable de l'everolimus, un analogue du sirolimus, sur les angiomyolipomes rénaux dans la LAM et la STB (Bissler, *Lancet* 2013, 381:817-24). Une autre étude a montré une efficacité du sirolimus sur les astrocytomes au cours de la STB (*Ann Neurol* 2006;59:490).

Dans l'essai CAST, il a été observé parmi les 11 patientes présentant également une LAM pulmonaire une amélioration du VEMS (en moyenne de 118 mL en 1 an), une amélioration de la capacité vitale forcée (en moyenne de 390 mL en 1 an), une diminution du volume résiduel de 439 mL en moyenne (Bissler *N Engl J Med* 2008;358:140-51).

Les résultats de l'essai MILES ont été publiés en 2011 (McCormack *N Engl J Med* 2011; 364:1595-606). Il s'agissait d'un essai randomisé contre placebo, réalisé chez 89 patientes (43 dans le groupe placebo, et 46 dans le groupe sirolimus) ayant un VEMS <70% de la valeur théorique. Les patientes avaient une atteinte fonctionnelle modérée, avec un VEMS moyen à 49% de la théorique et une distance parcourue au test de marche de 6 minutes d'environ 400 m. Le sirolimus ou le placebo ont été administrés pendant 12 mois, et toutes les patientes ont ensuite été suivies sans traitement pendant les 12 mois suivants. Le principal paramètre étudié était le déclin du VEMS.

Alors qu'un déclin du VEMS était observé sous placebo, le sirolimus a entraîné une stabilisation du VEMS, avec une différence statistiquement significative de 153 mL entre les deux groupes (soit environ 11 % du VEMS moyen initial), au bénéfice du groupe sirolimus. Il a également été observé un bénéfice sur la capacité vitale, le score de qualité de vie, et le taux de VEGF-D.

Après l'arrêt du sirolimus dans le groupe traité, la fonction respiratoire a décliné de manière parallèle à celle du groupe placebo. A la fin de l'étude (soit 24 mois de placebo, ou 12 mois de sirolimus + 12 mois de placebo), il n'existait plus de différence significative entre les deux groupes par rapport à l'état basal. Il n'a pas été observé de différence de la distance parcourue en 6 minutes, ni du transfert du monoxyde de carbone (CO).

Les effets secondaires observés ont été plus fréquents sous sirolimus, mais la fréquence des effets secondaires graves n'a pas été différente entre les deux groupes. Les principaux effets secondaires observés étaient des aphtes, de la diarrhée, des nausées, une augmentation du taux sanguin de cholestérol, des rougeurs cutanées, et un oedème des extrémités.

Au total, cet essai a montré que le sirolimus peut stabiliser la fonction respiratoire chez les patientes ayant une atteinte fonctionnelle modérée, et donc repousser le délai d'une transplantation éventuelle. Cependant, ces résultats ne peuvent pas être extrapolés avec sécurité aux patientes ayant une détérioration sévère ou au contraire seulement légère de la fonction respiratoire. L'intérêt du traitement à long terme (>1 an) n'est pas connu.

L'effet bénéfique du sirolimus sur le déclin du VEMS a été confirmé dans des études observationnelles (*Taveira-DaSilva, Ann Intern Med 2011;154:797-805. Neurohr Respir Res. 2011;12:66*). Un bénéfice sur les chylothorax a aussi été rapporté (*Taveira-DaSilva, Ann Intern Med 2011;154:797-805*).

Ces résultats permettent d'envisager un traitement par sirolimus chez les patientes atteintes de LAM avec altération fonctionnelle respiratoire modérée, sur une base individuelle, après une évaluation dans un Centre de compétences ou le Centre de référence.



PATIENTES AUXQUELLES PEUT ÊTRE PROPOSÉ LE TRAITEMENT

- Age de 18 ans ou plus
 - Diagnostic de LAM certaine établi selon les critères internationaux (*Johnson Eur Respir J 2010; 35: 1–13*) :
1. Tomodensitométrie (TDM) pulmonaire caractéristique ou compatible et biopsie pulmonaire remplissant les critères histopathologiques de LAM, ou
 2. TDM pulmonaire caractéristique et l'un des éléments suivants :
 - ✓ Angiomyolipome(s) du rein
 - ✓ Épanchement chyleux thoracique et abdominal
 - ✓ lymphangioléiomyome ou adénopathies atteintes par la LAM
 - ✓ STB certaine ou probable
- Patiente informée qu'il s'agit d'un traitement proposé en dehors de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) du sirolimus dans cette indication.
 - Il est proposé de ne traiter que les patientes présentant une progression significative de la maladie respiratoire, définie par une diminution du VEMS $\geq 15\%$ et ≥ 200 mL en une année, confirmée sur 2 mesures indépendantes, et non due à un phénomène intercurrent (pneumothorax, pleurodèse, épanchement pleural).
 - les indications autres qu'une détérioration de la fonction respiratoire doivent être évaluées individuellement (p.ex. chylothorax récidivant pour lequel une pleurodèse ou une ligature du canal thoracique est envisagée).

CONTRE-INDICATIONS

- Grossesse ou allaitement
- Contraception de fiabilité insuffisante
- Anomalie hématologique ou hépatique (une ou plusieurs des anomalies suivantes : transaminases $> 3 \times$ la normale ; hémocrite $< 30\%$; plaquettes < 80 G/L ; neutrophiles < 1 G/L ; leucocytes < 3 G/L)
- Traitement chirurgical < 8 semaines (à l'intérieur d'une cavité corporelle ou nécessitant > 3 points de suture)
- Pneumothorax < 2 mois
- Infection en cours
- Hyperlipidémie non contrôlée
- Clairance de la créatininémie < 60 mL/min
- Antécédents de cancer dans les 2 dernières années (autre qu'un carcinome cutané basocellulaire ou spinocellulaire, ou un carcinome du col utérin)
- Antécédents d'infarctus myocardique, d'angine de poitrine, d'accident vasculaire cérébral lié à une athérosclérose
- Hypersensibilité connue au sirolimus ou à un excipient
- Inscription sur liste d'attente de transplantation pulmonaire
- Impossibilité d'assurer une surveillance clinique régulière
- Absence de consentement éclairé

ÉVALUATION DE BASE

- Examen clinique
- Numération sanguine ; bilan hépatique ; créatininémie ; glycémie ; bilan lipidique à jeûn (cholestérolémie) ; β HCG (si patiente non ménopausée) ; taux de lymphocytes CD4 ; bandelette urinaire; dosage du VEGF-D
- Spirométrie avec test de réversibilité
- Pléthysmographie
- DLCO
- Test de marche de 6 mn ; indice de dyspnée de Borg.
- Information de la patiente et remise d'un formulaire d'information mentionnant les principaux effets secondaires du médicament, et obtention d'un consentement écrit.

TRAITEMENT

Rapamune® (sirolimus)

- Traitement débuté à 2 mg/jour... (posologie permettant d'obtenir un taux sérique moyen de 7 ng/mL).
- Dosage sérique du sirolimus à 3 semaines (24h +/- 4h après la dernière prise), puis tous les 3 mois, et 3 semaines après chaque modification de la posologie, en vue d'obtenir un taux sérique cible de **8 à 12 ng/mL**.

PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

Il est recommandé d'interrompre temporairement le sirolimus en cas de :

- infection des voies respiratoires supérieures nécessitant une antibiothérapie
- infiltrats pulmonaires nouveaux
- pneumothorax au cours des 2 derniers mois
- chirurgie électorale (nécessitant des sutures) au cours des 2 derniers mois

Il est recommandé d'interrompre définitivement le sirolimus en cas d'inscription sur liste de transplantation pulmonaire

PRINCIPAUX EFFETS INDESIRABLES

Les effets indésirables les plus fréquemment rapportés (survenant chez >10% des patients) sont, par ordre de fréquence : hypercholestérolémie (45%), hypertriglycémie (45%), diarrhée (32%), acné (31%), douleur abdominale (29%), anémie (27%), arthralgie (25%), infection urinaire (23%), œdème périphérique (16%), thrombocytopénie (14%), lymphocytopénie (14%), hypokaliémie (14%), lymphocèle (12%), et élévation de la LDH (11%). Une pneumopathie interstitielle peut également survenir et nécessite l'arrêt du traitement. Le détail des effets indésirables et des interactions médicamenteuses figure dans le dictionnaire Vidal.

GESTION DES EFFETS INDESIRABLES

Aphtes

En cas d'aphte mineur, prescrire des bains de bouche et au besoin réduire ou interrompre le sirolimus durant quelques jours ou quelques semaines. En cas d'aphte sévère ou gênant l'alimentation ou la boisson, interrompre le sirolimus. Une reprise peut être proposée à 50-100% de la dose précédente après résolution complète des symptômes.

Hyperlipidémie

L'hypercholestérolémie doit être traitée en fonction des facteurs de risque cardiovasculaires et du taux de LDL selon un protocole standardisé. L'hypertriglycéridémie doit être traitée si > 4.56 mmol/l (400 mg/dL). Si les taux de cholestérol et triglycérides ne sont pas réduits à des taux satisfaisants, diminuer la dose de sirolimus de 50% jusqu'à retour à des taux satisfaisants de lipides. Une réaugmentation du sirolimus peut être envisagée si l'effet secondaire est contrôlé.

Pneumothorax

Arrêter le sirolimus durant 30 j après la résolution du pneumothorax car il pourrait retarder la cicatrisation de la brèche pleurale. Ne pas faire d'EFR durant 6 semaines.

Suspicion de pneumopathie au sirolimus

S'il apparaît des infiltrats nouveaux au cliché thoracique, interrompre le sirolimus ou réduire la dose de 50%. En l'absence d'amélioration ou en cas de baisse du VEMS ou de la CVF de $>30\%$, ou de dyspnée, toux ou autre signe de toxicité pulmonaire, stopper le sirolimus. Si l'effet indésirable disparaît, considérer une reprise du sirolimus à 50% de la dernière dose.

EVALUATION

- Evaluation de la tolérance clinique et du taux sérique de sirolimus à 3 semaines.
- Tous les mois, surveillance de : bilan hépatique et rénal ; glycémie, bilan lipidique à jeûn avec cholestérolémie ; numération formule sanguine ; bandelette urinaire.
- Tous les 3 mois :
 - Examen clinique
 - Dosage sanguin de sirolimus
 - Bilan hépatique et rénal, glycémie, bilan lipidique à jeûn avec cholestérolémie, numération formule sanguine, lymphocytes CD4, bandelette urinaire.
 - exploration fonctionnelle respiratoire complète (spirométrie, pléthysmographie, DLCO, gazométrie) à 6 et 12 mois, spirométrie simple à 3 mois et 9 mois
 - dosage du VEGF-D
 - Evaluation de tout autre paramètre pouvant être pertinent pour juger de l'efficacité objective du traitement (taille des angiomyolipomes, des lymphangiomes, présence et volume d'un épanchement chyleux, etc)

Les critères de jugement principaux sont la mesure du VEMS et de la CVF.

DUREE DU TRAITEMENT

En l'état actuel des connaissances, la durée optimale du traitement est indéterminée. De manière empirique, nous proposons de réévaluer au minimum tous les 6 mois le rapport bénéfice/risque de ce traitement sur la base de données objectives.

- Si le traitement n'apporte aucun bénéfice objectif après une durée de 12 mois, il est légitime de l'interrompre.
- Si un bénéfice objectif est obtenu initialement, suivi d'une stabilisation, nous proposons de maintenir ce traitement.
- En cas d'effet indésirable du traitement dépassant le bénéfice escompté, il doit être arrêté.
- En cas de détérioration fonctionnelle respiratoire plus rapide sous traitement qu'avant son introduction, il doit être arrêté.

AVERTISSEMENT

Cette proposition de traitement n'entre pas dans le cadre d'un essai thérapeutique. Son application ne peut s'effectuer que dans le cadre du contrat de soins individuel entre le médecin qui le met en œuvre et le patient qui le reçoit. Il s'applique donc sous la seule responsabilité du médecin prescripteur auquel il appartient d'informer en détail le patient (cf. document joint) et de vérifier que ce traitement est individuellement adapté à son patient.



Document réalisé par : R. LAZOR, V. COTTIN, B. CRESTANI, J. LACRONIQUE, D. VALEYRE, JF. CORDIER, pour le Centre de Référence et les Centres de Compétences des maladies pulmonaires rares et le Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires (GERM«O»P).

INFORMATIONS DIVERSES

LA CARTE MOBILITE INCLUSION

Depuis le 1er juillet 2017, la carte mobilité inclusion remplace la carte d'invalidité, la carte de priorité et la carte de stationnement. Cette carte comporte une ou plusieurs mentions en fonction de vos besoins et de votre situation de santé : « Invalidité », « priorité », « stationnement ».

Vous pouvez toujours vous servir de votre carte actuelle jusqu'à son échéance. Ensuite, 4 mois avant la date d'expiration, vous pourrez effectuer une demande de CMI.

La carte mobilité inclusion (CMI) a pour but de faciliter la vie quotidienne des personnes en situation de handicap et de perte d'autonomie. Elle est accordée sous conditions et permet de bénéficier de certains droits notamment dans les transports. Elle remplace progressivement depuis le 1er janvier 2017 les cartes d'invalidité, de priorité et de stationnement.



La CMI comporte une ou plusieurs mentions en fonction de vos besoins et de votre situation et est de la taille d'une carte de crédit.

Mention "invalidité"

Cette mention permet notamment d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, les espaces et salles d'attente ainsi que dans les établissements et les manifestations accueillant du public.

Ce droit de priorité concerne aussi la personne qui vous accompagne dans vos déplacements.

La CMI permet également de bénéficier, notamment :

- des dispositions relatives à l'obligation d'emploi des travailleurs handicapés,
- de divers avantages fiscaux, pour vous-même (par exemple, bénéfice, sous conditions, d'une demi-part supplémentaire pour le calcul de l'impôt sur le revenu) ou vos proches (par exemple, vous êtes considéré comme étant à charge du contribuable qui vous accueille sous son toit),
- de différents avantages commerciaux accordés, sous certaines conditions, par exemple dans les transports (RATP, SNCF, Air France).

La mention *invalidité* peut être accompagnée d'une sous-mention :

- *besoin d'accompagnement* s'il est nécessaire que vous soyez accompagné dans vos déplacements,
- ou *besoin d'accompagnement cécité* si votre vision centrale est inférieure à 1/20e de la normale

Elle vous est attribuée si vous :

- avez un taux d'incapacité permanente d'au moins 80 %,
- ou êtes invalide de [3e catégorie](#),
- ou êtes classé en [groupe 1 ou 2 de la grille AGGIR](#) (bénéficiaires ou demandeurs de l'allocation personnalisée d'autonomie).

Mention "priorité pour personnes handicapées"

Cette mention permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente ainsi que dans les établissements et les manifestations accueillant du public. Elle permet également d'obtenir une priorité dans les files d'attente.

Elle vous est attribuée si vous êtes atteint d'une incapacité inférieure à 80 % rendant la station debout pénible.

Mention "stationnement pour personnes handicapées"

Cette mention permet d'utiliser gratuitement et sans limitation de durée, toutes les places de stationnement ouvertes au public. Elle concerne également la tierce personne qui vous accompagne dans le même véhicule.

La durée de stationnement peut être limitée sur décision de la commune sans toutefois pouvoir être inférieure à 12 heures.



Elle vous est attribuée si vous êtes atteint d'un handicap :

- qui réduit de manière importante et durable votre capacité et votre autonomie de déplacement à pied,
- ou impose que vous soyez accompagné par une tierce personne dans vos déplacements,
- ou classé en groupe 1 ou 2 de la grille AGGIR (bénéficiaires ou demandeurs de l'APA).

Pour faire la demande de CMI, il faut s'adresser à la MDPH de votre département en leur fournissant :

- un [formulaire](#) accompagné soit d'un certificat médical datant de moins de 6 mois, soit d'un justificatif attestant que vous percevez une pension d'invalidité de 3e catégorie si vous demandez la CMI avec mention *invalidité*,
- une photocopie d'une pièce d'identité (carte nationale d'identité, passeport, photocopie du titre de séjour en cours de validité si ressortissant d'un État hors de l'Espace économique européen...).

Pour de plus amples renseignements, nous vous invitons à vous rapprocher de votre maison départementale de l'autonomie et/ou de consulter le site, duquel est tirée une grande partie de ces renseignements. <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F34049>

Alain MANCEL et Véronique WAHLE

JORF n° 0066 du 19 mars 2015 page 5090



<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000030370282&categorieLien=id>



INFOS

RARE 2017
LES 20 ET 21 NOVEMBRE 2017.



Rare 2017 est la 5^{ème} édition des rencontres organisées tous les 2 ans pour promouvoir en France une politique de santé et de recherche au service des personnes atteintes de maladies rares, avec un succès non démenti au fil des années.

Fondées par EuroBioMed et portées cette année par la Fondation Maladies Rares, les rencontres **Rare** réunissent **tous les acteurs** : décideurs publics, représentants de malades, professionnels de la santé et de la recherche, industriels du médicament, des dispositifs médicaux et des technologies de santé. Tous réunis par la conviction que les solutions aux multiples problèmes supplémentaires que posent la rareté des maladies, ne peuvent être identifiées et surtout mises en œuvre que collectivement.

Elles sont conçues pour être un **laboratoire d'idées et d'analyses** pour avancer vers un système de santé plus équitable et performant, plus de connaissances pour la prise de décision en santé, des innovations au service des besoins non satisfaits, et plus de qualité de vie pour les malades et leur famille. Ces axes de réflexion ont structuré les débats pour identifier où nous en sommes, ce qu'il reste à faire et comment le faire.

Chaque axe a fait l'objet d'une présentation didactique pour présenter la situation actuelle et les enjeux du futur.

Cette intervention a été suivie d'un débat avec les acteurs clés représentant les parties-prenantes et d'un échange avec les participants.



FLAM - France Lymphangioliomyomatose

RECETTES

BÉCHAMEL ALLÉGÉE



Pour 1 personne :

*8g de Maïzena
100 ml de lait écrémé
noix de muscade râpée
sel, poivre*

- 1 – Dans un récipient, délayer la Maïzena avec un peu de lait froid.
- 2 – Porter le reste du lait à ébullition.
- 3 - Verser ce lait chauffé dans le récipient contenant la Maïzena, bien mélanger puis reporter sur le feu jusqu'à épaississement, sans cesser de remuer.
- 4 – Assaisonner de sel, poivre et noix de muscade.

ORANGE GIVRÉE



Pour 1 personne :

1 orange

50 g de fromage blanc 0%

2 cuillerées à café d'édulcorant en poudre

- 1 – Découper l'extrémité de l'orange pour en faire un chapeau.
- 2 – Vider le fruit de sa chair à l'aide d'un couteau et d'une petite cuillère. Placer l'écorce et le chapeau au congélateur.
- 3 – Mixer la pulpe après avoir retiré les pépins, y ajouter le fromage blanc et l'édulcorant.
- 4 - Placer au congélateur une demi-heure puis verser dans l'écorce givrée. Faire prendre une heure au congélateur.
- 5 – Au moment de servir, poser le chapeau sur l'orange givrée.

BAVAROIS AUX FRUITS



Pour 1 personne :

100 à 150 g de fruits épluchés

50 g de fromage blanc 0 %

1 cuillerée à soupe d'édulcorant en poudre

1 feuille de gélatine

1 blanc d'œuf en monté en neige

1 - Mixer les fruits avec le fromage blanc et l'édulcorant.

2 – Faire ramollir la feuille de gélatine dans un bol d'eau froide.

3 – Essorer la gélatine et la dissoudre ensuite dans un quart de verre d'eau bouillante

4 – Verser cette gélatine en filet dans le mélange de fruits en remuant vivement. Ajouter ensuite délicatement le blanc d'œuf battu en neige ferme.

5 – Verser dans une coupe à dessert et laisser prendre au moins 2 heures au réfrigérateur.

Recettes extraites du livre du Dr Jean-Michel COHEN,
objectif minceur, éditions Flammarion fév. 2009



3 évènements:

- ❖ **Eduquer les patientes et leurs familles:** La LAM est une maladie rare. Les femmes souffrant de la LAM, ainsi que leurs familles et amis, ont l'opportunité d'échanger leur vécu et d'apprendre de la bouche d'experts les dernières nouvelles concernant la recherche et les progrès cliniques. Les patientes peuvent échanger entre elles ainsi que rencontrer des experts, sommités dans leur domaine.
- ❖ **Partager et inspirer de nouvelles recherches:** la conférence sur la recherche est critique pour faire avancer les efforts de recherche sur la LAM, encourageant le dialogue, cultivant les relations et la compréhension entre les chercheurs et cliniciens. Plus de 110 chercheurs et cliniciens ont partagé leurs études actuelles, essais et thérapies cliniques. Notre modèle unique de rapprocher chercheurs et cliniciens avec les patientes, est un facteur clé pour créer et soutenir l'intérêt, le momentum et le progrès dans l'étude de la LAM.
- ❖ **Générer des associations et du financement pour trouver un remède à travers le Gala de l'Espoir:** Près de 450 personnes se sont réunies au Gala afin de soulever des fonds pour trouver un remède. Le Gala est un événement enthousiasmant pour célébrer la résilience et la force des femmes souffrant de la LAM. Une patiente a décrit son expérience du symposium sur la LAM ainsi: « J'apprends toujours quelque chose de nouveau et d'intéressant, que ce soit lié à la recherche ou la science de la maladie, ou comment tel autre se préoccupe de tel problème médical. Il est toujours intéressant de rencontrer d'autres femmes qui partagent les mêmes luttes et les mêmes espoirs. Le LAMposium est toujours une expérience très positive. »

Source: site de la Lam foundation



PROCHAIN FLAM INFOS EN JUILLET 2018: À VOS PLUMES OU VOS CLAVIERS, SVP!

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.

