



## SOMMAIRE

### Vie de l'association

- Rencontre annuelle Lyon P 2
- Rencontres régionales P 9
- Référentes régionales P 10
- Nouveau bureau P 12
- Site Internet P 13
- Nouveau flyer Flam P 14

### Témoignages

- « Ça va mieux en le disant? » P 15
- Appel à témoignage P 19

### Informations médicales

- Les EFR et mon suivi P 20
- Respirer P 23
- L'Éducation Thérapeutique P 27
- Vivre avec la LAM P 30
- LAM et pneumologue P 31
- LAM et gynécologue P 33

### Informations diverses

- Recettes P 35
- Cartographie CCMR P 37

## **RÉUNION DU BUREAU DE FLAM**

**Prochaine réunion  
le samedi 19 octobre 2019**

## EDITORIAL

Un peu de lecture pour accompagner votre été, en espérant qu'il sera le meilleur possible.

Nous espérons que ce Flam Infos n° 58 répondra à vos attentes.

Nous remercions infiniment les Lamistes qui y ont contribué par leurs témoignages, mais regrettons que notre bulletin d'informations ne recueille pas plus votre parole. S'il n'est pas toujours aisé de s'exprimer par écrit, ce sont malgré tout, les mots de vos maux, mais aussi vos astuces et vos ressources qui nous permettront de nous faire entendre. Si vous souhaitez rester anonymes, c'est tout à fait possible de nous le préciser afin de respecter la confidentialité des propos de chacun et de chacune.

Dans ce numéro nous explorerons les EFR, pour mieux les comprendre grâce au Dr Violette Leclerc.

Au sein de la rubrique médicale, vous retrouverez aussi quelques extraits des différentes interventions de la rencontre annuelle de Flam. A travers cet édito et ce Flam infos, nous tenons une fois de plus à remercier très chaleureusement ces intervenants pour leur participation et leur investissement. Leur présence est pour nous toutes et tous un atout précieux et riche.

Enfin, nous vous invitons à visiter le site de Flam. Vous y trouverez dorénavant les CR des réunions de bureau. Vous verrez ainsi que nous souhaitons poursuivre le travail mené avec le Dr Dany Baud autour de l'Éducation Thérapeutique du Patient. Nous nous sommes répartis plusieurs thèmes qui nous concernent tous, afin de tenter de rédiger quelques documents, dans le but de toujours mieux prendre soin de nous et d'être acteur dans notre parcours de santé. Évidemment, là encore n'hésitez pas à apporter votre expérience selon les thèmes qui vous parlent.

Bonne lecture

*Les membres du bureau*



## VIE DE L' ASSOCIATION

### RENCONTRE ANNUELLE LAM LYON 2019



Les Lamistes et leurs proches se sont retrouvés les 5-6 avril à l'hôtel Campanile à Lyon pour leur réunion nationale annuelle. Une fois encore, cette rencontre apparaît comme une bulle dans l'espace-temps, nous donnant l'impression de rejoindre une grande famille dans laquelle chacun est accueilli avec chaleur et enthousiasme, voire de retrouver des amis qu'il nous semble avoir quittés hier.

Ce week-end a été en effet un grand succès à plusieurs titres. Du point de vue du nombre, d'abord, puisque près de 50 participant(e)s, venus de toute la France, de Suisse et du Luxembourg, ont fait le voyage dans l'ancienne « capitale des Gaules » ; du point de vue des nouveaux visages, ensuite, puisque ce ne sont pas moins de 5 nouvelles adhérentes (Andreia, Laïla, Frédérique, Marie et Cécile) qui sont venues enrichir nos rangs, tandis que d'autres personnes, déjà adhérentes comme Roselyne et Anne, ont également assisté pour la première fois à une rencontre annuelle.

Ce week-end s'est révélé riche aussi du point de vue de la qualité des communications scientifiques, suscitant de fructueux échanges ; enfin - et peut-être surtout - du point de vue de l'atmosphère, toujours si chaleureuse, amicale et roborative dont nous bénéficions à ces occasions. Un grand merci à Alain Mancel, président, ainsi qu'aux membres du Bureau, à qui nous devons le succès de cette rencontre.

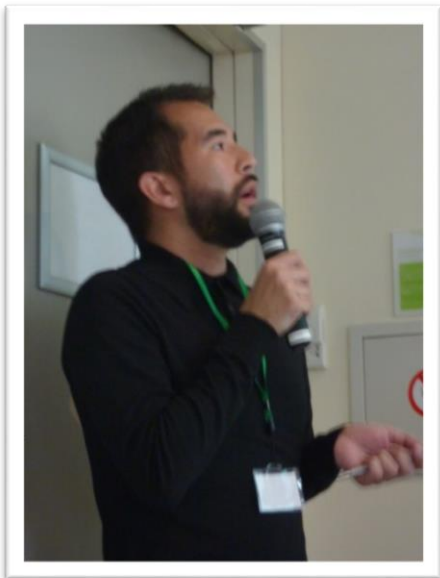


Dr Dany Baud

Le samedi après-midi, le Dr Dany Baud, pneumologue de l'Hôpital Suisse à Paris, déjà présent à Tours en 2018, détaille aux patientes l'*Education thérapeutique du Patient (ETP)*, une thématique en plein développement. Il est aujourd'hui évident que la «prise de pouvoir» (*empowerment*) sur la maladie apporte un incontestable bénéfice au patient grâce à une meilleure connaissance globale de la pathologie, grâce à la compréhension précise de ses mécanismes et des résultats d'examens, ainsi que par la pratique d'exercices adaptés. Ce contrôle, qui limite efficacement l'impact de la LAM sur la vie quotidienne, se fait en étroite collaboration avec le personnel médical. Les médecins doivent être eux aussi sensibilisés à cette nouvelle approche thérapeutique et il y a effectivement beaucoup à faire au niveau des facultés de médecine, de la formation continue, tout comme au niveau de la formation des patients. Cette présentation a donné lieu à des échanges animés, parfois très personnels et libérateurs, et a montré qu'il serait bon d'avoir systématiquement un psychologue associé aux services de pneumologie.

Les accompagnants auraient assurément trouvé grand bénéfice aussi à cette conférence. Mais ceux-ci procédaient durant ce temps à leur traditionnelle promenade en ville, sous la conduite souriante de Michel Gissot. Essentiellement touristique en apparence, ce type de balade permet pourtant - et c'est très important - des conversations à bâtons rompus entre proches de patientes, offrant ainsi l'occasion d'échanger impressions et expériences et ainsi de mieux se connaître.





Dr Kais Ahmad

Le samedi est traditionnellement le point fort de la rencontre. Le Dr Ahmad Kais, pneumologue du CHU de Lyon, avec ses *Petits rappels sur la LAM*, a décrit les principaux symptômes et mécanismes de cette maladie, en insistant sur le progrès que représentent des médicaments tels que le Sirolimus. Cette approche synthétique, particulièrement importante pour les personnes nouvellement diagnostiquées, rafraîchissait aussi utilement le savoir général. Les nombreuses questions posées en fin de séance ont témoigné du vif intérêt de l'auditoire.

Puis le Dr Christine Rousset-Jablonski, gynécologue médicale du Centre hospitalier Lyon Sud, a brillamment évoqué *La LAM au quotidien*. Sa présentation claire et aisément accessible touchait aux questions essentielles que se posent les patientes : contraception, grossesse, cycles et équilibres hormonaux, en montrant particulièrement le rôle, parfois bénéfique, parfois néfaste, joué par l'estrogène.



Dr Christine Rousset-Jablonski





*Stéphane Vagnarelli*

Dans l'après-midi, le psychologue Stéphane Vagnarelli aborde avec efficacité et humour divers problèmes de la vie quotidienne. Montrant l'impact que peuvent avoir, au niveau corporel, psychologique et social, la fatigue et des émotions, il signale des techniques qui permettent d'augmenter la résistance au stress, à l'anxiété et à l'épuisement. Puis donne également de précieux conseils sur la façon de gérer de manière positive les malentendus, voire les conflits (par exemple avec son médecin), en évoquant l'importance d'une attitude bienveillante, doublée d'une critique constructive. Bien entendu, ces notions complexes, brièvement présentées, ne peuvent être acquises en une seule séance. Aussi une utile bibliographie clôt-elle l'exposé, de manière à fournir à chacune les moyens de prolonger ces réflexions.

Quant à Thierry Giannarelli, neurobiologiste, pédagogue du mouvement et chorégraphe, il a fait percevoir, à l'aide d'une balle spectaculaire imitant le mouvement des organismes primitifs à l'aube de la vie sur terre, les mécanismes profonds de la respiration. Lors de cet atelier, chacun a pu ressentir personnellement, au travers d'exercices fort simples, l'importance de la posture et de la ventilation intercostale pour une bonne détente et oxygénation.



*Thierry Giannarelli*

La journée se termine traditionnellement par l'assemblée générale annuelle de FLAM. Rapport présidentiel, compte-rendu des activités de l'année 2018, comptes 2018 et budget 2019 sont approuvés à l'unanimité. Les membres sortants du Bureau, à savoir Annie Simon, Marie-José Gissot et Cécile Constant, sont confirmées dans leur fonction avec applaudissements et remerciements, tout comme est chaleureusement élue Isabelle Pedrono, nouvelle volontaire qui vient compléter l'équipe du Bureau.

En fin de séance, le soussigné évoque son voyage avec son épouse Rosemary au LAMposium de Cincinnati en qualité de délégués de l'association FLAM. De plus amples détails sur ce voyage figurent dans *Flam Infos* n° 57 de janvier 2019. Le nouveau site web de l'association est également brièvement présenté, en soulignant plus particulièrement les richesses de la partie réservée aux adhérents. Celle-ci offre des informations récentes relatives à la maladie, aux traitements et aux développements et essais cliniques en cours, notamment aux États-Unis. On y trouve bien sûr aussi divers documents illustrant la vie de l'association.

Enfin, le point final de cette belle rencontre a été le repas de gala du samedi soir, généreusement offert par l'association FLAM, et joyeusement animé par deux comédiens et un guitariste de la troupe lyonnaise ET COMPAGNIE. Ces artistes ont improvisé sur les thèmes les plus fous proposés par l'assistance, provoquant ainsi l'hilarité générale. Ce beau moment de convivialité a permis encore aux participants de mieux se connaître et de prolonger les échanges jusqu'à une heure avancée. Encore un grand merci à tous et à l'année prochaine !

*Paul et Rosemary BISSEGER*



**« OUI NOUS SOMMES MALADES, OUI C'EST DUR MAIS NOUS NE SOMMES PAS SEULES ! »**

"Je m'appelle Andreia, j'ai 26 ans et en décembre 2017 j'ai appris que j'avais cette maladie au nom barbare : La Lymphangioliéiomyomatose.

J'ai eu beaucoup de mal à accepter ce qui m'arrivait alors que nous venions tout juste de souffler la première bougie de notre fille...

Après 5 hospitalisations et de nombreuses questions sans réponses je me suis lancée à la recherche de l'association, et c'est alors que j'ai eu Mme MANCEL au téléphone qui a su trouver les mots.

J'ai pu assister à la réunion annuelle qui a eu lieu à Lyon en avril 2019. Mon conjoint et moi avons été merveilleusement bien reçus. Un accueil chaleureux et surtout joyeux.

Les interventions des différents spécialistes, nous ont rassurés et ont répondu à diverses questions et tout cela grâce à la bonne organisation et tout le travail que l'association a fait.

Oui nous sommes malades, oui c'est dur mais nous ne sommes pas seules !

Aujourd'hui je vis toujours avec la maladie mais je vis avant tout ! Et Je me sens enfin comprise par mon conjoint et mon entourage. Ce n'est pas parce qu'on est pas malade physiquement que l'on va bien !

Voilà ce que je retiens de ce superbe week-end.

Et encore une fois : MERCI FLAM !! «

*Andreia RODRIGUEZ SOUSA*





## RENCONTRE ANNUELLE LYON 2019

Depuis ma première participation aux rencontres annuelles, la perspective de revoir des patientes avec qui j'ai pu nouer un lien Flamiste l'année précédente, demeure un objectif qui me rend heureuse. C'est un rendez-vous auquel je me rends avec grand plaisir. Je me rends compte qu'apprendre de nouvelles choses sur la LAM et ses traitements, d'assister à des exposés de professionnels, pouvoir leur poser des questions est une chance qui n'est pas offerte à tout le monde dans le monde des maladies rares. Cette occasion qui nous est donnée de rencontrer d'autres patientes et leurs proches nous permet de nous sentir moins seuls et de trouver un peu de réconfort.

J'ai envie que cela perdure c'est pourquoi je tenais à remercier toute l'équipe qui une fois encore a préparé cette rencontre et s'est attelée à ce que cela se passe le mieux possible. N'oublions pas que nous sommes toutes patientes et qu'il s'agit d'une association.

Merci au Président et à ses drôles de dames.

*Isabelle PEDRONO*





**RENCONTRES REGIONALES**

**RENCONTRE ILE DE FRANCE**



Le 26 janvier 2019, nous nous sommes retrouvés autour d'une galette pour tirer les rois et fêter la nouvelle Année.

Beaucoup de Lamistes Parisiennes et leurs proches avaient fait le déplacement à l'Alliance des maladies rares - rue Didot.

A cette occasion, nous avons rencontré de nouvelles patientes que nous avons eu le plaisir de revoir à Lyon.

Un après-midi bien convivial et sympathique. Les membres du bureau, qui s'étaient réunis dès le matin, y ont participé.

*Annie SIMON*

### RENCONTRE BRETAGNE



Samedi 16 Février 2019, les morbihannais Marie-Hélène, Alain, Françoise et Michel se dirigent dans le brouillard vers "les pays de la Loire" (attention on ne dit pas "pays de Loire" nos amis nous l'ont bien précisé).

Plus ils se rapprochent d'Ancenis plus le brouillard se dissipe et c'est sous un soleil radieux que nous arrivons au restaurant où Véronique et Jean-Marc ont réservé pour notre rencontre.

Nous les y retrouvons en compagnie de Dominique et de Dominique et nous avons en plus la joie d'accueillir deux nouvelles patientes Christine et Virginie. Pendant le repas nous faisons plus ample connaissance avec nos deux amies et comme à l'habitude nous échangeons sur nos traitements, nos médicaments, nos médecins, nos "petits soucis" et nos "grandes astuces" pour aller le mieux possible.

Après le repas, nous faisons une magnifique promenade le long de la Loire. On peut même dire une magique promenade car bien, que nous soyons en milieu d'hiver, nous avons une impression de Printemps.

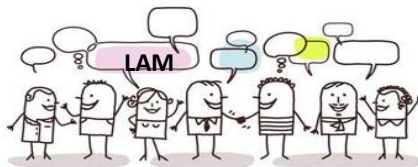
Nous sommes toutes et tous sous une bonne étoile c'est certain!!! et nos amis des "pays de la Loire" ont tout organisé merveilleusement même la météo.

Véronique et Jean-Marc nous invitent à terminer cette journée pour déguster les gâteaux que Véro nous a confectionnés avec ses recettes secrètes. Ils sont délicieux et nous sommes bluffés quand elle nous dit qu'ils ne contiennent aucune matière grasse (elle nous enverra les recettes).

Mais il est tard et nous devons songer à regagner nos pénates respectives, aussi nous nous quittons, ravis de cette belle journée riche de découvertes et d'échanges en nous promettant de nous retrouver toutes et tous très bientôt.

*Françoise BLANCHARD*

## Référentes rencontres régionales



### PARIS ILE DE FRANCE

Annie SIMON et Cécile CONSTANT

Contacts:

[annie.simon@francelam.org](mailto:annie.simon@francelam.org)

[cecile.constant@francelam.org](mailto:cecile.constant@francelam.org)

### BRETAGNE/PAYS DE LOIRE

Prochaine rencontre

le samedi 26 octobre

À Vannes

Marie-Hélène MANCEL

Contact:

[marie-helene.mancel@francelam.org](mailto:marie-helene.mancel@francelam.org)

### PACA

Marie JODON

Contact:

[marie.jodon@francelam.org](mailto:marie.jodon@francelam.org)

### NOUVELLE AQUITAINE

Principalement la Charente, la Charente  
Maritime et les Deux-Sèvres

Danielle FAURE

Contact:

[danielle92@orange.fr](mailto:danielle92@orange.fr)

06 86 66 92 63

### GRAND EST

Véronique WAHLE

Contact

[veronique.wahle@laposte.net](mailto:veronique.wahle@laposte.net)

### FRANCHE-COMTÉ ET SUISSE

Rosemary BISSEGGER

Contact:

[rosemary.bissegger@sunrise.ch](mailto:rosemary.bissegger@sunrise.ch)

### OCCITANIE

Marie-José GISSOT

Contact:

[marie-jose.gissot@francelam.org](mailto:marie-jose.gissot@francelam.org)

Nous sommes toujours à la recherche de volontaires pour les régions suivantes:

Auvergne-Rhône-Alpes

Centre

Hauts-de-France

Normandie

**LE NOUVEAU BUREAU DE FLAM**



**PRESIDENT: Alain MANCEL**  
[alain.mancel@francelam.org](mailto:alain.mancel@francelam.org)



**TRÉSORIÈRE: Annie SIMON**  
[annie.simon@francelam.org](mailto:annie.simon@francelam.org)



**SECRETAIRE: Marie-José GISSOT**  
[marie-jose.gissot@francelam.org](mailto:marie-jose.gissot@francelam.org)



**VICE PRÉSIDENTE: Marie JODON**  
[marie.jodon@francelam.org](mailto:marie.jodon@francelam.org)



**Marie-Hélène MANCEL**  
[marie-helene.mancel@francelam.org](mailto:marie-helene.mancel@francelam.org)



**Cécile CONSTANT**  
[cecile.constant@francelam.org](mailto:cecile.constant@francelam.org)



**Edith HENRY**  
[edith.henry@francelam.org](mailto:edith.henry@francelam.org)



**Dr Violette LECLERC**  
[violette.leclerc@francelam.org](mailto:violette.leclerc@francelam.org)



**Isabelle PEDRONO**  
[isabelle.pedrono@francelam.org](mailto:isabelle.pedrono@francelam.org)



SITE INTERNET



Un bonjour estival aux membres de FLAM !

Ce petit mot pour vous souhaiter un bon été tout en formulant nos vœux les meilleurs pour votre santé. Et que la canicule estivale ne vous soit pas trop à charge !

Le site web de notre association (<https://francelam.org/>) s'est récemment enrichi de plusieurs éléments sur la partie privée du site, que nous vous invitons à aller voir. Pour les découvrir, il faut bien entendu être adhérent(e) à part entière, c'est-à-dire être à jour de sa cotisation.

**Onglet « Médical »**

Sous l'onglet « Médical », vous trouverez prochainement les **deux conférences** que nous avons entendues lors de notre rencontre annuelle du 6 avril à Lyon : celle du Dr Kaïs AHMAD, pneumologue, et celle du Dr Christine ROUSSET-JABLONSKI, gynécologue. Cet onglet « Médical » n'est visible que si la connexion personnalisée a été établie. Filmées par un professionnel, ces présentations rafraîchiront les souvenirs des personnes présentes et se révéleront utiles à celles qui n'ont pas pu, pour une raison ou une autre, nous rejoindre à Lyon.

**Onglet « Membres »**

Sous le volet « Membres » vous trouverez d'autres éléments nouveaux.

**Recettes.** D'autre part, Marie-Hélène Mancel a eu la bonne idée de retrouver pour nous, dans d'anciennes éditions de *FLAM Infos*, diverses recettes de cuisine (sans gras ou avec très peu de gras) donc adaptées à nos états de santé, et qui seront ainsi plus faciles à retrouver et à mettre en pratique. Ce chapitre peut d'ailleurs s'étendre à volonté et nous souhaitons que nos membres contribuent à enrichir le site. Si vous avez des idées, de nouvelles recettes, voire des photos, n'hésitez pas !

**Conseils juridiques.** Enfin, nombreuses sont les personnes qui ont d'autres problèmes que médicaux. Une association de conseils juridiques spécialisée dans l'information aux patients peut se révéler très utile. Vous en trouverez également l'adresse sur notre site.

Paul BISSEGER



## NOUVEAU FLYER DE FLAM

Depuis le début de l'année, le travail n'a pas manqué. Nous avons en particulier orienté notre action sur la communication. Le nouveau site internet dont une partie est privative et réservée aux adhérents est à présent opérationnel grâce à l'implication de Paul qui s'est totalement investi dans ce projet et qui le fait vivre. Les Flyers FLAM ont également été changés et mis à jour. 4.000 exemplaires ont été édités gracieusement par « la fondation Groupama vaincre les maladies rares » que nous remercions chaleureusement. Vous pouvez vous en procurer auprès de vos correspondantes régionales ou en m'adressant un mail ([alain.mancel@francelam.org](mailto:alain.mancel@francelam.org)) en précisant le nombre désiré. Pour continuer à avancer nous aimerions savoir ce que vous pensez du nouveau site internet et des Flyers. N'hésitez pas à nous contacter.

*Alain MANCEL*

**Les symptômes de la LAM**

- Toux
- Essoufflements
- Asthme
- Insuffisance respiratoire
- Angiomyolipomes
- Epanchements lymphatiques
- Douleurs thoraciques
- Pneumothorax

Notre budget est principalement constitué de cotisations et dons de nos adhérents, ainsi que de bénéfices variables des manifestations et actions organisées pour FLAM.

**COMMENT NOUS AIDER ?**

- En adhérant à FLAM ou en faisant un don.
- En contactant « La LAM et de FLAM » sur le net, afin de susciter de nouvelles adhésions (c'est gratuit).

**PAR VOTRE SOUTIEN :**

- Vous nous aidez à poursuivre nos actions en faveur des femmes, souvent jeunes, atteintes de LAM.
- Vous favorisez la recherche médicale et scientifique.

*Des progrès sont régulièrement réalisés, tant sur la compréhension de la maladie que sur les traitements médicaux dont le développement peut être long et coûteux.*

Les dons versés à FLAM sont déductibles fiscalement de l'impôt sur le revenu et de l'impôt sur les sociétés à hauteur de 66% de leur montant dans les limites indiquées (jusqu'à € 20000 ou, avec l'acceptation des donateurs, jusqu'à 10% du bénéfice net). Le donateur est toujours responsable de la destination de son don.

www.francelam.org

www.francelam.org

**FLAM**  
FRANCE LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE

L'association FLAM a été créée en 2001 dans le but de rassembler les patientes atteintes de LAM, faire sortir la maladie de l'ombre et stimuler la recherche médicale et scientifique.

**Qu'est-ce que la LAM ? (LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE)**

La LAM est une maladie rare (plus de 2000 cas estimés en France, plus de 3 000 dans le monde). Presque exclusivement féminine, en raison d'une dépendance hormonale, la LAM survient le plus souvent chez de jeunes adultes. Maladie, sa prise en charge est favorisée par une insuffisance respiratoire chronique grave et la maladie nécessite comme une prise en charge pneumologique précoce.

La maladie se caractérise par une prolifération de cellules musculaires lisses touchant surtout le système respiratoire, qui entraîne la formation de kystes pulmonaires et des embolies dans un réseau des vaisseaux lymphatiques.

Les symptômes sont d'origine banale : oppressions, essoufflements, toux, vagues douleurs thoraciques, fatigue. Les symptômes respiratoires, évoquant aussi l'asthme ou l'emphysème beaucoup plus fréquents, peuvent entraîner un retard dans le diagnostic, alors qu'un scanner thoracique et un dosage sanguin "D-Dimer", hormone de coagulation lymphatique) peuvent le confirmer. Des pneumothorax surviennent dans un cas sur deux.

Il peut aussi se présenter des douleurs lombaires ou abdominales en rapport avec des épanchements lymphatiques pleuraux (effusions) ou des angiomyolipomes rénaux (tumeurs bénignes).

Une prise en charge dans un centre spécialisé est toujours recommandée.

Grâce aux progrès récemment acquis avec la compréhension des mécanismes de la maladie, un traitement des déboulées thérapeutiques réelles avec les inhibiteurs mTORc (Sirolimus et ses dérivés) qui peuvent être prescrits dans les cas évolués par un médecin spécialiste de la LAM.

Dans les cas les plus graves, une transplantation pulmonaire peut être proposée en dernier recours.

**Les actions de FLAM**

- FLAM** participe aux collectifs Alliance Maladies Rares d'Europe.
- FLAM** organise une rencontre nationale annuelle à laquelle participent des médecins spécialistes de la LAM.
- FLAM** est en étroite relation avec les associations de patientes en Europe et aux États-Unis.
- FLAM** publie un bulletin d'informations destinées aux adhérents et leurs proches.
- FLAM** travaille en collaboration avec des médecins et chercheurs pour la création de traitements pour les «Maladies Pulmonaires Rares de l'Adulte» (Lym) et les centres de compétence.
- FLAM** organise des réunions de patientes en ligne.

**Soutenez-nous !**

NOM : \_\_\_\_\_  
 PRÉNOM : \_\_\_\_\_  
 ADRESSE : \_\_\_\_\_  
 TÉL. : \_\_\_\_\_  
 EMAIL : \_\_\_\_\_

Où, le soutien à l'association FLAM est effectué un don de : \_\_\_\_\_ €

par chèque à l'ordre de FLAM, 22 Allée d'Ambron 93190 LIVRY GARGAN

par virement sur le compte :  
 BNP Paribas 10001 00001 00001 00001 00001 00001  
 DIB : CCPFRPP75L

Je suis intéressé(e) par l'Association FLAM, merci de me contacter.

Je désire recevoir le bulletin d'information «FLAM Infos»  OUI  NON

Date : \_\_\_\_\_  
 Signature : \_\_\_\_\_

## TÉMOIGNAGES

### ÇÀ VA MIEUX EN LE DISANT ?

**AVANT DE DIRE C'EST MOI QUI COMMANDE, C'EST MOI QUI DÉCIDE,  
QUELQUES ETAPES SONT À PASSER :**

#### LE DIAGNOSTIC :

- Trouver le bon médecin, accepter la « sentence », la croire, l'occulter, ne pas y croire consciemment ou inconsciemment en fonction de la gravité de l'annonce
- Si on accepte mieux vaut avoir un thérapeute didactique, optimiste pouvant dédramatiser la situation : ce ne fut pas mon cas .... Il valait mieux avoir un caractère optimiste et méfiant !!

#### LE SOIN

- Maintenant on fait quoi ?
- On écoute le médecin, on lui fait confiance, on accepte tous les traitements proposés qui n'ont pas fait leur preuve car UNE MALADIE ORPHELINE dans sa définition n'intéresse personne, même pas nous patientes, puisque nous n'avons jamais entendu son nom imprononçable !
- Le plus déconcertant (en ce qui me concerne) fut l'envoi chez une gynécologue pour le traitement .... Quel rapport entre les poumons et les organes génitaux ??? un grand mystère apparaît .... Il faut donc souvent se renseigner soi-même sur la maladie, entrer dans une association pour partager les expériences de chacun, devenir soi-même une « experte » de la maladie en se fondant sur les recherches tous azimuts

#### LE SUIVI :

La disponibilité du médecin – pneumologue, la croyance en lui, qui transforme la confiance en soi, car ces diagnostics sont un énorme coup dur dans le déroulement futur de la vie, du quotidien, du rapport aux autres, à la famille etc ....

Il est certain que même d'un caractère joyeux on se pose de multiples questions : mes heures sont-elles comptées ?

Ne pas être enceinte, ne pas prendre l'avion, être sous oxygène (une idée épouvantable et inacceptable) peut-être cesser toute activité professionnelle, culturelle, en clair le HANDICAP TOTAL, mais non perceptible pour la majorité.

.../...

### A QUEL STADE EN SUIS-JE ?

Personnellement à un niveau moyen de la maladie, j'ai continué mon job, j'ai décidé de devenir mon propre médecin, pour mon environnement ne pas en parler et de vivre normalement, sans bien sur devenir la Reine des Aéroports car monter dans un avion me stresse pensant que cette peur puisse déclencher, un pneumothorax ou autre .....

La LAM est très sournoise, on ne la voit pas (pour un grand nombre) elle stagne, elle se réveille, elle sommeille, elle coupe les jambes, elle sclérose nos poumons, elle envahie notre corps, elle altère notre caractère, elle nous déprime, elle nous handicape MAIS elle nous apprend l'humilité, le regard sur les autres, la compréhension des différences, notre capacité à croire en nous, à nous surpasser, à utiliser nos ondes positives, à vivre le jour présent, à évacuer les petits inconvénients de la vie au quotidien et de dédramatiser leur portée.

**SI ON SOUFFRE C'EST QU'ON VIT et .... RIEN NE VAUT LA VIE**

*Mireille GATINET DE MASCAREL*







## PETIT RETOUR EN ARRIÈRE

C'était un lundi matin.

Un matin de Février, tient c'est ma fête aujourd'hui. Après quelques semaines éprouvantes au travail, rien d'étonnant à ce que je me sente un peu fatiguée, après tout la quarantaine insidieusement venait de s'installer dans ma vie !!!

Le lendemain je devais être fraîche et dispo car la République comptait sur moi. Mais revenons donc à ce lundi matin, le moindre mouvement me coûtait et plus la journée avançait et plus j'étais essoufflée, une toux sèche était de plus en plus présente. Tient c'est bizarre je suis assise et j'ai du mal à respirer. Je me décide à prendre rendez-vous chez mon médecin pour qu'il me donne un traitement contre cette bronchite que je couve certainement et afin que le lendemain je puisse être en forme (en forme de quoi, je me le demande encore aujourd'hui!!!). Coup de chance, il peut me prendre immédiatement. Je m'y rends et lui expose ce qui m'amène chez lui. Il m'ausculte et me dit : «je ne pense pas que vous serez au travail demain, vous allez vous rendre à l'hôpital pour faire une radio, je pense que vous avez un pneumothorax à gauche car le poumon ne respire pas du tout. Puis il m'explique que le traitement, c'est une remise en place du poumon à l'aide d'un drain avec 4 ou 5 jours d'hospitalisation, le temps que le poumon se recolle à la plèvre (je découvre à ce moment-là tous ces détails anatomiques). Bon ben me voilà partie au volant de ma voiture pour me rendre au service radiologie que j'avais préalablement prévenu de ma visite. Et voilà le toubib avait raison, son diagnostic était confirmé. Je ne le savais pas encore mais ma vie à partir de cet instant allait considérablement changer.

Et dire que c'était la Sainte Isabelle.....3 mois plus tard après 2 récidives 3 drains, une thoracotomie, une pleurectomie partielle, une résection de bulle et un talcage, le chirurgien m'annonçait sans prononcer ce nom (qui apporterait tant de point au scrabble si le nombre de Y était suffisant), qu'il pensait à une maladie et qu'il allait faire une biopsie en ce sens, mais que si c'était ça, le pronostic était malheureusement fatal avec une espérance de vie de 5 à 10 ans. Et voilà l'annonce était faite en toute délicatesse et avec une psychologie à toute épreuve. Il me conseillait de me faire suivre par un pneumologue. Le premier que j'ai vu, m'a dit que j'étais une énigme pour la science, je lui ai répondu qu'il ne me reverra plus. Je me suis donc tournée vers les hôpitaux parisiens et j'ai été dirigée vers l'hôpital St Louis où après relecture des lames biopsiques et quelques examens, le diagnostic de la LAM était confirmé 9 mois après le premier pneumothorax. Entre temps j'avais évidemment fait mes recherches sur internet, visité quelques forum où tout ce qui se dit et tout ce que l'on peut lire est plus anxiogène qu'apaisant. Mais je gardais dans un coin de ma tête les coordonnées de l'association de patientes FLAM que j'avais trouvées au cours de mes recherches. Il m'était impossible de composer le numéro, je n'étais sûrement pas prête à accepter la maladie. 6 mois plus tard je me décidais enfin et entrais en contact avec Corine la présidente. A ma grande surprise lorsque j'ai raccroché après plus d'une heure de conversation, je me suis sentie soulagée, un poids était parti, enfin j'avais des réponses, enfin quelqu'un me comprenait et surtout je n'étais plus seule avec mon diagnostic.

.../...





Depuis j'ai assisté à ma première réunion de région puis à ma première réunion annuelle où j'ai rencontré d'autres patientes et appris beaucoup de choses et surtout que je n'étais plus seule. Alors merci à l'association FLAM d'exister et d'avoir été là lorsque j'en ai eu besoin, merci aux membres qui permettent que cela perdure. J'ai trouvé du réconfort et je ne peux que penser que quelqu'un d'autre peut avoir besoin de ce réconfort aujourd'hui. Ensemble c'est mieux. Au fait, ce fameux lundi j'ai aussi fumé ma dernière cigarette !!!

*Isabelle PEDRONO*

« *Écouter l'autre, un acte majeur du soin* » \*

lecture

## ÉTHIQUE ET ANNONCE DE DIAGNOSTIC INFORMER OU L'ART DE METTRE LES FORMES \*

**Hélène Brocq**

### Extrait

« Il n'y a encore pas si longtemps, il paraissait évident pour chacun que le médecin avait un savoir scientifique sur la maladie, reconnu de tous, et que le malade devait se plier aux injonctions du médecin, à ses prescriptions et, si possible, ne pas les discuter ni même les remettre en question...

En matière d'information au malade, la forme paternaliste et quelque peu « radicale » du discours médecin-malade d'antan tend à disparaître, pour laisser place, aujourd'hui, à l'échange et au dialogue.

Après des siècles de paternalisme médical, au nom du principe d'autonomie qui affirme que « nul ne peut décider ce qui est bien pour autrui », le patient a désormais le droit, conformément à la doctrine des droits de l'homme qui s'applique à présent au droit médical, de se prononcer sur les soins qu'il va subir.

Mais, pour que le patient puisse se positionner sur la nature des soins qu'il va entreprendre (ou pas), le médecin doit l'avoir préalablement informé des différentes possibilités de traitements. C'est donc à cette seule condition, d'être informé, que le malade pourra faire des choix le concernant... »

[Journal des psychologues 2008/6 \(n° 259\)](#), pages 65 à 69





Voici les différents thèmes sur lesquels les membres du bureau vont plancher. Nous comptons sur vous pour apporter votre contribution, au travers de votre expérience de Lamistes

- L'annonce
- Définition de la LAM
- Comment fonctionne le poumon ?
  - Les AML
  - Le chyle
  - Les EFR
- L'oxygénothérapie
  - La greffe
  - Le régime
- Rôle des activités physiques
  - Les traitements
  - Vos suggestions

MERCI D'AVANCE

Marie JODON



INFORMATIONS MEDICALES

## L'épreuve fonctionnelle respiratoire (EFR) et mon suivi de la LAM

**Attention :** cet article s'adresse aux personnes atteintes de LAM considérée comme stable, et régulièrement suivies par leur médecin. En conséquence, le contenu de cet article ne concerne pas les personnes qui présente une forme sévère et évolutive de la LAM.

**Objectif :** présenter les paramètres d'EFR pertinents qui permettent à chaque personne concernée par la LAM de suivre l'évolution de ses résultats.

**Définition :** l'Exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) est un examen qui permet de d'évaluer la fonction respiratoire dans son ensemble pour une personne donnée, de diagnostiquer ou de suivre l'évolution d'une pathologie respiratoire.

**Conditions techniques :**



Il n'est pas nécessaire d'être à jeun, mais il est recommandé de ne pas fumer ni de prendre des médicaments bronchodilatateurs dans les 4 heures qui précèdent l'examen. Celui-ci se déroule le plus souvent en position assise, le nez bouché par une pince. Il faut souffler le plus vite et le plus fort possible à travers un embout à usage unique placé dans la bouche. Cet embout est relié à un appareil appelé spiromètre. La mesure doit être reproduite 2 à 3 fois pour obtenir une comparaison fiable des résultats. Au-delà, il y a un risque d'épuisement lié à l'effort demandé et les résultats obtenus ne seront pas interprétables.

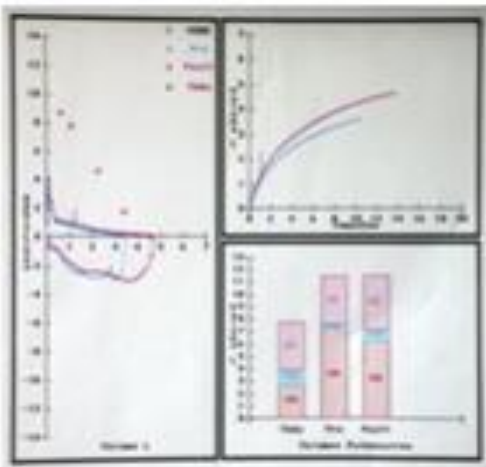
**Examens complémentaires :** sur prescription médicale d'autres évaluations telles qu'une analyse des gaz du sang, des tests de marche, des épreuves d'efforts etc peuvent être réalisées.



**Paramètres mesurés et analysés automatiquement** : les résultats sont enregistrés sous la forme de données chiffrées traitées par un ordinateur, et de courbes s'affichant sur l'écran. Ils seront comparés à ceux d'une personne de référence (même sexe, même taille, même âge... ) dont les résultats sont considérés comme normaux pour une population donnée, et exprimés sous forme de pourcentage.

## Exemple de compte-rendu d'EFR

### EPREUVES FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES



Volume Paramètres		EPR. Révisé			EPR. Révisé		
		Measur	Théor.	Statis.	Measur	Théor.	Statis.
CV	(L)	3,96	3,87	102	4,39	113	
VMS	(L)	0,44	1,19	37	0,95	80	
CVL	(L)	4,41	5,06	87	5,33	106	
CNP (F1e6%)	(L)	7,47	8,83	85	7,14	80	
VE (F1e6%)	(L)	7,02	2,65	265	4,19	156	
CPT (F1e6%)	(L)	11,43	7,70	148	11,92	155	
VE/CPT (F1e6%)	(%)	61	40		34		
<b>Mécanique Pulmonaire</b>							
CVP	(L)	3,68	4,60	80	4,68	102	
VMS/CV	(%)	1,14	3,35	33	2,23	66	
VMS/CVP	(%)	26	70		25		
VMS/CPT	(%)	31	77		28		
DPS (L/second)		3,91	6,67	59	4,31	63	
DRM 75% (L/second)		0,84	7,72	11	1,07	14	
DRM 50% (L/second)		0,44	4,62	10	0,67	14	
DRM 25% (L/second)		0,25	1,77	14	0,36	20	
DRM 25-75% (L/second)		0,43	3,48	12	0,42	18	
VMS	(L)	2,38			2,27		
DPI	(L/second)	3,96			3,98		



**Interprétation médicale de mes résultats** : dans le cadre d'un suivi planifié, semestriel ou annuel, elle consiste à évaluer le ressenti de la personne et à comparer ce ressenti aux résultats des mesures EFR obtenus. Mais si des symptômes nouveaux sont évoqués, le médecin peut prescrire des examens complémentaires, comme évoqués ci-dessus.

### Quels paramètres retenir de mes résultats d'EFR ?

Tous les chiffres et courbes tels que présentés dans un compte rendu automatisé sont difficiles à interpréter, alors quels sont les chiffres à retenir ?

Le VEMS en français ou FEV1 en anglais, correspond au volume maximum expiré en 1 seconde, obtenu après une inspiration profonde suivie d'une expiration forcée, le plus rapidement et le plus longtemps possible. Il est exprimé en litres/seconde.

La capacité vitale ou CV est la mesure du volume maximum mobilisable après une inspiration maximale suivie d'une expiration la plus complète possible.

Le VEMS/CV correspond au volume d'air expiré en 1 seconde par rapport à la capacité pulmonaire. Il est exprimé en pourcentage.

**Justification** : ce sont les principaux résultats retenus par les médecins pour apprécier l'évolution régulière de la maladie et les chercheurs pour évaluer l'efficacité d'un traitement potentiel.

### Comment suivre l'évolution des résultats de mes EFR ?

Beaucoup de personnes atteintes de maladies chroniques telles que le diabète, l'hypertension artérielle notent dans un tableau sous forme papier ou informatisée, les résultats des examens réalisés dans le cadre de leur suivi médical. Nous pouvons prendre à notre compte cet exemple, et ainsi suivre l'évolution personnelle des paramètres EFR (VEMS, CV, VEMS/CV) sur plusieurs années. Avec quelques avantages lors d'une consultation programmée de suivi médical :

- La compréhension et le partage des informations médicales me concernant avec le médecin.
- Ma liberté d'accepter ou non des examens complémentaires, un traitement etc.

**Pour conclure** : si la maladie à des effets reconnus sur les conditions de vie familiales, amicales, professionnelles et sociales, des ressources personnelles sont nécessaires pour garder une forme de maîtrise de son « libre en soi », avec des outils d'information comme les résultats d'une EFR.

*Dr Violette LECLERC*



## RESPIRER COMMENT VIVRE AU MIEUX L'ACTE RESPIRATOIRE ?

Respirer. Est-ce un geste que nous faisons ? Est-ce un mouvement corporel qui nous arrive ?

Bien sûr nous pouvons prendre une grande inspiration, souffler longuement dans un tube et ainsi donner un chiffre à notre capacité respiratoire. Oui bien sûr nous savons faire la respiration.

Mais observons cela de plus près. La plupart du temps ce n'est pas nous qui respirons. Tout au moins pas le « nous » qui sait y faire. Mais ce n'est pas non plus notre voisin qui respire ! Ça respire tout seul, pas besoin d'effort, pas besoin de volonté, pas besoin de longue réflexion, pas besoin d'apprendre non plus ! Nous laissons se faire la respiration et c'est bien reposant qu'il en soit ainsi.

Et observons cela d'encore plus près ... Bien souvent nos mouvements respiratoires sont entravés, sont limités, concrètement nous n'utilisons qu'une petite partie de notre capacité respiratoire. Est-ce bien raisonnable de n'utiliser qu'une petite partie de nos capacités respiratoires quand déjà la LAM nous vole nos poumons ? Pour notre confort de vie, c'est pourtant cette respiration involontaire qu'il nous faudrait entretenir au mieux, cette respiration involontaire qu'il faudrait mesurer, quantifier et amplifier, car c'est elle qui, concrètement, oxygène nos vies.

Mais voilà par principe, étant involontaire, elle nous échappe. Donc comment faire mieux ce qu'on ne fait pas ? Comment respirer du mieux qu'il est possible de nos poumons abîmés, en ne le faisant pas ?

Suite à notre atelier d'Avril 2019, j'aimerais partager avec vous quelques idées simples et quelques mouvements d'encouragement que nous donnerions à nos respirations pour respirer au mieux, sans même y penser.

Première idée : Puisque la respiration est un mouvement, nous pourrions nous dire qu'il faut apprendre à bien la faire. Et bien non ! Il n'y a rien à apprendre. Nous savons déjà la faire et surtout ne pas essayer de bien faire, nous ne ferions que perturber ce qui se fait déjà.

Deuxième idée : La respiration est en permanente adaptation. Lorsque nous faisons un effort musculaire l'acte respiratoire s'amplifie autant que nécessaire. Un événement soudain nous surprend, le mouvement respiratoire est suspendue ; une émotion nous saisit, la respiration s'accélère. Un moment de repos, elle s'apaise. Pour tout cela non plus il n'y a rien à calculer. Inutile de vouloir gérer, nous ne ferions que perturber l'adaptation permanente.

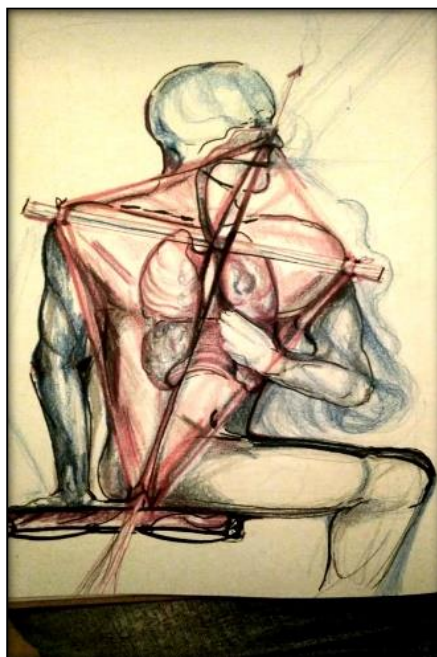
.../...

Troisième idée : Ce squelette, ces muscles, ces poumons ... Depuis que le premier vertébré terrestre a sorti la tête de l'eau, a posé une nageoire sur la terre ferme et a développé une respiration pulmonaire, notre anatomie est parfaitement construite, agencée. Et pas besoin de s'en faire un plan dans la tête.

Oui il y a une colonne vertébrale, des côtes, un diaphragme, une sangle musculaire du ventre, des muscles inspireurs ou expirateurs, il y a vraiment tout ce qu'il faut pour que ça respire sans y penser. Et si nos poumons sont endommagés ou remplacés par les poumons d'une personne inconnue, raison de plus pour profiter de ce magnifique agencement anatomique.

Ce qui est bien construit, fonctionne très bien. Voici plusieurs millions d'années que des vertébrés terrestres respirent par des poumons. Donc, quatrième idée : Pas besoin d'apprendre des techniques respiratoires, à gonfler ceci puis cela ou réciproquement (ça sera peut-être utile mais plus tard) d'abord faire simple, c'est à dire aller au mieux de ce qui se fait de soi-même

Mais comment aller au mieux de ce qui se fait de soi-même, si on ne peut rien y faire ? Par où commencer ?



Romane MANCIA

.../..



Et bien cinquième idée et prémisse d'exercice, si comme un artisan nous répétions longuement un même geste, par la répétition nous aurions apprivoisé ce geste, nous serions comme habitué de ce geste. Ainsi devenant comme l'artisan de nous-même, passons un peu de temps chaque jour à laisser faire nos respirations en prenant plaisir au mouvement entraîné de ce faire. Répétant l'acte respiratoire se faisant de lui-même, nous entraînerons, exercerons, apprivoiserons cette façon d'être mis en mouvement.



Marie BREHIN

Idée sixième et premier exercice, si je suis un peu tordu, ça respire tordu ; pour que ça respire bien c'est tout simple, bien choisir la posture. Si nous sommes un peu trop relâché de la sangle abdominale ou un peu trop tendu des épaules, ça coïncera de ci ou de là... surtout ne pas s'en faire. Ne pas essayer de durcir le ventre, ou de relâcher les épaules, tout simplement prenons une bonne posture, installons-nous de façon à compenser nos déstructurations respiratoires par une posture adéquate.

Par exemple s'asseoir en posant bien les fesses au bord du siège, les pieds bien à plat au sol, les paumes de main poser sur les cuisses, les épaules poser sur le thorax et la tête bien sur les épaules, comme si l'horizon venait en vent léger, caresser nos paupières closes.

Par exemple bien s'allonger sur un tapis, les jambes repliées, les pieds bien posés au sol, les bras le long du corps, les paumes de mains bien posées au sol.

Des postures qui placent convenablement les structures anatomiques de la respiration et ainsi passer un peu de temps chaque jour, bien installé à laisser se faire la respiration à sa façon à elle.

.../...



*Marie BREHIN*

Puis encore, comme cerise sur le gâteau, une petite dernière idée, la septième et deuxième exercice : accompagner la respiration par un geste. Par exemple en même temps que ça inspire laisser les coudes s'écarter comme si les côtes en s'élargissant poussaient un peu sous les coudes. Et bien sûr quand ça expire les bras se reposent.

Puis pour le plaisir, il n'y plus qu'à explorer quelques variations de ce geste.

Et voilà

Chaque matin, bien installé, durant 20 minutes laisser se faire le mouvement de la respiration, et de temps en temps une respiration s'accompagne d'un mouvement. Et comme l'artisan patient affinant son geste, peu à peu s'installeront de nouvelles habitudes respiratoires plus favorables.

Bien sûr, on pourrait utiliser ces 20 minutes quotidiennes à d'autres activités plus importantes. Mais est-ce vraiment plus important? Essayons!

Plus tard, si ces premiers exercices nous ont mis en désir d'éduquer nos mouvements respiratoires pour profiter au mieux de ce que peuvent encore nos poumons, il y aura encore beaucoup à apprendre, des connaissances anatomiques plus précises, des techniques plus sophistiquées, des gestes plus élaborés, des postures et des attitudes plus équilibrées et plus dynamiques ...

*Thierry GIANNARELLI*

## L'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT – ETP

Extrait de la présentation du docteur Dany Baud,  
l'occasion de le remercier encore une fois très chaleureusement

Accompagnement du patient atteint de maladie chronique permettant, par un apprentissage adapté, la transmission des potentialités utile à l'acquisition de compétences puis de comportements qui vont lui permettre de faire face à sa maladie et d'en assurer lui-même le contrôle pour en limiter les effets sur sa vie.

Les finalités de l'ETP sont l'empowerment et le changement.

L'empowerment ou autonomisation, est l'appropriation ou la réappropriation du pouvoir donné à des individus ou à des groupes pour agir sur les conditions sociales, économiques, politiques ou écologiques auxquelles ils sont confrontés.



« Je suis désolée docteur, mais une fois encore, je ne suis pas d'accord. »

« L'ETP demeure avant tout :  
 ➤ Une intuition éthique pour les soignants  
 ➤ Un droit pour les patients »



### Les compétences d'adaptation

- Avoir confiance en soi
- Développer un sentiment d'auto-efficacité
- Renforcer ou même restaurer l'image de soi
- Savoir gérer ses émotions, son stress
- Informers son entourage
- Rechercher de l'aide
- S'observer, s'évaluer

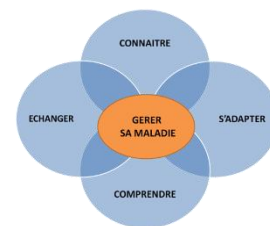
### Les compétences d'autosoins

- Comprendre, s'expliquer
- Repérer, analyser, mesurer
- Faire face, décider
- Résoudre un problème thérapeutique
- Pratiquer, faire
- Adapter, réajuster, initier un autotraitement
- Utiliser les ressources du système de soins

**En conclusion, L'ETP :**  
**Est complémentaire et indissociable des traitements et des soins**  
**Conjugué soutien et apprentissage personnalisé**  
**Permet une amélioration de la santé et de la qualité de vie des patients atteints de maladie chronique**



## Objectifs pédagogiques dans la LAM



### 1 - Connaissances, raisonnement, décision.

- ❖ Expliquer simplement le fonctionnement d'un poumon normal
- ❖ Expliquer la LAM et ses manifestations pulmonaires et extra pulmonaires
- ❖ Expliquer les causes de la LAM sous ses deux formes: sporadique et liée à la sclérose tubéreuse de Bourneville
- ❖ Expliquer l'intérêt des EFR, leur déroulement et les résultats
- ❖ Expliquer les liens entre la LAM et la vie hormonale
- ❖ Identifier les médicaments et énoncer leur rôle
- ❖ Expliquer le rôle de l'activité physique, de la kinésithérapie et des aérosols
- ❖ Identifier une aggravation de la maladie
- ❖ Expliquer son plan d'action
- ❖ Décrire les signes d'alarme qui doivent le faire consulter en urgence
- ❖ Expliquer les mesures de prévention : vaccination, sevrage tabagique, activité physique
- ❖ Expliquer l'intérêt de l'oxygénothérapie au repos, à l'effort
- ❖ Expliquer les effets secondaires de l'oxygénothérapie
- ❖ Adapter son alimentation à l'IRC (Insuffisance Respiratoire Chronique), si régime nécessaire
- ❖ Identifier les contraintes liées aux voyages ( train, avion, altitude) et les moyens de les surmonter
- ❖ Expliquer ses modes de prise en charge administrative et sociale

### 2- Habiletés, gestes et techniques

- ❖ Utiliser de façon adaptée un traitement inhalé
- ❖ Exécuter les gestes de la vie quotidienne de façon « ergonomique »
- ❖ Exécuter une activité physique adaptée à sa situation (APA)
- ❖ Décrire et respecter les règles de sécurité de l'oxygène à domicile
- ❖ Utiliser et entretenir les sources d'oxygène (mise en route, arrêt, alarmes, vérifications, humidification et remplissage des portables)

### 3 - Relation et savoir-être

- ❖ Identifier ses signes de dépression pour rechercher une aide
- ❖ Expliquer sa maladie à son entourage, le faire participer à la prise en charge thérapeutique et psychologique
- ❖ Développer son sentiment d'auto-efficacité et son autonomie
- ❖ Restaurer l'image de soi
- ❖ Exprimer son projet pour soi et sa famille
- ❖ Faire valoir ses choix en matière de thérapeutique



## VIVRE AVEC LA LAM



Extrait de la présentation de Stéphane Vagnarelli, Psychologue, en Pneumologie à l'hôpital Avicenne l'occasion de le remercier encore une fois pour cette mise en mot de nos maux, afin d'aller de l'avant.

## Les signes d'alerte de l'épuisement

### Au niveau corporel :

maux de tête, troubles digestifs ou de l'appétit, problèmes cutanés, douleurs musculaires, troubles du sommeil, pleurs...

### Au niveau psychologique :

anxiété, tristesse, difficulté à se concentrer, à trouver le même plaisir qu'auparavant à certaines activités, hypersensibilité...

### Au niveau social :

modification de l'interaction avec l'entourage (davantage de tensions, repli sur soi ou à l'inverse demande excessive de soutien), modification du degré d'activité (asthénie ou à l'inverse hyperactivité), comportements plus rigides, ou plus compulsifs qu'auparavant...

## Augmenter sa résistance à l'épuisement

### Au niveau corporel :

Aider son corps à évacuer les tensions  
sommeil, activités physiques, sportives, respiration abdominale, relaxation, micro-coupeure...

### Au niveau psychologique :

Aider son esprit à déconnecter  
marcher, ne rien faire, lire, regarder la télé, aller au musée, jouer, faire des activités créatives, écrire...

### Au niveau social :

Prendre soin de sa vie sociale  
pour se confier, trouver des solutions, rire, pleurer, se divertir, aider, recevoir un coup de main, prendre soin, être conseillé, débattre, partager.



## LA LAM DU POINT DE VUE DU PNEUMOLOGUE

Intervention du Dr Kaïs AHMAD, Service de pneumologie, Centre de référence des maladies pulmonaires rares, Hôpital Louis Pradel – Hospices Civils de Lyon.

### 1) Qu'est-ce que la LAM :

- Maladie pulmonaire rare
- Affecte (presque) exclusivement les femmes, en âge d'activité génitale, en moyenne 35-40 ans
- Sporadique, ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)
- Prolifération de cellules apparentées aux musculaires lisses dans les poumons, les lymphatiques, les ganglions
- Trouble ventilatoire obstructif (diminution du rapport VEMS/CV)
- Progression vers l'insuffisance respiratoire obstructive par destruction kystique progressive.

### 2) Les examens complémentaires à faire afin d'établir le diagnostic sont :

- Scanner thoracique (coupes millimétriques)
- Scanner abdominopelvien
- IRM cérébrale (non systématique)
- Dosage VEGF-D plasmatique
- Biopsie pulmonaire chirurgicale (non systématique)
- Explorations fonctionnelles respiratoires
- Gazométrie artérielle
- Test de marche de 6 min
- Echographie cardiaque
- Autres examens pour éliminer les autres diagnostics

### 3) Critères diagnostiques de la LAM selon les recommandations ATS 2016 :

- LAM certaine :

1)- Tomodensitométrie (TMD) pulmonaire caractéristique ou compatible **ET** biopsie pulmonaire remplissant les critères histopathologiques de LAM

**OU**

2)- TMD pulmonaire caractéristique **ET** l'un des éléments suivant :

- angiomyolipome (rein)
- épanchement chyleux thoracique ou abdominal
- lymphangioléiomyome ou adénopathie atteintes par la LAM
- STB certaine ou probable

Taux VEGF-D plasmatique  $\geq 800$ pg/ml

#### 4) Evolutivité de la LAM mesurée par les EFR :

- Déclin annuel moyen du VEMS
  - 118 ± 21 mL / an (n=36) (Johnson et al, Thorax 2004)
  - 106 ± 35 mL / an (n=31) (Lazor et al, Respir Med 2004)
  - 75 ± 9 mL / an (n=275) (Taveira-DaSilva et al, Chest 2004)
- Variabilité interindividuelle importante de la gravité et de l'évolutivité de la maladie
- La progression de la maladie peut être évaluée par la répétition de l'EFR (VEMS, DLco) tous les 3-6 mois la 1<sup>ère</sup> année, puis tous les 3-12 mois selon la progression et la gravité de la maladie (Johnson SR *et al*, *Eur Respir J* 2010)

#### 5) Suivi :

- Coordonné par le médecin traitant
- Suivi conjoint entre pneumologue de proximité et pneumologue expert (centre de compétences ou de référence)
- Suivi de l'évolution de la maladie et du traitement (efficacité et tolérance) tous les 3 à 6 mois
- Examen clinique
- Scanner thoracique, EFR, TM6, Echographie cardiaque, imagerie abdominale, bilan sanguin (VEGF-D plasmatique)

#### 6) Prise en charge thérapeutique :

##### **Mesures générales**

- Absence de tabagisme
- Information sur le risque de pneumothorax
- Oxygénothérapie de longue durée si nécessaire (avec déambulation)
- Réadaptation respiratoire (*non évaluée*)
- Vaccination anti-grippale et anti-pneumococcique
- Rechercher et traiter l'ostéopénie fréquente

##### **Médicaments**

- Traitement bronchodilatateur inhalé si TVO partiellement réversible (25%)
- Eviter les œstrogènes
- Inhibiteurs de mTOR: déclin rapide du VEMS (>90ml/an)

##### **Transplantation**

#### 7) Messages clés :

- Maladie rare
- Importance de référer les patientes dans les centres de compétences ou de référence
- Nouveau critère diagnostique de la LAM: dosage VEGF-D plasmatique
- Risque d'évolution vers une insuffisance respiratoire en un nombre d'années élevé ; variabilité interindividuelle ; intérêt de l'EFR « précoce »
- Diagnostiquer la LAM a souvent des conséquences pratiques (information, tabagisme, estrogènes, pneumothorax, mTORi, etc)
- Traitement par Sirolimus (recommandations ATS 2016) : déclin significatif du VEMS (et autres indications au cas par cas)
- Transplantation pulmonaire

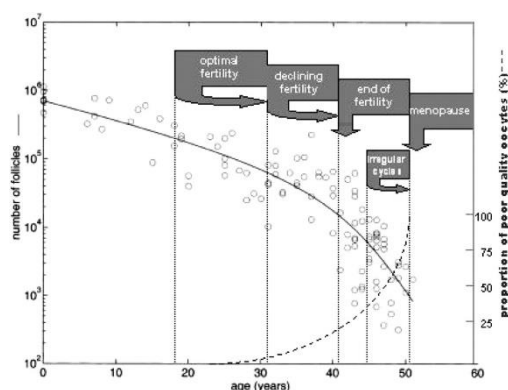
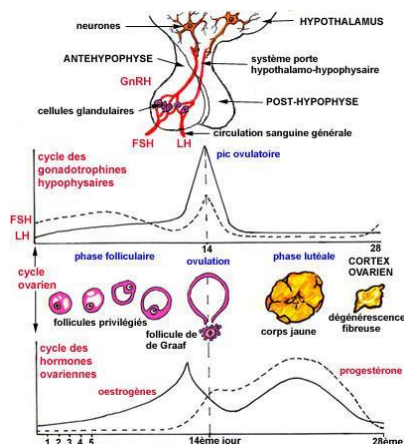
Prochainement, vous pourrez écouter sur le site de FLAM l'intervention du Docteur Kais AHMAD, qui a développé tous ces points, lors de notre rencontre annuelle à Lyon



## LA LAM ET LE GYNÉCOLOGUE

Intervention du Dr Christine ROUSSET-JABLONSKI, Gynécologue médicale  
Centre Hospitalier Lyon Sud

### Petit rappel sur le déroulement du cycle ovarien:



Broekmans F et al. Hum. Reprod. Update 2006;12:685-718

S'il y a la mise en place d'une contraception, il est important de savoir qu'il existe un impact délétère des oestrogènes à Contraception sans oestrogènes.

### Voici quelques exemples de contraceptions :

- **EstroProgestatifs** : pas recommandés
  - ✓ per os
  - ✓ patch, anneau
- **Progestatifs**
  - ✓ Microprogestatifs
    - Per os
    - Implant
  - ✓ Macroprogestatifs
- **DIU**
  - ✓ Cuivre
  - ✓ DIU au Levonorgestrel
- **Méthodes barrière**
- **Stérilisation tubaire**
- **Contraception d'urgence**



**Si désir de grossesse :**

- Grossesse parfois déconseillée en cas de forme évoluée ou évolutive de LAM
- En cas de STB : conseil génétique avant la conception
- Risques potentiels
  - Fonction respiratoire
  - Pneumothorax, chylothorax
  - Angiomyolipomes

**Points important en cas de grossesse :**

- Adaptation des traitements
  - Inhibiteurs mTOR contre-indiqués
  - Autres traitements ? Statines / doxycycline/biguanides
- Suivi en cours de grossesse
  - pneumologue
  - obstétriciens informés sur la LAM
- Voie d'accouchement
- Risque foetal

**A la ménopause :**

- Hypoestrogénie
- Pas de THS (hormone thyroïdienne stimulant)
- Attention aux phytoestrogènes : soja, lin, sauge...
- Traitements non hormonaux
- Attention au risque d'ostéoporose



Prochainement, vous pourrez écouter sur le site de FLAM l'intervention du Docteur Christine ROUSSET-JABLONSKI, qui a développé tous ces points, lors de notre rencontre annuelle à Lyon

## INFORMATIONS DIVERSES

### RECETTES



Voici quelques sauces sans graisses tirées du livre  
**« Zéro gras » de Jean-François PIEGE.**  
**Chez Hachette Pratique**

### MAYONNAISE SANS HUILE

**Pour 1 bol de sauce temps de préparation : 5 minutes – temps de repos : 1 heure**

- 4 Feuilles de gélatine
- 30 cl de bouillon de légumes
- 1 cuil. à soupe de moutarde forte
- 1 jaune d'œuf.
- 1 cuil. à soupe de vinaigre de vin ( ou jus de citron )
- Sel



- Faites tremper les feuilles de gélatine dans l'eau froide. Faites les fondre dans le bouillon de légumes chaud, puis laissez prendre au frais. Mixez la gélatine jusqu'à l'obtention d'une texture lisse.
- Dans un bol, mettez la moutarde, le jaune d'œuf et le vinaigre, puis mélangez.
- Ajoutez la gelée.
- Montez la mayonnaise à la gelée à l'aide d'un mixeur jusqu'à l'obtention d'une texture onctueuse.

*(Vous pouvez la garder 2 jours au réfrigérateur).*

### SAUCE COCKTAIL SANS HUILE

**Pour 1 bol de sauce temps de préparation : 5 minutes**

200 g de mayonnaise sans huile

60 g de fromage blanc à 0 % de matières grasses

1 grosse cuil à soupe de purée de tomates

½ cuil à café de Cognac

1 filet de vinaigre de vin rouge

- Mélangez l'ensemble des ingrédients jusqu'à l'obtention d'une texture bien lisse.

### SAUCE CURRY SANS HUILE

**Pour 1 bol de sauce -temps de préparation : 5 minutes**

6 grosses cuil. à soupe de fromage blanc à 0 %de matières grasses

Le zeste et le jus de 1 citron vert.

1 cuil. à café de curry

3 gouttes de Tabasco

1 pincée de sel

- Fouettez le fromage avec l'ensemble des ingrédients.

*A savoir: cette sauce se conserve plusieurs jours au réfrigérateur dans une boîte hermétique.*

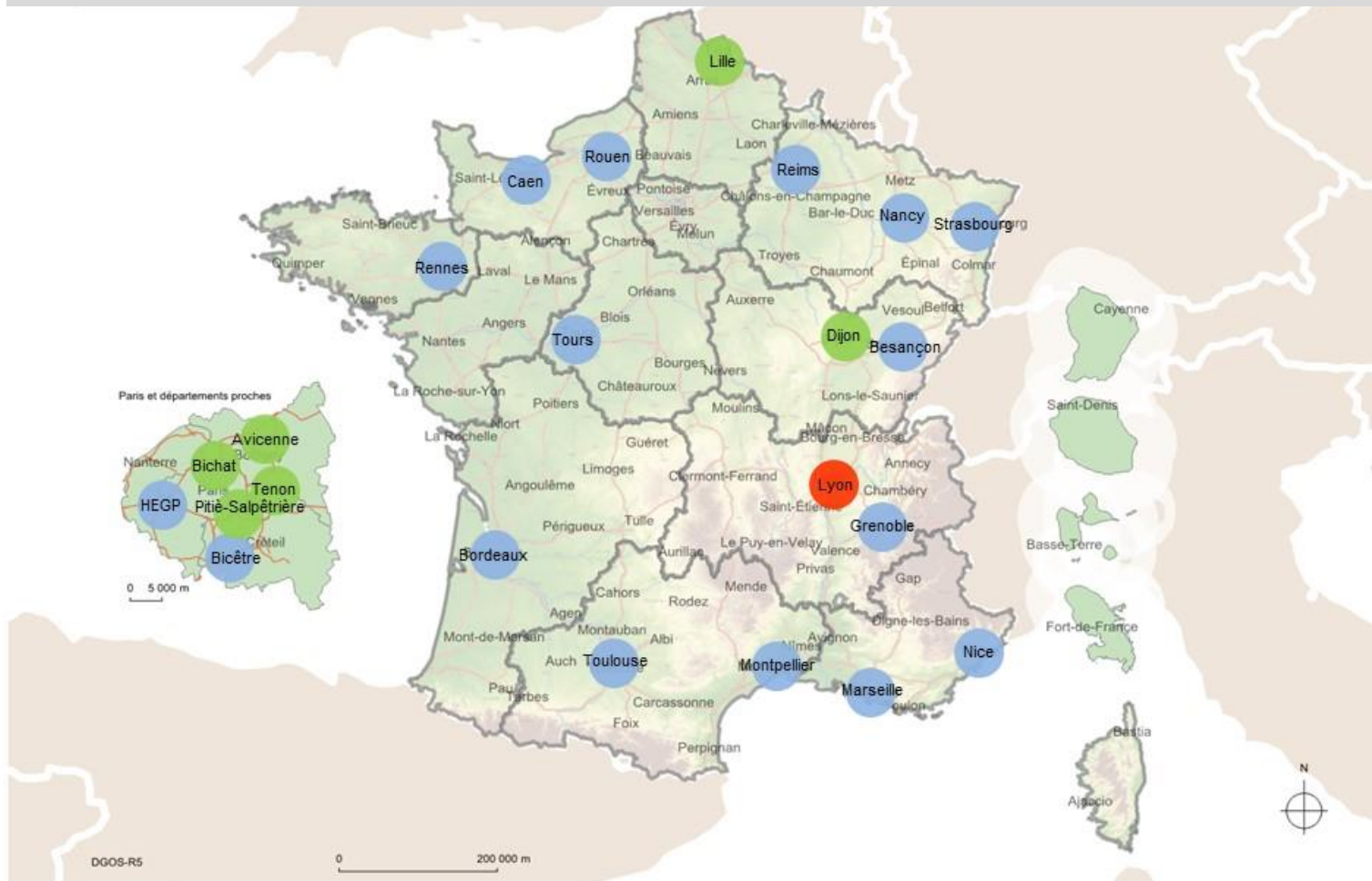
*Elle accompagne de la volaille, du poisson blanc cuit à la vapeur, des crevettes, des crudités..*

Annie SIMON





**CARTOGRAPHIE DU CRMR « MALADIES PULMONAIRES RARES »**



- Site coordonnateur
- Sites constitutifs
- CCMR

CRMR : Centre de référence des maladies rares

CCMR : Centre de compétences de maladies rares



**BON ÉTÉ...**

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.