

SOMMAIRE

Vie de l'association

- Rencontre annuelle Tours p 2
- Rencontres régionales p 8
- Référentes régionales p 9
- Site Internet p 9
- Le nouveau bureau de Flam p 10

Témoignages

- « Ça va mieux en le disant? » p 11
- Au revoir Odile p 18
- Appel à témoins p 19

Informations médicales

- Expérience sur le risque de survenue d'un pneumothorax lors de la réalisation des EFR p 20
- Drainage postural p 21

Informations diverses

- Régime sans graisse p 22
- Recettes p 23
- Lamposium Cincinnati 2018 p 26
- Tableau Centres de référence et de compétence p 27

La LAM de par le monde

- Juin mois de la LAM p 28
- Association sœurs en Europe p 29

EDITORIAL

Nous avons le plaisir de vous adresser le Flam infos de l'été 2018 et nous en profitons pour vous souhaiter une belle et douce saison estivale.

Nous remercions infiniment toutes celles et tous ceux qui ont répondu à notre appel et ont ainsi contribué à enrichir ce journal.

Chaque témoignage, chaque partage est un atout supplémentaire dans le combat que nous menons pour sortir la LAM de l'ombre.

La rencontre annuelle de St Pierre des Corps a rassemblé 32 personnes et a été une nouvelle fois l'occasion d'échanges, de rencontres et de retrouvailles, dans une belle ambiance.

Véronique Wahle, Françoise Bertin et Jacques Lacronique, après des années d'engagement et d'investissement ont quitté le bureau pour d'autres horizons que nous leur souhaitons sereins et ressourçants. Nous les remercions chaleureusement pour tout ce qu'ils ont apporté à Flam.

Un petit groupe de personnes ressources parmi les adhérents ont accepté de mettre leurs compétences au service de Flam (informatique, traduction...) c'est dans cette optique de travailler ensemble et avec l'aide de tous les membres du bureau qu'Alain a accepté de revêtir le costume de président, et ce, afin que notre association, à tous, puisse perdurer.

Nous restons présents et ouverts à toutes suggestions, et évidemment à votre écoute.

Bonne lecture
Prenez soin de vous

Les membres du bureau

RÉUNIONS DU BUREAU DE FLAM

Les samedis 20 janvier, 17 mars, 8 avril
et 16 juin 2018 à Paris

Prochaine réunion

le samedi 22 septembre 2018

VIE DE L'ASSOCIATION

RENCONTRE ANNUELLE LAM TOURS 2018

La traditionnelle réunion annuelle de FLAM a eu lieu du 6 au 8 avril 2018 à Saint- Pierre-des-Corps, près de Tours, dans un hôtel Kyriad rénové qui a abrité déjà de précédentes réunions. Ce grand moment dans la vie de l'association a une fois de plus réuni une trentaine de participantes, sans compter les habituel(le)s accompagnant(e)s. On souhaiterait voir bien plus de monde ; ces journées sont si bénéfiques, à tous points de vue, qu'un maximum d'adhérentes devrait pouvoir en profiter ! Même certaines participantes fidèles n'ont malheureusement pas pu venir cette année : des problèmes de santé et les grèves de la SNCF n'ont rien arrangé ! Mais ces amies nous ont vraiment manqué à plus d'un titre et nous nous réjouissons vivement de les retrouver l'année prochaine ! Ce joyeux rendez-vous a été organisé par Véronique Wahle, présidente jusqu'à ce printemps, et par toute l'équipe du Bureau. Nous les remercions très chaleureusement de leur engagement, sans lequel ces intéressantes journées ne pourraient avoir lieu. Et notre gratitude va bien entendu également aux conférenciers qui ont bien voulu nous apporter leur précieux savoir et contribuer ainsi de manière déterminante au succès de la rencontre. Nous donnons ici un bref résumé de leurs contributions, à la fois comme modeste rappel à l'intention des personnes qui en ont bénéficié, et pâle reflet destiné à celles qui n'ont pu y assister, en les encourageant de venir la prochaine fois.



La rencontre a débuté le vendredi après-midi par un atelier entre patientes, au cours duquel la discussion a porté sur leurs besoins. Ceux-ci ont été confrontés au schéma pyramidal élaboré vers 1950 par le psychologue américain Abraham Maslow, qui a représenté de manière hiérarchisée les besoins de la personne humaine. On trouve ainsi tout au bas de l'édifice l'ensemble des besoins physiologiques, qui constituent un socle fondamental. S'échelonnent ensuite les besoins de sécurité, puis ceux du domaine affectif, ceux touchant à la confiance et à l'estime de soi, et enfin, tout en haut, les besoins liés à l'épanouissement de la personnalité. La discussion entre patientes a permis de passionnants échanges amorçant déjà la thématique de la conférence du lendemain, par le Dr Dany Baud. Mais le temps disponible n'a pas permis de faire le tour de cet ambitieux projet ; plusieurs voix se sont exprimées en faveur d'une reprise de la discussion à une autre occasion, peut-être en approfondissant tel ou tel thème



Le samedi est toujours une journée très pleine : deux conférences scientifiques étaient au programme du matin, tandis que deux expériences sensorielles, «Ateliers bien-être», ont occupé l'après-midi.

Le **Pr Sylvain Marchand-Adam**, pneumologue enseignant à l'Université de Tours et médecin coordonnateur du Centre de compétences du CHU de cette même ville, a présenté un survol magistral de la LAM, de ses causes, de ses conséquences et des moyens de la gérer. Ce rappel a permis aux participantes de rafraîchir leur savoir relatif à ce champ si complexe. L'orateur a ainsi rappelé le rôle des gènes TSC1 et TSC2, ainsi que celui de l'enzyme mTOR qui régule la prolifération cellulaire. Les cellules de la LAM, qui sont des cellules musculaires lisses immatures, prolifèrent dans les poumons ; toutefois, n'étant pas monoclonales, elles relèvent d'un autre processus que le cancer.

La maladie est diagnostiquée par scanner, par analyse histologique d'un prélèvement et surtout, de manière bien moins invasive que la biopsie, par la recherche d'un biomarqueur sanguin, VEGF-D. Ce marqueur, s'il est présent en quantité importante, tend à confirmer l'existence d'une LAM, car il induit la prolifération lymphatique et favorise l'extension de cellules tumorales. La question des angiomyolipomes est également abordée, tout comme celle des vaisseaux lymphatiques agressés par la maladie, qui tendent à laisser échapper la lymphe ou le chyle. Autre complication, les pneumothorax, malheureusement très fréquents dans la LAM, qui peuvent survenir à n'importe quel moment et ne sont donc guère liés à l'effort. Souvent, ils se résorbent naturellement ; toutefois, selon leur fréquence et leur gravité, on peut intervenir par drainage, abrasion, talcage, voire, en dernier ressort, par pleurectomie.

La LAM créant un trouble respiratoire obstructif, la destruction des tissus pulmonaires se fait surtout à l'expiration, en raison d'une surpression dans les alvéoles.

Ceci provoque des cavités, ou kystes, et diminue ainsi les surfaces permettant les échanges gazeux. Pour améliorer la ventilation, on évitera bien entendu de fumer. Une aide peut être apportée par les bronchodilatateurs, ou encore par les corticoïdes inhalés. La réadaptation respiratoire est très importante. Il faut insister sur l'importance d'une vie saine et une alimentation équilibrée, car la LAM favorise la dénutrition et donc la perte de masse musculaire. Il est par conséquent important de soigner sa forme physique. En dernier recours, reste la transplantation pulmonaire. L'âge limite est en principe de 65 ans, puisqu'il faut pouvoir supporter le choc considérable de l'opération et la médication massive qu'elle implique. Mais plus que le nombre des années, le facteur déterminant est la condition physique de la personne.

Le **Dr Dany Baud**, médecin pneumologue à l'Hôpital suisse de Paris et auteur de nombreuses publications, a remarquablement sensibilisé son auditoire à l'*Éducation Thérapeutique du Patient* (ETP). Bien que définie dès 1996, puis faisant l'objet de recommandations par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) en 1998, l'ETP est encore relativement mal connue, non seulement du grand public, mais même des milieux médicaux. Cette approche globale aide pourtant à mieux gérer la maladie chronique, elle offre un soutien psycho-social et favorise une meilleure pratique de la thérapie. L'accompagnement attentif du malade, l'apprentissage par ce dernier de comportements thérapeutiques adaptés, enfin la prise de contrôle sur la maladie (l'«*empowerment*», difficile à traduire), tous ces éléments font que le patient, de passif, devient actif.



Cette démarche multidisciplinaire implique non seulement le patient lui-même, mais aussi les divers intervenants et au premier chef le médecin, dont la consultation médicale est radicalement changée par cette approche, car, paradoxalement, focalisée sur le patient. Ceci paraît aller de soi, mais est en fait plus compliqué qu'on ne le croit. Avec lucidité et courage, le Dr Baud évoque en effet les relations ambiguës qui peuvent lier le corps médical et l'industrie pharmaceutique, ou, à moindre échelle, le fait que le médecin, souvent inconsciemment, veut faire travailler les structures de son hôpital. La priorité absolue doit aller à l'intérêt du patient. Pour cela, il faut bien connaître la personne, lui expliquer sa maladie, lui faire comprendre quels sont les mécanismes physiologiques impliqués. Il faut aussi percevoir ce que voudrait le malade, quels sont les projets qui alimentent son énergie, l'objectif étant de lui donner une certaine autonomie en lui conférant des compétences d'auto-soins. Avec une meilleure connaissance de sa pathologie chronique, il peut mieux en analyser l'évolution, faire face, décider, résoudre certains problèmes thérapeutiques. Ces compétences améliorent la confiance en soi, permettent de mieux gérer le stress, d'identifier les besoins, d'informer son entourage, et d'utiliser de manière optimale les ressources du système de soins. Tous ces aspects évoqués par le Dr Baud font écho à la discussion entre patientes qui a eu lieu le jour précédent, relativement à la «pyramide des besoins». Elles ont ainsi identifié plusieurs points qui leur ont paru particulièrement importants : savoir dire non au médecin en faisant valoir le point de vue de la patiente ; apprendre à exprimer ses choix et son ressenti, reprendre la main sur sa maladie.



Mais venons-en aux «Ateliers Bien-Être» de l'après-midi.

Brigitte Pergetti, infirmière spécialisée dans la formation d'adultes, travaille actuellement à Meaux comme praticienne indépendante et donne des consultations de sophrologie. Cette technique, qui s'inspire de la philosophie, de la psychologie et de la méditation, permet une meilleure prise de conscience du corps et donne de précieuses informations sur les émotions. Elle contribue ainsi non seulement à connaître nos désirs profonds, mais aussi à acquérir une vision positive des choses. Ce travail sur soi se pratique à long terme, car il aide à reprendre confiance en soi, à juguler la douleur et les crises d'angoisse, éviter le «burn-out», gérer le stress, et élever le niveau de conscience. Les participantes à FLAM Tours 2018 ont bénéficié d'un aperçu de la méthode grâce à une séance de relaxation profonde. Cette démarche a permis de gagner momentanément, entre endormissement et éveil, une perception plus aiguë de nos sensations et de notre environnement. Ce principe d'action positive se répercute dans les différents champs de conscience et, à terme, participe au bien-être global. Il aide à saisir la réalité objective, c'est-à-dire les choses telles qu'elles sont, et non pas telles que nous les croyons être. La démarche exige bien entendu un engagement de la part des patients, le thérapeute n'étant là que pour guider les premiers pas. Il faut s'investir personnellement, travailler la respiration, la détente, l'équilibre, retrouver son harmonie intérieure. La sophrologie, intervenant sur la globalité de la personne, contribue à régler l'ensemble des problèmes : elle développe la mémoire, la concentration, les performances physiques, améliore l'estime de soi, et même renforce le système immunitaire. Elle est donc utile au quotidien, à chaque moment de la vie.

Enfin, **Marielle Jaën**, sage-femme, s'est spécialisée dans l'«art martial sensoriel». Cette technique tire son nom de l'aïkido, dont elle est initialement inspirée, mais elle a évolué en une gymnastique très lente et douce, presque statique. Là aussi, les participantes ont bénéficié d'un cours d'introduction. Les mouvements, exécutés en ralenti extrême, mobilisent un membre après l'autre, très progressivement, jusqu'à engager en douceur l'ensemble du corps. Les impressions des participantes ont été assez partagées. Certaines, d'abord crispées par les exercices, se sont ensuite senties libérées, tandis que d'autres, sans doute habituées à des mouvements plus énergiques, n'ont guère ressenti d'effet particulier.

Enfin, à la fin de cette journée studieuse, les participantes et accompagnants se sont, comme de coutume, amusés lors de la soirée de gala généreusement offerte par l'association FLAM. Le repas festif a été agrémenté de chansons présentées avec beaucoup de charme et d'humour par deux jeunes chanteuses tourangelles, Nathalie et Agnès, «Les Belles de Mai» de leur nom d'artistes, qui s'accompagnaient à l'accordéon. Elles ont enthousiasmé leur public en proposant un vaste choix de chansons de toutes époques, dont les paroles, par le biais de nombreux cahiers, étaient mises à disposition des convives «choristes». Les Lamistes ont donc pu manifester leurs belles voix, tout en bénéficiant d'une séance supplémentaire de physio respiratoire ! Des rires, de la joie et du plaisir !

Paul et Rosemary BISSEGGER



En avril c'était ma "première lam-party ". J'ai passé ce week-end dans une bulle.
 À Tours, j'ai découvert une "famille".
 Je n'étais plus seule avec la maladie Partager nos expériences, oser parler, échanger, rire, écouter le récit émouvant et plein d'espoir d'une lamiste greffée.
 Toutes les interventions que se soit, malade, médecin ou accompagnant ont été très bénéfiques.
 Je suis repartie avec le sentiment que je respirais mieux.
 Je vous souhaite à toutes d'aller le mieux possible et de passer un bel été.

Régine AUBENAS



ATELIERS PAROLES DU VENDREDI 6 AVRIL

Cet après-midi là, nous nous retrouvons entre lamistes pour échanger et partager notre vécu et nos ressentis, afin de faire émerger les besoins les plus spécifiques de la LAM.

« Pour bien vivre avec la maladie, il est important de bien identifier ses besoins, pour pouvoir les satisfaire au mieux et trouver des réponses plus adaptées »

Argumenter.
Savoir dire non
aux médecins.

Accompagnement
psycho social.

Médecines
douces

Perte de
confiance en soi

S'autoriser à
oublier d'être
malade

Contexte
général
du patient

Besoin de se
poser et de
prendre du
temps pour soi

Soins
adaptés

Aide au
quotidien

Besoin
de
bouger.
Sport

Annonce du
diagnostic.

Meilleure prise
en charge

Effets
secondaires
des différents
traitements

C'est moi
qui
décide!

Rire
Dédramatiser

RENCONTRES REGIONALES

RENCONTRE PACA



Février chez Marie

Invitée par Marie, j'ai fait le voyage à Marseille pour rencontrer les lamistes du sud.

Autour d'un repas convivial et très animé, 6 lamistes ont échangé sur leur parcours face à la maladie, leur ressenti, le traitement.

C'était une première pour moi.

Parler de cette "maladie invisible" et être comprise !

Et tout cela dans la bonne humeur et la gaité.

J'ai été très touchée de recevoir des fleurs car c'était mon anniversaire.

Je suis repartie dans la Drôme avec du soleil plein la tête malgré le temps maussade.

Régine AUBENAS

**Prochaine rencontre régionale
Bretagne – Pays de Loire -Normandie
Le 1 septembre 2018 à Vannes**

RÉFÉRENTES RENCONTRES RÉGIONALES

Ile de France : *Cécile Constant et Annie Simon*

Bourgogne - Franche Comté – Suisse : *Françoise Bailey*

Bretagne - Pays de Loire - Normandie: *Marie-Hélène Mancel*

Occitanie: *Marie-José Gissot*

Provence-Alpes-Côte d'Azur - Corse : *Edith Henry et Marie Jodon*

APPEL À CANDIDATURE POUR :

Auvergne Rhône-Alpes

Centre - Val de Loire

Grand Est

Hauts de France

Nouvelle Aquitaine



SITE INTERNET



Nous en parlons depuis plus d'un an, c'est lancé, le nouveau site internet FLAM devrait voir le jour en fin d'année. Une partie sera à destination des internautes, l'autre partie, plus complète et détaillée sera réservée aux adhérents.

Nous le souhaitons plus moderne, facile d'utilisation et convivial en espérant qu'il répondra à toutes vos attentes. Si vous avez des idées à nous proposer, n'hésitez pas à nous contacter.

Un grand merci à Paul Bissegger, notre personne ressource pour le site qui s'est particulièrement investi sur ce projet et sans qui nous n'en serions pas là aujourd'hui.

ADHÉSIONS 2019

Comme cela a été voté en A.G, le montant des adhésions est arrêté à 33 € pour une personne et 55 € pour un couple.

LE NOUVEAU BUREAU DE FLAM



PRÉSIDENT : Alain MANCEL
alain.mancel@francelam.org



TRÉSORIÈRE : Annie SIMON
annie.simon@francelam.org



SECRÉTAIRE : Marie-José GISSOT
marie-jose.gissot@francelam.org



VICE-PRÉSIDENTE: Marie JODON
Référénte Flam Infos
marie.jodon@francelam.org



Cécile CONSTANT
Secrétaire adjointe
Référénte site internet
cecile.constant@francelam.org



Edith HENRY
Référénte projets
edith.henry@francelam.org



Dr Violette LECLERC
Référénte médicale
violette.leclerc@francelam.org



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

TEMOIGNAGES

ÇÀ VA MIEUX EN LE DISANT ?

OPÉRATION DES HANCHES POUR UNE LAMISTE

Depuis 2 ans je souffrais de plus en plus de la mobilité réduite de mes hanches.

On m'avait fort conseillé de me faire opérer sur Lyon « *vue vos poumons* » !!! Je suis donc allée à l'hôpital D. qui se trouve proche de l'hôpital pneumologique (centre de référence des maladies rares pulmonaires où je suis suivie depuis 2006.)

Un premier chirurgien avait refusé de m'opérer : « *avec vos poumons...oh, ça attendra bien 5 ans !!!* ». Alors que mon entourage continuait de me bombarder « *Les hanches oh, mais ça se fait bien, pas besoin d'aller à Lyon !* »

Mon médecin traitant et le kiné m'ont pressée pour revoir un chirurgien « *avant d'en arriver au fauteuil roulant* » car ma hanche gauche se bloquait de plus en plus ! J'ai donc eu une nouvelle consultation avec un deuxième chirurgien au mois de juin dernier. Il avait programmé les opérations pour septembre. Sous les conseils du pneumologue de Lyon, j'ai demandé de programmer un bilan pneumologique. J'ai eu l'échographie du cœur chez ma cardiologue habituelle qui a eu la gentillesse de me prendre rapidement : Quand elle m'a dit « *les paramètres sont moins bons que l'an dernier, vous verrez bien ce qu'ils vous disent* », je n'ai pas cherché à comprendre, sûre que cela venait de la canicule qui me fatiguait énormément ! Quand j'ai eu le contrôle pneumologique, c'est un nouveau pneumologue qui a commencé à me suivre : « *Vous avez de la **tension artérielle pulmonaire** donc on ne peut pas entreprendre des opérations chirurgicales sans faire un **cathétérisme côté droit du cœur*** »... J'aurai du m'en inquiéter car après chaque bilan, les conclusions

se terminaient par « *pas de tension artérielle pulmonaire* » serait-ce qu'il y ait des choses que nous zapons !

Des réalités que j'ignorai totalement jusque-là !...Quand j'ai vu l'anesthésiste quelques jours après, il a sagement écouté l'avis du pneumologue... et bien sûr impossible d'avoir des rendez-vous rapidement. Les interventions ont été reportées une nouvelle fois pour novembre (à 8 jours d'intervalles). Il m'a fallu encore bien des démarches pour que cet examen cardiaque soit réalisé un mois avant... Nouvelle surprise pour l'ignorante que je suis : 4 jours d'hospitalisation en pneumo-cardio avec toute une batterie d'examens... et encore bien des émotions qui ont bien fait monter ma tension artérielle (celle du bras cette fois -ci : côté gauche du cœur !!!) Bref, si effectivement j'avais « *toujours de la tension artérielle pulmonaire – mais pas si élevée que ça, et un bon débit de sang dans le cœur* » le pneumologue a donné le feu vert à l'anesthésiste pour les interventions chirurgicales...et contre toute attente, « *comme la première s'est très bien passée* » ils ont enchaîné avec la deuxième 8 jours après. Bien sûr 2 anesthésies rapprochées m'ont éprouvée et pendant 15 jours j'ai eu besoin de plus d'oxygène pour retrouver mon souffle habituel. Deux mois après, je marche, monte les escaliers, peux me bouger sans que cela me demande des énergies phénoménales donc j'ai rajeunie et j'ai grandi de 10 cm selon mon entourage ! Même si j'ai râlé devant toute la série d'épreuves préliminaires, aujourd'hui, je remercie les médecins des 2 hôpitaux qui ont travaillé en concertation !

Alice NIER

TRAVAIL ET OXYGÈNE : « VOUS N'Y PENSEZ PAS ? »

Après le choc du diagnostic de lymphangioliomyomatose et après le flot d'émotions qui nous ont, alors, submergées, nous avons posées des questions sur l'évolution, le devenir.

Dans cette évolution possible, il y a pour celles ayant des lésions pulmonaires, l'insuffisance respiratoire et l'oxygénothérapie. Et lorsque l'oxygène s'impose, on peut avoir le sentiment que la vie professionnelle s'arrête là ; -« travaillez avec de l'oxygène, vous n'y pensez pas ? »-« si justement, j'y pense ».

Voici donc, mon témoignage.

Pour moi, le diagnostic de LAM a été posé en Janvier 2003. Pendant des années, mon état de santé est resté stable, et j'ai poursuivi, aussi longtemps que possible, ma profession d'infirmière à l'hôpital. L'évolution de la LAM, même si lente, était bien là et au fur et à mesure des visites et des bilans médicaux, le pneumologue devenait de plus en plus insistant : « il faut lever le pied » « vous ne pourrez pas poursuivre votre métier, il faut y penser et vous préparer » « ce rythme, c'est trop »...

Ce n'était pas faux. Le rythme soutenu devenait, physiquement, très difficile et je m'essouffais un peu, beaucoup..... !!!

Alors, j'ai demandé à faire un bilan de compétences. Celui-ci m'a aidé à me projeter : changer complètement de voie, peut-être ? Oui, mais ?

Finalement, j'étais trop attachée à mon métier et devenir Infirmière de santé au travail était le bon consensus ; rester infirmière, utiliser mon expérience, mais différemment et avec une activité beaucoup moins physique et compatible avec mon état de santé. J'ai, donc, demandé à bénéficier de la formation obligatoire pour acquérir les connaissances nécessaires dans ce domaine. Après deux refus, j'ai obtenu cette formation d'un an (en partie financée par le FIPHFP).

Mais la maladie évoluant, trois mois avant de la débiter, l'oxygène s'est imposée 24h/24h. Quel mauvais tour me jouait-on là ? Et bien tant pis, j'y allais.

Et, j'ai fait ma rentrée scolaire à l'université PARIS DESCARTES, avec mes lunettes à oxygène et de vue, et mon système portable. C'est sûr, j'ai rencontré, au début, des regards étonnés, incrédules, mais ce fut au final une année formidable d'échanges, de rencontres de bienveillance. J'y ai puisé une énergie incroyable. C'était le grand bain : transport en commun (matin et soir RER et métro) et l'occasion de se confronter à la réalité quotidienne des personnes en situation de handicap, dans les transports. Tout un programme !!!

Diplôme en poche, j'ai débuté ma nouvelle activité d'infirmière de santé au travail sur deux sites différents. L'un deux était l'hôpital où je travaillais auparavant. Bien entendu, j'appréhendais un peu la réaction de mes anciens collègues où encore l'heure du déjeuner au self, quand tous les regards convergent vers vous (la chose incongrue) dans un silence assourdissant !!!

.../...

.../...

Je me suis souvenue des paroles de Thérèse (Lamiste, qui nous a quitté). Lors d'une discussion (les rencontres entre patientes permettent aussi, cela), elle m'a dit : « Si toi, tu es à l'aise, si tu montres un grand sourire, tu verras, les gens eux aussi, oublient les lunettes et ne voient plus que ton sourire ». Son conseil et son expérience m'ont été d'une grande aide. Bien sûr, tout cela ne se fait pas du jour au lendemain, mais avec la volonté et l'envie, c'est possible. Si des adaptations de poste sont nécessaires (du temps partiel, des aides techniques..), nous ne sommes pas seules, et pouvons être aidées par la MDPH, et en particulier le SAMETH, le médecin du travail.

Les systèmes d'oxygène portatifs permettent, aujourd'hui, une autonomie suffisante pour assurer une journée de travail et sont peu encombrants.

Le matin, je charge mon appareil HELIOS comme j'enfile mon manteau. C'est un réel plaisir pour moi, de poursuivre une activité professionnelle et tous les jours, j'ai le sentiment de participer à changer le regard sur le handicap.

Ne nous laissons pas interdire l'accès à l'emploi car nous y avons notre place et c'est à nous de l'occuper si tel est notre choix.

Béatrice BEUZERON

* FIPHP : Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique

* SAMETH : Service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés

*MDPH : Maison départementale des personnes handicapées

*AGEFIPH : Association Nationale de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des handicapés

Une grande première pour moi de vous rencontrer après la découverte de ma LAM en janvier 2016.

Petite rétrospection de cette triste découverte...

Je passe un scanner rénal pour une suspicion de colique néphrétique de 2 épisodes en 2015.

Résultat négatif, les reins vont bien. Mais l'urologue m'apprend qu'il y a des kystes visibles sur les bases pulmonaires et me prescrit un scanner pulmonaire pour en savoir un peu plus.

Et je vais en savoir plus....

La charmante manipulatrice radio me souhaite « bon courage Madame » à la sortie du scanner sans que j'en connaisse le résultat ! Quelle délicatesse !

Je suis ensuite reçue en consultation d'oncologie où l'on me confirme que cela n'a rien à voir avec un cancer mais que ces images évoquent une LAM, mot imprononçable que je découvre. Mon compagnon, mon Amour, s'effondre, inquiet mais à la fois rassuré que ce ne soit **pas le crabe !**

Incrédule, j'ai même demandé s'il s'agissait bien de MON scanner ! Après tout, une erreur peut toujours subvenir, surtout que je n'ai absolument aucun symptôme !

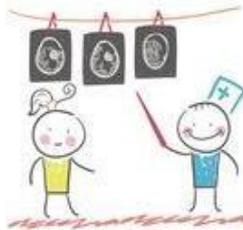
Mais au 2ème scanner, 6 mois plus tard, je dois me rendre à l'évidence, pas de doute, il s'agit bien de moi plein de kystes partout partout, sniff !

Les EFR sont particulièrement bonnes, « supra normales ». On me demande même si j'ai chanté ou si je suis une ancienne sportive !

Bref, je suis suivie à la Pitié tous les ans, prochain contrôle en juillet.

Depuis je me suis renseignée sur cette drôle de maladie orpheline et j'ai aussi fait le pas de venir vous voir à Tours. De belles rencontres m'attendaient dans la bonne humeur même si dans le fond nous restons des raretés !

Bravo pour l'organisation de ces journées à Tours et merci à vous de m'y avoir accueillie si chaleureusement.



Frédérique DELSOL PONCHON

Les flamistes du sud grâce aux initiatives de Désirée qui a commencé à nous recevoir chez elle à Nice plusieurs fois il y a près de 10 ans se réunissent chaque année à Nice, Toulon, Vence. Et chez Marie à Marseille pour le dernier déjeuner en date en février de cette année 2018.

Donc nous commençons à bien nous connaître et apprécions nos moments de rencontres qui sont toujours décontractés et plein de bonne humeur.

Sur cette base de complicité nous avons décidé le 8 décembre dernier, Dorothée (Vence) et moi-même (Marseille) de nous faire hospitaliser les mêmes jours et dans la même chambre pour nos tests de contrôles annuels à Lyon.

Pendant 2 jours nous avons ri et partagé nos émotions. Cela a rendu notre séjour presque agréable. Je voulais en témoigner pour peut-être donner des idées à certaines d'entre nous qui n'y auraient pas pensé... à deux c'est vraiment plus léger et on échange des choses intimes comme de vraies amies de longue date. Entre 2 contrôles, nous nous retrouvions au café dans le hall et c'était agréable pour moi de corrompre Dorothée pour l'inciter à partager un brownie au chocolat.

Nous nous sommes séparées après 2 jours de vie commune en nous promettant de refaire la même chose l'année prochaine. Dans mon souvenir, mon séjour à l'hôpital de Lyon est presque un moment de détente ce qui peut paraître très étonnant. Bon c'est ma version de notre histoire peut être que Dorothée va être beaucoup plus réservée que moi sur le sujet. Car elle m'a tout de même supportée, ce qui n'est peut-être pas toujours facile 😊

Des bisous à vous toutes de Marseille

Frédérique DAHER

Nous avons eu effectivement une belle complicité toutes les deux. En l'espace de deux jours, nous nous sommes libérées de notre quotidien et nous avons été des patientes très assidues.

J'insiste sur une chose importante pour nous toutes, c'est qu'il ne faut pas quitter le milieu hospitalier sans avoir eu les réponses à nos questions et insister pour s'entretenir avec nos médecins et discuter de nos résultats.

Bien maintenant, j'ai hâte de retrouver ma complice pour notre rendez-vous annuel. J'attends notre prochaine convocation qui ne devrait plus tarder !

À bientôt Fred!

Dorothée BAREL



**« Ne comptez pas les jours
Faites que les jours
comptent »**

Régine AUBENAS

Je pense que le mieux est d'apprendre à se préserver.

Tout passe par l'élimination de toute source de stress.

Lorsqu'une situation peut en induire, il faut relativiser et s'épargner.

Moi je prends le temps pour tout car l'urgent sera fait et le reste suivra.

Toujours garder une bonne philosophie de la vie. Le matin après ma dose de striverdi (bronchodilatateur) je n'hésite pas s'il le faut à prendre le temps de tousser pour me dégager.

Et après je commence réellement ma journée. Entre vie professionnelle et privée, mes journées sont bien remplies.

Et si je suis fatiguée, je me repose.

J'ai décidé de ne plus faire souffrir mon corps et ainsi de préserver mon souffle.

J'évite également les personnes toxiques, qui pensent mieux nous connaître et veulent toujours plus de nous.

Quitte à en fâcher plus d'un.... (ça c'est pour les coups de gueule....) Ne pas hésiter à ouvrir les fenêtres dans mon bureau si les produits d'entretien m'empêche de bien respirer.

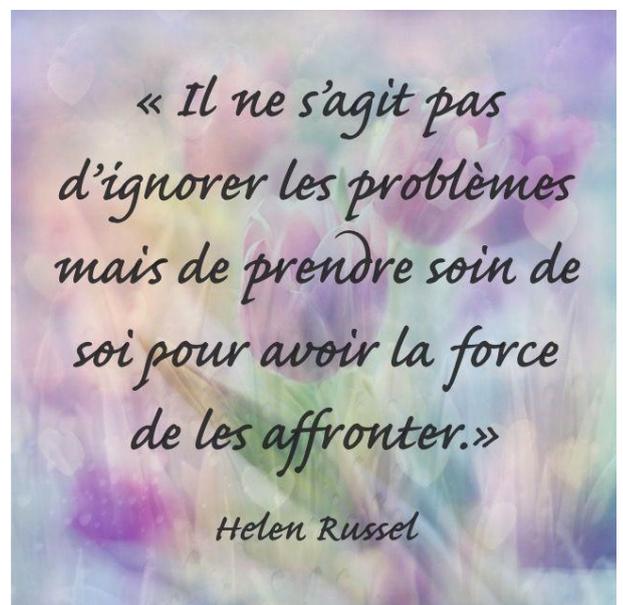
Car nous avons beau l'expliquer aux personnes responsables des achats, bien souvent nos demandes restent vaines...

Marcher à son rythme. En général nous rattrapons ceux qui courent.

Comme le lièvre et la tortue... rien ne sert de courir, il faut partir à point.

Belle journée

Annie VENDES



CARNET ROSE

Il y a bientôt un an, j'ai eu la chance d'accueillir la plus jolie des fleurs, une petite Capucine, au terme d'une grossesse qui a été pour le moins mouvementée (encore que le terme est discutable étant donné que j'ai vécu une grande partie de cette période couchée).

Le désir de grossesse est né très tôt, je voulais être mère de trois enfants et le premier avant 25 ans. En 2013, alors que mes 25 ans étaient passés depuis presque 2 ans (mon délai de grossesse refixé à « avant 35 ans »), j'ai eu en 6 mois une série de pneumothorax qui a abouti au diagnostic de la LAM avec la dure remise en question de la grossesse. Je me suis un temps intéressée à l'adoption car ça me semblait la meilleure solution pour allier santé et désir de maternité. Finalement, la lourdeur des démarches et la problématique d'adopter à l'étranger quand on ne peut pas voyager en avion nous en ont dissuadés. J'ai alors exprimé mon désir de grossesse à ma pneumologue qui m'a dit qu'elle était possible car j'avais une VEMS encore assez haute (environ 85 %), qu'ensuite je pourrai commencer le Sirolimus. Il fallait néanmoins que la maladie ralentisse un peu car ma VEMS avait sensiblement chuté en 2 ans. En janvier 2016, mes examens ont montré une stabilité relative mais mon angiomyolipome rénal déjà embolisé avait encore fait des siennes en regrossissant. Au vu de mon désir de grossesse, il était indispensable de neutraliser l'importun ; ce qui a été fait par le biais d'une néphrectomie partielle. Je suis, ensuite, tombée enceinte très rapidement.



Malheureusement, à 3 mois de grossesse, j'ai eu un nouveau pneumothorax qui a nécessité un drainage (j'avais déjà été opérée auparavant 2 fois à droite et 1 fois à gauche), quelques semaines après, alors que j'étais toujours drainée, l'autre poumon s'est décollé.

Au bout de 6 semaines de vains drainages, j'ai été opérée à quelques jours d'intervalle des deux poumons. Quelques jours après ma sortie de l'hôpital, un des poumons s'est à nouveau décollé et je suis repartie pour un tour de drainage. Je ne m'étendrai pas sur la culpabilité, l'inquiétude et la souffrance d'imposer à son bébé deux anesthésies générales, la peur de faire une fausse couche, la prise de tout un tas de médicaments (que je limitais le plus possible) et les radios. J'ai eu l'impression d'être, à ce stade, la pire des mères et d'avoir envoyé ma fille en colonie de vacances à Fukushima.

Les trois derniers mois de grossesse se sont passés tranquillement mais je bougeais peu, j'étais très gênée pour respirer. Parcourir 50 m pour aller à la boîte aux lettres me paraissait plus audacieux que de faire un trek au Kirghizistan.

.../...

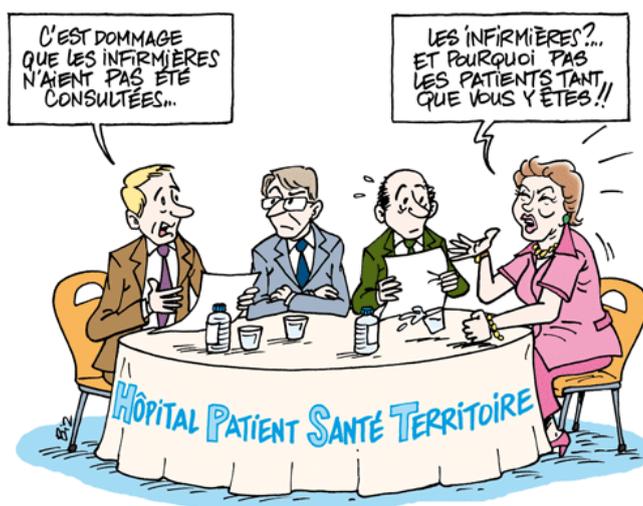
.../...

J'ai eu une césarienne programmée le 6 juin (anniversaire du débarquement, ça ne s'invente pas). Mon gynécologue m'avait laissé le choix de l'accouchement mais je craignais un pneumothorax en accouchant par voie basse et je n'envisageais pas d'être séparée de ma fille, dès sa naissance. Quelle joie et quelle émotion lorsqu'on m'a mis sur la poitrine cette petite boule recroquevillée, toute rousse (un effet tératogène du contramal ? À moins que ça soit son prénom qui la prédestinait...) au teint violet (parce qu'elle avait avalé beaucoup de liquide amniotique), mais en bonne santé. Lors des examens pulmonaires suivants, on m'a découvert un pneumothorax que je suspectais vaguement mais j'étais trop occupée avec mon bébé pour vraiment m'en soucier. J'ai commencé il y a peu le Sirolimus mais c'est difficile d'évaluer les conséquences de la grossesse sur la maladie à cause de mon pneumothorax qui a, semble-t-il, définitivement pris ses quartiers dans ma cage thoracique.

Voilà le récit de ma grossesse que je ne regrette pas car voir ma fille grandir est un ravissement de chaque jour.

Roselyne

Une collègue me dit : « quand on est malade, on se soigne », moi, j'ai un peu réalisé le contraire : si je me soigne, c'est que je suis malade.



AU REVOIR ODILE

Nous avons le regret de vous annoncer le décès d'Odile GUIBERT, survenu début décembre 2017.

Nous avons eu cette information par hasard courant janvier.

Odile restera, pour celles et ceux qui la connaissent,
la bonne humeur et le dynamisme incarné.

Et nous nous rappellerons, tout autant de
son humour et de sa dérision

Elle représente pour nous toutes et tous, une personne importante pour Flam
depuis sa création.

Bon vent à toi Odile!



Rencontre annuelle Nantes 2014

Nos pensées se tournent vers sa famille et ses amis

Les membres du bureau

INFORMATIONS MEDICALES

EXPÉRIENCE SUR LE RISQUE DE SURVENUE D'UN PNEUMOTHORAX LORS DE LA RÉALISATION D'UNE EXPLORATION FONCTIONNELLE RESPIRATOIRE

Extrait de la présentation du Pr Sylvain MARCHAND-ADAM, le samedi 7 avril 2018, lors de la réunion annuelle de l'association FLAM.

Une étude réalisée de 1995 à 2015, aux Etats Unis, avait pour but d'évaluer le risque que pouvait représenter les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) et des tests d'exercice (EFX) sur la survenue d'un pneumothorax (PNO) chez des patients atteints de LAM. Pendant cette période, 691 patientes ont effectué 4523 EFR et/ou 1900 EFX.

Résultats : 3 patients ont présenté un pneumothorax au cours de l'une ou l'autre épreuve exploratoire. Si l'on résume ce résultat en pourcentage par rapport :

Au nombre de patients : 0,14 à 0,29 PNO / 100 patients

Au nombre de tests effectués : 0,02 à 0,04 PNO/100 Test effectués

Conclusion : selon les résultats de cette étude, le risque de survenue d'un pneumothorax lors de la réalisation d'une EFR ou d'un EFX est très faible et ne doit pas être un frein à leur utilisation. Les patientes doivent être rassurées sur ce risque et cela améliorera la qualité de ces examens et de leur interprétation très précieuse pour la prise en charge de la LAM.

Ref : : Incidence of Pneumothorax in Patients With Lymphangioleiomyomatosis Undergoing Pulmonary Function and Exercise Testing . Angelo M. Taveira-DaSilva · Jul 2016 · Chest

Pr Sylvain MARCHAND ADAM



LE DRAINAGE POSTURAL

Les chevilles qui gonflent en fin de journée ?
Quelques attitudes simples peuvent y remédier, par ex :



Le moins possible



Le plus souvent possible



Comme on peut, quitte à faire des pauses

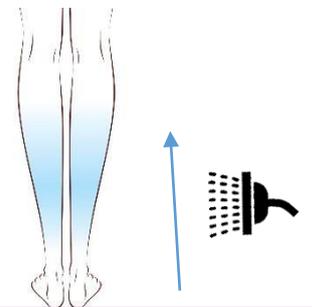
Astuce : surélever les jambes pendant la nuit en ajoutant une calle d'environ 10 cm, sous chacun des pieds du lit, du côté des pieds, sauf en cas de difficultés respiratoire ou si votre médecin vous le contre-indique.



Cela évite la « fuite » de l'oreiller sous les pieds pendant la nuit, dès que l'on bouge.

Autre astuce : le drainage thermodynamique

Terminer la douche par un jet d'eau froide des pieds vers les jambes



Violette LECLERC

INFORMATIONS DIVERSES

RÉGIME SANS GRAISSE

Atteinte d'une LAM, j'observe un régime pauvre en lipides.

Il y a quelques mois, j'ai trouvé dans 2 grandes surfaces (Leclerc et Carrefour) des bouteilles (50 cl) de sauce salade sans huile

Elaborées par Marc Veyrat dans la marque Le Jardin d'Orante.

Ces sauces sont très bonnes pas chères et certifiées AB.



Autre produit intéressant pour nous, des gaufrettes LU La PAILLE d'OR (fraises ou framboises). 6 gaufrettes = 0,2 g de matière grasse



Pour terminer, pour l'apéritif chez des amis j'emporte des sticks d'Alsace (ANCEL). 25g = 0,25g de matière grasse.



Si vous aussi connaissez de bons produits pour nous, envoyez un article pour notre revue.

Salut à toutes et bon courage.

Danièle DELMER.

Merci Danièle pour cet article, pour y faire suite, voici un complément d'informations et quelques recettes :

NB : 1,2 g de matières grasses. (attention cela représente 16 sticks). Je les ai pesés ! Annie

La société NUTRICIA fabrique une huile de TCM en 500ml, vendue en pharmacie et remboursable à 100% sur ordonnance.

Ne pas oublier que tous les produits faibles en graisse sont riches en sucres...



RECETTES

Quelques recettes déjà parues, n'hésitez pas à les consulter dans les archives Flam Infos, sur le site internet :

Janvier 2002, N° 2 page 2 : Petit pâté de veau aux herbes, Flan aux pommes.

Avril 2002, N° 3 page 7 : Pintade à la normande.

Juin 2013, N° 43 page 9 : Cake aux raisins, parfumé à l'orange.

Mai 2015, N° 48 page 16 /17 : La millassine, Le gâteau au yaourt.

Février 2015, N° 47 page 17 : Crumble allégé, Méli-mélo de pain d'épices et de poire au yaourt de brebis 0%, Œufs à la neige à l'orange, Clafoutis sans beurre.

Janvier 2017, N° 53 page 16/17/18 : Noix de St Jacques fondue de poireaux, carottes et pommes de terre
Pain d'épices, Rillettes de cabillaud ou variante avec du thon.

Janvier 2018, N° 55 page 25/26/27 : Béchamel allégée, Orange givrée, Bavarois aux fruits.

LA SAISON DES CRUDITÉS

La saison des crudités est commencée, alors on en profite :

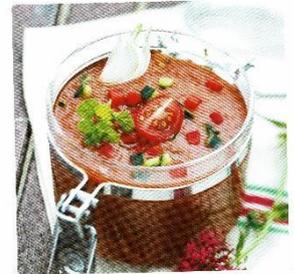
Pour partager d'excellents moments entre amis : Taillez concombre et carotte en bâtonnets, pensez aux radis et aux tomates cerises, aux choux fleurs, fenouil, céleri branche... conservez de petits épis de maïs, cœurs d'artichaut, petites asperges, cœurs de palmier...

Pour les accompagner il y a une sauce toute simple : un fromage blanc ou un yaourt 0 % un peu de sel, poivre, puis selon votre choix, persil, menthe ou ciboulette, estragon, piment d'Espelette, curry, moutarde.



GASPACHO LÉGER

Pour 1 personne : 75 g de concombre
 75 g de poivrons rouges
 ½ oignon
 ½ gousse d'ail
 100 g de tomates pelées au jus
 sel, poivre
 1 cuillerée à café de vinaigre



- 1 – Peler le concombre, enlever la peau du poivron à l'aide d'un économe ou d'un couteau. Le couper en petits morceaux.
- 2 – Ciseler l'oignon et presser la gousse d'ail.
- 3 – Egoutter les tomates au jus, les mettre dans un saladier avec les morceaux de concombre et de poivron rouge, l'ail pressé, l'oignon émincé, le sel, le poivre et le vinaigre. Filmer le saladier et le mettre au réfrigérateur jusqu'au lendemain.
- 4 – Mixer l'ensemble des ingrédients pour obtenir une soupe liquide et homogène. Rectifier l'assaisonnement si nécessaire.
- 5 – Réserver au frais jusqu'au service.

Recette extraite du livre du Dr Jean-Michel COHEN, objectif minceur, éditions Flammarion fév.2009

CHAIR À SAUCISSE MAISON

Pour 4 personnes :

- 1 oignon
- 100 g de veau (escalope ou noix)
- 100 g de dinde (escalope ou filet)
- 1 œuf
- Persil ou estragon ail, sel, poivre



- 1 – Mixer la viande, le persil, l'ail et l'oignon.
- 2 – Ajouter un œuf.
- 3 – Saler, poivrer.
- 4 – Garnir les légumes de votre choix de cette farce.
- 5 – Mettre au four (thermostat6) pendant 30 minutes.

PLANCHA DE LA MER



Pour une petite plancha voici quelques suggestions :

Brochettes Rougets ou st Jacques ou lotte ou encore des crevettes bouquets – Navets ou courgettes ou céleri rave.

Prévoir de pré-cuire les légumes coupés en dés dans un peu d'eau. Pour la cuisson des navets et du céleri ajouter un peu de sucre.

Embrochez le légume choisi puis le poisson.

Cette petite brochette est sympa pour l'apéro.

Et pour la suite : faire mariner des filets de dinde ou de poulet dans du citron, miel, des herbes (ma préférence est estragon).

Et dans le prochain FLAM INFOS, nous attendons vos recettes



Annie SIMON et Marie-Hélène MANCEL



LAMPOSIUM CINCINNATI 2018



Rosemary et Paul Bissegger que le bureau a sollicité, représenteront Flam au Lamposium de Cincinnati du 6 au 9 septembre 2018. Nous sommes conjointement très enthousiasmés et nous les remercions très chaleureusement.

Le programme est riche, mais dense et intense. Les après-midis, 2 conférences se dérouleront en parallèle. Le choix est corsé.

Voici quelques thèmes qui seront abordés durant ces journées :

- Les dix principales choses à savoir de la LAM
- Qu'est-ce que la LAM et comment la soignons-nous ?
- Essais cliniques : changer le futur de la LAM
- Comprendre les interventions chirurgicales de la LAM
- Tirer un maximum de l'expérience clinique
- Soigner les soignants
- La santé féminine et la LAM
- Comprendre vos TFP (tests de fonction pulmonaire)
- Forum scientifique LAM
- Développer la collecte de fonds
- Discussion table ronde
- La transplantation pulmonaire
- LAM et NIH (Institut national US pour le cœur, les poumons et le sang)
- Atelier qualité de vie : Bien-être et médecine intégrative
- Atelier qualité de vie : Exercice et oxygène
- La génétique de la LAM et TSC
- Pour clôturer, résumé de la conférence scientifique

Rosemary et Paul, prenez des forces !



Marie Jodon

CENTRES DE RÉFÉRENCE ET DE COMPÉTENCE DES MALADIES PULMONAIRES RARES

CENTRE DE RÉFÉRENCE (COORDONNATEUR)
Pr Vincent COTTIN LYON HOSPICES CIVILS

Le centre de référence peut être scindé en plusieurs entités d'où le terme centre constitutif. Le centre de référence bénéficie d'un financement dédié.

CENTRES DE RÉFÉRENCE (CONSTITUTIF)

Philippe BONNIAUD	DIJON	CHU LE BOCAGE
Benoit WALLAERT	LILLE	CHR CALMETTE
Bruno CRESTANI	PARIS	HU PARIS NORD SITE BICHAT AP-HP
Hilario NUNES	PARIS	HU PARIS SITE AVICENNE AP-HP
Jacques CADRANEL	PARIS	HU EST PARISIEN SITE TENON AP-HP
Christian STRAUS	PARIS	HU PITIÉ-SALPÊTRIÈRE AP-HP

CENTRES DE COMPÉTENCE

Un centre de compétence est un point d'accueil régional pour une maladie rare. Cela signifie surtout qu'il n'y a aucun financement spécifique.

Pr Jean-Charles DALPHIN	BESANÇON	CHU JEAN MINJOZ
Dr Claire DROMER	BORDEAUX	CHU HAUT-LÉVÊQUE
Dr Emmanuel BERGOT	CAEN	CHU CÔTE DE NACRE
Dr Sébastien QUETANT	GRENOBLE	CHU MICHALLON
Pr Martine REYNAUD-GAUBERT	MARSEILLE	HOPITAL NORD AP-HM
Pr Arnaud BOURDIN	MONTPELLIER	CHU ARNAUD DE VILLENEUVE
Dr Emmanuel GOMEZ	NANCY	CHU BRABOIS
Pr Charles-Hugo MARQUETTE	NICE	CHU PASTEUR
Pr Dominique ISRAEL BIET	PARIS	HU PARIS OUEST SITE G POMPIDOU AP-HP
Pr David MONTANI	PARIS	HU PARIS SUD SITE KREMLIN-BICÊTRE AP-HP
Pr François LEBARGY	REIMS	CHU MAISON BLANCHE
Pr Stéphane JOUNEAU	RENNES	CHU PONTCHAILLOU
Dr Mathieu SALAÛN	ROUEN	CHU CHARLES NICOLLE
Dr Sandrine HIRSCHI	STRASBOURG	HU NOUVEL HOPITAL CIVIL
Pr Grégoire PREVOT	TOULOUSE	CHU LARREY
Pr Sylvain MARCHAND-ADAM	TOURS	CHRU BRETONNEAU

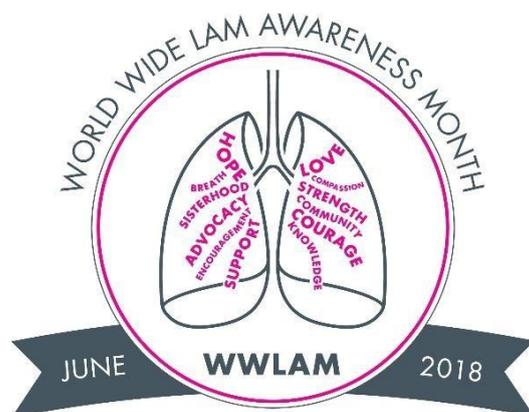
Arrêté du 8 août 2017 portant labellisation des réseaux des centres de référence prenant en charge les maladies rares

LA LAM DE PAR LE MONDE

JUIN: MOIS MONDIAL DE SENSIBILISATION À LA LAM 2018.

Une des initiatives de la LAM Foundation :

Les mots inscrits dans les poumons viennent des réponses reçues à la question :
« Que signifie pour vous la communauté mondiale de la LAM ? »



Poumon Gauche :

Espoir
Souffle
Sororité
Mobilisation/groupe de défense
Encouragement
Soutien

Poumon Droit :

Amour
Compassion
Force
Communauté
Courage
Savoir

Merci à Françoise Bailey pour
l'info et la traduction

LAM INTERNATIONAL. ASSOCIATIONS SŒURS EN EUROPE

Organismes généraux recensant les maladies rares

On ne peut aborder ce thème sans évoquer en priorité les organisations faïtières qui coordonnent les efforts de défense des patients et qui interviennent efficacement dans les discussions avec les instances gouvernementales. Il a fallu commencer par inventorier les maladies rares, pour mieux les faire connaître et acquérir une vue d'ensemble. Deux institutions majeures sont fortement liées à la France : toutes deux créées en 1997, elles regroupent l'information disponible : *Orphanet*, base de données créée par l'INSERM (Institut national de la santé et de la recherche médicale) qui répertorie aujourd'hui plus de 6000 maladies rares (la liste continuant hélas à s'allonger), et l'association faïtière *Eurordis*, qui a son siège à Paris et possède des représentations à Bruxelles et à Barcelone. Elle fédère 779 associations de patients de maladies rares dans 69 pays. Depuis octobre 2017, l'Association FLAM en est également membre.

Sur le front de la LAM

Aux Etats-Unis, la **Lam Foundation**, la plus ancienne des institutions engagée à lutter contre cette maladie ; est un organisme majeur pour son poids politique et économique. Elle a été fondée en 1995 et a ses quartiers à Cincinnati (Ohio). En 23 ans, elle a collecté plus de 25 millions de dollars au profit de la recherche, sensibilisé les autorités américaines et suscité la création d'un registre national américain de la LAM. Cette fondation publie le *LAM Handbook*, un livre de référence écrit *par et pour* des femmes atteintes de cette maladie. Cet ouvrage, traduit en de nombreuses langues et distribué par les différentes organisations nationales, offre une vue d'ensemble sur les diverses questions que se posent les patientes. On y trouve des informations sur la maladie, sur son diagnostic, sur les tests les plus courants, sur la vie quotidienne avec la LAM, sur les difficultés potentielles, les solutions possibles, les questions juridiques et d'assurances, enfin une information sur la transplantation pulmonaire. La LAM Foundation a créé en 2007 la *Worldwide LAM Patient Coalition (WLPC)*, regroupant les différentes organisations nationales de patients. Démarrée avec 10 pays participants, elle en compte maintenant 18, dont bien entendu la France. La WLPC organise des conférences internationales (*International Rare Lung Diseases Research Conference and LAMposium*), qui permettent aux acteurs concernés du monde entier d'échanger leurs informations et expériences.

À l'échelle de l'Europe, bien des choses se sont également mises en place depuis les années 2000. Dans le domaine supranational, il faut signaler, sous l'égide de la *European Respiratory Society*, le travail des professeurs S.R. Johnson, J.F. Cordier, R. Lazor, V. Cottin, U. Costabel, S. Harari, M. Reynaud-Gaubert, A. Boehler, M. Brauner, H. Popper, F. Bonetti et C. Kingswood, qui ont publié en 2016, à l'intention du monde médical, de nouvelles lignes directrices ; celles-ci font maintenant référence pour le diagnostic et le traitement de la LAM (*European Respiratory Society Guidelines for the diagnosis and management of lymphangioliomyomatosis LAM*).

La France est l'un des premiers pays en Europe à s'être doté d'une association de soutien aux malades. Celle-ci a été constituée en juillet 2001 grâce à l'engagement de Michelle Gonsalves, première présidente de FLAM. Puis, toujours au début des années 2000, des associations sœurs se créent dans des délais rapprochés : en 2002, l'Allemagne (**LAM Selbsthilfe Deutschland**) et l'Espagne (AELAM), en 2003, l'Angleterre remplace son organisation initiale par une nouvelle association (LAM Action). L'Italie s'offre le luxe d'avoir deux associations, AILAM, et LAM Italia, créées respectivement en 2003 et 2009. La Hollande bénéficie depuis 2010 d'une association-fondation (Stichting LAM Nederland) en grande partie financée par l'aide privée. L'Autriche a connu elle aussi une association (LAM Austria), mais celle-ci semble avoir disparu à une date indéterminée.

Les petits pays, comme la Belgique ou la Suisse, dont la population se répartit en outre entre plusieurs régions linguistiques, ne disposent pas de suffisamment de malades pour justifier la création d'une association. Ces patientes sont réduites à se tourner vers un pays voisin.

Toutes ces organisations ont bien entendu les mêmes objectifs : faire mieux connaître la LAM, offrir un premier appui aux personnes nouvellement diagnostiquées, informer et soutenir les patientes et leurs familles, poster des informations sur les média sociaux, maintenir un réseau informel entre personnes concernées et, dans la mesure du possible, favoriser la recherche. Les associations des différents pays se distinguent cependant passablement les uns des autres par des approches variées de ces mêmes thèmes, comme en témoignent leurs sites internet respectifs. Nous évoquerons tout particulièrement ici les cas de l'Angleterre et de l'Allemagne.



En Angleterre, où l'on estime que 7 femmes sur un million sont touchées par la LAM, il doit y avoir environ 350 malades. En 1996 déjà, les professeurs Simon Johnson et Anne Tattersfield ont réuni à titre d'essai un petit groupe de malades et l'année suivante toutes les patientes connues ont été invitées à une grande réunion nationale. Dans la foulée, certaines d'entre elles ont formé le **LAM Trust** pour collecter des fonds en faveur de la recherche. Le premier bulletin a paru en 1998. L'actuelle association **LAM Action** est issue de cette première organisation et s'est officiellement constituée en 2003. Elle compte aujourd'hui plus de 125 membres et est patronnée par Juliet Stevenson, une actrice célèbre qui apporte ainsi son appui moral à cette noble cause. **LAM Action** comprend trois groupes régionaux qui se réunissent de manière indépendante : le Grand Londres, East Midlands et South Midlands. D'autres groupes sont en préparation.

L'un des membres du comité directeur de LAM Action, le professeur Simon Johnson, dirige le Centre national de recherche sur la LAM, qui se trouve à Nottingham. Il a été honoré en 2014 d'un prix de la **LAM Foundation** américaine, consacré à l'étude des changements métaboliques dépendants de mTOR et la destruction de tissus dans la LAM.

Notons que ce comité exécutif de **LAM Action** comprend plusieurs membres francophiles, tout particulièrement Lucy Falconer qui fut membre de FLAM et qui, tant qu'elle pouvait voyager, participait régulièrement aux réunions annuelles de notre association. Nous la saluons chaleureusement. Elle était très liée à Michelle Gonsalves et Corine Durand, nos regrettées présidentes.



INFOS

Cette organisation anglaise met une priorité sur la collecte de fonds, ayant comme objectif de réunir chaque année le montant considérable de 75'000 £ pour contribuer au financement des recherches sur la LAM menées à Nottingham. Les stratégies de collecte, exemplaires, sont extrêmement créatives. Le site internet offre maintes possibilités de financement (cotisations, dons, engagement permanent, paiement en ligne, commerces ristournant à l'association un pourcentage de leurs ventes, déductions fiscales). Dans le même esprit, le site *LAM Action* comporte une boutique en ligne (en fait un site de vente américain) qui propose un grand nombre d'objets estampillés LAM (tabliers, maillots, pulls, sacs, tasses, badges, cartes de Noël, autocollants).

La collecte de fonds passe en outre par des initiatives privées, dont la liste est aussi impressionnante que drolatique : cafés ou thés entre amies, garden-party, grillades, vente de gâteaux, lavage de voitures, babysitting, séances de repassage, promenades de chien, ventes de livres, brocantes, soirées de jeux, lotos, tombolas, dégustations de fromages et/ou vins, stands au marché, karaoké, même une tirelire, où l'on verse une petite amende lorsque l'on dit un gros mot...

Le sponsoring de performances sportives est de plus gros calibre, car chaque participant à un événement sportif se voit fixer un objectif pour sa compétition. Ainsi, pour la course à vélo Londres-Surrey (100 miles), le seuil à atteindre, par les souscriptions de sponsors, est fixé à 800 £. Pour le prestigieux Marathon de Londres, chacun est appelé à réunir 2000 £ !

Le bulletin de l'association, *LAMpost*, comprend des suggestions pratiques pour la collecte de fonds, des témoignages d'expériences personnelles, des nouvelles médicales, des conseils pour la vie courante avec la maladie, ainsi que des contributions personnelles.



En Allemagne, un petit groupe de 12 patientes a organisé en 2003 une première réunion à l'échelle nationale. Deux ans plus tard, l'association d'entraide (**LAM Verein** dite aussi **LAM Selbsthilfe Deutschland**) s'est officiellement constituée en 2005 à Leipzig. Elle a aujourd'hui son siège à Berlin et **est patronnée depuis 2014 par une star allemande du cinéma et de la télévision**, Stefanie Stappenbeck. L'association, **officiellement reconnue d'utilité publique depuis mars 2017**, est membre de la société faîtière allemande *ACHSE: Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen*, qui regroupe les différentes associations de maladies rares. Curieusement, le *LAM Verein* allemand n'est pas encore membre d'Eurordis.

Actuellement, l'association comprend 240 membres, dont 155 patientes. Il existe un registre national de la LAM, répertoriant les personnes qui ont expressément donné leur accord pour l'inscription de leurs données. Le site web de l'association, très riche, offre de nombreuses informations relatives à la maladie. Il signale des événements, des conférences et des concerts de bienfaisance pouvant intéresser les membres, offre aux patientes un forum de discussion et publie des articles scientifiques, notamment sur le Sirolimus, sur le Prolactin, sur le test VEGF-D. Il donne aussi divers résumés médicaux, afin d'informer au mieux les patientes et les aider à prendre les décisions thérapeutiques qui s'imposent.



FLAM - France Lymphangioliomyomatose

Les réunions nationales ont lieu tous les deux ans. La prochaine aura lieu en juin 2018, à Fulda, au centre du pays. Le week-end débute habituellement le vendredi après-midi avec un *speed-dating* qui permet aux participantes de faire connaissance, puis des groupes de discussion abordent divers thèmes d'intérêt commun. Le samedi est consacré aux exposés médicaux, tout comme le dimanche matin, lors duquel ont lieu encore des présentations et des exercices en petits groupes, par exemple pour une pratique du sport adaptée aux difficultés respiratoires, pour la rédaction de demandes de rente invalidité, ou encore pour la mise en place stratégies aidant à surmonter les difficultés psychologiques qui résultent d'un diagnostic de LAM.

Conclusion

Il est toujours bon de savoir que nous ne sommes pas seules, ni au point de vue national, ni international. Ceci est valable tout spécialement pour les maladies rares, si rares que, tout au long de l'année, chaque patiente est une étoile isolée dans son coin d'univers, souvent à des années-lumière de ses plus proches voisines. Les associations en sont les constellations, plutôt que les nébuleuses. Leur rôle est bien entendu de défendre et promouvoir droits des malades auprès des instances publiques et privées (dirigeants politiques, assurances, partenaires sociaux, presse), elles sont là aussi pour collecter des fonds destinés à la recherche. Mais leur rôle peut-être le plus essentiel est de créer des liens entre les patientes, de les informer, de les soutenir, de les sortir de leur isolement. Ce bref survol européen a révélé des nuances dans l'action des diverses associations, dont les pratiques diffèrent selon les sensibilités locales. Leur nom même est parfois éclairant. Ainsi les Anglais, avec *LAM Action*, sont-ils particulièrement tournés vers la collecte de fonds en faveur de la recherche tandis que le *Selbsthilfe Verein* allemand met l'accent plutôt sur l'entraide et le soutien apporté aux membres.

En dépit de ces nuances, les rencontres annuelles ou bisannuelles des participantes sont une magnifique occasion d'apprendre et de rafraîchir des notions médicales, de se retrouver et de cultiver des amitiés. Quant aux sites internet, ils sont un outil et une vitrine formidable pour informer, orienter, et présenter la riche palette des activités de soutien aux malades et à leurs familles.

L'on ne dira jamais assez tout ce que les personnes atteintes de LAM gagnent à être membres d'une association, et surtout à participer aux rencontres nationales ou régionales qui sont organisées pour elles. On en revient informé, réconforté, et enrichi de nouvelles et chaleureuses amitiés.

Lamistes de tous les pays, unissons-nous !

Paul BISEGGER



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.