

SOMMAIRE

Hommage

- Au revoir Violette p 2

Vie de l'association

- Le nouveau bureau p 4
- Rencontre régionale p 5
- Rencontre annuelle p 6

Témoignages

- Ça va mieux en le disant p 10

Informations médicales

- Campagne d'information p 16
- France Assos Santé p 18
- Projet Lam-CAK p 19

Informations diverses

- Recettes p 21

La LAM de par le monde

- Lamposium à Chicago p 23
- Mois international de la LAM p 24

RÉUNIONS DU BUREAU DE FLAM

Prochaine réunion :

**Le samedi 15 octobre 2022
en distanciel avec Zoom**

EDITORIAL

C'est la veille de notre rencontre annuelle, rencontre à laquelle elle aimait tant participer, que le Docteur Violette LECLERC nous a quittés. Violette était membre du Bureau et du Conseil Scientifique de Flam. Un ultime et émouvant hommage, auquel j'ai participé, lui a été rendu, dans l'intimité familiale, au Mont Valérien le 26 juin.

Comme elle le souhaitait, cette rencontre annuelle s'est déroulée dans une ambiance conviviale et familiale. Pour beaucoup, il s'agissait de retrouvailles chaleureuses après tous ces mois de confinement. Pour d'autres, c'était un plongeon dans l'inconnu avec un tas de questions, tant sur la maladie que sur l'ambiance lors de ces rencontres.

Bon nombre de réponses ont été données grâce aux interventions médicales et aux échanges avec les médecins et les participants. L'accueil lui, a été à la hauteur de toutes nos attentes. Tout le monde s'est tout de suite senti à l'aise et a pu trouver naturellement sa place dans cette grande famille. Les "nouvelles" et leurs proches sont déjà prêts à nous rejoindre l'an prochain.

Le Pr Sylvain MARCHAND-ADAM et Marion PRONOST, interne dans le service de pneumologie du CHRU de Tours, nous ont présenté le projet de Recherche LAM CAK que l'association FLAM soutien financièrement. Vous en trouverez le détail ci-après.

Nous avons clôturé ces deux journées "de travail" par notre incontournable Assemblée Générale, au cours de laquelle nous avons pu accueillir le Docteur Céline BARDET-BENEDETTI au sein du Bureau.

Encore un grand merci aux membres du Bureau et aux adhérents qui ont fait que cette rencontre annuelle a été une réussite.

Je vous souhaite, avec l'ensemble du Bureau, une agréable lecture et un bel été.

Le Président

HOMMAGE

AU REVOIR VIOLETTE



C'est le jeudi 16 juin en début de soirée que j'ai appris le décès de Violette LECLERC. Nous étions réunis sur Tours à paufiner cette belle rencontre annuelle à laquelle elle aimait tant participer.

Elle m'avait informé il y a quelques semaines de ses soucis de santé. Une hospitalisation urgente restait dans les choses envisageables mais l'annonce de son décès nous a toutes et tous surpris et bouleversés.

Violette a découvert l'association FLAM dès ses premières années. Elle n'était pas atteinte de la LAM mais désirait soutenir une amie qui en était atteinte. C'est en sa qualité de médecin qu'elle s'y est très vite investie pour devenir notre "Référénte médicale". Elle avait intégré le Bureau et le Conseil Scientifique de FLAM. Violette représentait également notre association au sein de l'INSERM.

Elle aimait ce contact direct avec les Flamistes et sa présence lors de toutes nos rencontres, en présentiel ou en visioconférence, était très précieuse. Violette répondait à toutes les questions avec la gentillesse, la discrétion et les connaissances qui la caractérisaient si bien.

Je ne compte plus les fois où je l'ai appelée pour lui demander des conseils ou des éclaircissements pour certains dossiers. A chaque fois elle était là et prenait le temps d'écouter et de répondre avec beaucoup de justesse.

Toujours très secrète sur sa vie, notre amie a caché jusqu'au bout ses soucis de santé.

FLAM adresse ses plus sincères condoléances à sa mère, à son frère ainsi qu'à ses proches.

Alain MANCEL, Président de FLAM

Violette, tu étais là aux rencontres annuelles toujours discrète mais bien présente. C'était rassurant de t'avoir à nos côtés, on pouvait compter sur toi pour répondre à nos questions, pour nous aider à y voir plus clair sur le plan médical. Je garderai le souvenir d'une femme disponible et réconfortante.

Marie-Hélène



C'est avec beaucoup de tristesse que j'écris ces quelques mots. On dit que lorsqu'une personne disparaît, elle continue de vivre dans nos souvenirs. C'est le cas de Violette qui reste à jamais parmi nous.

Violette était toujours prête à répondre à toutes nos questions, même les plus banales, toujours disponible pour nous toutes et tous ainsi que pour FLAM depuis tant d'années!! Lors de nos diverses réunions, elle arrivait à nous rendre plus compréhensible n'importe quel sujet et à le mettre à notre niveau!! Nous étions plusieurs à lui réclamer des sortes d'articles « pour les nuls » afin que tous les thèmes soient à la portée de tous, cela la faisait sourire!

Merci Violette pour tout ce que tu as fait pour nous, que ce soit au niveau de FLAM ou plus personnellement.

Cécile C.

VIE DE L' ASSOCIATION

Suite à notre Assemblée Générale qui s'est déroulée le samedi 18 juin 2022, voici la nouvelle composition du Bureau de FLAM :



RETOUR A TOURS : UN RENDEZ-VOUS RÉUSSI, COMME TOUJOURS



Les 17-18 juin 2022, les adhérentes FLAM et leurs accompagnants se sont enfin retrouvés pour leur réunion annuelle tant attendue. Quel plaisir, après la désespérante parenthèse du Covid, que de se retrouver en chair et en os, et non pas par caméra interposée ! La rencontre a eu lieu une fois de plus à Tours, ou plus précisément dans sa proche banlieue, à Saint-Pierre-des-Corps. L'hôtel, voisin de la gare, y est très facilement accessible et est parfaitement équipé. Disons d'emblée que ces journées ont été magistralement organisées, une fois encore, par notre président Alain Mancel, secondé par ses trois bras droits (si l'on ose dire), Marie-Hélène, Annie Simon et Cécile Constant. Nous leur adressons le plus chaleureux MERCI.

Une longue expérience a montré l'intérêt de la structure générale de ces rencontres : un temps de discussion pour les patientes, un temps de rencontre pour les proches, diverses conférences médicales, et bien entendu des moments de détente (et même un repas festif généreusement offert par FLAM) pour les rires, l'amitié et la bonne humeur.

Nous devons l'enrichissement de ces journées à des professionnels qui sont devenus des piliers de ces rencontres, les pneumologues Pr. Sylvain Marchand-Adam, du CHRU de Tours, Dr Dany Baud, de l'Hôpital suisse de Paris, avec le psychologue Stéphane Vagnarelli. Soulignons d'emblée la grande accessibilité de ces praticiens, qui se montrent très proches des patientes et qui nous ont consacré beaucoup de temps. Nous leur disons toute notre gratitude.

.../...

Le Pr Sylvain Marchand-Adam a dressé un panorama des connaissances actuelles sur la LAM, puis sa collaboratrice, l'interne Marion Pronost, a présenté une recherche en cours sur la cathepsine K. Cette protéine, qui joue un rôle dans l'ostéoporose, est soupçonnée également de contribuer à provoquer les fameux kystes dans le tissu pulmonaire. Certaines volontaires, parmi les adhérentes, ont pu immédiatement apporter leur modeste contribution à cette recherche ! Nous nous réjouissons d'en voir les premiers résultats.

La présence, à ces rencontres, d'un psychologue, en la personne de Stéphane Vagnarelli, est particulièrement appréciée, car il faut relever que, si de nombreuses patientes atteintes de LAM (surtout après un récent diagnostic) ont besoin d'un appui psychologique pour soutenir leur moral, elles sont bien peu nombreuses à pouvoir en bénéficier. Avec grande gentillesse et délicatesse Stéphane Vagnarelli, parfois appuyé par le Dr D. Baud, a donc dirigé des groupes de discussion au cours desquels de nombreuses questions ont pu être abordées.

Par ailleurs, le Pr Laurent Plantier, pneumologue au CHU de Tours, a apporté une information toujours utile sur les EFR (Explorations Fonctionnelles Respiratoires), sur le test de marche de 6 minutes, sur l'apport supplémentaire d'oxygène, enfin sur l'importance de la réhabilitation respiratoire et de la prévention.

Pour sa part, Mme Dominique Beauchamp, nouvelle présidente de l'association "FRANCE ASSOS SANTE" pour le secteur du Val de Loire, parlant des droits des patients, a dressé un panorama des législations en leur faveur et surtout des organismes susceptibles de relayer les plaintes et contentieux.

Certaines de ces présentations peuvent être vues ou revues en ligne, à une adresse qui figurera prochainement sur notre site.

Mais l'acquisition ou le rafraîchissement de connaissances ne fait pas tout, loin de là !



.../...

Un autre intérêt majeur de ce temps (très bref, mais qui paraît long par sa richesse et variété) est l'échange, la discussion, l'écoute et le partage d'expérience, dans un contexte fait de compréhension et d'amitié. En effet, par une magie particulière à FLAM, les participantes se retrouvent chaque année avec l'impression de renouer des relations qui avaient été interrompues la veille. Et les personnes fraîchement arrivées, qu'elles soient nouvelles adhérentes ou accompagnantes, sont immédiatement accueillies et chaleureusement intégrées.

A ce propos, il faut aussi dire un mot de la balade des accompagnants. Ceux-ci, traditionnellement, vont faire un tour lorsque les adhérentes se retrouvent entre elles pour un après-midi d'échanges. Cette année, les accompagnants étaient particulièrement nombreux, avec plusieurs « nouvelles » et « nouveaux » (parente, amie, époux ou compagnon) qui ont eu le plaisir de venir à cette rencontre. Le fait est encore suffisamment rare pour être souligné. Cet accompagnement est non seulement un vrai signe de solidarité pour la personne atteinte, mais est aussi et surtout un enrichissement pour chacun d'entre nous. On s'instruit par l'échange. Traditionnellement, cette balade se fait sous la direction pleine d'humour de Michet Gissot, qui nous a fait l'amitié de nous rejoindre comme d'habitude. Nous lui en sommes particulièrement reconnaissants. Mais Jean-Pierre, qui est citoyen de Tours et connaît donc la ville comme sa poche, nous a trouvé une charmante buvette en bord de Loire, tout particulièrement appréciée par la canicule exceptionnelle de cette année. Cette promenade en petit comité aide à mieux se connaître, mais il faisait décidément trop chaud pour parler de questions sérieuses. Notre président Alain a alors heureusement suggéré de retourner un peu plus tôt à l'hôtel, où nous avons pu discuter dans une salle climatisée de questions telles que : « qu'est-ce qui est difficile à dire, ou qu'est-ce que l'on ne peut pas, ou ne veut pas dire ? » Les échanges, très spontanés, se sont révélés remarquablement riches grâce à l'ouverture et la sincérité des personnalités présentes. L'expérience est à renouveler !

Un grand moment a été la projection d'un diaporama célébrant les 20 ans de notre association, fondée en 2001. Les VINGT ANS ont en effet été marqués l'an dernier par l'envoi aux adhérentes du LAM Book et d'un utile « sac banane ». Une rétrospective visuelle a été retardée pour les raisons sanitaires que nous savons. Ce remarquable montage vidéo, qui montre les meilleurs moments de FLAM durant près d'un quart de siècle, est essentiellement l'œuvre de Marie Simon et de sa sœur Annie. Ce n'est pas sans émotion que nous avons ainsi pu revoir tant de moments heureux, avec tant de personnalités qui toutes, à leur manière, ont laissé leur empreinte dans nos cœurs.

.../...



En 2022, nos retrouvailles ont été inhabituellement décalées au mois de juin, pour éviter à la fois le vague de contagion du printemps et celle, sans doute inévitable, de l'automne. Or, Juin est depuis 2017 le « mois mondial de la LAM », une occasion de parler de cette maladie rare, encore si mal connue. Pour afficher notre solidarité, nous avons proposé l'image de la plume, symbole du souffle. Elle se trouve d'ailleurs sur le logo de la LAM Foundation, qui promeut depuis 25 ans la recherche en ce domaine. Grâce à elle, les connaissances thérapeutiques ont considérablement progressé en un quart de siècle. Le thème était donc tout trouvé pour animer notre soirée festive, en portant des plumes sous toutes leurs formes : au chapeau, en écharpe, sur T-shirt, en boucles d'oreilles et bracelets. Et il faut dire que bon nombre de participantes et participants ont gaiement débordé d'imagination pour afficher ainsi la couleur ! De nombreuses jolies photos – que l'on peut voir sur le site web dans la partie réservée aux membres – en témoignent. Mille mercis à toutes et tous pour votre participation et votre engagement, et à l'année prochaine !

Paul Bissegger

TÉMOIGNAGES

ÇA VA MIEUX EN LE DISANT ?

Je prends la plume pour témoigner combien cette rencontre initiée par FLAM à TOURS m'a à la fois bouleversée et rassérénée, même si, de la LAM, on n'est pas encore près d'avoir fait le tour!

Il faut dire que lorsque l'on reçoit le diagnostic de cette maladie, au premier abord invisible, il y a de quoi s'effondrer et s'interroger, car notre devenir est désormais un sujet sensible. J'avoue avoir été traversée par de multiples sentiments au fil des différentes interventions.

A commencer par l'annonce du décès de Violette, cueillie dans la fleur de l'âge. Ou bien celle, très poignante, de Laurence, angoissée à l'idée d'être privée de bavardage.

Ce fut tant de moments rares et riches que nous a offert notre association ! J'ai tout de suite été frappée de me retrouver face à d'aussi belles personnes. Grâce à vos témoignages, chacun a pu contribuer à enrichir ce lieu de partage. Merci aussi aux professionnels qui, dans leur langage, ont pu apporter leur éclairage. Nous voilà portés par l'espoir qu'un jour la recherche puisse changer la donne.

En résumé, ce weekend parmi vous m'a insufflé beaucoup d'espoir et je suis très heureuse d'avoir pu rencontrer : des Femmes Lumineuses, Admirables et Motivées et des aidants Formidables, Lucides, Attentifs et Méritants.

Christel R.



Voici mon ressenti après ce week-end.

En premier lieu cela m'a permis d'apprendre et de comprendre un peu mieux ma maladie et surtout d'avoir pu échanger avec d'autres personnes. Comme c'était la première fois (j'étais verte), je n'ai pas pu échanger avec toutes les personnes. Mais les gens avec qui j'ai pu parler ont tous été des personnes remarquables qui ont su trouver les mots pour répondre à mes questions, mes tourments ou m'écouter et tout cela avec beaucoup d'empathie et d'humour.

J'ai beaucoup appris sur la LAM, tant par les patientes et leurs proches que par les intervenants (pneumo, psy ..) qui sont des personnes honnêtes, accessibles, compréhensifs et j'ai vu le monde médical sous une autre facette et honnêtement cela fait du bien. Ils mettent l'humain avant le professionnalisme : BRAVO à eux.

Je suis quelqu'un qui n'ose pas prendre la parole en public, alors je remercie celles et ceux qui ont tant apporté aux échanges.

Voilà maintenant, comme la plupart l'avez dit : "Il va falloir que je digère et que je m'adapte". Je pense que le chemin sera long et difficile mais faisable.

Mais le principal, c'est que je me sens moins seule et isolée et que je pourrais compter sur vous tous.

Encore merci à toutes et à tous, bonne continuation et prenez bien soin de vous et de ceux que vous aimez.

Amicalement

Evelyne B.



Quand Alain MANCEL nous a annoncé les dates du week-end et le lieu (chez moi 😊), j'ai ressenti une grande joie. Et puis au fur et à mesure que la date approchait, cet enthousiasme a laissé place à de l'inquiétude, du stress, de la peur parfois, sans trop comprendre comment ces émotions m'envahissaient à tour de rôle.

Je suis donc arrivée vendredi matin encombrée de tous ces ressentis et fatiguée, mais avec la volonté néanmoins de me dépasser et de transformer tout ce négatif en positif.

Et finalement, à force de rencontres et d'échanges tous plus riches les uns que les autres, je me suis surprise samedi matin à éprouver une grande impatience à revenir pour poursuivre la « FLAM aventure » une seconde journée.

Aujourd'hui lundi, je me sens plus légère, et j'appréhende l'avenir plus sereinement en toute connaissance de la maladie et de ces évolutions possibles.

Un grand merci à l'association, à vous tous et toutes qui parlez si bien de notre extraordinaire maladie, et un merci tout particulier à mon mari J.P sans qui la vie n'aurait pas cet extraordinaire éclat.

Nathalie B.



Malgré ces 2 années COVID qui nous ont tenus éloignés, ces 17 et 18 juin ont permis de joyeuses retrouvailles des sourires, un accueil chaleureux qui font du bien.

Cette réunion a apporté des informations précieuses, les pneumologues savent nous parler simplement.

Avoir le sentiment d'être compris par ceux qui vivent la même maladie que nous et se sentir moins seule.
Profitons du meilleur que nous donne la vie.

Merci à tous les membres du bureau qui s'investissent sans compter.

Bel été à toutes les lamistes et leur famille

Régine A.



Merci aux membres du bureau pour leur accueil, leur gentillesse et leur bienveillance.

Ainsi que les discussions partagées avec les patientes et leurs proches.

J'ai appris des choses très intéressantes et importantes sur la maladie de LAM ce qui m'aidera à mieux comprendre et soutenir Régine.

Merci pour ce week-end.

Pascale (amie de Régine)

Tout feu tout FLAM à Tours 17-18 juin 2022

Quelle joie de retrouver nos amies Lamistes à Tours, après deux ans d'absence ! Vous nous avez manquées ! Nous nous sommes d'ailleurs retrouvées comme si nous nous étions quittées la veille, chaleureusement, comme toujours. Sans ce sacré Covid, on se serait jetées dans les bras les unes des autres !

Ce fut un immense plaisir de revoir des amies de longue date, et de faire connaissance de nouvelles adhérentes avec leurs rubans verts ! Notons en passant que ces rubans de couleur (contrairement aux ceintures de judo !) ne représentent pas une hiérarchie, mais qu'ils ne sont là que pour que chacun puisse mieux distinguer la situation de chacun : Bureau, adhérentes, nouvelles venues que l'on souhaite intégrer aussi vite et aussi bien que possible, accompagnant, médecins.

Les conférences ont été, comme d'habitude, fort intéressantes et instructives et nous ont tenues captivées, malgré le port du masque... qui tenait nos visages au chaud.

Merci à Annie d'avoir si bien organisé les repas... heureusement qu'elle savait ce que chacun avait commandé à manger ! (la plupart d'entre nous l'avions oublié). Une mention particulière va au magnifique buffet de desserts samedi soir, avec des gâteaux spécialement élaborés pour les 20 ans (en fait 2021) de FLAM et illuminés par des feux d'artifice !



.../...

Merci à celles qui ont apporté toutes sortes de créations d'artisanat pour notre stand de vente en faveur de FLAM. Un vrai plaisir pour les yeux, et dans certains cas pour le palais. N'oublions pas, à ce propos, le gros sac de nougats de Montélimar, qui, eux n'étaient pas à vendre, mais ont été généreusement mis à disposition par Régine pour satisfaire toutes les gourmandises !

La soirée du samedi a été un moment très convivial et joyeux, avec des chapeaux FLAM originaux et des plumes sous toutes les formes : en bijoux, sur les vêtements, en colliers et boucles d'oreilles, presque à faire éternuer ! Bravo à toutes et tous pour leur recherche et originalité !

La convivialité a augmenté chaque jour, comme la température extérieure, par ce temps de canicule : 37° C à l'arrivée, et 40° le samedi ! Est-ce que l'enthousiasme enflammé des Flamistes contribue au réchauffement climatique ? L'hôtel, heureusement, était bien tempéré. Sauf le samedi soir, lorsque la clim' est tombée en panne dans quelques chambres sous le toit et que nous les avons retrouvées d'une chaleur suffocante au coucher. L'on nous a heureusement relogées à un autre étage, et nous avons déménagé, certaines en pyjama et pantoufles. Le repos a toutefois bientôt été perturbé par une détonation, puis une autre, puis d'autres ! Juste en face de l'hôtel, au pied d'une tour, s'élevaient d'énormes flammes et une épaisse fumée noire. Sous l'effet de la chaleur, une voiture a pris feu, puis sa voisine, puis la suivante, etc., jusqu'à huit véhicules, qui se sont ainsi embrasés. Finalement trois camions de pompiers sont venus à bout des flammes.

Au retour, l'étincelle de FLAM nous a manifestement accompagnés, car nous avons passé un champ de blé en flammes à Pouilly en Auxois, puis sur une aire d'autoroute assisté à un « feu » allergique qui dévorait une mère de famille en état de choc et étendue au sol à la suite d'une piqûre d'abeille. Là aussi les pompiers sont intervenus rapidement.

Voilà donc un week-end chaleureux et même en FLAMmé dans tous les sens du terme ! Il nous reste dans nos cœurs la chaleur de l'amitié des Flamistes, anciennes et nouvelles. Et on se réjouit déjà de la prochaine réunion en 2023 !

Rosemary Bissegger



Canicule : Huit voitures brûlent au pied d'une tour d'habitation !

INFORMATIONS MEDICALES

Campagne d'information sur la LAM : les médecins particulièrement visés

Un courriel récemment adressé à l'ensemble des adhérentes vous a informé déjà qu'une grande campagne d'information était organisée par la LAM Foundation américaine. Le but est de mieux informer les médecins et le personnel médical afin d'éviter des erreurs de diagnostic et de prise en charge dont trop de patientes ont encore à souffrir. Un outil très efficace est ainsi mis à leur disposition sous forme d'une infographie qui résume de manière très simple les points principaux des *Guidelines* internationales mises au point par les associations faîtières des pneumologues américains, européens et japonais.

Les patientes sont bien évidemment invitées à communiquer ce document à leurs médecins traitants. Elles peuvent ainsi travailler à leur échelle à sa diffusion et à une meilleure connaissance de la LAM, dont bénéficieront les futures nouvelles diagnostiquées. De nombreux professionnels sont concernés : bien sûr les médecins généralistes, mais aussi les pneumologues, les néphrologues, les gynécologues et les radiologues, qui sont tous en première ligne quand il s'agit de cette maladie.

Plusieurs grands pays participent à cette campagne, dont le Brésil, l'Espagne, l'Italie et la France. L'association FLAM se charge de diffuser l'infographie dans le monde francophone. Nous l'avons ainsi fait parvenir à une cinquantaine d'associations professionnelles médicales, bien sûr à toutes les sociétés faîtières françaises en matière de pneumologie, néphrologie, gynécologie et radiologie, mais aussi en Suisse, en Belgique, au Luxembourg et au Québec. Il y a aussi des associations plus inattendues, comme des associations franco-tunisienne, franco-algérienne et franco-vietnamienne de pneumologie, ou encore, fort loin de nous et pourtant proche de nos préoccupations, la Société de Pneumologie de l'Océan Indien. Nous avons demandé à tous ces groupes de diffuser le document par les moyens qu'ils jugeront utile : site web, courriel, Facebook et autres. Nous attendons avec curiosité les retours ! Et vous, à combien de personnes avez-vous transmis le document ? Chaque voix compte !

P. B.

**Flyer créé par la Lam Foundation et traduit par Paul BISSEGER.
A diffuser sans modération**

Diagnostic & traitement de la Lymphangioleiomyomatose (LAM)

Lignes directrices

Toujours utiliser le moyen de diagnostic le moins invasif

Diagnostic

- Un scanner thoracique montrant une maladie pulmonaire kystique isolée ne suffit pas à confirmer un diagnostic de LAM.
- Un dosage de VEGF-D est utile au diagnostic et peut permettre d'éviter une biopsie pulmonaire.
- D'autres éléments peuvent aider à confirmer un diagnostic de LAM : présence de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), d'angiomyolipomes rénaux ou de manifestations lymphatiques telles qu'épanchements chyleux ou lymphangioleiomyomes.
- Pour des patientes dont le diagnostic n'a pu être confirmé par des moyens non-invasifs, il peut être utile d'envisager une biopsie pulmonaire transbronchique avant tout recours à une biopsie pulmonaire chirurgicale.



Traitement

- Le sirolimus est le traitement de première intention pour les patientes présentant :
 1. Une fonction pulmonaire anormale ou s'altérant rapidement
 2. Une atteinte invalidante
 3. Des épanchements chyleux non contrôlés.
- Ne pas utiliser de doxycycline ou de thérapie hormonale pour le traitement de routine de la LAM.
- Proposer une pleurodèse dès le premier épisode de pneumothorax spontané, plutôt que d'attendre la survenue d'un nouvel épisode.
- Une pleurodèse n'est pas une contre-indication à une transplantation ultérieure.

McCormick FK, Gupta N, Finkel SA, et al. Am J Respir Crit Care Med. 194(2):745-761. Gupta N, Finkel SA, Kulkarni RM, et al. Am J Respir Crit Care Med. 195(12):1337-1346.

Pour plus d'informations sur les lignes directrices médicales relatives à la LAM, consultez le GIL ou visitez : www.lamfoundation.org ou https://www.traviscenter.fr/jcms/_x_1264012/fr/lymphangioleiomyomatose-pour-plus

Ce projet dirigé par la LAM Foundation américaine, a été subventionné par la CHRF Foundation.

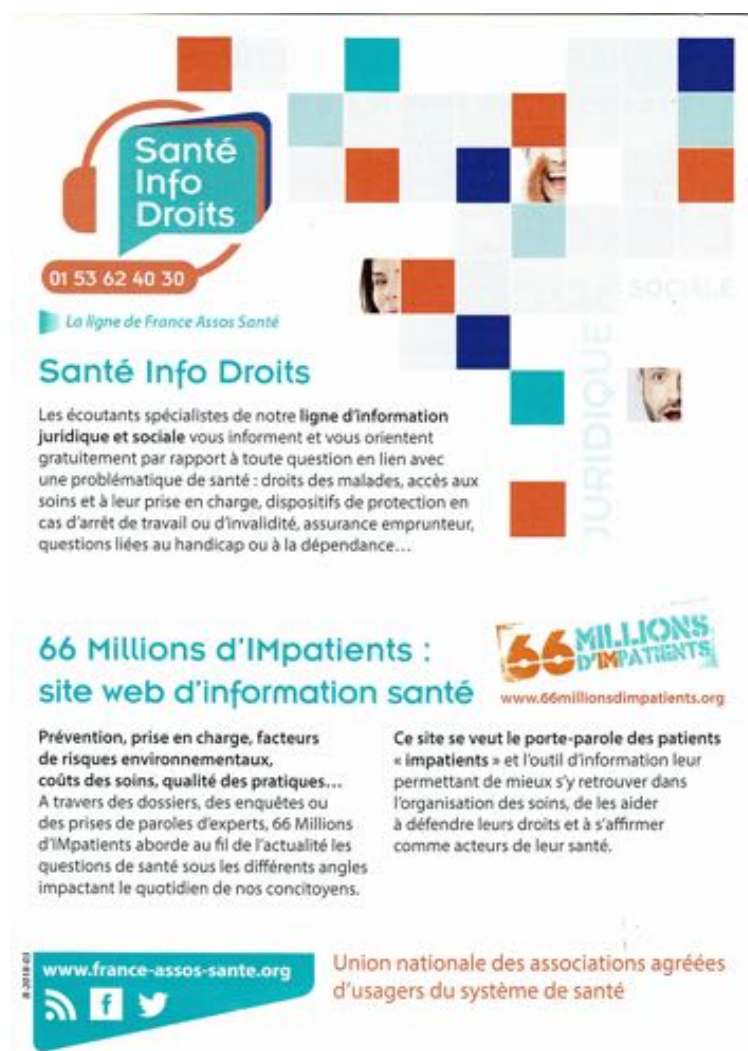


France Assos Santé : la voix des usagers !

Organisation de référence pour représenter les patients et les usagers du système de santé et défendre leur intérêts.



Santé Info Droits :
Tel : 01 53 62 40 30
www.france-assos-sante.org



Santé Info Droits
01 53 62 40 30

La ligne de France Assos Santé

Santé Info Droits

Les écoutants spécialistes de notre ligne d'information juridique et sociale vous informent et vous orientent gratuitement par rapport à toute question en lien avec une problématique de santé : droits des malades, accès aux soins et à leur prise en charge, dispositifs de protection en cas d'arrêt de travail ou d'invalidité, assurance emprunteur, questions liées au handicap ou à la dépendance...

66 Millions d'IMpatients :
site web d'information santé

66 MILLIONS D'IMPATIENTS
www.66millionsdimpatients.org

Prévention, prise en charge, facteurs de risques environnementaux, coûts des soins, qualité des pratiques... A travers des dossiers, des enquêtes ou des prises de paroles d'experts, 66 Millions d'IMpatients aborde au fil de l'actualité les questions de santé sous les différents angles impactant le quotidien de nos concitoyens.

Ce site se veut le porte-parole des patients « impatients » et l'outil d'information leur permettant de mieux s'y retrouver dans l'organisation des soins, de les aider à défendre leurs droits et à s'affirmer comme acteurs de leur santé.

www.france-assos-sante.org
Union nationale des associations agréées d'usagers du système de santé

- PROJET LAM CAK -

La lymphangioléiomyomatose (LAM) est une maladie rare caractérisée par une destruction kystique pulmonaire, des anomalies lymphatiques (lymphangiomes) et des tumeurs abdominales, comme les angiomyolipomes rénaux. Elle touche quasi-exclusivement la femme en âge de procréer de manière sporadique ou associée à une pathologie génétique, la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).

Selon les recommandations européennes, le diagnostic de LAM repose sur des critères anatomo-pathologiques pulmonaires ou sur une combinaison de critères comprenant un aspect caractéristique ou compatible du scanner thoracique et des atteintes extra-pulmonaires. Le dosage sérique du VEGF-D, un facteur de prolifération lymphatique, est actuellement le seul biomarqueur diagnostique de la LAM.

La cathepsine K pourrait participer à la physiopathologie de la LAM. Il s'agit d'une protéinase principalement connue pour participer à l'ostéogénèse en promouvant la destruction osseuse par les ostéoclastes. Elle intervient également dans l'homéostasie pulmonaire.

Dans la LAM, il a été observé que la cathepsine K est surexprimée au niveau des cellules musculaires lisses anormales des kystes pulmonaires. De même, il existe une surexpression de la cathepsine K dans les tumeurs de type angiomyolipome.

D'autre part, la LAM est associée à une augmentation du risque de fractures osseuses, en lien avec une ostéoporose, en comparaison à la population générale. L'activité de résorption osseuse de la cathepsine K dépend de la formation d'un complexe avec les chondroïtines sulfates qui régulent son activité de collagénase à l'origine notamment de la dégradation du collagène de type 1 en télopeptides N-terminal et C-terminal.

Enfin, la cystatine C est le plus puissant inhibiteur de la cathepsine K. C'est une protéine ubiquitaire retrouvée dans l'ensemble des fluides biologiques du corps humain. Son taux est augmenté dans les pathologies fibrosantes pulmonaires.

.../...

Nous émettons l'hypothèse que la cathepsine K intervient dans la physiopathologie de la LAM en participant à la destruction kystique pulmonaire, aux angiomyolipomes rénaux et à la dégradation osseuse. Le principal objectif de notre étude exploratrice est d'évaluer l'expression de la cathepsine K au cours de la LAM.

Le critère d'évaluation principal est la comparaison des taux protéiques urinaires de la cathepsine K et son activité chez des femmes atteintes de LAM à ceux de femmes volontaires ou témoins (atteintes de STB sans LAM). Nous en profiterons pour étudier les chondroïtine, les telloptides N et C-terminal et la cystatine C dans les urines des patientes.

Nous souhaitons montrer par notre étude qui sera réalisée au CHRU de Tours que la cathepsine K intervient dans la physiopathologie de la LAM. Une augmentation des taux urinaires de la cathepsine K, de la cystatine C, des N-telloptides de collagène de type 1 ou le taux sérique des chondroïtines sulfates pourrait servir de biomarqueurs diagnostiques ou d'activité de la LAM.

Si les résultats sont prometteurs nous étendrons l'étude au niveau national pour préciser l'intérêt dans la prise en charge des patients atteintes de LAM. Des inhibiteurs de la cathepsine K en cours de développement telle que MIV-711 pourrait être une nouvelle voie thérapeutique de la LAM.

Pr Sylvain MARCHAND-ADAM



INFORMATIONS DIVERSES

RECETTES

Soupe de tomates

Placer dans un bol mixeur :
4 tomates, 1 branche de céleri, sel, poivre.
Mixer le tout et ajouter 1cuil à café de moutarde.

Déguster frais



Sole aux poireaux, Sauce aux moules.

Ingrédients :

4 beaux filets de sole

4 Blancs de poireau

250 grammes de moules

2c à soupe de fromage blanc à 20%

1/2 l de fumet de poissons

Sel, poivre

Quelques brins de persil

1 feuille de laurier

1 oignon

1 branche de thym

1 citron

1 / Grattez les moules sous l'eau froide. Déposez-les dans une grande casserole avec l'oignon épluché, le laurier, le thym, le fumet de poisson. Laissez cuire à feu vif 5 minutes jusqu'à ce que les moules s'ouvrent. Décoquillez-les. Filtrez le jus de cuisson.

2/ Dans un plat allant au four, disposez les filets de sole roulés sur eux-mêmes. Ajoutez les moules, le jus de cuisson filtré et le jus citron pressé. Faites cuire 10 minutes à 210 °C (th7).

3/ Récupérez le jus, versez-le dans une casserole, laissez réduire un peu. Ajoutez le fromage blanc, battre au fouet et laisser réduire encore 2 minutes.

4/ Lavez et rincez les blancs de poireaux. Coupez-les en lamelles. Faites-les cuire 10 à 15 minutes dans un fond d'eau salée et poivrée. A cuisson, ajoutez-les aux filets de sole et aux moules. Nappez de la sauce. Décorez de persil lavé et ciselé. Servez chaud.

Remarque : Vous pouvez remplacer la sole par de la limande sole, du carrelet.

Médailon de merlan au bouillon de crustacés

Pour 4 personnes

Préparation : 30 min - Cuisson : 40 min - Facile - Assez cher

INGREDIENTS : ♦6 petits filets de merlan ♦6 tranches fines de jambon de Bayonne ♦12 langoustines moyennes ♦500 g de coquillages de votre choix ♦1 petit fenouil ♦2 carottes ♦50 cl d'eau ♦1 oignon ♦1 cuil. à soupe de concentré de tomate ♦1 gousse d'ail ♦1 bouquet garni ♦2 cuil. à soupe d'huile d'olive.

- Recoupez chaque filet de poisson en diagonale dans la longueur ainsi que les tranches de jambon.
- Déposez une lanière de jambon sur chaque demi- filet, poivrez puis enroulez-les sur eux-mêmes.
- Fermez-les à l'aide d'un cure-dent. Réservez au frais.
- Trempez les coquillages dans l'eau fraîche puis rincez-les.
- Décortiquez les langoustines en gardant les têtes et les carapaces.
- Epluchez une des carottes et parez le fenouil, puis coupez-les en petits dés. Réservez-les, tout comme les parures et les petites pluches de fenouil.
- Lavez la carotte restante et l'oignon sans les éplucher. Coupez-les en quartiers et faites-les dorer dans une sauteuse avec l'huile d'olive et les parures de fenouil. Rajoutez l'eau, le bouquet garni, l'ail non épluché, le concentré de tomate et les têtes de langoustines. Salez et poivrez. Faites mijoter 20 min puis filtrez le bouillon dans une passoire fine. Réservez.
- Faites bouillir les dés de carotte et le fenouil 2 min dans un peu d'eau salée et gardez-les au chaud.
- Placez les coquillages dans une cocotte et faites-les cuire 2 min à feu vif dans une louche de bouillon.
- Versez le reste du bouillon dans une sauteuse et faites pocher le merlan à petits frémissements 5 min, puis les langoustines 2 min.
- Répartissez le poisson, les coquillages, les langoustines et les légumes dans des assiettes creuses. Portez le bouillon à ébullition et filtrez-le au-dessus des assiettes.
- Décorez avec les pluches de fenouil puis servez.

Pour alléger le prix vous pouvez remplacer les langoustines par des crevettes et le merlan par un autre poisson blanc et pour alléger la recette l'huile est facultative.

N'oublions pas : notre régime ne doit pas être triste.

LA LAM DE PAR LE MONDE

La Lam Foundation nous informe que sa rencontre annuelle, le Lamposium, se déroulera du 8 au 11 septembre 2022 à Chicago aux Etats Unis.

Merci à Paul et Rosemary de bien vouloir y assister afin de représenter FLAM.
Par ailleurs, le Centre de Référence de Lyon y envoie également avec notre soutien un interne.

Nous avons hâte d'avoir leurs retours à propos de ces rencontres qui sont très riches!



JUIN : MOIS INTERNATIONAL DE LA LAM

Pourquoi ne prendrions-nous pas la plume comme signe de connivence lamiste, signe plus ou moins discret selon qu'il est porté imprimé sur un T-shirt, sur une écharpe, en boucles d'oreille, ou en collier, voire pour orner un CHAPEAU ?

Un signe de connivence lamiste, selon votre sensibilité, imagination et créativité, serait un amusant accessoire pour le mois de la LAM et notamment pour la « soirée de gala » de l'association FLAM lors de notre rencontre annuelle à Tours, cet événement festif qui permet de célébrer notre union dans la joie et la bonne humeur.

CHICHE que vous trouverez quelque chose qui vous ira à merveille de notre prochaine grande rencontre de FLAM à Tours, les 17-18 juin prochain!





Des plumes... Des plumes... Et des chapeaux!!!!





Toujours des plumes et
de drôles de chapeaux...





Passez un bel été et prenez soin de vous. On se retrouve à la rentrée.



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.