



SOMMAIRE

Vie de l'association

- Agenda p 2
- Le nouveau bureau p 3
- Mot d'un nouveau membre p 4
- Répartition des membres du bureau p 5
- Rencontres régionales p 6
- Rencontres Zoom p 8

Témoignages

- « Ça va mieux en le disant? » p 9
- Coin des poètes p 14
- Le « Pacing » p 18
- Retour de voyage p 19

Informations médicales

- Notre Conseil Scientifique p 20
- Comparaison S-LAM et STB-LAM p 21
- Mieux viser la cible p 24

Informations diverses

- Recettes p 25

La LAM de par le monde

- Juin : mois de la LAM p 28

ÉDITORIAL

C'est avec un très grand plaisir que nous nous sommes retrouvés à Lyon lors de notre rencontre annuelle. Un grand merci car vous êtes venus très nombreux, ainsi les échanges ont été très riches et multiples. Vous trouverez dans ce numéro des témoignages de nouvelles participantes.

Notez dès à présent dans vos agendas les dates pour l'année prochaine : 28 et 29 mars à Nantes.

Suite à notre Assemblée Générale, vous avez le trombinoscope du nouveau bureau. Nous avons la chance d'accueillir parmi nous deux nouveaux membres dont un a écrit un petit mot pour se présenter.

Une patiente nous parle d'une nouvelle aide contre la fatigue : le Pacing. Puis une autre nous confie son retour d'expérience de voyage en Colombie qui a connu un certain nombre de turbulences!

Vous trouverez une présentation des membres de notre Conseil Scientifique.

Après quoi suivent des articles axés sur les avancées médicales concernant la LAM.

Il y a également un article sur le mois de juin : mois de la LAM avec des photos du défi que nous vous avons lancé de trouver dans la nature des choses faisant penser à nos poumons.

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

RÉUNIONS DU BUREAU DE FLAM

Prochaine réunion

septembre – date à définir

VIE DE L'ASSOCIATION



À vos agendas : les dates de notre prochaine rencontre annuelle sont arrêtées :

Rendez-vous à **NANTES** les **28 et 29 mars 2025**



Suite à notre Assemblée Générale qui s'est déroulée le samedi 23 mars 2024, voici la nouvelle composition du Bureau de FLAM :



Un grand merci à nos nouveaux membres qui viennent de nous rejoindre dans l'aventure FLAM.

Voici un petit mot de l'un d'entre eux :

« Bonjour,

Je suis Céline S., j'ai 42 ans et je suis maman d'un enfant de 07 ans.

Diagnostiquée depuis octobre 2021 suite à un pneumothorax et sous sirolimus depuis mai 2022.

Après une période suspendue à mes interrogations et appréhensions, je me suis rendue compte que finalement, tout se passait bien.

Après un déménagement pour découvrir un nouvel environnement professionnel et les quelques mois d'adaptation nécessaires, j'ai pu reprendre ma vie comme je l'entendais. J'ai repris le sport, fait deux réhabilitations respiratoires et mon corps réagit bien au traitement.

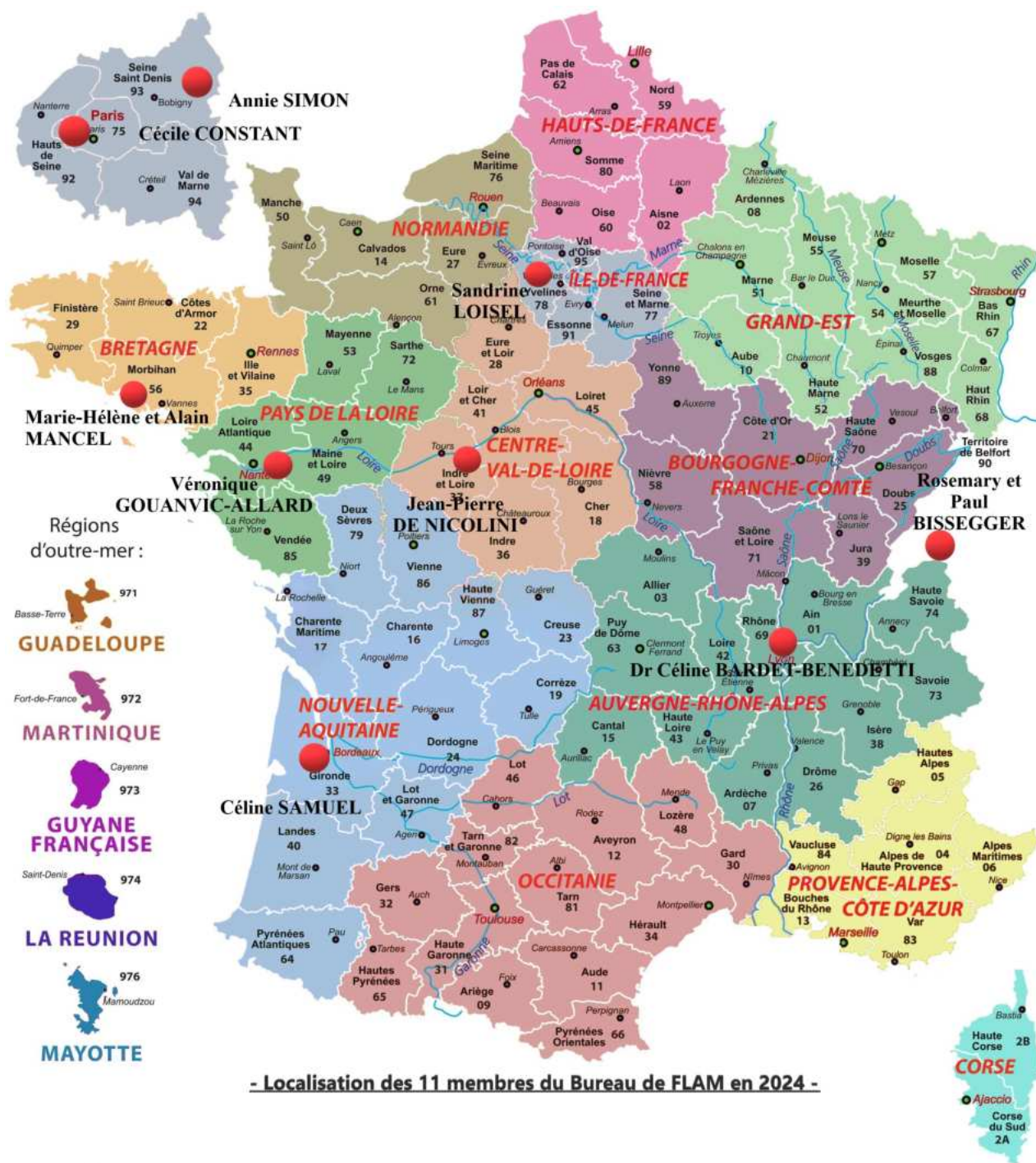
En vous rencontrant au cours des deux séminaires auxquels j'ai participé, j'ai souvent été émue par vos témoignages.

J'ai envie de m'investir pour donner du sens à tout ça, en vous apportant modestement à travers l'association, un peu de mon temps et de mon énergie !

A bientôt autour d'un écrit ou d'une discussion de vive voix.

Bien amicalement

Céline »



RENCONTRES REGIONALES

Rencontre Bretagne/Pays de la Loire
Zoom le samedi 2 mars 2024



Ensemble on est toujours plus fort

Merci à toutes les participantes. C'est toujours un grand plaisir d'avoir des nouvelles et d'échanger. Alors à très vite lors d'une prochaine réunion.

Bel été à tout le monde.

Marie-Hélène M. et Véronique G-A.

Visite de nos amis de Beaupréau en Mauges.

Message de Dominique sur FaceBook :

Des nouvelles du périple vélo 2023 ! Le 4 juin 2024 durée 5 jours, pour le fun, nous allons terminer la boucle des villes Tremblay, départ Beaupréau (49) arrivée Centre de Rééducation de Kerpape (Morbihan 56) et surtout un arrêt important chez nos amis Marie Hélène et Alain, Président de l' Association Flam. Ce périple avec la participation de Dominique R. membre de cette Association Flam. Merci pour vos encouragements.

Le mercredi 5 juin 2024 :

Après avoir ouvert et vendu des huîtres au profit de Flam, voilà l'équipe des amis cyclistes en route vers Kerpape, lieu de départ de leur premier périple. Toujours prêts à œuvrer pour les autres, c'est avec un grand plaisir que nous leur avons offert un temps de pause sur le trajet.

Marie-Hélène M.



RENCONTRES ZOOM

Depuis notre rencontre annuelle, nous avons souhaité organiser deux rencontres via zoom.

Lors de la première dite « nouvelles patientes », 6 adhérentes nous ont rejoint pour participer à ce moment d'échanges. On le sait, ce n'est pas toujours facile surtout lorsque le diagnostic vient d'être posé, mais finalement enrichissant pour les unes et les autres. Pendant plus de deux heures, après avoir fait connaissance, nous avons pu discuter autour des traitements, de la gestion de l'oxygène lors de déplacements en avion, et pour finir la projection dans l'avenir.

La semaine suivante, c'est une vingtaine « d'anciennes » qui se sont réunies. Après la réunion annuelle, nous étions contentes de nous revoir et de retrouver celles qui n'avaient pas réussi à se libérer pour venir à Lyon.

Quelle fut notre surprise d'accueillir Mélanie, notre adhérente canadienne qui pour l'occasion s'était levée à 4 heures du matin pour être parmi nous. Non anglophone, elle trouve dans notre association un soutien et une source d'informations y compris dans le Lambook (document adressé à toute nouvelle adhérente). Elle espère nous retrouver en présentiel l'année prochaine à Nantes.

Je retiens l'importance de ces rendez-vous pour permettre aux nouvelles adhérentes de trouver un lieu de paroles essentiel au début de la maladie. Et pour les autres, de garder un lien amical construit peu à peu au cours des rencontres annuelles mais aussi de transmettre des informations à celles qui ne peuvent se déplacer.

Merci à chacun et chacune pour leur participation.

Bel été à vous et à bientôt pour d'autres échanges par Zoom ou lors de rencontre locale.

Annie S.



TÉMOIGNAGES

ÇA VA MIEUX EN LE DISANT ?

Un week-end digne d'une bouffée d'oxygène pour reprendre son souffle dans une pathologie pulmonaire mais pas que !

« Ma chérie, je pense que ce serait important pour toi d'y aller, au moins une fois et puis tu verras »

« Non mais Lyon c'est loin, et puis je n'ai pas trop de thunes en ce moment »

« Je te le paye, ce n'est pas un souci »

« Non mais il n'y pas que ça, ça va plutôt bien ces dernières semaines et c'est déprimant de rencontrer des malades ! Je n'ai pas envie ! »

Moult arguments plus tard contrant autant d'excuses nous voilà, finalement, un vendredi 22 mars de très bon matin dans la voiture en direction de Lyon. Puisque Nico (mon compagnon), s'était tant investi pour moi, à remuer ciel et terre dans les moments les plus difficiles pour trouver des solutions à tout, je me décidais presque par charité (quelle grandeur d'âme !) envers l'investissement et le soutien de ce dernier à m'y rendre. La veille je trouvais encore déraisonnable de partir si loin sur un week-end afin d'aller à une réunion de malades qui ne m'enchantait guère et avec lesquelles j'imaginais ne pas partager grand-chose si ce n'est le nom torturé de cette pathologie. En effet, je pensais être bien seule dans mes symptômes que certains médecins avaient qualifié d'atypiques dans la maladie.

Après m'être époumonnée au volant de ma 208 envers la « circulation de merde !!! » et ce « GPS à la con qui ne s'actualise pas suffisamment rapidement !!! » (quelle richesse de vocabulaire...) nous finîmes par arriver à l'hôtel où se déroulèrent les deux jours de rencontre. Je fus immédiatement frappée par l'accueil chaleureux qui nous fut fait. Nous étions attendus et nous discutâmes comme si cette intimité avait toujours été évidente. D'ordinaire, moi qui suis relativement réservée, je me sentis très vite confiante pour aller à la rencontre des autres. Les badges où une œillade discrète sur la carte et la couleur du ruban - renseignant prénom, nom et le statut de la personne (accompagnant, membre du bureau, lamiste ancienne ou fraîchement arrivée) – aidèrent à bien repérer les interlocuteurs. Car oui... stupeur ! Abstraction faite du badge, au premier coup d'œil il fut effectivement souvent difficile de distinguer les lamistes de leurs proches ! Mes craintes relatives à la légitimité de ma présence et à me considérer malade de cette pathologie s'évanouirent en à peine une demi-heure.

.../...

Après ce temps d'accueil, les proches furent gentiment invités à se retirer pour nous laisser entre patientes. Je vis bien que pour certains d'entre eux cela ne fut pas si évident. Nico, quant à lui, sembla ravi d'aller profiter du soleil lyonnais et de la découverte de la ville proposée par « le guide ». - Petit aparté sur le guide, j'y ai vraiment cru à cette histoire, crédule comme je suis ! Le guide est en réalité un proche d'une lamiste hélas partie. Cette histoire m'a profondément touchée. J'ai réalisé que l'association n'est pas que pour les lamistes, il y a aussi celles et ceux qui les aiment et qui peuvent aussi très largement y trouver une ressource. – Ces temps d'échange passèrent en un battement de cils. Je fus la première surprise à trouver réconfortant de parler avec d'autres et de pouvoir raccrocher mon vécu à des récits toujours très singuliers. Au retour des proches, le sujet était encore bien loin d'être épuisé en témoignèrent les nombreux échanges qui furent poursuivis tout au long de la soirée. A la fin de cette première journée, j'étais incrédule du bien que m'avait procuré ces premiers moments et j'éprouvais une certaine hâte à retrouver tout le monde au petit déjeuner alors que Nico et moi étions encore peu d'heures auparavant de parfaits étrangers pour beaucoup.

La deuxième journée fut très dense. Passée la déception de s'être fait lâcher par le Pr Cottin, nous assistâmes à une présentation rudement bien menée par les soins de ce dernier car, à défaut de l'avoir en chair et en os, il avait prévu un enregistrement qui m'a semblé exhaustif sur le sujet. L'intervention suivante fut consacrée à l'ETP soit l'éducation thérapeutique du patient et non pas l'emploi temps plein si certaines personnes travaillant dans les ressources humaines me lisent ! La pause méridienne fut la bienvenue. L'intervention d'après laissa plus d'une personne stupéfaite d'étonnement. Le Dr Vignes fut extraordinaire avec, au programme, une intervention-sketch sur le circuit lymphatique où une heure durant les rires ne cessèrent de raisonner. Ne vous y trompez pas ! Certes ce fut très drôle, mais au demeurant, très instructif. N'ayez surtout pas l'affront de lui parler de bas de contention, préférez bas de compression. L'assistante sociale qui prit son relai n'eut pas la tâche facile de passer après une intervention aussi singulière mais elle nous permit d'avoir de précieuses billes sur l'intérêt d'une reconnaissance en qualité de travailleur handicapé (RQTH). Pour la citer « ça ne mange pas de pain d'en faire la demande ».

Pour clôturer la journée, avant le repas festif, eut lieu l'assemblée générale de l'association dans une super ambiance où deux candidats ont rejoint le bureau, bravo à eux ! Les membres du bureau se réunirent pendant que le reste du groupe « s'échauffait » pour la soirée festive à venir. Cette soirée je ne la vis pas passer. Une légère ivresse se fut emparée de moi et j'eus des échanges extrêmement agréables et très éloignés de la maladie avec plein de personnes différentes. Cette soirée m'a semblé signifier que si ce fut la maladie qui nous permit de nous réunir, ce fut dans l'ingratitude la plus totale qu'on l'oublia au paroxysme de la rencontre : celui du temps de la clôture de ces deux jours.

.../...

C'est très difficile de conclure car j'ai tant à dire, mais le plus simple et le plus efficace reste encore dans ce mot qu'est merci. Merci aux personnes qui ont organisé ces deux jours, le travail est colossal. Tout le séjour durant nous nous laissons porter car tout est organisé, l'esprit est libéré de tout tracas technico-pratique.

Merci aux intervenants pour la qualité de leurs interventions. J'en ai fait des découvertes, alors que je pensais que mes nombreuses heures de lecture nocturne durant ces longues nuits d'insomnie m'avaient déjà beaucoup appris sur le sujet... Le doigt dans l'œil ! Merci à toutes les personnes avec lesquelles j'ai échangé, j'espère avoir l'occasion de poursuivre ces discussions ! Ce sont les yeux embués que mes doigts s'apprêtent à effleurer les touches pour composer les derniers mots de ce petit texte.

Merci de m'avoir permis de comprendre qu'être malade n'est pas une identité, que le déni ne fait pas disparaître la maladie, mais que l'accepter (avec toujours plus ou moins d'évidence selon les moments) est un gain pour mieux l'appivoiser. En somme j'ai une lymphangioléiomyomatose mais pas la peine « d'en faire une maladie » !

Anaïs R.



Chères Flamistes,

Ce témoignage décrit les échanges entre les patientes lors de la rencontre annuelle 2024 à Lyon. Il nous a été demandé de réfléchir à plusieurs thèmes dont celui de la peur de la maladie. Avant tout, je voudrais remercier les personnes qui ont partagé leurs émotions et leurs expériences, trouvant nécessairement écho chez chacune d'entre nous.

On définit généralement la peur comme une émotion qui accompagne la prise de conscience d'un danger, d'une menace. Nous avons pu aborder cette émotion sous plusieurs angles.

Tout d'abord, quoi de plus menaçant que d'apprendre que nous avons une maladie grave, rare, sans véritable espoir de guérison complète ? Une radio. Un rendez-vous chez un pneumologue qui vous l'annonce froidement. Des premières lectures sur Internet, pas franchement rassurantes.. Derrière cette première peur, il y a nécessairement la peur de la mort. En tout cas, d'une mort plus rapprochée que prévu. Certaines d'entre nous s'écroulent momentanément, font une dépression, vivent une crise de panique ou d'angoisse. D'autres éprouvent un besoin de mettre de l'ordre dans leur vie, faire un testament, écrire des mots à leurs proches. Puis, petit à petit, le premier choc s'atténue, on rencontre des personnes qui ont la même maladie, on fait connaissance de celles qui ont la maladie depuis très longtemps et qui l'ont apprivoisée, on apprend que le Sirolimus a un vrai effet de ralentissement, que la maladie est mieux maîtrisée actuellement et qu'en cas de greffe (de plus en plus rare compte tenu de l'introduction de Sirolimus) on peut gagner une espérance de vie bien rassurante. Cette première peur revient régulièrement, à l'occasion d'une grippe, d'une bronchite, d'un pneumothorax, d'un test respiratoire qui s'est moins bien passé... Dans ces moments de fragilité, nous avons l'impression que c'est irréversible et le désespoir peut être profond. Mais avec l'expérience, on se rend compte qu'après des moments de fragilité arrivent des moments de rebond, après une nuit particulièrement noire le soleil se lève toujours.

Ensuite, il peut y avoir la peur de la douleur. Cette appréhension est particulièrement forte chez celles d'entre nous qui avons subi des pneumothorax violents. Cette épée de Damoclès reste suspendue au-dessus de nos têtes. Elle peut causer des multiples renoncements et engendrer d'autres appréhensions. Peur de sortir de chez soi, d'avoir un accident, de faire du sport, de prendre l'avion. Une fois de plus, c'est avec le temps que nous apprenons à quel point nous sommes fortes. Lors de la conférence à Lyon j'ai rencontré des personnes qui ont enchaîné plusieurs pneumothorax, qui ont appris à les gérer et qui en parlent comme d'un rhume, malgré la douleur et le désordre que ceci engendre dans nos vies. Bravo à Roselyne pour ces crash tests qui nous ont toutes impressionné !

.../...

Nous faisons également face aux peurs de nos proches. Pas facile, cette question. Faut-il en parler car partager soulage et rassure ? Vaut-il mieux garder nos craintes pour nous, car en parler risque de transformer notre couple, notre famille, nos amitiés en un cabinet médical ? Comment gérer les peurs de nos conjoints, de nos enfants, de nos parents ? Leurs réactions sont si différentes. Certains sont très angoissés et on doit porter leurs peurs en plus des nôtres. D'autres se murent dans le déni et ne veulent pas accepter la réalité. D'autres encore sont indifférents. Dans tous les cas, nous ne pouvons pas rester seules avec ce fardeau. Que ce soit notre conjoint, un ami, un collègue, un professionnel, nous avons besoin d'une épaule, notamment pour les moments les plus durs. Celui qui pourra écouter mais aussi aider à relativiser, à diriger notre attention ailleurs, peut-être même en rire. Finalement, dans le lot des maladies pas sympas, on a pas tiré la pire, n'est-ce pas ?

Enfin, il y a cette angoisse devant une vie soudainement rétrécie, un horizon qui se raccourcit, des opportunités qui disparaissent. Roselyne a mentionné un couloir dans lequel toutes les portes étaient ouvertes et qui se referment d'un coup. On devra peut-être changer de travail. On n'aura peut-être jamais d'enfants. On ne pourra peut-être jamais faire ce tour du monde dont on a tant rêvé. Courir le marathon pour lequel on se préparait. Faire le chemin de Compostelle, le GR20 en Corse. Vous pourrez certainement continuer la liste avec toutes ces portes qui nous ont claqué au nez au moment d'apprendre que nous sommes malades. On a peur de perdre en autonomie, devenir un fardeau pour nos proches... Il est évident qu'il faudra faire le deuil de certaines activités. Mais petit à petit on apprend à vivre avec notre maladie, on écoute notre corps, on arrive à gérer de mieux en mieux. Et on finit par cumuler nos petites victoires sur le quotidien, on prend conscience qu'il est trop tôt pour nous sentir des bonnes à rien. Certaines limites sont simplement celles que nous nous sommes posées toutes seules. Lorsqu'on en prend conscience, on commence à rouvrir les portes, chacune de notre manière, certaines timidement, d'autres en les faisant voler en éclats.

Je remercie Alice pour avoir trouvé cette phrase parfaite pour conclure ce témoignage : « Il vaut mieux mourir d'un pneumothorax que de la peur ! » Chères co-équipières de la LAM, je vous souhaite à toutes de rouvrir le maximum de portes et de ne laisser à la peur qu'une minuscule place dans nos vies !

Anna S.

LE COIN DES POÈTES

A nous toutes, qui éprouvons souvent de la fatigue, ou à qui on peut reprocher d'être fatiguées...
Pensées pour nous toutes

Robert Lamoureux - L'éloge de la fatigue

*Vous me dites, Monsieur, que j'ai mauvaise mine,
Qu'avec cette vie que je mène, je me ruine,
Que l'on ne gagne rien à trop se prodiguer,
Vous me dites enfin que je suis fatigué.
Oui je suis fatigué, Monsieur, et je m'en flatte.
J'ai tout de fatigué, la voix, le coeur, la rate,
Je m'endors épuisé, je me réveille las,
Mais grâce à Dieu, Monsieur, je ne m'en soucie pas.
Ou quand je m'en soucie, je me ridiculise.
La fatigue souvent n'est qu'une vantardise.
On n'est jamais aussi fatigué qu'on le croit !
Et quand cela serait, n'en a-t-on pas le droit ?
Je ne vous parle pas des sombres lassitudes,
Qu'on a lorsque le corps harassé d'habitude,
N'a plus pour se mouvoir que de pâles raisons...
Lorsqu'on a fait de soi son unique horizon...
Lorsqu'on a rien à perdre, à vaincre, ou à défendre...
Cette fatigue-là est mauvaise à entendre ;
Elle fait le front lourd, l'oeil morne, le dos rond.
Et vous donne l'aspect d'un vivant moribond...
Mais se sentir plier sous le poids formidable
Des vies dont un beau jour on s'est fait responsable,
Savoir qu'on a des joies ou des pleurs dans ses mains,
Savoir qu'on est l'outil, qu'on est le lendemain,
Savoir qu'on est le chef, savoir qu'on est la source,
Aider une existence à continuer sa course,
Et pour cela se battre à s'en user le coeur...*

.../...

Cette fatigue-là, Monsieur, c'est du bonheur.
Et sûr qu'à chaque pas, à chaque assaut qu'on livre,
On va aider un être à vivre ou à survivre ;
Et sûr qu'on est le port et la route et le quai,
Où prendrait-on le droit d'être trop fatigué ?

*Ceux qui font de leur vie une belle aventure,
Marquant chaque victoire, en creux, sur la figure,
Et quand le malheur vient y mettre un creux de plus
Parmi tant d'autres creux il passe inaperçu.
La fatigue, Monsieur, c'est un prix toujours juste,
C'est le prix d'une journée d'efforts et de luttes.
C'est le prix d'un labeur, d'un mur ou d'un exploit,
Non pas le prix qu'on paie, mais celui qu'on reçoit.
C'est le prix d'un travail, d'une journée remplie,
C'est la preuve, Monsieur, qu'on marche avec la vie.
Quand je rentre la nuit et que ma maison dort,
J'écoute mes sommeils, et là, je me sens fort ;
Je me sens tout gonflé de mon humble souffrance,
Et ma fatigue alors est une récompense.
Et vous me conseillez d'aller me reposer !
Mais si j'acceptais là, ce que vous me proposez,
Si j'abandonnais à votre douce intrigue...
Mais je mourrais, Monsieur, tristement... de fatigue.*



La Méridienne (1889-1890)
Vincent Van Gogh

Céline S.

TOI,

Mondialement connue, tu traverses les générations et une expérience avec toi de quelque nature qu'elle soit reste mémorable.

Inhumaine aux yeux de certains, tu creuses pourtant dans nos profondeurs et connais la plupart de nos secrets.

Insoumise, tu t'imposes dans nos moments les plus intimes marquant notre vie ; qu'ils soient peines ou joies.

Révélatrice de nos bons et mauvais côtés, tu es parfois **nourricière** de talents tout comme de vieux démons.

Perçue par moments comme une compagne nécessaire jouant un rôle de **recueil**, tu peux te montrer tantôt **opportunité** pour les uns, tantôt **dévastatrice** et **tortueuse** pour les autres ; dont certains ont fait le choix de quitter ce monde.

Pour ceux qui te subissent, tu prends la figure **d'ennemie numéro un** ; Bien plus que la Covid-19 et autres virus. Oui, ennemie numéro un, car ton arrivée peut être sournoise ou brutale. Tu restes présente suffisamment longtemps auprès de tes victimes pour leur pourrir la vie et leur entourage ne te soupçonne pas toujours, tapis dans l'ombre et inodore pourtant déjà à l'œuvre.

En toute circonstance, tu sais mobiliser l'attention de tes sujets et nul n'est indifférent à ton passage, même provisoire soit-il. Trop rares encore sont ceux qui osent te dénoncer.

Bienheureusement, nombreux sont ceux qui détiennent des armes non négligeables pour te combattre, quand cela s'avère nécessaire. Parce que non, tu n'es pas invincible.

Que l'on te rencontre par choix ou non, il est essentiel que la cohabitation en terme de durée et de fréquence, se passe de façon organisée sinon on se retrouve vite dépassé.

A toi, l'invitée plus souvent incrustée que désirée,

A toi, mondialement connue,

A toi, **SOLITUDE**

Frédérique CELLAMEN

ô cœur renaissant

Ô Cœur aimant,
Cœur ardant,
Cœur touchant,
Cœur parlant,
Cœur souffrant,

A toi, mon vrai moi,
Toi, mon centre,
Toi, mon épreuve,
Toi, mémoire intemporelle,
Toi, qui te veux boussole quand tu n'es pas girouette

Toi, Manzel «*Bèt a fé*» (=luciole en français), Missié «*Mèt a mannyok*» (=Celui qui te conduit) t'invite à reprendre ta place :

Aimer et te laisser aimer,
T'invite à accepter l'ultime souffle de nouveau,
T'invite simplement à VIVRE,

Ô cœur renaissant !

Frédérique CELLAMEN

Une aide contre la fatigue : le Pacing.

Comme certaines parmi nous, il m'arrive d'être fatiguée. Ma belle-fille atteinte d'une maladie rare : le SED (Syndrome d'Ehlers-Danlos) m'a fait écouter un enregistrement sur le Pacing. La présidente de son association de malades (sedin France) Marie-Elise Noël atteinte aussi par le SED a fait un enregistrement de 30 mn que vous pouvez écouter librement sur internet en tapant : Pacing rencontres de Gersed 2023 puis vous cliquez sur la vidéo de Marie-Elise Noël «Eviter l'épuisement avec le pacing» et vous saurez ainsi ce qu'est le pacing.

Je l'ai écouté et cela m'a beaucoup apporté donc je vous communique cette information.

Voici le lien : <https://gersed.org/actualites/la-premiere-video-des-rencontres-du-gersed-est-en-ligne/>

Bonne écoute et surtout prenez bien soin de vous

Françoise B.



Voyage en Colombie

Pour retrouver ma fille ainée et sa petite famille vivant à Bogota (2600 m) j'avais planifié un voyage à destination de la Colombie en mai dernier, tout en connaissant les risques liés à ma maladie (LAM).

Auparavant j'avais testé mes capacités respiratoires en allant faire du ski en janvier dernier entre 1800 et 2600 m. Certes ce ne fut pas du grand ski, mais l'expérience était encourageante, même si ce fut à très petite vitesse. Le médecin m'ayant donné son feu vert sans recommandation particulière j'ai donc décollé de Roissy un mardi pour un vol direct de 10 heures 30....

Dans un avion volant à 10 000 m d'altitude l'atmosphère reconstituée par la pressurisation nous fait respirer comme si nous étions en montagne entre 1500 et 1800 m d'altitude. Donc l'air y est moindre, comparé au niveau de la mer. Et au 2/3 du parcours j'ai été prise d'un malaise, oppressée, ayant du mal à respirer. Mon oxymètre personnel (à ne pas oublier, dans ses déplacements) indiquait une saturation qui avait chuté aux alentours de 80%. Alerté, le personnel de bord a tout de suite pris la mesure de la situation en me mettant sous oxygène, jusqu'à l'atterrissage. L'équipe médicale de l'aéroport était alertée et a pris le relais, avant de décider de me transférer à l'hôpital. J'y suis restée 1 jour et demi pendant lequel mes constantes physiologiques ont été surveillées jusqu'à un retour à la normale (sous oxygène). Ma sortie s'est faite sous la condition expresse d'avoir un concentrateur d'O2 en permanence. J'ai donc loué un appareil portatif qui m'a accompagnée pendant tout mon séjour.

Grâce à cet appareil j'ai pu reprendre l'avion, visiter Carthagène sur le côté des Caraïbes, faire une longue marche dans la mangrove de Santa Martha, et visiter Bogota.

Pour le retour sur Paris j'ai anticipé en demandant à Air France un kit d'assistance respiratoire (facturé 300 €). Je l'ai trouvé à disposition dans l'avion sous mon siège. J'ai ainsi vécu un vol retour confortable, sans stress en respirant à ma convenance. Ce kit est parfait pour les vols longs courriers.



Le modèle que j'ai retenu est celui-ci :

<https://www.oxycare.eu/fr/inogen-rove-6/>

A noter qu'une assurance Assistance et Rapatriement telle que Europe Assistance est une nécessité pour ces voyages éloignés.

Françoise C.

INFORMATIONS MÉDICALES

Depuis 2008, notre association FLAM est dotée d'un Conseil Scientifique. Celui-ci a été renouvelé et remis en route en avril 2021. Voici la liste de ses membres :

Le président : Pr Vincent COTTIN, pneumologue à LYON
Le secrétaire : Pr Thierry URBAN, pneumologue à ANGERS
Dr Céline BARDET-BENEDETTI, Référente médicale FLAM
Dr Dany BAUD, pneumologue à ISSY LES MOULINEAUX
Pr Sylvain MARCHAND ADAM, pneumologue à TOURS
Pr Hilario NUNES, pneumologue à BOBIGNY
Dr Christine ROUSSET JABLONSKI, gynécologue à LYON
Mr Stéphane VAGNARELLI, psychologue à BOBIGNY

L'association FLAM y est représentée par :

- Son Président : Mr Alain MANCEL
- Sa trésorière : Mme Annie SIMON GESTIN
- Mr Jean-Pierre DE NICOLINI membre du bureau



COMPARAISON ENTRE S-LAM et STB-LAM

Un article récent, publié par une équipe de chercheurs brésiliens sous la direction du Prof. Bruno Guedes Baldi que l'on sait très engagé sur le front de la LAM, compare les LAM sporadiques (S-LAM) et des STB-LAM.

Rappelons que la LAM sporadique est due à une mutation génétique non-héréditaire, tandis que la STB-LAM est associée à la Sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) qu'elle accompagne dans 30-40% des cas. Des études récentes ont montré que le développement de kystes suggérant une LAM peuvent compliquer la STB en touchant jusqu'à 80% des personnes âgées de plus de 40 ans. Le cours de la LAM est extrêmement variable, allant de l'absence complète de symptômes à une évolution progressive, jusqu'à la transplantation pulmonaire ou au décès.

Les deux formes de LAM présentent encore de nombreuses inconnues, notamment en ce qui concerne leur évolution clinique.

La STB-LAM est habituellement considérée comme atténuée et moins agressive que la LAM sporadique. Les patientes atteintes de STB-LAM affichent en effet de meilleurs résultats de VEMS (Volume Expiratoire Maximal en une Seconde) et une meilleure capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO). Une plus grande proportion de patientes STB-LAM sont même asymptomatiques. Il y a aussi des différences dans le déclin de la fonction pulmonaire.

La présente étude compare les informations cliniques, fonctionnelles et tomographiques (images de scanner) sur la base des données relatives à un groupe de patientes latino-américaines suivies entre 1994 et 2019 dans un centre brésilien. Les kystes pulmonaires ont été automatiquement quantifiés au scanner. Les questions de qualité de la vie ont été évaluées, de même que les facteurs prédictifs d'évolution pulmonaire. Le taux annuel de déclin de la fonction pulmonaire a été comparé entre S-LAM et STB-LAM.

Sur les 107 patientes incluses dans l'étude, 77 (72%) étaient atteintes de S-LAM, et 30 (28%) de STB-LAM. La moyenne d'âge était d'environ 43 ans, mais les patientes STB-LAM étaient en majorité plus jeunes au moment du diagnostic et de leur inclusion dans l'étude. Les manifestations les plus fréquentes, dans les deux groupes, étaient l'essoufflement (57%) et le pneumothorax spontané (50%).

Lors de leur inclusion dans l'étude, 35% des patientes étaient sous inhibiteur mTOR. Toutefois, les patientes STB-LAM étaient proportionnellement plus nombreuses sous inhibiteurs (63%), que les patientes S-LAM (25%).

.../...

Ce médicament était prescrit pour les angiomyolipomes rénaux (23%) et le déclin de la fonction pulmonaire (18%). Un supplément permanent d'oxygène avait été ordonné pour 9% des patientes.

Plus de la moitié des patientes avaient des angiomyolipomes rénaux, avec une nette prédominance chez les STB-LAM. Il n'y avait en revanche pas de différence entre les deux groupes pour ce qui est des lymphangioléiomyomes (proliférations de cellules musculaires lisses dans les vaisseaux lymphatiques au niveau du médiastin, du rétropéritoine et du pelvis).

FONCTION PULMONAIRE

Du point de vue de la spirométrie, près de la moitié des patientes présentaient des résultats normaux. Les anomalies les plus fréquentes consistaient en une DLCO réduite (46%) et une obstruction respiratoire (40%), sans grandes différences entre les groupes. Les variables fonctionnelles étaient similaires, sauf le VEMS, diminué pour les S-LAM, et la TLC (capacité pulmonaire totale) plus réduite pour les STB-LAM.

Les pneumothorax, le taux d'essoufflement, la distance parcourue durant la marche de 6 minutes et la désaturation lors de cet exercice (plus de 4%), ainsi que le nombre de kystes et les complications lymphatiques sont autant de prédicteurs de l'évolution du VEMS.

82 patientes (63 avec S-LAM et 19 avec STB-LAM) ont été incluses dans l'analyse de l'évolution annuelle de leur VEMS. Pour toutes les participantes prises globalement, le déclin moyen était de l'ordre de 51 ml par année, mais le groupe S-LAM avait un déclin nettement supérieur (56ml), contre 31 ml pour les STB-LAM.

La même analyse conduite avec des patientes non traitées aux inhibiteurs mTOR présente des écarts encore plus marqués, avec un déclin de 51 ml chez les S-LAM, contre seulement 7 ml chez les STB-LAM.

MARCHE DE 6 MINUTES ET QUALITÉ DE VIE

La marche de 6 minutes a donné une distance moyenne parcourue de 495m, ce qui correspond à 86% de la distance prédite. Aucune différence n'a été observée entre les deux groupes S-LAM et STB-LAM.

Le questionnaire sur la qualité de vie SF-36 (sur lequel nous reviendrons par ailleurs), a montré que les scores les plus bas, relativement à la vitalité et la santé émotionnelle, se trouvent chez les STB-LAM : 5,1% d'insatisfaction contre 1,2%.

.../...

SCANNER

86% des patientes ont pu bénéficier d'un scanner avec quantification automatique des kystes. Les patientes S-LAM ont montré un plus grand nombre de kystes pulmonaires que les STB-LAM.

Dans le groupe STB-LAM, les observations les plus fréquentes consistaient en des lésions osseuses sclérotiques et des opacités pulmonaires en verre dépoli.

CONCLUSION

L'histoire naturelle et l'évolution clinique de la LAM ne sont pas encore entièrement comprises. On ignore notamment si la STB-LAM est vraiment une manifestation moins sévère de la maladie. En comparant les deux groupes de patientes au sein d'une cohorte homogène de personnes latino-américaines, cette étude met un accent particulier sur le déclin annuel de la fonction pulmonaire.

Ses principaux résultats sont :

- Les patientes S-LAM présentent un plus fort taux de déclin de la fonction pulmonaire, qui ne semble pas corrélé à l'âge, à la sévérité de la maladie au départ de l'étude, ou à la prise d'inhibiteurs mTOR.
- Les caractéristiques fonctionnelles sont similaires entre les deux groupes.
- Les différences cliniques entre les groupes, du point de vue thoracique et extra-thoracique se marquaient, pour les STB-LAM, par une plus grande prévalence des opacités pulmonaires, de nodules, de lésions osseuses sclérotiques, d'angiomyolipomes rénaux et de problèmes neurologiques et dermatologiques.
- L'indication principale pour un traitement aux inhibiteurs mTOR est le déclin de la fonction pulmonaire pour les S-LAM, et l'angiomyolipome rénal pour les STB-LAM.
- Les STB-LAM présentent moins de kystes pulmonaires.
- Les patientes STB-LAM subissent un plus grand impact de la maladie sur leur vitalité et santé émotionnelle.

Ceci montre à quel point les deux maladies peuvent être liées. Nous sommes très heureux, dans l'association FLAM, d'avoir avec nous des patientes STB-LAM, qui enrichissent notre expérience et élargissent notre horizon. L'action conjointe et l'engagement de toutes les personnes concernées par la LAM (qu'elle soit S ou STB), pour échanger et informer feront avancer notre cause, également dans le monde politique qui a souvent la haute main sur le financement de la recherche.

Article original : *Martina Rodriguez Oliveira, Mark Wanderley, Caroline Salim Gonçalves Freitas et al., Clinical, tomographic and functional comparison of sporadic and tuberous sclerosis complex-associated forms of lymphangioliomyomatosis: a retrospective cohort study, ERJ Open Res 2024; 10:00759-2023*

Article à retrouver dans l'onglet « médical » du site web FLAM

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38444661/>

Publication de Paul BISSEGER - Page Facebook - 28 mai 2024

MIEUX VISER LA CIBLE

"Currents", le bulletin de la LAM Foundation, signale un article scientifique récent, intitulé: "Lost in Translation" ("Perdu dans la traduction").

La LAM est causée par des modifications de certains gènes qui contrôlent la croissance cellulaire, appelés la voie mTORC1. À partir d'un modèle d'ARNm (acide ribonucléique messager, qui est une copie transitoire d'une portion de l'ADN), les cellules utilisent cette voie pour fabriquer de nombreuses copies des protéines nécessaires à la croissance cellulaire. Ce processus est appelé traduction d'ARNm, comme une presse à imprimer qui multiplie des tirages. Le titre de cet article «Lost in Translation» ("perdu dans la traduction") fait référence au fait que les cellules LAM ont entièrement perdu le contrôle de la traduction de l'ARNm du fait d'une sorte d'imprimante folle.

La voie mTORC1 contrôle la presse qui imprime les protéines en activant des commutateurs moléculaires soit dans la voie S6K1/S6, soit dans la voie 4E-BP1/eIF4E. L'un des co-auteurs de cet article, le professeur Nahum Sonenberg, a découvert la protéine eIF4E il y a plusieurs décennies (et est devenu l'un des scientifiques les plus cités de tous les temps). La rapamycine (Sirolimus) peut désactiver le commutateur S6K1/S6 pour la production de protéines, mais pas le commutateur 4E-BP1/eIF4E, ce qui entraîne une signalisation continue pour la croissance. Dans l'article «Lost», les auteurs suggèrent qu'une approche visant à bloquer les deux voies de production de protéines, S6K1/S6 et 4E-BP1/eIF4E, serait une meilleure approche pour prévenir la croissance des cellules LAM.

Les protéines produites par la voie 4E-BP1/eIF4E sont particulièrement importantes pour la survie des CELLULES SOUCHES, celles-ci sont des cellules auto-renouvelées qui génèrent de nombreuses cellules LAM supplémentaires endommageant les poumons. Les chercheurs en cancérologie étudient depuis longtemps les moyens de contrôler et de détruire les cellules souches, et la communauté LAM peut tirer des leçons de leurs découvertes. L'une des stratégies utilisées par ces chercheurs consiste à relier les inhibiteurs de S6K1/S6 et les inhibiteurs de 4EBP1/eIF4E pour créer des composés composites appelés inhibiteurs bistériques de mTORC1 (nous les avons déjà évoqués dans un post précédent), qui font actuellement l'objet d'essais de phase 1 sur le cancer « chez l'homme ». Ces études visent à déterminer si les médicaments sont à la fois efficaces contre la croissance des cellules souches cancéreuses et bien tolérés par les patients atteints de cancer. L'espoir est de trouver un inhibiteur bistérique présentant un profil risque/bénéfice approprié pour les patientes LAM, qui ont généralement un pronostic plus favorable que les patients cancéreux chez lesquels les médicaments sont actuellement étudiés. Elles ont donc une perspective différente sur ce qui constitue un profil d'effets secondaires acceptable. En attendant, les chercheurs LAM continuent de travailler dur pour comprendre les mécanismes cellulaires complexes qui contrôlent les voies mTORC1 dans les poumons de LAM, ce qui sera nécessaire pour concevoir des thérapies de LAM induisant une rémission.

J. Evans et al., "Lost in translation: a neglected mTOR target for lymphangioliomyomatosis", European Respiratory Review, 2023 32.

Publication de Paul BISSEGER - Page Facebook - 5 février 2024

INFORMATIONS DIVERSES

RECETTES

Mayonnaise au yaourt (recette Marmiton)

1 yaourt nature (ou du skyr ou équivalent)

2 cuillères à café de moutarde

Sel

Poivre

1 jaune d'œuf

Préparation :

Dans un saladier, mettez tous les ingrédients.

Battez le tout avec le batteur électrique pendant 1 minute à vitesse élevée.

Servez votre mayonnaise avec de la ciboulette ou d'autres herbes.



Gâteau à la semoule et raisins secs (recettes faciles Facebook)

1 litre de lait
100 à 125 g de semoule fine
50 g de raisins secs
1 sachet de sucre vanillé
60 à 100 g de sucre en poudre
2 œufs

Préchauffer le four à 180° (th.6).

Faire tremper les raisins secs dans un bol d'eau tiède pendant 30 minutes.

Dans une casserole, faire bouillir le lait avec le sucre vanillé et le sucre en poudre.

Verser la semoule en pluie dans le lait bouillant, tout en remuant vigoureusement pour éviter les grumeaux.

Continuer la cuisson à feu doux pendant 15 minutes, en remuant régulièrement.

Retirer du feu et laisser refroidir.

Ajouter à la semoule, les œufs battus en omelette et les raisins secs égouttés.

Verser la préparation dans un moule à manquer. (Mettre dans le fond du moule un papier sulfurisé).

Enfourner pour 30 minutes environ, ou jusqu'à ce que le gâteau soit doré et que la pointe du couteau plantée en son centre ressorte sèche.

Vous pouvez ajouter un peu de zeste de citron ou d'orange voir des fruits confits ou parfumer avec un peu de rhum.

Laisser refroidir avant de démouler.

Déguster le gâteau tiède ou froid, accompagné d'une boule de glace ou de la crème anglaise.



TRUFFES aux CHOCOLAT et DATTES

Mixer 170 g de dattes avec 2 grandes c à s de beurre de cacahuètes (crunchy).
Façonner des petites boules et les tremper dans 100g de chocolat noir fondu.

Facile et délicieux (même si ce n'est pas vraiment pour les personnes qui ont un régime sans graisse).



LA LAM DE PAR LE MONDE

Le mois de juin est, comme chaque année, LE MOIS de sensibilisation à la LAM. C'est l'occasion d'informer sur cette maladie, de mieux la faire connaître au grand public.

Tous les ans, nous vous lançons un petit défi durant cette période. Vous avez déjà fait des bulles ou encore des gâteaux avec FLAM écrit dessus, ou bien des photos avec un tee-shirt de l'association. Cette année encore, nous avons fait appel à votre créativité afin de nous envoyer des photos avec des éléments de la nature qui font penser à des poumons!!

Voici quelques unes de vos créations et trouvailles :



À l'année prochaine pour un nouveau défi!



*Le bureau de FLAM vous souhaite un bel été et de bonnes vacances.
Profitez-en bien 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.