



SOMMAIRE

Vie de l'association

- Agenda p 2
- Bilan de l'année p 3
- Rencontre régionale Idef p 5
- Rencontre inattendue p 6
- Marche des Maladies Rares p 7
- Elles nous ont quittées p 10

Témoignages

- « Ça va mieux en le disant? » p 11
- Le coin des poètes p 18

Informations médicales

- Hémoglobine, LAM et exercice p 20
- Projet de thèse Rémi DIESLER P 22
- Fibrose pulmonaire et LAM p 23
- Tout savoir sur la LAM p 24

Informations diverses

- Recettes p 25

ÉDITORIAL

Nous profitons de ce début d'année pour vous présenter nos meilleurs vœux.

Si ce n'est déjà fait, pensez à noter les dates de notre prochaine rencontre à Nantes les 28 et 29 mars prochains à l'hôtel Mercure.

Dans ce nouveau numéro, vous trouverez une invitation sur Paris pour un moment convivial autour d'une galette, une balade dans les rues de Paris avec la Marche des Maladies Rares, le portrait d'une adhérente... Ou encore des informations d'ordre plus médical, des nouvelles du monde avec une rencontre inattendue.

N'oubliez pas que le Flam Infos est votre journal, à vous aussi de le faire vivre.

Bonne lecture!

RÉUNIONS DU BUREAU DE FLAM

Prochaine réunion le samedi

18 janvier 2025 en
visioconférence



VIE DE L' ASSOCIATION



Nous avons hâte de vous retrouver pour notre rencontre annuelle les **28 et 29 mars 2025 à Nantes**. (Hôtel Mercure Centre gare, 50-51 quai Malakoff.)

En espérant vous voir nombreuses et nombreux.

En attendant, prenez soin de vous!





L'année 2024 est déjà finie et nous sommes dès à présent lancés en 2025. J'espère que les fêtes de fin d'année se sont bien déroulées et que vous abordez sereinement cette nouvelle année. Je vous adresse, comme il est de coutume, tous mes vœux de bonne et heureuse année avec avant tout une meilleure santé. En souhaitant mes vœux, je ne puis m'empêcher d'avoir une pensée toute particulière pour Mireille et Françoise qui nous ont quittés ainsi que pour leurs proches, les adhérent(e)s qui sont hospitalisé(e)s ou dont la santé est précaire.

2024 a été, comme d'habitude, bien chargée avec les réunions Zoom et celles en présentiel dont :

- notre rencontre annuelle à Lyon dans une ambiance familiale, studieuse et amicale,
- le colloque « Equité et Maladies rares » qui s'est tenu à l'Assemblée Nationale à l'invitation de Mr Philippe BERTA, député très engagé dans la lutte contre les maladies rares.
- Le congrès et les universités d'automne de l'Alliance Maladies Rares,
- la 9^{ème} journée annuelle Respifil
- le Respir'Athlon organisé par la Fondation du Souffle.
- La Marche des maladies rares

Vous pouvez retrouver les comptes rendus de ces journées sur les sites de l'Alliance Maladies Rares, de Respifil et de la Fondation du Souffle.

L'appel à projet doté de 135.000 € lancé en 2023 par la Fondation du Souffle n'avait pas donné lieu à candidature, le voici de nouveau d'actualité pour 2024. Deux membres du Conseil Scientifique de FLAM ont déposé des projets. J'espère pouvoir vous en dire davantage dans le courant de l'année.

En novembre le conseil scientifique s'est réuni sous la présidence du Pr V. COTTIN. Divers sujets ont été abordés. En voici quelques uns :

la recherche actuelle sur la LAM au niveau mondial. 2 ou 3 laboratoires y travaillent aux USA et 1 en Italie. Le Dr Rémi DIESLER poursuit sa formation aux USA dans le grand laboratoire qui a identifié les rôles des gènes TSC1 et TSC2.

Des assistantes sociales sont à votre écoute au niveau de Respifil pour faciliter votre parcours de soins et de vie. Vous pouvez les contacter sans problème par mail : maladies-rares@alliance-sociale.fr . A noter qu'elles seront présentes lors de notre rencontre annuelle à Nantes.

L'intérêt de l'utilisation de concentrateurs d'oxygène, hors prescription médicale, lors de l'activité physique ou des voyages en avion. Pour rappel, l'oxygénothérapie est prescrite et prise en charge par la S.S. pour les patientes qui désaturent au repos, la nuit ou qui ont une désaturation importante à l'effort de l'ordre de <85%. Dans les cas évoqués, une patiente qui désature entre 85 et 90 a peu de chance de sentir la différence avec un apport d'oxygène. Cet apport peut parfois apporter un confort mais l'excès d'oxygène n'est pas bon. En avion, l'utilisation d'un concentrateur d'oxygène n'empêche pas un chylothorax. Chaque cas peut être différent et l'on ne peut que conseiller de se rapprocher de son pneumologue.



L'A.L.D. pour certaines patientes mais pas pour toutes ? Ce problème n'est pas spécifique à la LAM. Les décisions sont souvent différentes selon la caisse et le médecin conseil. Une patiente sous traitement sirolimus devrait être prise en A.L.D. Les dossiers doivent selon les textes être montés par le médecin traitant et non le pneumologue. FLAM va mener sa petite enquête à ce sujet afin de pouvoir vous apporter des conseils.

Je vous attends nombreuses et nombreux à notre rencontre annuelle à Nantes et surtout nous comptons plus que tout sur votre fidélité. Je n'ose évoquer le nombre que nous serions et le poids que nous aurions si certaines et certains ne quittaient sans raison précise l'association après une ou deux années d'adhésion. Au Bureau, nous restons fidèles à notre poste pour faire évoluer et avancer les choses. Sans vous, nous ne sommes rien. Divers projets sont en gestation et nous pourrons vous en dire davantage lors de notre rencontre du mois de mars.

Nous sommes connus et reconnus dans le milieu du monde médical grâce à une superbe équipe qui m'accompagne au sein du Bureau. Un grand merci à toutes ces personnes et également à vous les adhérentes, adhérents et donateurs qui nous soutenez.

Belle et heureuse année 2025 et surtout prenez bien soin de vous.

Alain MANCEL, Président de l'association FLAM



RENCONTRES RÉGIONALES

Prochaine rencontre parisienne

2024 se termine , il faut déjà se préparer à l'arrivée de 2025 !
Pour fêter cette année nouvelle, je vous propose de nous réunir à l'Alliance des maladies rares,
96 rue Didot 75014 Paris,

le samedi 18 janvier 2025 à partir de 14 heures 30 .
Pour l'occasion, nous partagerons une galette des rois.

Belle année à tous et toutes.

Annie





La LAM n'a pas de frontière :

Rencontre à Montréal le 24 juillet 2024 entre Mélanie M., qui vit au Québec et Céline BENEDETTI qui vit à Lyon.

S'en est suivi un déjeuner qui a duré 5 heures...
Et une belle amitié qui s'est nouée!!





Marche des maladies rares

30 novembre 2024

Cette année le soleil nous a accompagnées mais le froid a pris le relais à son coucher et nous a saisi en fin de parcours!

Les illuminations de Noël nous ont charmées mais pas réchauffées et arrivées à l'université de pharmacie on s'est ruées sur les boissons chaudes avec de quoi se sustenter!!! C'était royal, merci à tous les bénévoles.

Nous étions plus nombreuses que l'an dernier et notamment une jeune maman Florianne entourée de toute sa famille. Et Odile m'a amusée à faire une liste loin d'être exhaustive de toutes les "pancartes" qu'elle a vu. J'ai discuté avec 2 "porteuses" d'entre elles pour connaître l'une la "craeniosténose", l'autre le "lipoedème".

Je voulais ajouter qu'à peine sorties des jardins du Luxembourg, nous avons remarqué le chanteur Mika, parrain du Téléthon, sur le trottoir d'en face, prêt à monter sur une moto en direction des plateaux de télé, qui a accepté qu'on l'aborde et a même applaudi et nous a encouragé avec un large sourire!! Ça a enthousiasmé tout le monde...

Je peux ajouter que le parcours nous offre encore une fois le spectacle des beaux immeubles hausmaniens, la couleur automnale des arbres, et l'animation de certaines rues commerçantes.

Françoise C.





Je n'avais pas défilé depuis 1980 ! Il a fallu qu'on me diagnostique cette maladie rare l'an passé pour que l'envie me prenne, attisée il est vrai par cette dynamique association FLAM !

C'est donc par une belle journée ensoleillée et froide que l'expédition commence. Une erreur d'achat de billets SNCF Beauvais-Paris et je dois faire un changement à Creil : un samedi à 11h tous les wagons sont pleins à craquer, c'est donc un voyage debout pendant 30 mn pour rejoindre la gare du Nord. Le seul à m'avoir proposé sa place assise... je n'aurais pas acheté sa santé ! L'aventure ne s'arrête pas là : pas de RER B à la gare du Nord en raison de fumées, la ligne 4 s'impose MAIS arrêt obligatoire à Réaumur Sébastopol en raison d'un incident, donc 700 m de marche pour rattraper le RER B aux Halles. Pour la provinciale que je suis c'est une épreuve !

Ouf le but du voyage arrive, d'ailleurs j'aperçois deux personnes, l'une en rose, l'autre en vert, mes réunions zoom de Juin me permettent de reconnaître Annie, je les interpelle à la descente sur le quai : «Pardon mesdames, vous ne seriez pas des Lamistes par hasard?». Question qu'elles n'avaient évidemment jamais entendue !

Accueil chaleureux des Lamistes et accompagnants, et restauration rapide au café Le Rostand face à l'entrée du jardin du Luxembourg, puis acheminement vers le point de rencontre au kiosque à musique où de nombreux groupes sont déjà réunis. Distribution de bonnet, tee-shirt, ruban, stylo sous notre panneau Lymphangioliomyomatose. C'est avec grand plaisir que nous pouvons échanger entre Lamistes et faire connaissance avec leurs proches.

Le cortège s'est enfin ébranlé, le rythme n'était pas très rapide et les arrêts fréquents, grâce à une météo favorable nous avons pu admirer rues, quais, monuments dans d'excellentes conditions.

J'ai bien essayé de noter tous les noms de maladies rares dont j'apercevais les pancartes, je suis arrivée à 80, j'ai dû arrêter faute de batterie de secours, et je n'ai pu visualiser celles de la première moitié du cortège : nous sommes donc très nombreux à avoir une maladie rare.

Finalement 7 kms c'est cool, mais la fatigue après 4h de déambulation se fait sentir, le froid s'accroît dès le coucher de soleil et je profite du passage du cortège près du métro Montparnasse pour quitter le groupe et attraper mon train de retour.

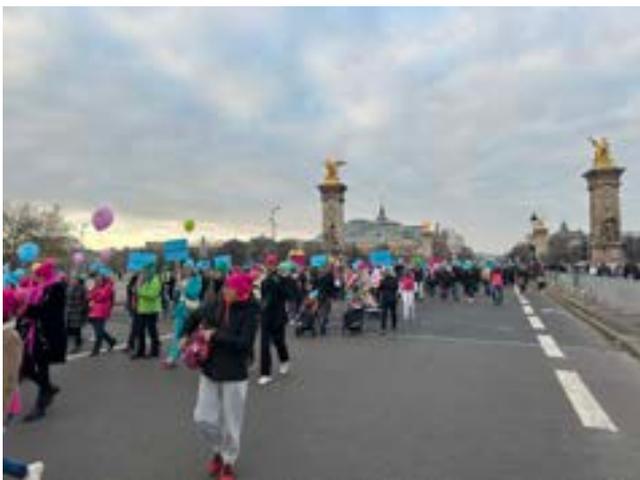
Expérience très sympa.

Odile V.





FLAM INFOS



FLAM - France Lymphangioliéiomyomatose

ELLES NOUS ONT QUITTEES...

Nous avons le regret de vous annoncer les décès de Mireille GATINET De MASCAREL et de Françoise COURTE CHÂTEAU.

L'association FLAM adresse ses plus sincères condoléances aux familles en ce moment difficile.



Mireille GATINET de MASCAREL
5 septembre 2024



Françoise COURTE CHÂTEAU
16 septembre 2024

TÉMOIGNAGES

ÇA VA MIEUX EN LE DISANT ?

« Ma femme, Françoise COURTE née CHÂTEAUX nous a quittés le 16 septembre 2024 à 13h13 après un calvaire de 6 jours. Depuis fin 2023 elle enchaînait hospitalisation sur hospitalisation pour des pneumopathies importantes, insuffisance rénale terminale et une dénutrition importante, elle ne faisait plus que 38 kg. Ses poumons étaient devenus fibreux. Le 11 septembre sa saturation à 65 a précipité les événements vers les urgences puis en réanimation.

Elle voulait vivre, elle voulait 10 ans de plus pour voir ses petites filles, Elise et Chloé, grandir un peu et qu'elles se souviennent d'elle.

- "10 ans me disait-elle, c'est possible, hein ? - Oui ma chérie" je répondais et je voulais y croire.

Elle est partie avec ses deux enfants Julie et Christophe qui ont veillé sur elle jusqu'au dernier souffle. Elle souffrait beaucoup et réclamait à partir. Nous l'avons embrassée, l'avons caressée, lui avons tenu les mains, pleuré avec elle. Sa belle fille Isabelle a toujours été là pour la et nous soutenir.

Vous tous qui l'avez connue, qui savez comme c'était une belle personne à l'écoute des autres, généreuse, et bienveillante. Elle me manque tellement ! Elle était greffée depuis 17 ans, nous étions mariés depuis 1990 et nous nous aimions. »

Philippe COURTE





Bonjour à toutes et à tous,

Tout d'abord je me présente :

J'ai 55 ans, mariée et mère de 5 enfants de 29 à 16 ans.

J'ai été diagnostiquée LAM en 2019 suite à des essoufflements anormaux (beau cadeau d'anniversaire pour mes 50 ans 😊)

J'ai la chance d'être extrêmement bien suivie au CHU de Rouen (Seine-Maritime) par une pneumologue formidable et très calée sur les maladies respiratoires rares (elle est en lien régulier avec Lyon).

En 2022, j'ai eu une dégradation de mon état, tant au niveau de mes EFR que de mon ressenti quotidien. Le sirolimus est donc entré dans ma vie (entre 2 et 3 mg/ jour selon le résultat du taux résiduel) ainsi qu'une assistance respiratoire à l'effort (oxygène portatif) car le mot d'ordre de mon médecin c'est : « ne changez rien, on va s'adapter à votre vie. »

Je suis une personne assez active, je travaille à temps plein dans notre entreprise avec mon mari, vis à la campagne entourée d'animaux et je fais un peu de sport : aquabike, équitation, marche, pilate mais tout cela moins intensif qu'avant (suppression du tennis)

Fin 2023 : test de marche moins convainquant, EFR en baisse, test vélo moyen donc quelques examens plus complets programmés (écho cardiaque bonne 😊) et examen nocturne plus approfondi : résultat : une grosse désaturation la nuit donc depuis mars 2024 je suis sous assistance respiratoire la nuit.

Tout cela, non pas pour vous raconter ma vie médicale mais surtout pour vous témoigner que malgré ces embûches j'ai pu réaliser tout de même un projet que j'avais à cœur depuis longtemps, avec 3 autres amies : marcher sur les chemins de St Jacques de Compostelle.

Bien entendu j'ai eu le feu vert de ma pneumologue, une batterie supplémentaire pour mon appareil à oxygène et très stimulée par mes amies, mon mari et mon entourage.

Sans trop me renseigner sur le côté physique et technique du chemin, dénivelés et autres obstacles (et tant mieux sinon je ne serais pas partie) me voilà à faire mon sac à dos.

Itinéraire prévu (organisé avec une agence) Saugues vers St Côme d'Olt en 7 jours ; le tout très bien organisé sans portage de sacs, mes deux batteries et mon appareil me suffisaient pour la journée.

.../...



Poussée par un élan amical, une envie de ne pas me sentir différente, handicapée quand même car quand vous portez des lunettes à oxygène, forcément vous attirez le regard (pour la petite histoire au début je croyais qu'il y avait plusieurs pèlerins dans ma situation mais en réalité leur tuyau à eux était celui de la gourde pour boire 😊).

Bâtons de marche en mains et riche d'une belle amitié stimulante, j'ai réussi à marcher entre 18 et 20 kms par jour (plus, les batteries n'auraient pas tenues, j'étais à plat tous les soirs dans les deux sens du terme 😊) avec des dénivelés importants que jamais je n'aurais imaginé franchir.

Une force que je ne me connaissais pas, m'a permis de finir, comme les autres, sans record de vitesse bien sûr mais l'essentiel était de marcher.

**« Si tu n'arrives pas à penser, marche
Si tu penses trop, marche
Si tu penses mal, marche encore » (Jean Giono).**

Beaucoup de bienveillance et d'amour m'ont porté durant cette semaine, de belles rencontres, des vies cabossées mais pas que...

Honnêtement, je ne sais pas comment j'ai fait pour avancer par moment sur des chemins escarpés, j'ai soufflé, j'ai craché, j'ai pleuré, un peu, j'ai ris, beaucoup, j'ai partagé, énormément, j'ai aimé surtout.

Je ne sais pas si je pourrais le refaire (temps et/ ou motivation) mais cette expérience m'a rendu plus forte et comme me l'a dit un cousin malade (SEP) : « Tu l'as fait et ça personne ne te l'enlèvera ; et quand tu traverseras des moments difficiles, et il y en aura, des examens et diagnostics ombrageux, tu auras ça au fond de toi qui te rendra plus forte pour affronter l'avenir car tu pourras te dire : je l'ai fait alors que ça semblait improbable et périlleux, je peux faire face à ce que me réserve la vie avec cette maladie. »

Alors vous, chères Lamistes, croyez en vos rêves!



Solange



Désirée : une battante exemplaire

Le bulletin de l'association FLAM paraît depuis 2001, c'est-à-dire depuis le tout début de l'association FLAM. C'est une collection riche et attachante, pleine de témoignages, de bonnes idées, d'humour, et surtout d'informations sur la LAM et les développements qui la touchent.

La collection complète de ces publications est accessible aux adhérentes sur le site web, sur le volet consacré aux « MEMBRES ». <https://francelam.org/flaminfos/>

Ces archives sont loin d'être poussiéreuses : il vaut la peine d'y retourner, on y trouve de nombreux signes d'espoir.

L'article ci-dessous a été publié dans *Flam Infos* n° 10, il y a exactement vingt ans, en janvier 2004. Il est de la plume de notre amie Désirée, fidèle adhérente FLAM, greffée en 1998 ! Son témoignage est aujourd'hui encore exemplaire pour nous toutes et tous !

COMMENT J'AI CONTACTÉ LA PRESSE

J'ai eu le plaisir d'aboutir dans mes tentatives de faire paraître un article dans notre journal local "Nice Matin" de la manière suivante : la consigne était donc « faire passer dans la presse un article sur la LAM et FLAM » (avec ma photo, très important!) J'ai choisi « Nice Matin » quotidien presque exclusif qui couvre plusieurs départements et qui fait un complément de quatre pages SANTE tous les dimanches.

Dans ces pages médicales, j'ai relevé le nom d'une personne qui avait signé un article et lui ai donc téléphoné au journal pour un RV. La première fois on m'a évincée gentiment, raison : surchargé, part en mission, mais on m'a invitée à rappeler dans quinze jours. J'ai donc rappelé, on m'a écouté, j'ai bien insisté sur le fait que la même association que la nôtre existait en Amérique, en Angleterre, etc... et que nous étions tous partenaires dans le même but, faire connaître la maladie, rassembler les malades atteints de la LAM et stimuler la recherche scientifique. Ces arguments ont porté, car un RV a été pris pour le 3 décembre à 10h30 soit chez eux au journal ou à mon domicile. J'ai opté pour cette dernière solution qui m'a semblé plus conviviale. Avant leur venue, j'avais bien préparé mon dossier avec tous les documents que m'avait fournis FLAM, présentation de la maladie, présentation de l'association, revue de presse, et témoignages, dont le mien bien sûr.

Le jour prévu elle est venue (ma journaliste était une femme) suivie du photographe ! Tout se passa très bien, mon dossier était si complet qu'il n'y avait pas grand-chose à ajouter. Après une demi-heure de discussion sur la maladie, ma propre expérience, et prise de quelques photos, ils sont repartis, me promettant l'article sous deux semaines. J'aurais bien voulu voir l'article avant parution, mais ça c'est impossible, liberté de la presse oblige. Autre difficulté, c'est de prendre un contact personnalisé. Si on s'adresse à la rédaction, c'est le marais et on s'y perd. Il faut donc trouver le spécialiste des articles médicaux du journal.

.../...



Prendre contact avec notre quotidien régional a été facile. Je me suis présentée au standard avec le dossier de presse afin d'obtenir un rendez-vous, en expliquant le but de ma demande. La standardiste a téléphoné au poste concerné qui l'a envoyée ailleurs, bref j'ai eu la chance que la journaliste s'occupant de ce genre d'articles soit là. J'ai donc été reçue tout de suite par une jeune femme très sympathique qui a lu le dossier de presse, m'a posé quelques questions et m'a prise en photo. Le fait d'avoir eu des contacts avec uniquement des femmes m'a sans doute aidé : elles ont été tout de suite réceptives à mon histoire. L'article est paru le samedi suivant.

Bon courage à toutes, lancez-vous, ce n'est pas plus difficile que ça. Bien amicalement.

Désirée S.



On a gagné ! Petite philosophie du Foot !

Vous trouverez peut-être que je n'ai pas la victoire modeste et c'est tout à fait vrai. C'est pourtant une fierté que j'assume.

Il s'agissait d'un match au lycée où je travaille, entre les adultes du lycée et la classe de 1^{ère} B. Je devais seulement être une supportrice assidue ayant encouragé fortement le niveau des secondes pour l'organisation du tournoi. En arrivant sur le terrain, il manquait un adulte ... c'est pour cette raison que je ne suis pas sur la photo de l'équipe et que c'est un élève qui la complète.

Mon sang n'a fait qu'un tour et sans réfléchir j'ai pris la place d'arrière droit sur un terrain grand comme un terrain de basket.

Je n'avais donc pas à courir trop, mais mon honneur et mon égo étaient en jeu devant les 200 à 250 spectateurs présents, sous la pluie et dans la boue, en grosse majorité des élèves ! Que vont-ils penser de leur surveillante essouffée à la moindre accélération ? Trop tard pour reculer !

Je ne me prendrais pas non plus pour «Ohier», professeur de basque comme son prénom l'indique, absent de la photo lui aussi, du fait de son petit retard. Sans lui, nous n'aurions pas marqué 8 buts ! Mais il n'a pas tout marqué et j'ai fièrement empêché 2 buts face à un élève aussi déterminé de marquer que moi de l'arrêter. L'élève a réussi à me dribbler une fois et ils ont mis 2 buts par le côté gauche.

L'important est que l'on ait gagné en équipe, chacun à sa place. Certains surfent sur le vent autant que sur les vagues en marquant un retourné digne de l'Équipe de France et d'autres jouent leur rôle à l'arrière, présents comme un chêne centenaire, avec une seule mission : STOPPER sans blesser !

Gagner en Foot, c'est marquer, courir, mais aussi défendre en s'acceptant comme on est, en ne se prenant pas pour le vent et en observant le jeu comme un vieil artisan sent son outil ou le geste. Chacun à sa place dans une équipe, il n'y a pas de petite ou de grande place. Les élèves de 15 à 17 ans, en pleine forme, sûrs de gagner, n'ont pas fait de cadeau aux vieux et à la Lamiste !

L'ambiance était très fraternelle et tous les élèves nous ont félicités, sauf peut-être ceux de 1^{ère} B, mais je les comprends ... se faire battre n'est jamais drôle, adolescent ou non !



Laurence Gory, le 3 décembre 2024



J'ai découvert le vitrail Tiffany bien avant la découverte de ma LAM, et c'est avec plaisir que je vous partage quelques unes de mes réalisations.

Pour cette activité qui est devenue une passion, pas besoin de respirer à plein poumons, je peux donc laisser libre cours à mon imagination, sans aucune fatigue mais avec un réel plaisir !
Bien amicalement.

Marie-Rose L.





LE COIN DES POÈTES



Deux frères s'avisent de nager dans les airs
Ou peut-être de voleter de mer en mer,
Sautillant ensemble de pierre en pierre.

Laurence G.

LA FLAM(ME)

En prenant cet acronyme l'association a fort bien pensé...

Mais qu'est-ce qu'une flamme ?

C'est avant tout la chaleur diffusant près de ceux qui en ont besoin. Un cocon douillet dans lequel on écoute, on compatit, on réconforte. C'est un accueil empreint d'empathie, avec justesse et égards.

Mais une flamme c'est aussi de la lumière : elle éclaire les zones d'ombres, disperse les malentendus, les incompréhensions. Elle révèle les informations jusque là inconnues. Elle permet de regrouper comme un phare ceux qui étaient perdus, rassemble autour d'un foyer les pèlerins égarés.

Une flamme c'est donc la base d'un foyer. Une famille qui se réunit, échange, rit, pleure, se console. Car chez FLAM, finalement, on se sent accueillis et écoutés, comme à chaque réunion familiale, avec le plaisir de se retrouver.

Bien à vous.

Marie-Laure
Adhérente FLAM



INFORMATIONS MÉDICALES

HÉMOGLOBINE, LAM ET EXERCICE

Souvent, les Lamistes ont un taux d'hémoglobine au-dessus de la moyenne, parfois même qui crève les plafonds. Ceci est dû à l'insuffisance respiratoire que provoque la LAM. Le corps, lorsqu'il tend à manquer d'oxygène, compense en produisant plus de globules rouges. Et ceux-ci, comme on sait, sont des transporteurs d'O₂. Les sportifs partent s'entraîner en altitude pour la même raison, cette augmentation de globules rouges leur permettant d'améliorer leurs performances. Quant aux Lamistes, plus modestement, cela les aide à vivre et elles peuvent augmenter cet effet par la pratique d'une activité physique.

L'importance de l'entraînement physique n'est plus à démontrer. Et le numérique a des avantages, puisqu'il permet d'offrir cette forme de thérapie aux patientes là où elles se trouvent, souvent loin des centres sportifs. Au cours d'une étude pilotée par Mary Beth Brown – une scientifique proche de la LAM Foundation américaine – cette dernière a supervisé durant 12 semaines un programme sportif en mesurant la saturation (SpO₂) des participantes. Les effets de l'entraînement physique étaient en outre monitorés par la marche des 6 minutes, par un test de capacité cardiopulmonaire maximal, par des tests de la fonction respiratoire et par des analyses de la perception de la qualité de la vie. La sécurité du processus était contrôlée par des biomarqueurs sanguins d'inflammation systémique et de stress de la paroi cardiaque, ainsi que par la prise en compte de l'incidence éventuelle d'événements indésirables.

Sur les 15 Lamistes engagées dans l'étude, 14 ont terminé le programme en montrant un grand enthousiasme pour l'aérobic et l'entraînement musculaire. Une désaturation faible à moyenne était courante, mais les participantes ont toujours été en mesure d'adapter à leurs besoins l'intensité des exercices et, si nécessaire, leur supplément d'oxygène. Les progrès ont été manifestes dans tous les domaines (marche, endurance, fatigue). Les indicateurs d'acceptabilité et de satisfaction étaient élevés, les biomarqueurs d'inflammation sont restés stables, et il n'y a pas eu d'événement indésirable.

En conclusion, un programme d'exercices à domicile avec surveillance à distance est une approche sûre, réalisable et efficace, même pour les patientes qui souffrent d'une désaturation de l'exercice.

.../...





À ce propos : Connaissez-vous Siel Bleu ?

Siel Bleu est une association à but non-lucratif, qui donne la possibilité à chacune et chacun, quels que soient ses capacités, son lieu de vie et sa situation financière, d'améliorer sa santé et son bien-être. Le programme en ligne d'activité physique adaptée (APA) « J'agis sur mon souffle » est destiné aux patients atteints de maladies respiratoires rares. À l'initiative de RespiFIL, il est conçu par des professionnels qualifiés en APA de l'association Siel Bleu et comprend des cours vidéo d'APA à pratiquer en autonomie et des séances collectives en direct, pour répondre à vos besoins spécifiques.

Cette association organise donc des cours spécialement adaptés à des personnes en situation de handicap. La plateforme Siel Bleu en ligne vous permet donc de bouger depuis chez vous, grâce aux séances vidéo préparées par des chargés de prévention. Elles s'adapteront automatiquement à votre situation, vos envies et vos besoins ! <https://www.sielbleu.org/>

PS : Les lamistes peuvent participer gratuitement à ces séances collectives. Lors de l'inscription, vous devez fournir un certificat médical d'aptitude.

Paul Bissegger

Source : Mary Beth Brown et al, "A remote monitoring-enabled home exercise prescription for patients with interstitial lung disease at risk for exercise-induced desaturation", *Respiratory Medicine*, nov. 2023.



Projet de thèse de Rémi Diesler – Système immunitaire et LAM / Nouveaux biomarqueurs dans la LAM

Pneumologue aux Hospices Civils de Lyon, cela fait désormais un an que je réalise une thèse d'université en mobilité internationale au sein du laboratoire du Dr Henske, au Brigham and Women's Hospital à Boston, États-Unis.

Mon projet de thèse s'intitule « Macrophages immunorégulateurs dans la LAM, vers une nouvelle cible thérapeutique ? » et s'attache à élucider le rôle des macrophages, des cellules du système immunitaire, dans la LAM. Au cours de cette année, nous avons pu montrer que certains macrophages sont présents en grande quantité dans les poumons des patientes atteintes de LAM. Nous avons par ailleurs étudié l'influence des cellules LAM sur ces macrophages. Enfin, nous avons pu démontrer une certaine efficacité d'un traitement ciblant ces macrophages dans un modèle murin de LAM.

Ces résultats sont bien sûrs expérimentaux et leur traduction clinique reste aujourd'hui du domaine théorique, mais ils devraient faire l'objet d'un article que nous finalisons actuellement en vue d'une publication scientifique.

Au sein du laboratoire, je mène également un projet de recherche de nouveaux biomarqueurs dans la LAM. Le biomarqueur diagnostique le plus utilisé aujourd'hui dans la LAM est le VEGF-D, qui présente cependant certaines limites. Par exemple, jusqu'à un tiers des patientes atteintes de LAM ont un niveau de VEGF-D inférieur au seuil diagnostique. En vu de découvrir de nouveaux biomarqueurs, nous avons comparé des échantillons sanguins de patientes LAM et de volontaires sains par le biais d'une plate-forme d'analyse permettant de mesurer environ 10 000 protéines différentes dans le sang. Nous sommes actuellement en train de confirmer les biomarqueurs candidats résultant de cette analyse, en vue peut-être de découvrir un ou plusieurs biomarqueurs diagnostiques qui permettraient d'éviter le recours à une biopsie pulmonaire chez les patientes pour lesquelles le diagnostic de LAM est incertain.





« Un traitement contre la fibrose pulmonaire pour traiter la LAM ? »

En octobre 2024 est paru dans le *Lancet Respiratory Medicine* un essai clinique de phase 2 conduit en Italie, évaluant l'efficacité du nintedanib sur le déclin de la fonction respiratoire au cours de la LAM (1). Le nintedanib est un médicament disponible sur le marché français depuis 2014 pour le traitement de la fibrose pulmonaire idiopathique, une maladie rare et grave caractérisée par une fibrose progressive des poumons, pouvant conduire à l'insuffisance respiratoire et au décès. Le nintedanib permet de réduire de moitié environ la vitesse de progression de la fibrose pulmonaire.

L'observation au cours de la LAM de l'implication de certains mécanismes similaires à la fibrose pulmonaire a fait poser l'hypothèse que le nintedanib pourrait avoir un intérêt chez les patientes atteintes de LAM, en complément du sirolimus ou chez les patientes intolérantes à ce dernier.

Ainsi, 30 patientes atteintes de LAM (23 préalablement traitées par sirolimus et 7 non traitées) ont reçu un traitement par nintedanib pendant 12 mois, suivi d'une période d'observation de 12 mois. Pour participer, les patientes devaient avoir présenté un déclin de leur fonction respiratoire au cours de l'année précédente et/ou une intolérance au sirolimus. A l'issue des 12 mois de traitement, il a été observé une stabilisation du VEMS et d'autres paramètres respiratoires. Cette stabilisation semblait persister pendant l'année suivant l'arrêt du nintedanib. Les effets indésirables du nintedanib les plus fréquents étaient des douleurs abdominales et de la diarrhée, et ont conduit à l'arrêt prématuré du traitement chez 4 patientes.

Les auteurs suggèrent que le nintedanib pourrait être employé en seconde ligne de traitement dans la LAM, mais il faut bien garder en tête que cette étude est un essai clinique sans randomisation (attribution du traitement au hasard) ni bras contrôle, en ouvert (les médecins et les patients connaissaient leur traitement ce qui peut conduire à un effet placebo). Ces résultats ne permettent pas d'être certains de l'efficacité du nintedanib dans la LAM, et un autre essai clinique, cette fois randomisé et incluant un plus grand nombre de patientes, est absolument nécessaire pour conclure. Néanmoins, ces résultats sont encourageants, démontrent que la recherche clinique est active dans la LAM, et représentent peut-être une étape vers un progrès dans la prise en charge médicamenteuse des patientes.

Rémi Diesler, Vincent Cottin

Centre de Référence coordinateur des maladies pulmonaires rares (OrphaLung), Hôpital Louis Pradel, Lyon, France

Références :

1. Harari S, Elia D, Caminati A, Geginat J, Luisi F, Pelosi G, Specchia C, Torre O, Trevisan R, Vasco C, Zompatori M, Cassandro R. Nintedanib for patients with lymphangioliomyomatosis: a phase 2, open-label, single-arm study. *Lancet Respir Med.* 2024 Oct 25:S2213-2600(24)00217-0.



TOUT SAVOIR SUR LA LAM

Si vous voulez rafraîchir vos connaissances sur la LAM, nous vous recommandons la brillante présentation donnée par le Pr. Vincent Cottin lors de notre réunion annuelle à Lyon en mars 2024. Le Pr. Cottin, n'ayant pas pu venir en personne, a donné sa présentation en visioconférence, depuis les États-Unis. Le son n'était pas toujours excellent, mais de l'avis unanime, de l'auditoire, le Professeur a couvert avec brio tout le champ de la LAM. Les notions sont complexes, et il est toujours utile de les réviser.

Mieux connaître la maladie permet d'en avoir moins peur, de la dominer, plutôt que d'être dominé par elle !

Vous trouverez le lien sur le site web de FLAM sous « Médical 2 » (sur connexion avec mot de passe) sous le titre « Conférences médicales ».



INFORMATIONS DIVERSES

RECETTES

GALETTES AUX GRAINES Facile à faire et idéal pour l'apéro !

120 g farine (épeautre ou autre)
60 g graines de tournesol
30 g graines de courge
30 g graines de lin
40 g graines de sésame
1/2 cuil. à café de sel
50 g huile d'olive
200 ml eau bouillante

Mélanger tous les ingrédients et étaler très **FINEMENT** sur une plaque qui va au four (env. 30 x 40) garnie de papier sulfurisé.

Cuire pendant 60 min. à 150°C

Saupoudrer encore avec un peu de sel et briser en morceaux après refroidissement.



Jarret au citron

Recette pour 4 pers (extraite de « *Cuisiner sans trop de graisse* » Ed SAEP)

Préparation : 20 min

Cuisson : 1h10 min

Ingrédients :

600 g de jarret de veau en morceaux

2 gros oignons

2 citrons non traités

3 tomates fraîches (ou 1 boîte de tomates entières)

1 feuille de laurier, 1 clou de girofle

2 gousses d'ail

2 cuillères à café de concentré de tomates

100g de fromage blanc 0%

Préparation :

Laver les citrons, râper l'écorce pour les zestes (réservez les). Presser le jus.

Eplucher et hacher les oignons, les faire blondir dans une cocotte antiadhésive. Ajouter le jus des citrons puis les morceaux de viande. Faire dorer sur toutes leurs faces.

Couper les tomates en dés, les incorporer avec la feuille de laurier, le clou de girofle, les gousses d'ail hachées, le concentré de tomate et le fromage blanc. Saler et poivrer.

Couvrir et laisser mijoter à feu doux pendant 30 minutes.

Incorporer les zestes des citrons. Couvrir et laisser mijoter encore 30 minutes. Vérifier l'assaisonnement.

Servir avec des pâtes fraîches.



Œufs au lait

Cuits à la cocotte -minute (position2)

Recette pour 4 pers : ½ litre de lait, 4 œufs, 125 g de sucre semoule,
1 sachet de sucre vanillé, 1 pincée de sel
1 moule à soufflé de 18 cm de diamètre (adapté à votre cocotte-minute)

Faire bouillir le lait avec le sucre, le sucre vanillé et la pincée de sel.

Dans le moule à soufflé, battre les œufs. Y ajouter peu à peu le lait chaud sans cesser de fouetter. Couvrir hermétiquement d'une feuille d'aluminium resserrée tout autour. Maintenir avec une assiette.

Verser 75 cl d'eau au fond de la cocotte.

Déposer le moule dans le panier cuisson vapeur et placer-le sur son support dans la cocotte. Fermer, faire monter en pression à feu vif ; dès que la soupape chuchote, réduire le feu et laisser cuire 7 mn à feu doux.

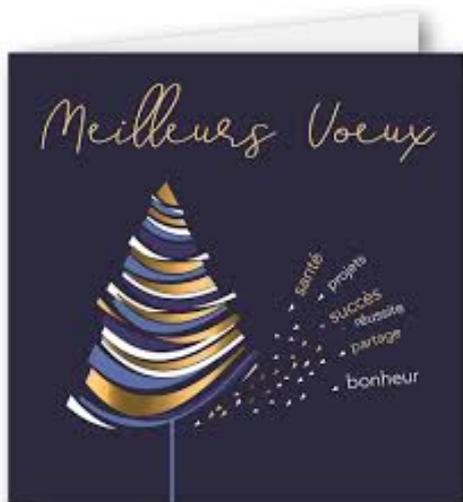
Ouvrir la cocotte pour stopper net la cuisson. Sortir le panier ; enlever l'assiette et la feuille d'aluminium délicatement pour éviter que la vapeur d'eau ne retombe sur le dessert.

Laisser complètement refroidir avant de servir.





Tout le bureau vous souhaite une très bonne et heureuse année 2025.
En attendant de vous revoir, prenez soin de vous!



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.