

SOMMAIRE

Vie de l'association

- Agenda p 2
- Rencontre annuelle p 3
- Nouveau bureau p 4
- Création groupe proches? p 5

Témoignages

- « Ça va mieux en le disant? » p 6
- Le coin des poètes p 8
- Le coin des lecteurs p 9

Informations médicales

- La vaccination p 10
- Parlez-vous LAM? p 12
- Histoire de la Rapamycine 1 p 13
- Histoire de la Rapamycine 2 p 14

Informations diverses

- Recettes p 16

La LAM de par le monde

- Juin mois international de la LAM p 18

ÉDITORIAL

C'est avec un grand plaisir que nous nous sommes retrouvés pour notre rencontre annuelle à Nantes en mars dernier. Comme d'habitude, les échanges ont été riches et nombreux et de nouveaux liens se sont créés. Merci à toutes celles et ceux qui ont pu se joindre à nous.

Vous pouvez dès à présent retenir les dates pour la rencontre 2026 : les 20 et 21 mars 2026. La ville reste à définir pour le moment mais nous vous tiendrons bien évidemment informés dès que la décision sera prise.

Suite à notre rencontre vous trouverez le trombinoscope du nouveau bureau.

Dans la boîte à idées mise en place à Nantes, il a été demandé la création d'un groupe sur FaceBook pour les conjoints et les proches. Le projet est à l'étude et nous aurions besoin de savoir combien de personnes seraient intéressées.

Vous trouverez dans ce numéro des articles divers et variés, des témoignages ainsi que des articles plus médicaux sur l'histoire de la Rapamycine.

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

RÉUNIONS DU BUREAU DE FLAM

Prochaine réunion le samedi
13 septembre en visioconférence

VIE DE L' ASSOCIATION



Comme indiqué dans l'éditorial, nous nous retrouverons en présentiel pour notre rencontre annuelle les 20 et 21 mars 2026.

Si les contraintes hôtelières le permettent ce sera très certainement sur Tours mais nous vous le confirmerons dès que possible.



Des changements importants se dessinent au sein du Bureau. Comme vous le savez, ses membres (maximum 12) sont issus des adhérents et adhérentes de FLAM qui en expriment le désir en souhaitant s'investir.

Quelques contraintes limitent les candidatures. Il faut que la personne qui postule soit adhérente à FLAM depuis un an, ait assisté à une rencontre annuelle ainsi qu'à une réunion de Bureau.

Si toutes les bonnes volontés sont acceptées avec grand plaisir, nous recherchons plus particulièrement des personnes ayant des bases en secrétariat, comptabilité, informatique et communication. Pour tout renseignement, n'hésitez pas à me contacter.

Bien amicalement et surtout prenez bien soin de vous.

Alain MANCEL

RENCONTRE ANNUELLE

UNE PARENTHÈSE NANTAISE

La réunion annuelle de l'association FLAM a eu lieu à Nantes les 28-29 mars 2025. Une fois de plus, ces deux journées ont été une vraie bouffée d'oxygène! Plaisir de découvrir de nouvelles adhérentes, bonheur d'échanger avec des personnes vivant une expérience similaire, et bien entendu grand intérêt à rafraîchir nos connaissances sur cette maladie complexe. Elle est bien moins effrayante lorsqu'on la connaît mieux.

Les communications scientifiques ont offert une information générale sur la LAM (toujours utile!) puis ont éclairé la transplantation pulmonaire. Heureusement, une telle opération de dernier recours concerne bien moins les Lamistes depuis la prescription de sirolimus, puisque ce médicament modifie considérablement (en bien!) l'évolution de cette maladie.

D'autres contributions étaient plus pratiques. Elles ont notamment porté sur les droits des patientes: "L'ALD et les recours dossiers MDPH, les aides humaines, les aides financières, les aides aux aidants et la retraite ». Rappelons que ALD est l'acronyme d'Affection de Longue Durée. Il s'agit d'un dispositif de l'Assurance Maladie qui permet de prendre en charge les patients atteints de maladies chroniques.

Tandis que les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) sont, dans chaque département, le guichet unique d'accès simplifié aux droits et prestations pour les ayants droits.

Des spécialistes ont également informé sur l'apport d'oxygène. C'est une affaire complexe, avec un grand choix d'appareils qui doivent être précisément adaptés aux besoins. Il est important de s'adresser à un fournisseur agréé, plutôt que de simplement acheter un concentrateur en ligne.

Enfin, comme chaque année, la réunion s'est terminée dans la gaîté par une soirée conviviale animée par un magicien. On se réjouit déjà de se revoir l'an prochain!

Paul BISSEGER



Suite à notre Assemblée Générale qui s'est déroulée le samedi 29 mars 2025, voici la nouvelle composition du Bureau de FLAM :





Lors de notre dernière rencontre annuelle à Nantes, il a été évoqué, dans la boîte à idées, la création d'un groupe privé sur FaceBook réservé exclusivement aux conjoints et aux proches adhérents. Comme il ne s'agissait que d'une seule demande, je viens vers vous qui avez la gentillesse de nous soutenir pour avoir votre avis.

Avant de créer un nouveau groupe privé et d'en assurer le suivi, nous voudrions savoir si un tel support d'échanges peut vous être utile ?

Nous souhaiterions une réponse pour fin Août. Vous pouvez en profiter pour nous soumettre vos éventuels desiderata.

Alain MANCEL

TÉMOIGNAGES

ÇA VA MIEUX EN LE DISANT ?



Polygraphie : Quesaco ??

Comme je me réveille plusieurs fois par nuit, mon pneumologue a voulu savoir s'il y avait une hypoxie (manque d'oxygène) durant mon sommeil.

J'ai donc découvert récemment la polygraphie un examen médical utilisé pour diagnostiquer les troubles du sommeil. Elle consiste à enregistrer différents paramètres physiologiques pendant le sommeil, comme la respiration, le rythme cardiaque et les mouvements respiratoires. L'examen est généralement réalisé à domicile et permet d'identifier les apnées et les pauses respiratoires complètes ou partielles.

Le matériel comprend des lunettes nasales fines et souples, un oxymètre (qui tendait à me pincer un peu trop le doigt), et un boîtier enregistreur fixé sur la poitrine. L'expérience n'est pas trop inconfortable. Bien entendu, le boîtier enregistre aussi les sons, pour détecter d'éventuels ronflements...

Mais chacun sait que les dames ne ronflent pas ! Tout au plus, elles ronronnent ! 😊

Rosemary Bissegger

.../...

Polygraphie L'enregistrement de la respiration durant le sommeil

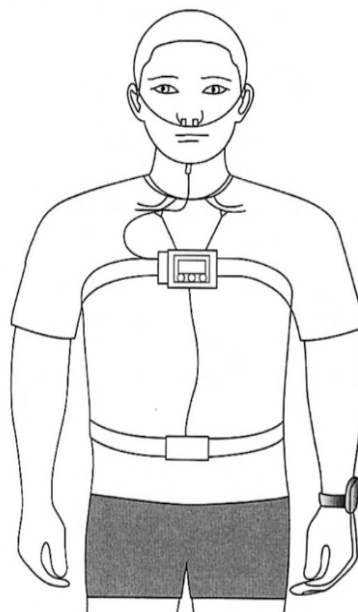
Objectifs:

- Enregistrer différents signaux respiratoires.
- Analyser le flux d'air passant par les narines à l'aide de lunettes nasales.
- Mesurer la saturation en oxygène grâce à un oxymètre placé au bout du doigt.
- Enregistrer les mouvements thoracique et abdominal par le port de ceintures.
- Enregistrer la position adoptée durant le sommeil.

Cet examen est réalisé le plus souvent en ambulatoire pour dépister des apnées nocturnes

La polysomnographie est un examen plus sophistiqué qui se pratique dans un laboratoire du sommeil où le patient dort une nuit.

Il renseigne sur les différentes phases du sommeil, l'activité des muscles des jambes, les ronflements.



LE COIN DES POÈTES

NE PAS DOUTER DE SES CAPACITES
DES OBSTACLES FRANCHIS
DES BATAILLES GAGNEES ET SE RAPPELER DU CHEMIN PARCOURU



AVEC LA LAM IL FAUT ADAPTER SON RYTHME DE VIE EN FONCTION DE L'ENERGIE
DISPONIBLE AU JOUR LE JOUR.
PAS TOUJOURS FACILE POUR SOI ET PAS TOUJOURS COMPREHENSIBLE POUR LES
AUTRES
SE REPOSER EST SOUVENT UNE NECESSITE

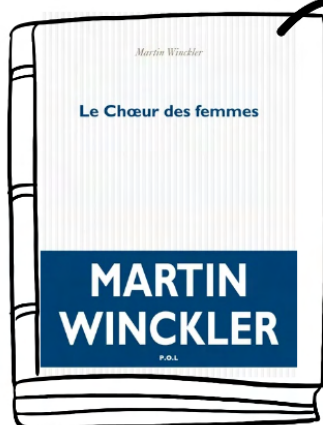


Régine A.

LE COIN DES LECTEURS



Bonne Lecture!



Version roman

Un portrait de médecin,
de sa relation avec le patient,
des voies alternatives,
le monde de la santé,
le corps de la femme...
Facile à lire



Version roman graphique



Un roman qui retrace la vie de Mémie Grégoire, la
condition de la femme à travers le regard de sa petite fille.
Un témoignage qui montre comment une émission radio
a permis à de nombreuses femmes
de rompre leur solitude et de s'entraider.

Caroline L.

INFORMATIONS MÉDICALES

Cet article a pour objectif de vous informer concernant les vaccins à disposition et les moyens dont disposent la médecine pour protéger les patients. L'objet n'est pas de prendre des positions pro ou antivaccins, mais bien de vous donner une information la plus claire possible, pour faire vos propres choix, en concertation avec les équipes médicales.

Chez un(e) patient(e) atteint(e) de LymphAngioléiomyomatose (LAM), la stratégie vaccinale vise à prévenir les infections respiratoires et protéger l'immunité, en particulier si le patient est sous traitement immunosuppresseur (sirolimus, évérolimus). Nous aborderons les vaccinations recommandées pour l'ensemble des malades, certaines vaccinations avec des indications spécifiques puis enfin, celles qui sont contre indiquées chez les patients sous sirolimus/évérolimus.

Vaccinations recommandées

- Diphtérie-Tétanos-Poliomyélite (DTP) : rappel tous les 20 ans jusqu'à 65 ans, puis tous les 10 ans.

- Coqueluche : un rappel chez l'adulte peut être indiqué, surtout en cas de contact avec des nourrissons. Le vaccin de la coqueluche se fait en une seule injection couplée au DTP.

Vaccinations spécifiques liées à la LAM comme dans toute maladie pulmonaire chronique : se protéger des infections saisonnières

- Vaccin contre la grippe (chaque année) : fortement recommandé, car la grippe peut déstabiliser la fonction respiratoire. Une seule injection à faire à l'automne et à répéter tous les ans. Remboursé en France pour les patients LAM.

- Vaccin contre le pneumocoque, qui est une bactérie susceptible d'infecter les poumons.

Prevenar 20 en dose unique chez l'adulte (qui remplace depuis 2024 l'ancienne vaccination Prevenar 13+ Pneumovax 23): le chiffre désigne le nombre de souches de bactéries contre lesquelles la vaccination apporte une protection. Pas de rappel. Remboursé pour les patients LAM. Si vous avez été vacciné par la combinaison Prevenar 13+ Pneumovax, on fera une injection de Prevenar 20 en respectant un délai de 5 ans après la dernière injection de Pneumovax.

Important chez toute personne à risque de pathologie pulmonaire chronique.

- Vaccination contre la COVID : Vaccination complète + rappels selon les recommandations en vigueur (en général au moins un rappel annuel pour les personnes à risque) également pris en charge pour les patients LAM.

A noter : les vaccins contre la grippe, le pneumocoque et la COVID peuvent être réalisés en même temps.

.../...

Vaccins à envisager selon les situations

- Hépatite B : si non immunisé, notamment en cas de traitement immunosuppresseur. Au cas par cas.
- Zona : chez les patients de plus de 50 ans, en particulier sous sirolimus (SHINGRIX) : deux injections espacées de deux à six mois. Pour le moment, il n'y a pas de rappel recommandé. C'est un vaccin non vivant contrairement à celui de la varicelle et l'ancien vaccin contre le zona (ZOSTAVAX). Il est donc recommandé chez les personnes immuno déprimées.
- Virus Respiratoire Syncytial : Le VRS sévit en France entre octobre et la fin de l'hiver. Il touche surtout les jeunes enfants (la fameuse bronchiolite) mais peut entraîner des infections sévères chez les personnes fragiles et/ou immuno déprimées. C'est un vaccin récent, recommandé pour les personnes de plus de 65 ans ayant une maladie respiratoire. Ce vaccin est réalisé en une seule dose, tous les ans car il protège environ 5 à 6 mois (ABRYSCO, mRESVIA). Vaccin pour le moment non remboursé dans cette indication, car pas assez d'études concernant son bénéfice. Il peut être injecté en même temps que celui de la grippe ou de la COVID.

Si vous devez voyager en zone à risque de fièvre jaune : la vaccination se fait en une fois, sans rappel. Cependant, elle est contre indiquée chez les personnes qui doivent débuter un traitement par sirolimus/everolimus (un mois avant) ou qui sont sous sirolimus/everolimus. Dans ce cas, et si vous devez vous rendre dans un pays à risque, il faudra joindre le centre de vaccinations internationales afin d'obtenir un certificat de contre indication en règle et pouvoir voyager, tout en évitant les zones les plus à risque.

Cas particulier : traitement par sirolimus/everolimus

Contre indication aux vaccins vivants atténués (ex : rougeole-oreillons-rubéole, varicelle, fièvre jaune) pendant le traitement ou dans les 4 semaines qui le précèdent.

En conclusion, la vaccination doit être faite et décidée en concertation avec le médecin traitant, le pneumologue référent et un éventuel centre de vaccination pour les vaccinations spécifiques. Elle reste un moyen sûr et efficace de nous protéger des principales infections en circulation dans nos environnements.

La vaccination de l'entourage est également primordiale afin d'éviter la contamination aux patients qui peuvent parfois moins répondre aux vaccins.

Bien entendu, pour les maladies saisonnières, les mesures barrières (hygiène, port du masque) restent très importantes et très efficaces.



Dr Céline BARDET BENEDETTI
Médecin référent

PARLEZ-VOUS LAM ?

SIROLIMUS

La rapamune ou rapamycine, dont on a tiré des médicaments appelés sirolimus ou everolimus, est une molécule isolée en 1975 par des chercheurs canadiens à partir d'une bactérie filamenteuse provenant du sol de l'île de Pâques. Cette île est connue localement sous le nom de Rapa Nui, d'où le nom de rapamycine. La rapamycine a été considérée d'abord comme un antibiotique, puis ses effets immunodépresseurs ont été décrits en 1977.

Ce médicament est utilisé comme immunodépresseur lors de transplantation d'organe pour éviter les rejets, puis il a fait ses preuves dans le ralentissement et la stabilisation de la LAM. Aux Etats-Unis, il a été autorisé pour le traitement de cette maladie en 2015, et en France il a reçu l'autorisation de mise sur le marché pour la LAM en 2018. Certaines personnes pouvaient en bénéficier déjà précédemment à titre d'essai.

Curieusement, si cette molécule est introduite dans la nourriture, elle semble pouvoir allonger la durée de vie. Diverses études ont montré que la rapamycine prolongerait la vie non seulement de levures, de vers, de mouches, mais aussi de mammifères, tels que les souris(1). D'autres études ont confirmé cette espérance de vie augmentée, mais au détriment du système immunitaire.

Attention : la rapamycine n'est pas sans effets secondaires, qui peuvent être très variés et d'importance inégale. Il convient de bien mettre dans la balance les bénéfices du traitement en regard des effets secondaires. C'est votre spécialiste qui décide avec vous si ce traitement est approprié.

(1) Simon C. Johnson, et al. « Preserving Youth : Does Rapamycin Deliver?, Science Translational Medicine, nov. 2013.



Photo Mike V. Vancouver 2015 (Wiki Commons)

Paul BISSEGGER

HISTOIRE DE LA RAPAMYCINE (1er épisode)

RAPAMYCINE, SIROLIMUS, RAPAMUNE : UNE PERCÉE CONSIDÉRABLE

Très isolée, au milieu de l'océan Pacifique, se trouve une île que ses habitants ont appelée Rapa Nui, mais que nous connaissons sous le nom d'île de Pâques. Cette grande fête chrétienne que nous venons nous aussi de célébrer invite à l'évoquer, non pas pour parler des sculptures gigantesques et mystérieuses que l'on y trouve, mais d'une découverte microscopique qui a changé la vie de nombreux patients, dont les Lamistes.

Le navigateur néerlandais Jakob Roggeveen découvre cette île le 5 avril 1722, jour de Pâques, et cette fête lui donnera son nom. Elle entre alors dans l'histoire de la civilisation occidentale et est annexée en 1770 par l'Espagne sous le nom d'Isla San Carlos. Après 1864, des Français s'y installent, puis enfin l'île devient possession chilienne en 1888.

Dans les années 1960, un projet d'aéroport dans ce havre de paix alerte le monde scientifique. Ce futur équipement va établir un lien permanent avec le monde extérieur et risque de perturber gravement cette niche écologique unique en son genre. En 1964, à l'initiative du Dr Stanley Skoryna, le navire HMS Cape Scott quitte le port de Halifax, avec à son bord l'expédition METEI (Medical Expedition to Easter Island). Une équipe d'une quarantaine de scientifiques canadiens est chargée d'étudier ce territoire, sa population et sa biosphère, jusqu'alors si isolés. Ces chercheurs y ont établi leurs laboratoires et y ont travaillé entre décembre 1964 et février 1965 en ayant, pour objectif principal, l'étude de la population de l'île.

La demande de financement adressée par Skoryna à l'Organisation mondiale de la Santé était intitulée « Études immuno-épidémiologiques et génétiques de la population de l'île de Pâques ». Le volet médical de cet inventaire est piloté par Dr Stanley Skoryna et Georges Nogrady.

Paul BISSEGER

HISTOIRE DE LA RAPAMYCINE (2e épisode)

Stanley Skoryna (1920–2003), la force motrice de toute l'entreprise, est un chirurgien et gastroentérologue de l'université McGill, tandis que Georges Nogrady (1919–2013) est microbiologiste.

Par hypothèse, ils supposent qu'un composant antibactérien du sol devrait expliquer pourquoi les habitants de l'île ne sont guère touchés par le tétanos, bien que marchant pieds nus et risquant donc constamment de se blesser et de s'infecter. Animés donc par l'ambition de trouver de nouveaux antibiotiques tirés de sources naturelles, ces deux chercheurs prélèvent des échantillons de terre et les envoient au Canada. Ceux-ci sont analysés à Montréal par Suren Neth Sehgal (1932–2003), un immigré canadien originaire du Pakistan, qui travaille dans un laboratoire appartenant à la firme pharmaceutique américaine Ayerst.

Euréka ! Sehgal isole en 1972 une bactérie, *Streptomyces hydroscopicus*, qui a la propriété de sécréter une molécule dotée de puissantes propriétés antifongiques. Le chercheur donne le nom de rapamycine à cette nouvelle molécule, s'inspirant de Rapa Nui (nom donné à l'île de Pâques par les populations indigènes), prolongé du complément –mycine qui signale ses propriétés anti-champignons.

Hélas, en 1982, l'entreprise Ayerst décide de fermer son laboratoire de Montréal pour transférer aux États-Unis, à Princeton (New Jersey) une partie de ses chercheurs, dont Suren Sehgal. Les recherches sur la rapamycine, trouvées peu prometteuses, sont abandonnées et tous les échantillons doivent être détruits.

Cette fermeture du labo de Montréal signifie à l'évidence que le chercheur n'aura plus accès aux fermenteurs à grande échelle nécessaires à la production de rapamycine. Le *Streptomyces hydroscopicus*, ainsi que le précieux composé qu'il sécrète, risquent donc bien de disparaître. Ne pouvant se résoudre à perdre ce capital, le Dr Sehgal sauve quelques échantillons qu'il veut emporter à Princeton.

Son fils Ajai, alors âgé de 20 ans et officier dans les Forces armées canadiennes, collabore à ce transport clandestin. Il se souvient : « J'ai tout mis dans un bac à glace, j'ai acheté de la neige carbonique parce qu'il fallait débrancher le congélateur pour tout mettre dans le camion poubelle.

.../...

J'ai tout scellé avec du ruban isolant et fait des trous, parce que quand la glace carbonique fond, cela crée du dioxyde de carbone, et je ne voulais pas que ça devienne une bombe.

C'est comme ça que c'est parti. Mon père avait préparé des petits pots en verre, qui ont été placés à notre nouvelle adresse, dans le congélateur familial, et marqués d'une étiquette : NE PAS MANGER. Ça ressemblait à de la crème glacée... ». Ces éprouvettes y sont restées durant près de cinq ans...



Plaque commémorative sur l'île de Pâques, 1965-2000

(A SUIVRE...)

Paul BISSEGER

INFORMATIONS DIVERSES

RECETTES

Béchamel : délayer 20gr de maïzena dans un peu de lait froid.

Porter 1/4 de lait à ébullition, verser la maïzena et laisser épaissir. Ajouter sel, poivre et muscade.



Vinaigrette au fromage blanc : mélanger 2 cuil. à soupe de fromage blanc 0% avec 2 cuil. à soupe de vinaigre balsamique, 1 cuil. à café de moutarde et 1 cuil. à café de sauce soja. Ajouter des herbes aromatiques, sel poivre.



Recettes allégées réalisées lors d'un atelier cuisine à une réunion ETP avec Anne Guillemot (pour 4pers).

Régine A.

Glace gourmande et légère au skyr

Avec la chaleur et le soleil, une glace onctueuse devient exquise, surtout quand elle affiche 0% de matière grasse.

C'est tout simple, des yaourts Skyr aux fruits de votre choix, un petit kit pour confectionner des bâtonnets glacés, un congélateur.

Il vous reste juste à transvaser quelques cuillères à café du yaourt dans vos bâtonnets avant de les laisser prendre quelques heures au congélateur (très rapide).

Possibilité également si vous préférez utiliser du skyr nature d'y ajouter un peu de miel, de confiture maison, ou tout autre arôme de votre choix.

Régalez vous, c'est un plaisir de fraîcheur.



Nathalie BERGER DE NICOLINI

LA LAM DE PAR LE MONDE

JUIN : MOIS INTERNATIONAL DE LA LAM

Pour cette année, dans le cadre du mois de la LAM en Juin, un petit défi vous a été proposé qui consistait à aller marcher, courir ou faire du vélo le plus souvent possible pour essayer à tous de parcourir la plus grande distance vers la lune.

Au final, 15 inscrits dont 13 personnes qui ont ajouté leurs kilomètres au tableau commun soit un total de 1503,71km.

Reste à trouver la bonne formule pour faire évoluer cette action l'an prochain pour toucher le maximum de personnes et faire connaître la LAM.

Merci à tous.

N'hésitez pas à nous faire part de vos idées.



Caroline L.



Nous vous souhaitons 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.