

LE JOURNAL DE SOS DESMOIDE

Numéro 4

OCTOBRE 2000

EDITO

Depuis la création de SOS DESMOIDE, voici un peu plus d'un an et demi, beaucoup de choses se sont passées.

Comme je l'ai rappelé lors de notre deuxième Assemblée Générale, le constat que nous avons fait à cette époque était assez dur: isolement avec peu d'information pour les patients, mais aussi pour les médecins. Un sentiment de "silence" régnait et je pense que ce silence entoure beaucoup de maladies rares. En réponse à cela, nous avons dit NON en créant cette association. Non au silence, oui à la marche réfléchie pour comprendre et apprendre ensemble.

Une première réponse va consister à permettre aux patients qui le désirent de communiquer entre eux comme nous nous y étions engagés et concomitamment doter les patients et aussi les médecins, d'un outil de communication avec notre site Internet et ceci avant la fin de l'année. Mais, cette association ne doit pas seulement être un lieu où les patients se rencontrent et se soutiennent, même si c'est important. Elle doit être un appel au combat pour faire connaître la maladie et forcer la recherche. A cet effet, en complément de la plaquette qui a été diffusée à chacun des adhérents, une brochure scientifique sera bientôt disponible. Elle sera un support utile pour les professionnels de la santé mais également pour la recherche de nouveaux adhérents, qui je le rappelle sont les appuis de notre association.

Nous sommes, il est vrai, une jeune association pleine de projets mais comment mobiliser une équipe ou un laboratoire sur notre pathologie, comment créer une banque de données de tumeurs? C'est ainsi que je m'exprimais le 24 février 2000, lors de la création d'Alliance Maladies Rares, dont vous trouverez, annexée au journal la première lettre aux adhérents et c'est bien dans ce but que SOS DESMOIDE a été une des premières associations à y adhérer, fidèle à cette maxime de Saint Exupéry: " Dans la vie, il n'y a pas de solution. Il y a des forces à mettre en marche. Il faut les créer et les solutions suivent ".

La Présidente

L'ASSOCIATION EN BREF.....

Présidente: Marie PODEVIN
Secrétaire Général: Docteur Laurent MIGNOT
Trésorier: Daniel PODEVIN
Espace DESMOPSY: Guy ARDIET (*)
Adhérents inscrits: 339
Adresse postale: 201, rue Lecourbe 75015 Paris
Adresse électronique: mpodevin@aol.com
Site: <http://orphanet.infobiogen.fr/associations/ASD/ASD.html>
(*) Centre Hospitalier 69450 LYON ST CYR
Permanence: 04 78 35 00 43 le mercredi de 18 à 20 heures
hors vacances scolaires

NOUVELLES.....

Au programme, printemps fécond et rentrée studieuse sur les bancs de l'école!

24 février 2000: participation à la conférence inaugurale et à Alliance Maladie Rare

14 avril 2000: visite chez COMPUWARE afin de développer notre site

15 avril 2000: participation à la journée d'information et à l'Assemblée Générale de l'Association pour la Prévention, le Traitement et l'Etude des Polyposes Familiales

15 mai 2000: présentation d'une maquette de site au conseil scientifique de SOS DESMOIDE

27 mai 2000: Assemblée Générale de SOS DESMOIDE

9-10 juin 2000: participation au forum national «Internet et les maladies rares» et à la formation des membres d'Alliance Maladies Rares

6-7-8 juillet 2000: 3 journées de formation à la création et à l'organisation d'un projet associatif organisées par l'université des maladies rares

12 septembre 2000: participation aux Entretiens Bichat «les maladies rares: comment réagir et où obtenir l'information»

15 septembre 2000: séminaire IFR-INSERM «Epidémiologie – Sciences Sociales – Santé Publique» (n'ayant pu y assister, nous demanderons un compte-rendu)

novembre 2000: sortie de la brochure «une entité rare et étrange la desmoïde».

Un diplôme d'université s'adressant aux patients comme aux adhérents d'associations vient d'ouvrir ses portes: «Accompagnement des personnes atteintes de maladie génétique et de leur famille». Ce diplôme ne s'adresse pas uniquement aux maladies génétiques et ne demande aucune compétence scientifique ni diplôme particuliers. Clôture des inscriptions: 1^{er} novembre 2000. Contacter SOS DESMOIDE pour tout renseignement complémentaire. Il serait intéressant qu'une personne de l'association s'y intéresse afin qu'elle puisse ensuite nous former.

RAPPEL ADHESION.....

L'adhésion reste de 50 F par personne valable pour une année et n'est pas déductible des impôts. La petite carte que vous recevez matérialise cette adhésion. Elle comporte votre numéro personnel d'adhésion et la date d'inscription. Conservez-la précieusement pour votre réadhésion. Tout soutien supplémentaire est considéré comme un don. Il peut être versé à tout moment et est déductible des impôts au titre de l'article 328 bis du Code Général des Impôts pour l'année fiscale considérée. A ce titre, tous les ans, vous recevrez le reçu Cerfa 30-2370.

N'oubliez pas de réadhérer. Merci de vos efforts.

LES GRANDS RENDEZ-VOUS.....

La deuxième A.G. s'est déroulée le 25 mai 2000 à l'hôpital Foch dans un climat très convivial. 56 personnes étaient présentes parmi lesquelles des patients, des médecins (L.MIGNOT, P.COTTU, S.OLSCHWANG, G.ARDIE), F.GIRAUDEAU, de la société COMPUWARE et la Présidente de l'association APTEPF des polyposes adénomateuses familiales que nous avons invitée et avec qui nous réfléchissons à un partenariat. Avant de déclarer la séance ouverte, la Présidente a tenu à remercier tous les participants et particulièrement les patients qui se sont déplacés quelquefois de loin et les médecins qui ont pu se libérer pour réfléchir et agir avec nous et tout particulièrement les Dr L.MIGNOT et P.COTTU qui tout au long de l'année répondent aux multiples questions et problèmes des patients sans oublier l'équipe de mon Université et enfin tous ceux qui participent activement à la réalisation de nos objectifs. Ont été présents par la pensée, les patients qui à ce moment étaient en traitement et ne pouvaient être physiquement parmi nous.

Dans son discours de politique générale, la présidente a rappelé les fondements de SOS DESMOÏDE en insistant sur l'esprit dans lequel elle se devait de fonctionner en tant qu'association de patients pour rompre leur isolement et comprendre la maladie. Ce message fort s'adressait tout à la fois aux patients qui doivent être des acteurs mais également aux médecins qui se doivent d'écouter les patients. La réussite de ce vaste chantier passe indiscutablement par un véritable partage du savoir.

Dans le rapport moral, la Présidente a fait le point des actions engagées depuis l'année passée. Nous en résumons les principaux points.

- L'association compte 320 inscrits et a recensé plus de trente patients.
- En ce qui concerne la reconnaissance de la maladie, le dictionnaire des maladies orphelines n'a malheureusement pas repris la maladie pour cause de documentation insuffisante(!!!).
- En ce qui concerne la promotion de l'association, les pages ORPHANET fonctionnent bien et nous sommes inscrits dans deux dictionnaires: l'annuaire des maladies orphelines et celui de la Maison des Maladies Orphelines Bernard Tricot. Une plaquette a été éditée à 1000 exemplaires pour faire connaître l'association auprès des médecins, de l'entourage, d'autres associations, de nouveaux patients. Différents articles ont été diffusés dans des journaux.
- Un groupe de chercheurs a été constitué et des pistes de recherches semblent se dessiner.
- La construction du site Internet est largement avancée. Il s'agit de diffuser en temps réel, l'état des connaissances sur la maladie, de doter les médecins d'un outil de communication et de travail performant.
- Nous avons, adhéré à l'association ALLIANCE MALADIES RARES pour agir sur des problèmes communs auprès des institutions et des pouvoirs publics. Françoise TUFFET et Matthieu LEMARCHAND sont nos correspondants.

Le rapport financier présenté par le Trésorier se trouve résumé dans le tableau suivant:

	Année 1999	Année 2000	Cumul
Recettes	61195,46	16330,00	77525,46
Dépenses	5827,00	6795,78	12622,78
Trésorerie (cumul recettes - cumul dépenses)	64902,68	dont 60000F sur livret bleu	

Les recettes proviennent essentiellement des soutiens (64%) et des cotisations (28%). Les dépenses sont constituées essentiellement par les frais de fonctionnement (90%) dont 50% (base 1999) pour les coûts d'affranchissement des courriers et des journaux. Si l'on suppose le nombre d'adhérents au moins constant, ce qui est le cas (235 cotisants sur 320 adhérents inscrits au 27/05/2000 contre 236 il y a un an), nous constatons que les cotisations seules permettent de faire face aux frais de fonctionnement (22 F: adhérent) mais non aux investissements, tel que le site Internet pour lequel il sera nécessaire de rechercher des compléments de financement. Néanmoins, dans ces conditions, le conseil d'administration propose de maintenir la cotisation à sa valeur actuelle c'est-à-dire 50 F. Cette valeur basse permet de compléter l'aide à l'association sous forme de dons qui sont déductibles au titre de l'article 328 bis du Code Général des Impôts.

Le bilan médical est présenté par le Dr Paul-Henri COTTU (Service d'oncologie médicale - Hôpital Saint-Louis à Paris et membre du Comité médical). Son intervention comporte deux parties: les connaissances actuelles sur cette maladie et les voies de recherche.

Les tumeurs desmoïdes, ou fibromatoses, sont considérées par les médecins comme une maladie tumorale à malignité atténuée. On entend par tumeur : maladie proliférante, avec division cellulaire incontrôlée, et par malignité atténuée : tumeur qui ne présente pas les caractéristiques d'un cancer, en particulier ses propriétés destructrices et métastasiantes (localisation à distance de la tumeur primitive). La cellule d'origine de la maladie est le fibroblaste, qui est la principale cellule constitutive des tissus conjonctifs, qui sont des tissus de soutien de l'ensemble de l'organisme. Le fibroblaste subit une multiplication incontrôlée, et secrète en excès du collagène, principale protéine des tissus conjonctifs. Tumeur desmoïde = fibroblastes qui se multiplient + collagène en excès.

Les causes moléculaires sont mal connues. Il existe un sex ratio homme/ femme d'environ 1/2. Ceci, associé à la prédominance chez la femme jeune de la maladie, fait penser qu'il existe une relation avec les hormones sexuelles. D'autre part, environ 15% des tumeurs desmoïdes s'intègrent dans le syndrome de Gardner, qui fait partie du tableau de la Polypose Adénomateuse Familiale, liée à une mutation du gène APC (adenomatous polyposis coli). Certaines mutations spécifiques de ce gène, situées dans sa partie distale, entraînent l'apparition de tumeurs desmoïdes, essentiellement abdominales.

Le gène APC est impliqué dans la relation de la cellule avec son milieu extérieur, et serait un des (multiples !) moyens de contrôle de la division cellulaire. La protéine qui en est le produit interagirait indirectement avec une enzyme dénommée COX-2 (cyclooxygénase 2) située essentiellement dans des cellules des tissus de soutien.

Nous n'avons pas à ce jour d'autre hypothèse solide sur la genèse de cette maladie.

En ce qui concerne la connaissance fondamentale, trois projets sont en train de naître :

- étude du virus HHV8 (human herpes virus n°8) : ce virus a été historiquement impliqué dans la genèse du sarcome de Kaposi. Il existe quelques cas de tumeurs desmoïdes qui contiennent ce virus. Cependant, la preuve de sa pathogénicité est extrêmement complexe à faire.
- recherche d'autres gènes impliqués par la méthode de l'allélotype
- analyse de l'enzyme COX-2

En ce qui concerne la thérapeutique, LA CHIRURGIE EST, ET RESTE, L'ARME THERAPEUTIQUE MAJEURE ET INCONTOURNABLE.

Cependant, cette maladie a tendance à récidiver, et plusieurs moyens thérapeutiques ont été employés avec plus ou moins de succès.

- la radiothérapie, qui permet de réduire le taux de récurrence après chirurgie
- la chimiothérapie cytotoxique, les traitements anti-hormonaux (cf. supra) ont aussi été employés avec succès
- les anti-inflammatoires, qui inhibent la COX-2, permettent de ralentir l'évolution de la maladie
- les interférons
- et toutes associations de ces moyens

Les progrès de la thérapeutique seront idéalement subordonnés aux progrès de la connaissance fondamentale. Sur un plan pratique, nous proposons la mise en place de groupes de travail avec pour mission de :

- définir les pratiques chirurgicales
- préciser les indications des traitements médicamenteux actuellement disponibles

Ces recherches prendront des années, mais cet ensemble de projets représente une approche cohérente, intégrée, de la prise en charge de cette maladie. Au travail !

Le procès verbal sera inclus dans les pages ORPHANET de SOS DESMOÏDE. Il reprend les textes in extenso des différentes interventions et peut être envoyé contre remboursement aux adhérents qui le désirent.

COURRIER DES LECTEURS.....

De l'assemblée générale du 27 mai dernier, je retiens essentiellement une image : celle d'un couple de parents et de leur fille, assis juste devant moi dans l'amphi et dont une intervention en cours de réunion a révélé que leur combat était de tout entreprendre pour éviter que cette adolescente, atteinte de tumeur desmoïde, échappe à une chirurgie mutilante.

Adhérent à SOS DESMOÏDE, sans lien direct avec la maladie, j'ai alors senti que les choses avançaient et que l'association commence à être l'affaire des malades eux-mêmes: elle devient un lieu, me semble-t-il, où des patients peuvent d'abord exprimer leur solitude et leur souffrance et rompre leur isolement et leur dépendance face à la maladie et face à des médecins ou des chirurgiens, souvent insuffisamment informés et formés au traitement de cette maladie.

J'ai senti que cette association devient un lieu de rencontres et d'entraide entre médecins, patients, chercheurs, psychologues,...., un lieu d'action possible pour mieux connaître et soigner cette maladie rare et diffuser cette connaissance.

Même s'il reste encore beaucoup à faire, la première A.G. de l'association en juin 1999 - réunissant principalement ses fondateurs et quelques amis, elle m'était apparue un peu formelle et académique - est loin. La présence et la mobilisation de patients donne aujourd'hui tout son sens au combat entrepris. Et qui saura le mieux refuser la " fatalité " et contribuer à la découverte de thérapies efficaces sinon les patients eux-mêmes ?

PARTAGE D'EXPÉRIENCES: LA DOULEUR.....

Notre thème «douleur» de départ se voulait essentiellement médical et technique. Devant la complexité et la densité des documents que nous avons balayés, aussi bien dans les articles que dans les nombreux sites Internet existants, il nous a semblé trop difficile et réducteur d'en faire un résumé intéressant. Cependant, ayant bénéficié d'une expérience très positive suite à une rencontre avec un médecin d'un centre anti-douleur, nous avons eu envie de vous sensibiliser à la lutte contre la douleur et d'abattre des tabous encore très ancrés tels que " Morphine, fin de vie ", " douleur synonyme de honte, manque de courage, douillet et j'en passe... ". En effet, pouvant faire la comparaison entre l'avant et l'après prise en charge de la douleur, nous pouvons témoigner d'une véritable renaissance pour les patients que nous sommes après avoir «soigné» la douleur. La douleur entrave la vie et nous empêche de nous battre contre la maladie: n'acceptez pas la douleur et osez en parler à votre médecin. Quelques mots reviennent souvent : envie de rien, dégradation de sa propre image, destruction, dépression, dégoût des autres, dégradation de soi, honte de soi, envie de mourir... Mais la douleur est inutile. Comme un médecin nous a dit, " il y a toujours une solution adaptée à la douleur du patient ". Des médecins et des centres spécialisés existent dans la plupart des grandes villes de France. De nouveaux médicaments apparaissent conciliant prise en charge de la douleur et vie active.

Voici quelques informations pratiques concernant les principaux centres anti-douleur et les sites utiles pour nous, patients.

SITES INTERNET

La plupart des sites que nous avons consultés nous ont semblé s'adresser plus particulièrement aux professionnels de la santé. Certains méritent cependant d'être consultés pour notre propre formation et pour nous aider à trouver les mots pour parler de la douleur à nos médecins (site de la Société Française d'Etude de la Douleur <http://www.douleur-sofred.org/> ; site du ministère de la santé, de la solidarité et de l'emploi <http://www.sante.gouv.fr/>). Le site <http://www.douleur-adn.org/> nous a semblé le plus adapté aux patients et au grand public. Il permet même au patient d'évaluer sa douleur et de préparer sa consultation au centre anti-douleur. Quant au portail médical <http://www.33docavenue.com/>, c'est apparemment le seul qui fournit une information technique claire et simple sur la douleur. Malheureusement, nous n'avons trouvé aucune brochure spécifique destinée au patient adulte.

QUELQUES ADRESSES D'UNITÉ DE TRAITEMENT DE LA DOULEUR EN FRANCE

(<http://www.douleur-sofred.org/> ; <http://www.bium.univ-paris5.fr/> pour la liste complète. Nous restons toutefois à votre disposition pour vous renseigner sur le centre anti-douleur le plus proche de chez vous si vous ne possédez pas Internet)

BORDEAUX: CHU Tel: 05 56 76 55 21 Fax: 05 56 79 60 25 - Fondation Bergonié Tel: 05 56 33 32 64 Fax: 05 56 33 33 87 / CAEN CHRU Tel : 02 31 27 25 22 Fax: 02 31 27 23 10 / DIJON CRLCC Georges François Leclerc Tel: 03 80 73 75 00 Fax: 03 80 76 77 19 / QUIMPER CHIC de Cornouaille Hôpital Laennec Tel: 02 98 52 60 60 Fax: 02 98 52 62 52 / RENNES Clinique Mutualiste La Sagesse Tel: 02 99 85 75 75 Fax: 02 99 85 75 83 / CHRU de TOURS Tel: 02 47 47 38 71 Fax: 02 47 47 82 13 / CHU de ROUEN Tel: 02 32 88 89 90 Fax: 02 32 88 86 69 / PARIS: Hôpital Trousseau Tel: 01 44 73 65 19 Fax: 01 49 28 02 11 - Hôpital St Antoine Tel: 01 49 28 23 08 Fax: 01 49 28 21 22 - Hôpital Bichat Tel: 01 40 25 83 56 Fax: 01 40 25 87 84 - Hôpital Cochin Tel: 01 42 34 17 82 Fax: 01 42 34 17 41 - Hôpital de la Salpêtrière Tel: 01 42 16 37 28 Fax: 01 42 16 22 69 - Tel: 01 44 39 68 57 Fax: 01 44 39 68 61 - Hôpital Lariboisière Tel: 01 49 95 81 77 Fax: 01 49 95 69 98 - Hôpital St Louis Tel: 01 42 49 94 31 Fax: 01 42 49 98 21 - Hôpital Broussais Tel: 01 43 95 95 00 Fax: 01 43 95 83 31 - Hôpital Tenon Tel: 01 56 01 70 49 Fax: 01 56 01 70 07 - CHI de POISSY St GERMAIN Tél: 01 39 27 40 50 Fax: 01 39 27 44 03 / Institut Gustave Roussy VILLEJUIF Tel: 01 42 11 42 37 Fax: 01 42 11 53 16 / LILLE Hôpital Salengro Tel: 03 20 44 65 55 Fax : 03 20 44 68 08 / MARSEILLE La Timone - Centre Douleur Chronique Tel: 04 91 38 65 64 Fax: 04 91 38 78 71 - Hôpital Saint Joseph Tél: 04 91 80 68 33 Fax: 04 91 80 69 22 / CHU d'ANGERS Tel: 02 41 35 42 53 / CHU de NANTES Tel: 02 40 16 51 73 Fax: 02 40 16 51 75 / GRENOBLE Hôpital Michallon Tel: 04 76 76 54 26 Fax: 04 76 76 51 83 / LYON CR Léon Berard cédex Tél: 04 78 78 26 57 Fax: 04 78 78 26 65

BULLETIN D'ADHESION

Oui, je désire adhérer à l'association SOS DESMOÏDE

M Mme Mlle

Nom:.....Prénom:.....

Adresse:.....

Code postal

Ville:.....Cedex:.....

E -mail:.....télécopieur:.....

Cotisation obligatoire: 50F soutien facultatif:.....F

Règlement par chèque bancaire ou postal à l'ordre de: association SOS DESMOÏDE

A retourner complété au siège: 201, rue Lecourbe – 75015 Paris

A.....le.....signature:

Les informations que vous indiquez ci-dessus sont destinées au fichier d'adresses de SOS DESMOÏDE exclusivement. Toute indication erronée ou mal orthographiée ne rend pas SOS DESMOÏDE responsable d'un défaut de réponse. Vous disposez, en application des dispositions de la loi 78-17 (art 27) du 6 janvier 1978 «informatiques et libertés», d'un droit d'accès et de rectification aux informations vous concernant. Sur simple demande, vous pouvez faire supprimer ces informations de notre fichier.

