



## « Assemblée générale 2018 »

N° 39  
Avril 2018

### Sommaire

p 1 - Edito	sionnels de santé
p 2 - Actualités	p 3 - Mieux comprendre la maladie
p 2 - AG 2018	p 4 - La vie de l'association
p 2 - Manifestations	
p 2 - Rompre l'isolement des patients	
p 3 - Informer les patients et les profes-	

### Chiffres clés

**112 adhérents SOS Desmoïde au 1er trimestre : vous avez entendu nos appels, merci! Continuons!**  
Si ce n'est pas encore fait [⇒ adhérez!](#)  
Environ 350 nouveaux malades chaque année en France.



### Edito

Voilà 19 ans que nous nous retrouvons chaque année lors de l'assemblée générale pour renforcer les liens qui unissent les pionniers de l'association, qu'ils soient patients, proches de patients, ou médecins, car vous savez que la spécificité de SOS Desmoïde est bien ce partenariat médecins-patients qui nous fait avancer ; nous accueillons aussi chaque année de nouveaux mail-lons à notre chaîne d'entraide, de nouveaux patients avec leur famille et leurs amis qui ont, dans l'année, vécu l'expérience angoissante ou apaisante, selon les cas, du diagnostic de la tumeur desmoïde : nous leur souhaitons chaleureusement la bienvenue.

Votre présence nombreuse à l'AG conforte l'association dans ses principaux objectifs, à savoir : nous rassembler pour rompre l'isolement des malades atteints de tumeurs desmoïdes; partager tout au long de cette journée les connaissances existantes sur la maladie et les expériences vécues par les patients; encourager la recherche par la mise en avant des projets portés par l'association afin de mieux soigner et peut-être un jour guérir cette maladie.

L'année 2017 a apporté du renfort à notre groupe asso. La majeure partie de ces renforts sont des « actifs », au sens de la définition de l'Insee, donc des gens qui, comme vous sans doute, ont envie de faire une foule de choses mais courent après le temps... De ce fait, les renforts amènent quelques changements, nous allons vous en citer 4 :

1. Un fonctionnement en binôme lorsque cela est possible, pour limiter la charge mais aussi la pression que peuvent représenter certaines fonctions du Groupe,
2. Le choix de faire appel à des experts lorsque cela permet de gagner du temps ou d'améliorer notre fonctionnement. Ain-

si, pour l'accueil de l'association, qui est assuré depuis 19 ans par Réjane et Daniel que vous connaissez tous, nous envisageons de nous appuyer sur Maladies Rares Info Services, des professionnels de l'écoute dont la vocation est à la fois de répondre aux appels des personnes qui ont une maladie rare (ils ont un numéro que tout un chacun peut appeler pour discuter), et de mettre en relation les patients via un forum. Concernant la collecte des adhésions et des dons, nous avons recours aux services gratuits d'Hello Asso, services accessibles depuis notre propre site internet,

3. Le souhait d'automatiser ce qui peut l'être pour éviter des tâches manuelles chronophages et des coûts superflus : comme pour notre journal. Comme vous le savez, notre journal était jusqu'à présent au format papier, ce qui veut dire que l'un d'entre nous imprimait les journaux, les pliait, les mettait sous pli, les affranchissait et les postait. Nous souhaitons maintenant vous transmettre ce journal par e-mail, pour consacrer ce temps à d'autres choses importantes pour tous comme le suivi des projets de recherche par exemple, et pour limiter nos frais de fonctionnement. Cependant, nous n'avons pas les adresses mails de tous, et surtout elles sont pour beaucoup obsolètes. Nous vous encourageons vivement, ardemment, énergiquement, positivement, à nous transmettre vos adresses et celles de vos proches à jour pour nous aider à avancer dans cette voie,

4. Le souhait d'accueillir de nouveaux membres dans le Groupe Asso, pour que la charge soit gérable pour chacun, et que toujours plus de sujets avancent. Pour que nous ne restions pas une sorte d'entité impersonnelle dont vous devinez simplement l'existence à l'AG, nous animons chaque année l'après-midi un atelier Groupe Asso pour faire connaissance avec vous, vous expliquer comment nous travaillons et, nous l'espérons,

vous donner envie de nous rejoindre. Nous sommes sans cesse à la recherche de bonnes vo-

**[Pensez à adhérer, une grande partie est maintenant déductible \(66% ou 75%\)](#)**

lontés et de nouvelles compétences, dans la communication et le numérique, vous l'aurez compris, mais pas seulement !

## Actualités

### Journée amicale en région parisienne le 10 juin

La 5ème journée de rencontre amicale se déroulera à Saint-Cloud, en Île-de-France. Nous vous invitons à venir nous retrouver le dimanche 10 juin 2018 au Centre Culturel ECLA / Carré de Saint-Cloud, mis à disposition gracieusement par la mairie pour notre association de 10h à 12h. Nous nous retrouverons autour d'un petit-déjeuner offert par l'association, pendant lequel nous pourrions faire connaissance, échanger et créer un lien autour d'un café. Notre rencontre se prolongera au Domaine National de Saint-Cloud, où nous proposons à chacun d'apporter son panier pique-nique pour poursuivre ce moment de convivialité dans l'un des plus beaux jardins d'Europe; dont les cascades s'animent au fil de la journée, rythmée par des concerts gratuits (en partenariat avec France Musique). Pour vous inscrire vous pouvez contacter :

Joëlle : [jojolemoine@yahoo.fr](mailto:jojolemoine@yahoo.fr)

Léa: [lea.clais@hotmail.fr](mailto:lea.clais@hotmail.fr)

## Assemblée générale 2018

L'assemblée générale de SOS Desmoïde s'est déroulée le 27 janvier 2018 à l'Institut Curie à Paris. Plusieurs présentations de médecins et chercheurs ont eu lieu et nous remercions en particulier les docteurs Lefebvre-Kuntz et Chvetzoff pour leurs explications très claires et détaillées sur la définition de la douleur et ses modalités de traitement notamment dans le cadre des tumeurs desmoïdes.

Les docteurs Tzanis (qui travaille avec le Dr Bonvalot) et Corradini (l'une de nos secrétaires généraux) ont présenté l'état des connaissances sur les tumeurs desmoïdes et la grossesse. [Les principales présentations faites par les médecins et chercheurs seront très bientôt disponibles sur le site.](#)

Comme l'an dernier, l'après-midi a été partagée entre un atelier "Temps de parole" et un atelier "Groupe Asso : comment participer?".

**Le premier atelier, animé par le Dr. Guy ARDIET (psychiatre CH Lyon) et le Dr. Etienne SEIGNEUR (pédopsychiatre Institut Curie, Paris)** était destiné aux patients et accompagnants souhaitant échanger sur la maladie, leurs questions, leur vécu. La participation a été bonne avec une vingtaine de personnes. Le témoignage des anciens est parfois difficile à entendre pour les nouveaux patients. Ce temps de parole a permis notamment aux parents d'une adolescente de faire part de leurs difficultés relationnelles avec les médecins de leur fille, du manque d'informations et du sentiment de blocage dans les échanges. Le groupe et les psychiatres ont cherché les moyens de remotiver ces parents pour les aider à trouver les manières de renouer le contact avec leurs référents médicaux. Chaque patient a également raconté sa façon de trouver des solutions

pour améliorer sa vie quotidienne (plantes, voyages, ...). Il y a eu des échanges de coordonnées de personnes pratiquant des soins alternatifs non conventionnels entre certains patients présents. Il nous semble important de rappeler, en tant qu'association, que SOS Desmoïde ne peut se porter garante des informations échangées au cours des temps de parole.

Ces temps de parole sont nécessaires et riches en échanges même si quelquefois cela peut être douloureux pour certains dans un premier temps. Ensuite, tous conviennent du besoin de parler et de se rencontrer.

**Le 2ème atelier "Groupe Asso : comment participer?"** est destiné aux adhérents intéressés par le fonctionnement de l'association et souhaitant potentiellement s'investir selon leurs désirs, compétences, disponibilités. Nous sommes à la recherche de bonnes volontés et de nouvelles compétences le plus souvent de façon ponctuelle, par exemple pour répondre à une question juridique, informatique, etc. Pour cela il faut que nous nous connaissions mieux donc nous reconduirons cet atelier tous les ans.

## Manifestations

### Vide-grenier à Voudenay (Bourgogne)

En juillet 2017, Maëlle, une jeune adolescente de 12 ans, a suggéré à ses parents d'organiser un vide-grenier pour vendre ses jouets. Très belle initiative qui a rapporté 160 euros.

### AG 2018 : vente de bijoux fantaisie

La petite Élise (9 ans) a réalisé avec sa maman des bijoux pendant toute une année qu'elle a proposé à la vente le matin de l'AG. Elle a récolté environ 200 euros pour l'association ! Encore merci et félicitations pour ce projet qui lui tenait tant à cœur. Se sont joints à son initiative Réjane, Joëlle et sa famille qui ont vendu des tableaux et des objets peints à la main.

### A venir : World Tour le 14 et 15 juillet 2018

Le World Tour 2018 se déroulera à nouveau à Noirmoutier : venez marcher, rouler, courir avec nous et ainsi collecter des fonds pour l'association. Pour participer à ce rassemblement et pour plus d'informations merci de vous inscrire au plus tard le 8 juillet à l'adresse mail suivante :

[noirmoutier.sosdesmoidemarche@gmail.com](mailto:noirmoutier.sosdesmoidemarche@gmail.com)

## Rompres l'isolement des patients et de leurs proches

La tumeur desmoïde peut se définir comme une prolifération clonale : à la base, une cellule dérégulée (mutée) va se reproduire librement et plus vite que les autres au détriment de ces dernières. C'est une tumeur invasive.

Elle se manifeste par une boule douloureuse ou non, qui grossit. Elle est bénigne car elle ne prolifère pas par métastases mais elle peut être localement agressive.

Au plan épidémiologique, elle est rare : incidence 2 à 4 nouveaux

[Votre adhésion renforce notre action](#)

cas par million d'habitants par an chez l'adulte et 50 à 200 nouveaux cas par an en France. Elle est généralement sporadique avec de rares formes liées à une autre maladie rare, la polypose adénomateuse familiale (syndrome de Gardner). L'âge médian est de 30 ans et elle est plus fréquente chez les jeunes femmes. Son histoire naturelle est imprévisible : plus de 50% des patients ont une maladie indolente (elle progresse lentement et ne constitue pas une menace immédiate), 5% des malades bénéficient d'une rémission spontanée. D'autres encore voient une régression après traitement, parfois en décalage avec celui-ci. Le risque de rechute locale est important après chirurgie.

**La prise en charge de la maladie dans les centres référents du réseau NetSarc met en œuvre un protocole et dispose maintenant d'une base de données : le registre Altitude** qui permet pour un patient donné d'analyser quelle est l'évolution de la maladie et la meilleure stratégie donnée. Avant, on se calait sur les sarcomes mieux connus des médecins. Mais le risque de prolifération suite à chirurgie fait qu'aujourd'hui (toujours dans les centres référents) c'est la stratégie « wait and see » qui est le traitement de base. En effet, il a été remarqué que plus de la moitié des tumeurs desmoïdes se stabilisaient spontanément. Le traitement consiste en une surveillance rapprochée de l'évolution tumorale par IRM. En cas d'évolution, des traitements systémiques sont utilisés comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens, l'hormonothérapie ou la chimiothérapie.

La radio interventionnelle par cryoablation sera un traitement protocolaire dès la conclusion de l'essai thérapeutique soutenu par SOS Desmoïde. L'essai « Cryodesmo I » sera présenté dans le chapitre des APP mais nous ne disposons pas encore des conclusions.

*Informers les patients et les professionnels de santé*

**Fertilité**

Qu'en est-il des traitements sur la fertilité ovarienne ? Ce sont des traitements toxiques mais ceux utilisés dans la prise en charge de la tumeur desmoïde actuellement ont une toxicité très faible voire négligeable. Toutefois, pour certains traitements récents comme les inhibiteurs de thyrosine-kinase (pazopanib), nous ne disposons pas encore de données, de même que pour l'imatinib (Glivec®). Il faut éviter une grossesse en cours de traitement.

Concernant les problèmes de fertilité ovarienne, un réseau de prise en charge existe : plateformes de préservation de la fertilité PMA et centres d'onco-fertilité spécialisés notamment dans les CHU. La consultation est importante même si ça ne débouche pas sur un traitement.

Suite à ces réflexions, l'idée d'un **projet de travail national via la Société Française pour l'Etude de la Fertilité (SFEF) a germé** - Groupe de Recherche et d'Etude sur la Cryoconservation de l'ovaire et du testicule (GRECOT).

Parmi les questions identifiées, on peut citer : Fertilité et desmoïde, préservation de la fertilité, traitement de l'infertilité, Contraception et desmoïde, sans hormonothérapie, sous hormonothérapie, grossesse et des-

moïde, timing pour feu vert grossesse, suivi pendant la grossesse, allaitement / suivi post-grossesse.

Au cours de l'assemblée générale 2018 une table ronde a réuni Sébastien SALAS, Oncologue à l'hôpital de la Timone à Marseille, Gwenaëlle DUHIL DE BENAZE, Institut Curie, Nadège CORRADINI, Oncopédiatre au Centre Léon Bérard de Lyon, Frédéric CHIBON, chercheur INSERM sur l'oncogenèse des sarcomes à l'Institut Universitaire du Cancer à Toulouse et Etienne SEIGNEUR, Pédiopsychiatre à l'Institut Curie.

*Mieux comprendre la maladie pour mieux la prendre en charge*

Marieke, Clémentine et Delphine, toutes les trois patientes et membres de l'Association, ont présenté **l'action de SOS Desmoïde concernant la recherche** :

- Tous les deux à trois ans, **l'Association organise un Séminaire Médico-Scientifique (SMS)** en partenariat avec d'autres associations permettant à des médecins chercheurs de réaliser des sessions de travail sur l'état des connaissances de la maladie, sur les recherches en cours et les pistes à investiguer. Il mobilise 15 bénévoles patients et médecins de l'Association pour l'organisation.
- **Depuis 3 ans, un Appel à Projets (AAP) de recherche** a été mis en place avec selon les années entre 1 à 5 projets reçus. L'AAP est animé par ces trois patientes, appuyé des membres du groupe association, du Conseil d'Administration et du Conseil Médico Scientifique de l'Association, d'Intersarc et de la future Task Force. Il a pour objectif de soutenir des équipes de recherche sous forme d'un financement d'amorçage pour des projets innovants (études de faisabilité et thèses). 5 projets ont été financés par l'association depuis 2015. **L'Association a investi pour la recherche depuis la mise en place de l'AAP en 2015, 87.500 euros et 2.000 euros pour l'organisation du dernier SMS.** L'équipe remercie les donateurs et encourage encore cette mobilisation.
- Le **Conseil Médico Scientifique de l'Association**, est une structure pluridisciplinaire stable, **composée de 15 experts (médecins et représentants de l'Association)**. Il donne un avis sur la recherche et la prise en charge, permettant de légitimer l'action de l'Association en contribuant à l'amélioration de la connaissance de la maladie. Il participe à l'évaluation des projets de l'AAP et contribue au SMS.

La table ronde a été l'occasion de revenir avec Sébastien SALAS sur l'état d'avancement des 2 projets lauréats de l'AAP 2015 :

- **Etude de faisabilité sur l'intérêt de l'ADN circulant dans les tumeurs desmoïdes** : Les premiers résultats ont montré qu'il n'est pas possible de faire le diagnostic des TD juste à partir d'une prise de sang car seulement 30% des patients atteints de TD présentent des mutations CTNNB1 et APC. Par contre, au niveau de l'évolutivité des TD, la quantité d'ADN circulant pourrait distinguer plusieurs populations de patients (ceux en progression, stabilisés, en régression spontanée). Ainsi, l'ADN circulant pourrait avoir un intérêt pronostic (prédire l'évolutivité des TD) et aider à la décision thérapeutique. La suite de cette étude consistera à confirmer à partir du projet Altitudes la valeur pronostique de l'ADN circulant tumoral et les valeurs prédictives aux traitements permettant de sélectionner des

[L'association peut mieux agir si elle a plus d'adhérents](#)

patients pour tel ou tel traitement.

• **Etude d'impact de la recherche de mutation APC et CTNNB1 sur l'indication d'une coloscopie de dépistage pour les patients porteurs d'une tumeur desmoïde :** Pour tous les patients, il y aura une recherche de la mutation CTNNB1. Pour les patients mutés avec des antécédents familiaux de polyposé ou de cancer du côlon, il faudra réaliser une étude génétique beaucoup plus large pour rechercher des gènes de prédisposition au cancer ou éventuellement aux polypes. Pour les patients non mutés pour la mutation CTNNB1 (population susceptible d'être mutée APC dans le cas d'un syndrome de Gardner). Pour la population mutée APC, il faudra faire un séquençage ciblé d'APC pour rechercher ce gène de prédisposition à la TD et au cancer du côlon (fait en routine normalement). Pour les patients ni mutés CTNNB1 ni APC, il sera nécessaire de faire une étude génétique large pour rechercher des gènes de prédisposition au cancer et mieux comprendre si d'autres gènes sont impliqués dans le développement des TD. A

la fin, il faudra corréliser les données de génétique avec les résultats de coloscopie.

**Les lauréats de l'AAP 2017 ont réalisé une courte présentation de leur projet lors de l'assemblée générale 2018 :**

1. Qualité de vie et séquelles fonctionnelles chez les enfants suivis pour une tumeur desmoïde - Dr Duhil De Benazé Gwénaëlle, Dr Corradini Nadège, Dr Orbach Daniel,
2. Représentations de la maladie et expérience subjective des patients atteints de tumeurs desmoïdes - Cécile Flahault, Dr Etienne Seigneur, Dr Guy Ardiet,
3. Création d'un modèle murin de tumeurs desmoïdes - Frédéric Chibon, Sophie Le Guellec, Laetitia Linares.

**Les médecins et chercheurs présents ont souligné la complémentarité des projets soutenus permettant de contribuer à une approche globale dans la compréhension des tumeurs desmoïdes. Les projets soutenus ont été guidés aussi par les questions posées par les patients.**

## La vie de l'association

Le 1er séminaire annuel de SOS Desmoïde s'est déroulé à Paris le 17 mars dernier. Cela a été l'occasion de travailler sur le plan stratégique à 5 ans de l'association et la déclinaison opérationnelle en plan d'actions. Nous avons également initié les réflexions sur la célébration des 20 ans de l'association.

Afin de soutenir et promouvoir notre action, nous vous proposons des t-shirts blancs avec le logo de l'association à commander avant le 2 juin 2018 au prix de 10 euros pièce => RV sur la page [facebook](#) et le [site de l'asso](#) pour plus d'infos !

## L'association en bref

**Présidente et Vice-présidente :**  
Delphine Lacroix et Audrey Hélaine

**Secrétaires généraux :**  
Dr Nadège Corradini oncopédiatre et  
Pr Jean-Emmanuel Kurtz oncologue

**Siège social :** 75015 Paris

**Trésorière :** Joëlle Eliot  
Adresse adhésions et dons :  
7 rue de la Colasserie 37260 Thilouze

**ACCUEIL PATIENTS :** Réjane Podevin  
Email : [association.sos-desmoide@laposte.net](mailto:association.sos-desmoide@laposte.net)  
Courrier :  
45, rue René La Combe 49100 Angers

**ESPACE ECOUTE :**  
Dr Guy Ardiet, psychiatre :  
[guyardiet@hotmail.com](mailto:guyardiet@hotmail.com)  
lecture des mails les mercredis  
Dr Etienne Seigneur, pédopsychiatre :  
01 44 32 45 68 ou 01 56 24 58 31

**INTERNET :**  
 

<http://www.sos-desmoide.asso.fr>

**Publication:**  
Le Journal de SOS DESMOÏDE  
ISSN: 1960-2308  
**Directeur de la publication :**  
Daniel Podevin

## Bulletin d'adhésion / don

M  Mme  Mlle Cochez la case correspondante

Nom/Prénom:.....

Adresse:.....

Courriel:.....Téléphone:.....

**ADHESION (\*): 20 euros**

ADHESION + SOUTIEN(\*): ADHESION : 20 euros + DON .....euros = TOTAL .....euros

DON MANUEL sans adhésion (\*): .....euros

Règlement par télépaiement en ligne sur le site Internet, virement bancaire, ou bulletin complété, à retourner à Joëlle Eliot 7 rue de la Colasserie 37260 THILOUZE accompagné de votre règlement par chèque bancaire à l'ordre de SOS DESMOÏDE.

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



(\* Les dons et adhésions sont déductibles des impôts à hauteur de 66% au titre des articles 200, 238 bis et 885-0 V du Code Général des Impôts (CGI) pour l'année fiscale considérée.

Les informations que vous indiquez ci-dessus sont destinées exclusivement au fichier d'adresses de SOS DESMOÏDE. 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.