SOS DESMOÏDE

Le journal

face à une maladie rare, patients et médecins décident d'agir ...

« 20 ans et toujours plus près de vous »

N° 41
Avril 2019

Sommaire

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

Chiffres clés

163 adhérents SOS Desmoïde : pour rappel notre objectif est de 300 adhérents! Si ce n'est pas encore fait ⇨ adhérez !
Environ 350 nouveaux malades chaque année en France.
28 centres experts de la prise en charge.

Edito

What's up ?!!

Comme annoncé lors de notre Assemblée Générale en janvier, la 20ème année de SOS Desmoïde est celle du retour de l'association sur la scène internationale pour élargir encore notre réseau, ramifier toujours plus loin pour trouver toujours plus de soutien, et unir notre voix à celle de nos associations « sœurs » pour nous faire entendre encore plus efficacement.

La première étape de cette aventure au-delà de nos frontières a été la Conférence du « Sarcoma PAtients European Network » (*SPAEN : https://www.sarcoma-patients.eu/en/*) du 1er au 3 février à Athènes. Cet événement a rassemblé 43 représentants de patients et 20 médecins, tous experts des sarcomes et/ou des tumeurs desmoïdes (*https://www.sarcoma-patients.eu/en/our-work-2/annual-conferences*).

Les intervenantes du Royaume-Uni et des Pays-Bas ont présenté leurs travaux visant à évaluer la qualité de vie des patients avec un double-objectif : intégrer plus facilement à tous les essais cliniques à venir la prise en compte de l'impact des traitements sur la qualité de vie des patients, et développer un support psychologique spécifique afin de répondre aux préoccupations particulières des patients souffrant de tumeurs desmoïdes. L'une d'elles a par exemple cité le sentiment d'imposture ressenti par bon nombre de patients quand ils consultent en oncologie : ils culpabilisent lorsqu'ils attendent en compagnie de patients atteints de cancers très graves. Même s'ils ont conscience du fait que leur propre maladie est importante et mérite d'être soignée, ils sont mal-à-l'aise vis-à-vis des patients en urgence vitale, ce qui décuple leur angoisse et atteint leur estime de soi. Ce sentiment, comme bien d'autres, est partagé quelle que soit la nationalité des patients concernés. Soucieuses de recueillir autant de témoignages patients que possible pour aboutir à un système d'évaluation aussi complet que possible, elles se sont montrées intéressées par les travaux réalisés en France et présentés par Cécile Flahaut lors de l'AG.

Une oncologue italienne a présenté l'état de l'art sur la chimiothérapie à faible dose. Il s'agit d'un traitement moins « agressif » que la chimiothérapie classique, mais pris sur une durée beaucoup plus longue (une fois par semaine pendant au moins un an). Les résultats sont encourageants puisque, même si le nombre de patients qui voient leur tumeur disparaître reste extrêmement faible, les complications sont tout aussi rares et les autres patients se stabilisent ou bénéficient d'une régression partielle de leur tumeur.

Du point de vue associatif, SOS Desmoïde a été pionnière en Europe : l'association allemande nous a encore exprimé toute sa gratitude pour l'avoir aidée à se monter, et les associations italiennes et hollandaises, très récentes, souhaitent bénéficier de notre expérience pour porter la voix des patients dans leurs pays et faire avancer la recherche. Il est apparu très clairement, aux patients et aux médecins présents, que nous avons tout à gagner à travailler tous ensemble pour que les essais portent sur des cohortes plus importantes et donc plus représentatives, et que les progrès soient ainsi plus rapides. La réglementation en matière de données personnelles, même si elle est censée protéger les patients, est un vrai challenge à relever pour monter des essais au-delà des frontières mais tous les participants se sont montrés motivés !

Malgré notre « grand âge », il est clair que nous avons nous aussi des choses à apprendre des jeunes associations qui nous entourent. L'italienne par exemple, qui est née il y a seulement quelques mois, est déjà suivie par plus de 1700 personnes sur facebook, ce qui donne à chacune de ses actions une « caisse de résonance » très significative. Si ce n'est déjà fait, rejoignez-nous sur facebook et parlez-en à vos proches !

Après l'Europe... les Etats-Unis ! En septembre prochain, nous participerons au Congrès de la Desmoid Tumor Research Foundation (DTRF : https://dtrf.org/) à Philadelphie. Cet événement a l'avantage d'être totalement dédié aux tumeurs desmoïdes et il réunit traditionnellement tous les experts faisant avancer la recherche sur notre maladie. A

Votre adhésion est capitale pour faire entendre notre voix.

suivre sur les réseaux sociaux et dans notre prochain journal ! **Audrey**

Actualités

Depuis février 2019, tous les dons et adhésions faits via notre nouveau site web vous permettent de recevoir automatiquement par email un reçu fiscal. Cette évolution va dans le sens de l'optimisation et du contrôle de nos coûts de fonctionnement. Pour rappel, l'adhésion revient à moins de 7 euros par an après déduction fiscale, alors n'hésitez plus et parlez-en autour de vous. Idem pour les dons avec 66% minimum de déduction fiscale !

Manifestations

Joëlle, membre du groupe asso et **Lucas** son compagnon continue à se mobiliser cette année avec leur projet « M Saint-Cloud » de mise en vente d'articles sur le thème de leur ville, Saint-Cloud, afin de faire connaitre la maladie et de reverser une partie des bénéfices des ventes à l'association. Soutenez le projet "M Saint-Cloud" en les suivant sur Instagram: msaintcloud et Facebook: Madame Saint-Cloud.

Avril 2019 : Nadège et Guillaume, adhérents de l'association se mobilisent au cours de ce mois d'Avril en organisant un tournoi de golf dans leur milieu professionnel près de Lille. L'occasion de faire connaître la maladie pendant une manifestation sportive en plein air. Une partie des bénéfices seront reversés à l'association.

Avril 2019 : Françoise, médecin à la retraite et membre du groupe asso marche avec les couleurs de l'Association au Népal permettant d'augmenter le compteur de kilomètres du World Tour et de faire connaître l'Association en dehors des frontières.

Juin 2019 : Delphine, présidente de l'association et Joëlle, membre du groupe asso souhaitent permettre aux adhérents de se retrouver le **Dimanche 9 Juin**. Pour cela, elles vont organiser un **pique-nique au Parc de St Cloud** et également **à Nancy** permettant aux patients et à leurs proches d'échanger et passer un moment convivial . Toute personne désirant également organiser un pique-nique dans sa région ce même jour pour rencontrer des adhérents de l'association est également la bienvenue, en prenant contact avec les membres du groupe asso à cette adresse : association.sos-desmoide@laposte.net. **Delphine**

Rompre l'isolement des patients et de leurs proches

Accueil de SOS Desmoïde : nouvelle formule

Après plus de vingt ans passés à accueillir les nouveaux patients mais aussi à soutenir les plus anciens patients, chaque jour et tout au long de l'année, **Réjane PODEVIN** a souhaité, depuis maintenant plusieurs années, passer la main.

Assurer l'accueil des patients nécessite une disponibilité de chaque jour mais aussi une écoute professionnelle pour accueillir l'histoire de chacun, parfois la détresse et l'urgence, et orienter les patients qui en ont besoin. Après plusieurs années à rechercher des volontaires prêts à assumer cette responsabilité et à se former auprès de Réjane le temps nécessaire, le conseil d'administration a recherché d'autres solutions pour continuer à offrir un accueil aussi professionnel qu'il l'était.

Nous avons alors imaginé une "nouvelle formule" qui intègre également la demande croissante d'élargir nos modes de communication (forum, Facebook...), mais avec la même exigence d'une écoute professionnelle et bienveillante. L'accueil de SOS Desmoïde s'appuie désormais sur **Maladie Rares Infos Services** (MRIS), service national d'information et de soutien sur les maladies rares. Il permet d'être écouté et de poser toutes les questions sur son parcours à une petite équipe de professionnels, par téléphone, mél ou chat. SOS Desmoïde a noué un partenariat unique en France pour permettre un accueil adapté aux patients atteints de tumeurs desmoïdes et assurer un retour d'information au conseil d'administration sur les attentes et besoins de patients.

De plus, l'équipe SOS Desmoïde est désormais présente sur le forum desmoïde géré par MRIS le samedi matin de 10h à 12h. Enfin, si vous avez besoin d'un soutien psychologique, DESMOPSY est toujours là !

Vous retrouvez les moyens de nous contacter à la page suivante :

https://www.sos-desmoide.asso.fr/page/396626-contact-patients. **Matthieu**

Prise en charge à long terme abordée lors de l'AG 2019

20 ans après la création de SOS Desmoïde, nous avons souhaité partager l'histoire de six patients de l'association autour d'une table ronde. Ils ont tous partagé leur parcours sur le long terme avec une tumeur desmoïde. Des histoires uniques, plus ou moins longues, à des époques différentes et avec des prises en charge différentes.

Plusieurs interrogations sont ressorties de ces échanges :

- Le « Wait and See » : jusqu'à quand ? Quand prendre la décision d'agir ?
- Comment apprécier le rapport bénéfice / risque des différents traitements à court et à long terme ?
- Comment articuler le suivi des malades entre le centre d'essai et le centre dans lequel le suivi à long terme du patient est réalisé ?
- Certaines prises en charge impliquent des séquelles fonctionnelles, handicaps, comment l'intégrer dans la prise en charge ?
- Quelles peuvent être les causes mécaniques/traumatiques du développement des tumeurs desmoïdes ?

Ces questions restent sans réponse à ce jour et sont donc des pistes de travail pour l'association car elles répondent à des interrogations de la part des patients. Ces questionnements sont utiles pour alimenter les travaux de la Task force Recherche et orienter les appels à projets de recherche que nous soutenons grâce à vos dons. **Clémentine**

Votre adhésion renforce notre action

Informer les patients et les professionnels de santé

Tumeurs desmoides : les grandes lignes pour (tout) comprendre

Il s'agit d'une prolifération clonale (au départ, une seule cellule malade) qui peut être ubiquitaire (survenir à n'importe quel endroit du corps) et entraîner morbidité (douleurs, handicap) mais très rarement le décès. C'est une maladie très rare, à agressivité locale (moins de 0,1% de toutes les tumeurs) mais bien plus fréquente en cas de polypose adénomateuse familiale (PAF) et la difficulté de sa prise en charge repose sur son évolution imprévisible.

La tumeur desmoïde appartient au spectre des fibromatoses, plusieurs maladies qui touchent les tissus superficiels ou profonds, qui se ressemblent beaucoup sous le microscope, mais pas du tout sur le plan moléculaire (l'analyse des gènes). Ici, il faut bien faire la différence entre deux situations :

- Les mutations somatiques du gène de la bêta-caténine (dans les tumeurs desmoïdes sporadiques : en dehors de tout contexte de prédisposition familiale, qui ne sont présentes que dans la tumeur et pas ailleurs. Il n'y a donc aucun risque pour la descendance.
- Les mutations germinales du gène APC (dans les tumeurs desmoïdes associées à la PAF) où il y a un risque génétique de transmission car les mutations sont présentes dans toutes les cellules de l'organisme y compris les cellules germinales (ovules et spermatozoïdes)

En fait, l'apparition d'une tumeur desmoïde est liée à une dérégulation dans la voie de signalisation de la bêta-caténine. Cette protéine sert à attacher les cellules entre elles, mais aussi à stimuler leur croissance. Donc il en faut, mais pas trop ! Comme pour toutes les protéines de l'organisme, il existe des mécanismes de destruction des protéines excédentaires, ce qui se fait dans toutes nos cellules par le biais du protéasome (un genre de sanibroyeur J).

Normalement, la protéine APC stabilise un échafaudage qui permet de coller une « étiquette de voyage » sur la bêta-caténine pour l'expédier vers le protéasome.

Donc, dans les tumeurs desmoïdes, deux possibilités :

1. En cas de mutation du gène de la bêta-caténine, la protéine « anormale » stimule trop la croissance locale, et la tumeur desmoïde apparaît,
2. En cas de mutation APC, la protéine APC « n'accroche » pas assez la bêta caténine et n'arrive pas à lui coller son étiquette d'expédition vers le protéasome. Il y a donc un excès de bêta caténine qui stimule la croissance cellulaire.

Pour finir, deux mots sur la prise en charge :

- Il faut éviter d'opérer les tumeurs desmoïdes sauf cas très particulier car il existe un important risque de rechute locale.
- La prise en charge doit être faite dans le cadre du réseau NETSARC et repose sur une attitude initiale de « wait and see » puis de traitements médicaux qui comprennent les anti-inflammatoires, la chimiothérapie à faible dose, les anti-angiogéniques, voire la radiothérapie et des procédures en cours d'évaluation comme la cryothérapie. **Jean-Emmanuel**

L'association peut mieux agir si elle a plus d'adhérents

Mieux comprendre la maladie pour mieux la prendre en charge

Je souffre. Pourtant je n'en parle jamais ou si peu

Selon l'Association internationale d'étude de la douleur, la douleur est définie comme "une sensation et une expérience émotionnelle désagréable en réponse à une atteinte tissulaire réelle ou potentielle ou décrite en ces termes".

De nombreuses personnes atteintes de tumeur desmoïde vont présenter des douleurs au cours de la maladie, d'intensité et de durée variable, de type nociceptive ou neuropathique. Ces douleurs chroniques (d'une durée supérieure à 3 mois) entraînent des phénomènes dits de sensibilisation des voies de la douleur. Elles retentissent sur la qualité de vie et entrainent de la souffrance psychologique pouvant engendrer angoisse, stress ou dépression.

Aujourd'hui, grâce au travail de l'association SOS Desmoïde qui a permis une prise de conscience, de nombreux centres proposent des consultations anti douleurs (consultation d'algologie) aux patients atteints de tumeur desmoïde. Cependant, on constate que l'accès aux spécialistes de la douleur est beaucoup trop difficile et tardif.

Il existe aussi parfois des freins personnels comme la réticence à prendre certains médicaments, la culpabilité, ou la difficulté à assumer ce ressenti douloureux face à l'entourage.

Une prise en charge en **algologie** parallèle à celle de l'oncologue avec un suivi régulier pour traiter la douleur est pourtant très importante. Le suivi dans un centre de traitement de la douleur permet de comprendre le fonctionnement de la douleur, d'identifier les types de douleurs ressenties et de définir le territoire douloureux. L'algologue propose un traitement médicamenteux adapté, l'objectif étant de prendre le moins de médicaments possible avec la meilleure efficacité possible et de laisser le patient autonome dans la gestion de son traitement. Cela laisse ensuite la possibilité de rechercher les différentes pistes de traitements non médicamenteux les plus adaptées à chaque cas, comme par exemple la sophrologie, l'auriculothérapie ou la méditation.

La reconnaissance officielle du retentissement de cette douleur sur la vie quotidienne et sur le travail peut aussi se faire avec la reconnaissance du statut de personne handicapée pour laquelle le médecin algologue peut également vous aider. Si vous souffrez, il est important de le dire et de le répéter pour que votre oncologue en prenne conscience.

La douleur n'est pas une fatalité! **Joëlle**, échanges avec le **Docteur Le Marec** lors de la 20ème AG de SOS Desmoïde.

Partenariat de SOS DESMOIDE avec INTERSARC

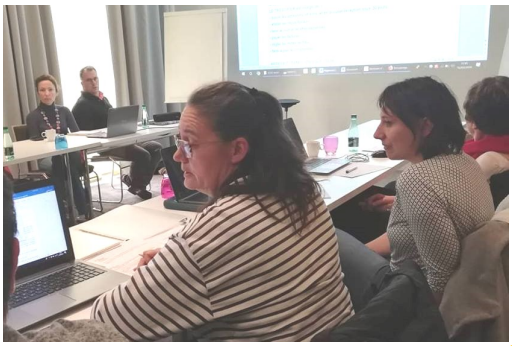
INTERSARC est un réseau français de cliniciens et d'associations de patients dans le domaine des tumeurs des tissus mous dont la tumeur desmoïde. Ce réseau favorisant la recherche clinique et réfléchissant sur les prises en charge est labellisé par l'Institut National du Cancer. SOS DESMOIDE fait partie du conseil scientifique d'INTERSARC et est représentée par deux patientes du groupe asso (Audrey et Marieke). Cette année a été très intense pour Audrey et Marieke du côté d'INTERSARC : SOS DESMOIDE a été sollicitée pour donner son avis sur une dizaine de projets de recherche scientifique et médicale dans le champ des sarcomes. Ces projets élaborés par les médecins sont très techniques et en anglais. L'avis des associations de patients est important car il permet d'indiquer à INTERSARC si le projet est compréhensible et pertinent du point de vue du patient. Cette année, aucun projet ne concernait les desmoïdes. Ils concernaient la compréhension et le traitement des sarcomes dont les GIST et les ostéosarcomes. SOS DESMOIDE a rendu des avis favorables pour tous les projets soumis à INTERSARC modulo un éclaircissement pour deux projets. SOS DESMOIDE a également permis à un porteur de projet d'enrichir son projet portant sur la compréhension des ostéosarcomes en faisant référence à la publication du **Pr Sébastien Salas** sur l'utilisation de l'ADN circulant pour prédire l'évolutivité des tumeurs desmoïdes. Pour mémoire, le projet d'étude sur l'ADN circulant et les tumeurs desmoïdes qui a été publié l'année dernière avait été soutenu financièrement par SOS DESMOIDE dans le cadre de l'appel à projets 2015. **Audrey et Marieke**

La vie de l'association

Le 1er séminaire annuel de SOS Desmoïde s'est déroulé à Paris le 16 mars dernier.

Parmi les sujets abordés, nous avons notamment avancé sur le fonctionnement de l'association et en particulier :

- **fonctionnement en sous-groupes** avec des pilotes dans chaque sous-groupe : trésorerie/gestion, communication, recherche, relations adhérents / patients, outils, international,
- mise en place d'une **permanence** de l'association sur le **forum MRIS** le samedi matin de 10h à 12h,
- validation de la nouvelle version du **règlement intérieur** de l'association,
- envoi des **reçus fiscaux** (automatisé via le site et par courrier sinon),
- finalisation du **PV de la 20ème AG** de l'association,
- international : **participation** à la réunion annuelle de **DTRF** à Philadelphie.



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 et Vice-Trésorière :
Joëlle Eliot et Anne-Sophie Pingault
Adresse adhésions et dons :
7 rue Colasserie 37260 Thilouze

ACCUEIL PATIENTS :
Maladies Rares Info Services
au 01 56 53 81 36

ESPACE ECOUTE :
Dr Guy Ardiet, psychiatre :
- Permanence téléphonique les mardis au 06 51 21 53 58
- Lecture des mails les mercredis
guyardiet@hotmail.com

Dr Etienne Seigneur, pédopsychiatre :
- 01 44 32 45 68 ou 01 56 24 58 31

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

facebook twitter Instagram

Publication:
Le Journal de SOS DESMOÏDE
ISSN: 1960-2308

Directeur de la publication :
Olivier Rigal

Bulletin d'adhésion / don

☐M ☐Mme ☐Mlle Cochez la case correspondante

SOS DESMOÏDE

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 DESMOIDE. Toute indication erronée ou mal orthographiée ne rend pas SOS DESMOIDE 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.