



« Perrine Laffont : une marraine pour SOS Desmoïde ! »

N° 45
Juin 2021

Sommaire

p 1 - Edito
 p 2 - Actualités
 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

176 adhérents SOS Desmoïde : 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

En Novembre dernier lors de l'écriture du journal, nous mettons en avant la possibilité de tisser des liens solides malgré la distance créée avec le contexte sanitaire. Ces derniers mois nous ont conforté sur les capacités de chacun à s'adapter et à trouver d'autres moyens pour maintenir le lien entre nous.

Nous avons multiplié les réflexions pour avancer sur le maintien des événements annuels de l'Association, tout en respectant les consignes sanitaires et en tâtonnant du côté de la technique pour évaluer les possibilités d'organisation. De ce côté-là, nous avons pu constater qu'un petit coup de main d'un facilitateur n'était pas négligeable pour se lancer.

Ainsi, le mois de Janvier a permis d'expérimenter un nouveau format de rassemblement à distance comme le proposait chaque année notre Assemblée Générale. Cet événement a été un franc succès puisqu'il a permis de rassembler plus de 150 personnes connectées en même temps sur une matinée. Une belle occasion pour l'Association de continuer à remplir ses objectifs de rompre l'isolement des patients et de partager l'avancée des connaissances. Cet événement a été aussi l'opportunité de donner la possibilité à des personnes ne pouvant pas se déplacer d'habitude d'être présentes et d'ouvrir l'évènement à celles et ceux qui ne connaissaient pas encore l'Association.

Maintenir le lien avec les personnes atteintes de la maladie et avec la communauté scientifique ainsi que Donner de la visibilité encore et toujours à l'Association, c'est ce qui nous anime !

Pour y parvenir, les bénévoles de l'association ont dû faire preuve d'adaptation et d'innovation pour poursuivre leurs missions.

Ces derniers mois ont été marqués par d'autres événements qui montrent que notre cause est partagée, soutenue et poussent aussi l'Association à se mobiliser davantage pour se rendre visible et à relever de nouveaux défis, se dépasser pour lutter ensemble contre la maladie. Par-



mi ces événements, qu'il faut entretenir pour avancer encore et toujours, nous tenons à saluer le soutien de l'entreprise Elysis Consulting qui s'est mobilisée pour l'Association déjà à plusieurs reprises (organisation d'évènements sportifs, dons à plusieurs associations). Ce soutien s'est d'ailleurs développé grâce à un adhérent de l'Association qui a fait connaître la maladie dans son milieu professionnel. Alors, vous aussi, n'hésitez pas à parler de l'Association autour de vous dans votre milieu professionnel pour continuer à nous rendre visibles. C'est possible !

La mobilisation de Françoise et Joëlle, bénévoles de l'association, a permis à l'Association de se rapprocher de **Perrine Laffont**, championne internationale de ski acrobatique afin qu'elle nous aide à défendre notre cause et à donner davantage de visibilité à l'Association. Perrine a accepté depuis 2020 d'être notre marraine et donc de représenter l'Association. MERCI Perrine.

Concernant la Recherche, l'année 2020 fut riche avec le financement de 3 projets innovants dans le cadre de notre 4ème appel à projets ! De nouvelles idées de Recherche qui permettent de répondre aux besoins des patients vont donc être testées grâce à vos dons.

Notre cellule de recherche interne, « la Task Force Recherche », composée de médecins de différentes spécialités, de chercheurs et de patients se réinvente et cherche à attirer de nouveaux chercheurs avec des sujets de recherche/travaux innovants pour amener des idées nouvelles, tout en capitalisant sur les travaux de recherche en cours.

Vous retrouverez plus d'informations dans un article dédié du journal qui évoque un atelier de réflexion avec Fabien Le Grand, chercheur.

Notre nouveau challenge est d'organiser un atelier de travail médico scientifique réunissant des médecins, des chercheurs et des patients d'ici la fin de l'année !

Autre nouvelle côté Recherche, nous avons pu obtenir un rendez-vous avec des représentants de la Ligue contre le Cancer afin d'échanger sur nos activités et les projets scientifiques que nous

soutenons dans le but de recueillir leur avis sur les perspectives scientifiques pour avancer sur

[Votre adhésion est capitale pour faire entendre notre voix](#)

la connaissance et le traitement des tumeurs desmoïdes.

Ainsi, ces derniers mois ont été très encourageants et continuent de motiver les bénévoles autour des missions de l'association. Alors, bonne lecture et à bientôt pour de nouvelles avancées au service des patients.

Delphine et Clémentine, Présidente et Vice-Présidente de SOS Desmoïde

Actualités

La 22ème assemblée générale ordinaire s'est déroulée le 26 mars 2021 à huis clos en visio conférence de 20h à 20h30 au vu de la crise sanitaire de la covid19 en référence à l'ordonnance n° 2020-321 du 25 mars 2020 relative aux assemblées générales et organes dirigeants modifiée par l'ordonnance n° 2020-1497 du 2 décembre 2020. [Retrouvez le Procès-verbal de l'assemblée sur notre site.](#)

Perrine Laffont, une marraine pour SOS Desmoïde

« En mars 2016, j'ai eu la chance de rencontrer Perrine Laffont lors de la journée annuelle de l'Amicale des Anciens Champions des Pyrénées (de ski). A 17 ans, elle venait de gagner sa 1ère course de ski de bosses en Coupe du Monde. A cette époque elle était peu sponsorisée et le président de l'Amicale lui a remis un chèque pour l'aider à financer ses déplacements. Pour nous remercier, elle nous a projeté et commenté un film de ses entraînements et a répondu à nos questions. C'est ainsi que nous avons pu discuter avec elle, en toute simplicité. Elle nous a impressionnés par son courage ainsi que par sa fraîcheur, sa spontanéité et sa gentillesse.

Son palmarès était, déjà à cette époque, d'autant plus méritoire qu'elle vient des Monts d'Olmes, une petite station des Pyrénées où son père l'a entraînée. Compte tenu de son courage, de sa jeunesse, de sa gentillesse, j'ai eu l'idée de lui demander de devenir la marraine de SOS Desmoïde pour aider les patients qui ont du mal à cohabiter au quotidien avec cette maladie invalidante. Mais aussi leur servir d'exemple en leur insufflant son énergie pour se battre.

Craignant de ne pouvoir se rendre suffisamment disponible, compte tenu de ses impératifs d'entraînements, compétitions et déplacements autour du monde, elle a d'abord décliné.

Heureusement elle a été sensible à ma persévérance et celle de Pierre Mirabal, le Président de notre association des Anciens Champions des Pyrénées, et elle a accepté !

Depuis 2020 elle porte fièrement le T-shirt de l'association ! Nous lui envoyons régulièrement des messages d'encouragement avant chaque compétition et vous pouvez tous communiquer avec elle via différents médias (Facebook, Instagram, e-mails, etc...). Nous attendons avec impatience d'échanger avec elle par webconférence pour la féliciter de vive voix pour sa saison 2020-2021 impressionnante couronnée par un 4ème globe de cristal (elle

a gagné toutes les courses individuelles auxquelles elle a participé cette saison !).



A 22 ans, son palmarès est impressionnant :

- 2017 : Championne du monde de bosses en parallèle
- 2018 : Championne olympique de bosses en individuel
- 2019 : Championne du monde de bosses en parallèle et 1er gros globe de cristal en ski acrobatique
- 2020 : 2ème gros globe de cristal en ski acrobatique

- 2021 : Championne du monde de bosses en individuel 3ème gros globe de cristal en ski acrobatique

Bravo à Perrine, notre marraine super-championne !!! »

Françoise

Rompre l'isolement des patients et de leurs proches

La Conférence en ligne du 30 Janvier 2021

A contexte exceptionnel, format exceptionnel ! Cette année, du fait de la pandémie, nous savions qu'il nous serait impossible de tenir notre assemblée générale annuelle à l'Institut Curie comme nous le faisons chaque année depuis deux décennies. C'était pour nous un crève-cœur puisque nous savons que cet événement est attendu par beaucoup, nous y compris, pour se voir, échanger, rencontrer les nouveaux patients et leurs proches qui peuvent faire le déplacement, et entretenir le lien avec la communauté médicale puisque nous avons la chance d'avoir avec nous chaque année des médecins réputés et dévoués à notre cause. Pour autant, il nous fallait nous résoudre à trouver une autre solution... Conscients de nos limites sur l'organisation d'événements virtuels, nous avons estimé qu'il était essentiel pour le succès de la conférence de nous faire aider d'un professionnel, ce qui fut fait avec Killian que nombre d'entre vous ont découvert le 30 janvier. Ses compétences en matière d'organisation et d'animation, alliées à la grande qualité des intervenants, ont fait de cette conférence en ligne un vrai succès ! Vous étiez plus de 150 connectés avec nous, attentifs, actifs sur le chat en direct, bienveillants et très souriants pour la « photo finish » !

Pour ceux qui ont raté cela, voici les éléments majeurs qui ont été abordés.

Comme en assemblée générale, le coup d'envoi a été donné par un discours de la présidente et de la vice-présidente puis par l'actualisation des connaissances sur les tumeurs desmoïdes assurée par nos co-secrétaires généraux (Dr. Nadège Corradini et Pr. Jean-Emmanuel Kurtz) : qu'est-ce que la tumeur desmoïde ?

Pourquoi parle-t-on de malignité intermédiaire ? Quels sont les traitements de référence ?

[Votre adhésion renforce notre action](#)

Informen les patients et les professionnels de santé

Ensuite, le Pr Afshin Gangi, radiologue interventionnel de renom (qui travaille notamment en étroite collaboration avec le Pr Kurtz sur la cryothérapie à Strasbourg) nous a présenté le traitement par ultrasons à haute fréquence (aussi appelé « HIFU ») : plusieurs patients nous avaient interrogés sur cette technique qui est utilisée dans certains pays mais son indication pour les tumeurs desmoïdes n'est pas encore approuvée en France. Il était donc intéressant pour nous tous de comprendre en quoi consiste cette technique, quels patients sont susceptibles d'y répondre favorablement et dans quelles conditions.

Nous avons également abordé un sujet de préoccupation majeur pour les patientes : la grossesse. Dans le cadre du projet Altitudes (la plus grande base de données sur les tumeurs desmoïdes construite à l'initiative de notre ancien secrétaire général, le Pr Nicolas Pénel), Marion Debaudringhien s'intéresse au lien entre contraception et tumeur desmoïde, une question souvent épineuse pour les patientes du fait de la suspicion d'hormonodépendance de certaines tumeurs desmoïdes.

Ensuite, le Pr Sylvie Bonvalot a rappelé les résultats de l'étude « Tumeur desmoïde et grossesse » qu'elle a menée en 2014 en collaboration avec les hôpitaux de Milan, Toronto et Boston, et dont la conclusion était que la tumeur desmoïde n'est PAS une contraindication formelle à la grossesse. Il reste toutefois essentiel que chaque patiente en parle avec son médecin puisque la localisation de la tumeur, les traitements potentiellement en cours, et le vécu de chaque patiente peuvent amener à envisager différentes configurations.



L'approche thérapeutique ayant beaucoup évolué depuis 2014, le Pr Bonvalot souhaite actualiser cette étude, toujours au niveau international, pour collecter un maximum de données sur les patientes ayant vécu une ou plusieurs grossesses en étant porteuses de tumeur desmoïde. Si vous êtes dans ce cas, parlez de cette étude dont le démarrage est imminent à votre médecin afin d'y être incluse et de contribuer, à votre niveau, à lever le mystère sur les liens entre tumeur desmoïde et grossesse. Toutes ensemble, nous y verrons plus clair !

Le Pr Bonvalot est également revenue sur l'étude Wait & See grâce à laquelle la surveillance active est maintenant largement appliquée et permet dans de nombreux cas d'éviter des opérations douloureuses et inutiles.

Nous avons eu le plaisir de faire intervenir Emmanuelle Pujol de Maladies Rares Info Services, qui travaille avec nous sur le Pôle Accueil des patients au travers de la ligne téléphonique de MRIS et du forum de discussion sur lequel vous pouvez vous exprimer à tout moment, sachant que le Groupe Asso se rend régulière-

ment sur ce forum pour répondre à vos questions et vous apporter du soutien.

Mieux comprendre la maladie pour mieux la prendre en charge

Nous avons également souhaité vous offrir une présentation des trois projets innovants et porteurs d'espoir financés, ou co-financés, par SOS Desmoïde via notre appel à projets, et donc grâce à vos dons. Ainsi, le Dr Stéphanie Nougaret nous a expliqué comment l'intelligence artificielle appliquée à l'imagerie médicale pourrait, en tous les cas nous l'espérons, permettre d'évaluer le pronostic, l'agressivité d'une tumeur desmoïde et d'en prédire la réponse à divers traitements, et ainsi aider à cibler le meilleur traitement pour chaque patient.

La parole est ensuite revenue au Pr Kris Vleminckx qui développe un modèle animal, c'est-à-dire qu'il génère des tumeurs desmoïdes dans des têtards (de l'espèce *xenopus tropicalis*) dans le but de pouvoir d'abord identifier les éléments indispensables à la genèse de la tumeur et dont il serait pertinent de la priver pour stopper sa progression et ensuite tester l'efficacité de certains traitements pour bloquer ces éléments. Le projet du Pr Vleminckx est co-financé avec DTRF, l'association américaine de patients atteints de tumeur desmoïde.

Enfin, le Pr Gabriel Malouf nous a montré comment, grâce aux tissus collectés dans le cadre du projet Cryodesmo du Pr Kurtz soutenu par SOS Desmoïde, il allait être en mesure d'étudier les caractéristiques génétiques et épigénétiques des tumeurs desmoïdes ainsi que leur micro-environnement immunitaire. Le but est de réaliser une cartographie moléculaires des tumeurs desmoïdes qui permettra de définir des sous-groupes distincts avec des pronostics différents.

Nous tenons à bien préciser ici que ces trois sujets en sont au stade de projet, c'est-à-dire que les chercheurs en charge de tels projets essaient de démontrer des choses au travers de leurs expériences scientifiques (démontrer que l'IA peut être utile, démontrer que telle ou telle molécule est indispensable au développement de la tumeur, etc...). Il est impossible de considérer ces projets comme des options thérapeutiques pour les patients. Ils constituent un espoir pour les années à venir mais en aucun cas une solution à court terme.

Cette conférence a donc été très riche. Vous avez posé énormément de questions sur le chat ! Nous adressons d'ailleurs à nouveau un grand merci au Pr Kurtz qui était extrêmement réactif pour répondre à chacun de vous. Vos retours au travers du questionnaire de satisfaction nous ont fait chaud au cœur et surtout nous encouragent à organiser d'autres conférences en ligne ! Nous essaierons, autant que faire se peut, de répondre aux questions que vous nous avez posées par e-mail. L'avantage de ce format est de permettre aux per-

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

sonnes qui ne peuvent pas se déplacer d'accéder à davantage de connaissances sur les tumeurs desmoïdes, de réaliser qu'elles ne sont pas seules, et de reprendre espoir en voyant que des experts dédient leur temps à l'amélioration de notre prise en charge. Pour en savoir plus, vous pouvez accéder à la transcription de la conférence sur notre site : <https://www.sos-desmoide.asso.fr/page/393681-assemblee-generale>

La myologie : l'étude des muscles

Fabien Le Grand, Directeur de Recherches CNRS spécialisé en biologie du muscle et chef d'équipe au sein de l'Institut NeuroMyoGène (Lyon), est venu nous parler de la myologie : l'étude des muscles. Ce domaine nous intéresse particulièrement au regard de sa proximité avec les tumeurs des tissus mous dont les desmoïdes font partie. Fabien Le Grand nous a appris que la régénérescence cellulaire implique le stroma (tissu conjonctif qui enveloppe le muscle). En général le stroma est



quiescent (c'est-à-dire au repos), mais lors d'une blessure par exemple, le stroma prolifère alors activement jusqu'à la reconstitution complète des tissus (cicatrisation). Fabien Le Grand a fait l'hypothèse (qu'il faudra vérifier par des travaux de recherche approfondie) que la bêta-caténine (une protéine mécanosensible impliquée dans différentes pathologies du muscle sur lesquelles il travaille mais aussi dans près de 90% des tumeurs desmoïdes) pourrait jouer un rôle dans ce mécanisme de prolifération tumorale, en particulier dans le retour à l'état quiescent

du stroma. Cette hypothèse aiguise particulièrement notre curiosité pour notre maladie, puisqu'elle constitue une prolifération cellulaire des tissus conjonctifs qui entourent les fibres musculaires.

Fabien Le Grand a d'ailleurs pu observer chez des souris ayant un cancer l'apparition de tumeurs sur des zones dont le tissu avait été étiré.

Une piste intéressante à explorer dans le cas des tumeurs desmoïdes ! A suivre...

La vie de l'association

Le 1er séminaire 2021 de SOS Desmoïde s'est déroulé en visio le 13 mars dernier sur 1/2 journée
Les sujets discutés ont porté sur :

- Les retours suite à notre conférence en ligne du 30 Janvier (100% de taux de satisfaction),
- Le fonctionnement de l'association en sous groupes pour gagner en efficacité et les bilans des sous groupes de travail,

L'association en bref

Présidente et Vice-présidente : Delphine Lacroix et Clémentine Boulet	ACCUEIL PATIENTS : Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36	http://www.sos-desmoide.asso.fr
Secrétaires généraux : Dr Nadège Corradini oncopédiatre et Pr Jean-Emmanuel Kurtz oncologue	ESPACE ECOUTE : Dr Guy Ardiet, psychiatre : • Permanence téléphonique les mardis au 06 51 21 53 58 • Lecture des mails les mercredis guyardiet@hotmail.com	 
Siège social : 75015 Paris	Dr Etienne Seigneur, pédopsychiatre : • 01 44 32 45 68 ou 01 56 24 58 31	
Trésorière et Trésorière adjointe : Joëlle Eliot et Anne-Sophie Pingault Adresse adhésions et dons : 7 rue Colasserie 37260 Thilouze		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

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.