SOS DESMOÏDE

Le journal

Rejoignez-nous en adhérant !
www.sos-desmoide.asso.fr
SOS DESMOÏDE

« Pour Daniel »

N° 47
Novembre 2022

Sommaire

p 1 - Edito
p 2 - Actualités
p 3 - Rompre l'isolement des patients
p 3 - Informer les patients et les professionnels de santé
p 4 - Mieux comprendre la maladie
p 5- La vie de l'association

Chiffres clés

Nous avons moins de 200 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

Lorsque l'on m'a confié la mission de rédiger l'édito du Journal de SOS Desmoïde consacré à Daniel Podevin, mon papa, qui nous a quitté en juillet dernier des suites de sa Polypose familiale et de tumeurs desmoïdes intra-abdominales contre lesquelles il s'est battu avec rage et courage pendant tant d'années au prix d'extrêmes souffrances, il est vrai que j'ai soupiré, à la surprise de mes amis du groupe asso ! En fait, je ne voyais pas comment je pouvais retracer près de 25 ans d'implication, submergée par l'émotion par ce travail introspectif et si personnel. Ce n'est jamais facile de perdre ses parents… surtout quand on a la même maladie. Nous étions discrets tous les deux, et pudiques, il était rare que nous nous épanchions sur notre maladie, car nous n'en avions pas besoin. Nous savions en effet ce qui nous arrivait et ce qui pouvait se produire, et un regard suffisait, une parole courte et intense, et on se comprenait. En m'asseyant sur son lit où il se reposait beaucoup ces derniers temps, on échangeait quelques mots simples mais profonds, avec calme, car papa n'a jamais montré un soupçon de peur ni d'angoisse : « *Et toi en ce moment ?* » « *Tu as mal ?* » « *Et le moral ?* » « *Il en pense quoi ton médecin ?* ». Et il me rendait toujours un petit sourire qui s'esquissait tendrement sur son visage, les yeux mi-clos comme pour dire « *Ne t'inquiète pas ma fille, ça va aller !* » et me demandait toujours « *Et toi ?* ». Car dans notre famille, le syndrome de Gardner, c'est une tradition de père en fils et en fille depuis mon grand-père paternel, un héritage à la fois dur et violent mais qui nous a menés à une aventure si riche, si passionnante et humaine à la fois avec SOS Desmoïde. Car la tradition associative dans la famille c'est aussi de père en fils et en fille depuis mon grand-père paternel, Pierre, qui était engagé auprès des Orphelins de la SNCF, de la lutte contre l'alcoolisme et pour les campagnes de dons du sang. C'est dans notre ADN de s'engager associativement. Et c'est ce qui rapproche dans une famille de lutter ensemble. Alors, quand j'ai demandé à papa de m'aider à lancer SOS Desmoïde en 1998, j'avais alors une vingtaine d'années et des millions d'idées dans la tête pour plus d'équité dans le soin, ne comprenant pas que des maladies rares puissent être orphelines de traitement, il n'a pas hésité une seconde. En famille, la flamme dans nos cœurs avec ce projet, nous nous sommes organisés, avec maman aussi, qui a aussi pris cette mission très à cœur au plus près des malades et des familles en détresse, comme nous l'étions nous-mêmes à cette époque avec ma maladie (papa n'étant pas encore diagnostiqué à cette époque). J'ai demandé à Daniel d'être le trésorier de l'association, et vu sa rigueur et son sens des responsabilités, (je vois d'ici les petits sourires s'esquisser sur les visages de ceux qui le connaissaient bien !), ça m'a rassurée qu'il assure cette fonction à mes côtés. Papa, il était droit, profondément honnête, c'était un acharné du travail. Il consacrait, après son travail, beaucoup de temps au montage administratif et financier de l'association. Papa, c'était aussi un être boulimique de savoir et de connaissances nouvelles. Il lisait toutes les revues médicales et scientifiques qui passaient

Votre adhésion est capitale pour faire entendre notre voix

entre ses mains, il lisait aussi des ouvrages de philosophie, de mathématiques, de sciences, de biologie, d'histoire naturelle, de littérature, de musique, d'art et d'histoire. Ces derniers temps, il passait beaucoup de temps enfermé à la maison à lire, écrire et écouter de la musique, c'était ses derniers espaces de liberté. Il aimait aussi beaucoup s'entretenir avec les médecins amis de l'association, Laurent Mignot, Odile Oberlin, Nicolas Penel, Sébastien Salas, Sylvie Bonvalot, Jean-Emmanuel Kurtz, Nadège Corradini, et de nombreux autres médecins du groupe Sarcome Français dont il nous relatait ses derniers échanges avec enthousiasme, mais c'était surtout avec Dimitri Tzanis, ou devrais-je dire, Dimitri, papa l'appelait par son prénom, qu'il discutait le plus intensément. C'était « Son » médecin, le médecin qui l'a pris en charge jusqu'à la dernière heure, le médecin en qui il avait si confiance, le médecin qui le « rafistolait » toujours pour quelques temps, lui permettant de vivre encore quelques mois de plus auprès des siens. Il nous parlait beaucoup de Dimitri, son calme et son humanité. Il aimait autant parler avec lui de nouvelles découvertes que de prise en charge et je crois que ce qu'il appréciait c'était son langage de vérité et son honnêteté. Nous avions tous conscience de l'issue, mais nous faisions tous au mieux en respectant les souhaits de papa. Il n'est pas toujours facile de réconcilier les souhaits d'un patient gravement malade et ceux d'un médecin, qui a la vocation, le devoir, de soigner. C'est tout le sujet du consentement du patient et du respect de ses volontés tout en garantissant le principe de réalité et d'assistance à personne en danger. Papa admirait beaucoup Axel Kahn, et je crois qu'il avait été bouleversé par ses dernières communications sur la fin de vie. Sans reprendre les propos à la fois éthiques et philosophiques de Monsieur Kahn dans cet édito, que Daniel vous aurait sans aucun doute partagés (souvenez-vous des éditos qu'il écrivait, si incarnés et riches mais si complexes et longs aussi !), je crois que papa, au fond de lui, savait qu'il était condamné, et qu'il était dans la même situation qu'Axel Kahn, à la différence que lorsque l'on a un cancer en phase terminale c'est très différent d'une maladie rare inconnue qui offre des possibilités beaucoup plus réduites en termes de libre choix de la fin de vie et de gestion de la souffrance. Nous en avions beaucoup discuté tous les deux ces derniers temps et ces sujets n'étaient pas faciles pour nous, ma maman et moi-même, car les souhaits de la famille sont souvent différents de ceux du malade, confronté à des choix cornéliens, de retours en arrière tant il est si difficile de prendre la décision de se séparer de ceux qu'on aime. J'ai, à ce moment de mon partage très intime avec vous, lecteur de notre journal, une pensée très émue pour mon ami Jérémy et sa femme que je porte dans mon cœur, Mélissa, mais aussi pour Mickaël, Johanna, Cécile et d'autres patients de l'association partis trop tôt… j'ai beaucoup hésité à prendre la plume pour cet édito aussi parce que je savais que je ne pouvais pas écrire un texte léger, emprunt de joie, de fantaisie et de légèreté, si chers à ma personnalité habituelle. Mais voilà, je vous ai confié, en toute sincérité, mes sentiments d'amour et d'admiration pour mon père. Je vous livre aussi ce message d'espoir autour du libre choix et du respect des souhaits des malades si chers à notre noyau familial. Cela nous a coûté de dire au revoir à papa, de respecter son souhait de ne plus souffrir, mais quand nous pensons à lui, c'est dorénavant délivré de ses souffrances et avec, bien présents à l'esprit, son courage, sa rage de vivre et son beau sourire jusqu'à la dernière minute. Quand mon fils me dit de temps en temps « *Je veux être comme Papou : un savant !* » je me dis qu'il a transmis un beau message de culture et de savoir, et que c'est ce qu'il faut retenir de l'implication de Daniel pour l'association SOS Desmoïde qui était si précieuse à ses yeux, qui vit plus que jamais dans les veines de SOS Desmoïde et que Daniel et tous les membres de SOS Desmoïde depuis 1998 jusqu'à 2022 ont tant défendu : le partenariat médecins-malades, cette Alliance qui sera la clé de la réussite pour aider à comprendre et trouver un traitement efficace contre les tumeurs desmoïdes. Merci à tous les adhérents et soutiens de SOS Desmoïde de nous lire et de nous soutenir depuis près de 25 ans.

Marieke, fille de Daniel

Actualités

La 24ème assemblée générale ordinaire le 28 janvier 2023 :

La prochaine AG se tiendra à nouveau à l'institut Curie à Paris afin de permettre à tous les adhérents de se retrouver. Un repas sera prévu le midi et l'après-midi offrira d'autres moments de partage autour de thèmes qui seront précisés prochainement.

Congrès Journées Francophones de Radiologie (JFR) :

Nous parlons de l'Association et de la collaboration patients-médecins ! Delphine et Jean-Emmanuel, respectivement Présidente et Secrétaire de l'Association étaient présents lors des Journées Francophones de Radiologie (JFR) à Paris le 7 Octobre dernier. L'occasion de mettre en avant les objectifs de l'association, son parcours depuis sa création (en particulier, la mise en

Votre adhésion renforce notre action

place d'une prise en charge des tumeurs desmoïdes dans des centres experts, son rôle déterminant dans le développement des recherches sur les bénéfices du « Wait and See »). Enfin, l'intervention de l'Association a mis en avant la collaboration patients-médecins à travers un exemple où l'association a soutenu des projets de recherche sur la radiologie interventionnelle par cryoablation (cryothérapie) en insistant en particulier sur les impacts importants des traitements sur la qualité de vie. Cette invitation au congrès JFR a été une opportunité de mettre en avant une association de patients parmi une assemblée composée en majorité de médecins.

Françoise (bénévole de l'association et médecin) porte les couleurs de SOS Desmoïde jusqu'en Australie :

Et continue de faire grimper et les km du 2ème worldtour et les fonds récoltés et donnés pour l'association. Thank you so much Françoise !

Tournoi de Golf organisé par la société Elysis :

Elysis et son PDG, M. Gonce, se sont à nouveau mobilisés pour organiser en juin dernier un tournoi de golf au profit de l'Association SOS Desmoïde. 85 personnes ont participé au tournoi et plus de 1000 euros ont été récoltés ! Merci encore pour votre fidèle soutien envers l'Association.

Loto d'Halloween à Sartilly le 31 octobre 2022

L'association « Syndrome de Gardner 50 » a organisé un loto d'Halloween à Sartilly (Manche), animé par « Animation Michèle ». Plus de 350 joueurs ont répondu présent. Un grand merci à **Morgan** atteint d'une tumeur desmoïde, **Zac** son frère, **Michèle** sa maman et tous les autres pour ce moment de convivialité. Cela nous a aussi permis de vivre et de voir l'organisation d'une soirée loto. Un bravo à vous tous. A l'issue de cet évènement, l'association « Syndrome de Gardner 50 » a remis à « SOS Desmoïde » un chèque de 900 euros.

De gauche à droite : Michèle, Anne-Sophie (bénévole de l'association), Morgan et Zac

Encore un grand merci à tous pour votre implication, cela a été pour nous une agréable soirée qui restera inoubliable.

Anne-Sophie et Harris

Rompre l'isolement des patients et de leurs proches

Arrivée de 2 nouveaux bénévoles dans l'association :

Alex *Pingault, j'ai 23 ans, je suis ébéniste de métier. J'ai connu l'association via ma maman qui est atteinte de la maladie donc depuis que je suis tout petit. J'aimerais essayer de donner de la visibilité à l'association, aider en tant que personne avec tous les moyens que j'ai. Mon 1er objectif est de faire deux vidéos afin d'expliquer la maladie en vulgarisant et de présenter l'association, ses personnes et ses objectifs.*

Sullivan *Monteiro atteint de tumeur desmoïde depuis l'âge d'1 an, j'ai aujourd'hui 33 ans et j'ai subi plus de 36 interventions. J'ai connu l'association il y a plus de 15 ans par l'intermédiaire de l'hôpital où j'étais suivi. Je rejoins les bénévoles pour essayer de faire avancer les choses car plus on sera nombreux à être mobilisés et plus l'association évoluera. Je suis ouvert à tout sujet que ce soit répondre aux questions des patients et proches, donner des idées sur des thèmes ou autre. J'aimerais aider à la communication sur les réseaux pour parler de l'actualité de l'association et aider les malades.*

Mieux comprendre la maladie pour mieux la prendre en charge

Visio-conférence du 15 octobre 2022

L'association a organisé sa deuxième conférence en ligne gratuite et ouverte à tous le samedi 15 octobre 2022.

Un grand merci aux médecins experts **Nicolas Penel**, oncologue au centre Oscar Lambret, **Dimitri Tzanis**, chirurgien à l'institut Curie, et **Nadège Corradini**, oncologue pédiatre au centre Léon Bérard, qui ont présenté leurs travaux de recherche sur les tumeurs desmoïdes et ont répondu aux questions des participants.

Revoir la conférence :

https://sos-desmoide.assoconnect.com/articles/107007-voir-le-replay-de-la-vision-conference-du-15-octobre

Taskforce Recherche et projets en cours

SOS Desmoïde a lancé son tout premier appel d'offre de soutien à la Recherche en 2015 avec pour objectif d'améliorer les connaissances sur la maladie et la prise en charge des patients atteints de tumeur desmoïde.

Depuis 2015, l'association a soutenu 8 projets liés aux questions que se posent les patients dans divers domaines : la qualité de vie des patients et de leurs proches, la prise en charge de la maladie, mais aussi des projets pour mieux comprendre le mécanisme de la maladie et pour faciliter le diagnostic.

Le 15 Janvier 2022, SOS Desmoïde a organisé un atelier réunissant des médecins et chercheurs qui venaient partager l'avancement de leurs projets soutenus

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

par l'association et réfléchir ensemble aux perspectives de Recherche pour SOS Desmoïde.

La décision unanime prise suite à cet atelier a été de concentrer le soutien de l'association sur les projets en cours et de ne pas renouveler d'appel à projets pour l'année 2023.

De plus, le projet ALTITUDES (détaillé plus bas) apparaissait fédérateur autour d'un outil de recherche, apportant des perspectives nouvelles de recherches et faisant consensus sur sa consolidation dans le temps et son éventuel élargissement à d'autres patients. Le Conseil d'Administration de l'association a donc voté pour continuer à financer ce projet.

Nous avons également une pensée toute particulière pour **Virginie Picard** qui avait organisé l'appel à projets de Recherche en 2017 et qui nous a quittés récemment des suites d'une maladie. Virginie avait une expérience de 15 ans dans la recherche biomédicale et de 11 ans dans des organisations caritatives « maladies rares ». Elle a consacré sa carrière à la recherche fondamentale, à l'identification de médicaments, à l'amélioration de la prise en charge médicale et à la création de liens entre malades et scientifiques/médecins.

Du fait de son expérience et de son dévouement pour les patients, Virginie a apporté un soutien très précieux à SOS Desmoïde lors de notre appel à projets en 2017 qu'elle a entièrement coordonné.

Nous n'oublierons pas son engagement pour l'association et pour les patients, son enthousiasme de tous les instants, sa patience ainsi que son côté pédagogue lorsqu'elle présentait à tous les bénévoles de l'association des projets scientifiques complexes de manière simple et compréhensible par tous.

Merci encore au nom de toute l'équipe SOS Desmoïde !

Clémentine

Base ALTITUDES

La base ALTITUDES contient des informations d'une cohorte nationale prospective de patients (inclusion de nouveaux patients au moment du diagnostic) créée en 2016 et coordonnée par le Professeur Nicolas PENEL au centre Oscar Lambret à Lille. Cette base de données compte aujourd'hui 628 patients atteints de tumeurs desmoïde.

Elle permet de récolter des données cliniques et biologiques de ces patients et ainsi, de conduire les travaux nécessaires à une meilleure connaissance des facteurs de risque, des facteurs pronostiques et des facteurs prédictifs de réponse aux traitements.

Le financement de SOS Desmoïde a pour objectif le maintien de cette base de données et la poursuite du suivi des patients sur une période de 3 ans.

L'association s'est rendue au Centre Oscar Lambret en Septembre à la rencontre de toute l'équipe qui travaille sur la base ALTITUDES. Cela a permis de mieux comprendre le fonctionnement de la base de données ainsi que les travaux déjà menés grâce aux informations collectées dans la base. Nous avons également présenté aux équipes du Centre Oscar Lambret les missions de l'association ainsi que le positionnement de SOS Desmoïde vis-à-vis de la Recherche.

Nous remercions toute l'équipe du Centre Oscar Lambret pour son accueil lors de cette journée et nous sommes convaincus que ce partage va nous permettre d'assurer le soutien de la base dans les meilleures conditions possibles !

Clémentine

Informer les patients et les professionnels de santé

Que se passe-t-il au-delà de nos frontières ?

SPAEN (Sarcoma Patients EuroNet—réseau européen des patients atteints de sarcomes) a tourné la page du COVID cette année en organisant, en plus de la conférence en ligne de février, un rassemblement physique en juin à Francfort. Quelle joie de retrouver nos associations sœurs qui avaient pu faire le déplacement et de rencontrer nos homologues indiens ! L'implication des patients au-delà de l'Europe allant croissant, **SPAEN** a décidé de changer de nom pour refléter cette ouverture mondiale en **devenant SPAGN : Sarcoma Patients Advocacy Global Network** (réseau global de représentants de patients atteints de sarcomes). La ramification continue pour être toujours plus nombreux et plus forts dans notre lutte commune contre les tumeurs desmoïdes et les sarcomes. Le thème phare de cette année a été le même que lors de la conférence américaine DTRF de septembre, qui s'est tenue en ligne : les **résultats de l'essai clinique « DeFi » de Springworks sur le Nirogacestat**. Cet essai de phase 3 en double-aveugle a inclus 142 patients sur 37 sites aux Etats-Unis et en Europe (il n'était pas ouvert en France). 70 patients ont reçu la molécule et 72 ont reçu le placébo. Deux points positifs majeurs ressortent à l'issue de l'essai : **le Nirogacestat réduit de 71% le risque de progression tumorale par rapport au placébo, et dans 41% des cas on observe une réponse partielle**, c'est-à-dire une réduction du volume de la tumeur d'au moins 30%, voire même une disparition complète de la tumeur pour 7% des patients. Toutefois, le **Nirogacestat n'est pas un traitement anodin**, il induit des effets secondaires gênants au quotidien comme des diarrhées ou des éruptions

Votre adhésion est capitale pour faire entendre notre voix

cutanées, et souvent des problèmes ovariens parfois non résolus après la fin du traitement. Il est donc **très prometteur** mais plusieurs éléments restent à étudier. Par exemple, on ne sait pas encore à qui il est optimal de donner le traitement puisque certains patients régressent sous placébo, quelle est la durée idéale de traitement pour optimiser les résultats, ce qui se passe quand on arrête le traitement, si on peut le reprendre au cas où la progression redémarre, quels sont les effets à long terme sur la fonction ovarienne… Vous l'avez compris, des travaux complémentaires sont nécessaires avant qu'il ne devienne un traitement de référence pouvant être prescrit en dehors d'essais cliniques. Prochain rendez-vous international : SPAGN en juin prochain pour revisiter le « consensus paper » (document de consensus sur les modalités de prise en charge des TD) en prenant en considération les nouveaux traitements expérimentés depuis la 1ère version, comme la cryothérapie et le Nirogacestat.

Audrey

La vie de l'association

Rappel sur le changement concernant l'adhésion à SOS Desmoïde

Nous avons décidé de passer à une **adhésion calée sur l'année civile**. Ainsi, quelle que soit la date à laquelle vous aurez adhéré en 2022, votre adhésion sera valable jusqu'au 31 décembre 2022 inclus et sera à renouveler en 2023 quand vous le souhaitez. Pour notre assemblée générale qui se tient toujours lors du 1er trimestre, c'est le statut d'adhérent au 31/12 de l'année précédente (donc 2022 pour la prochaine AG de janvier 2023) qui ouvrira droit au vote.

Pour rappel, votre **adhésion à 20€ est déductible des impôts à hauteur de 66% et vous revient donc à 7€50** alors n'hésitez plus, soutenez-nous ! Ce sont vos adhésions qui nous permettent de porter la voix des patients et de leurs proches dans le monde médical.

Le 2ème séminaire 2022 de SOS Desmoïde s'est déroulé en présentiel le 15 octobre dernier sur 1/2 journée.

Les sujets suivants étaient à l'ordre du jour :

- Point administratif,
- Préparation AG 2023,
- Préparation du prochain Journal,
- Retours Synthétiques sur les derniers évènements (DTRF, visite à Lille pour la Base ALTITUDES, Congrès Radiologie),
- Point fonctionnement du groupe asso.

L'association en bref

Présidente et Vice-présidente :
Delphine Lacroix et Clémentine Boulet

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

Siège social : 75015 Paris

Trésorière et Trésorière adjointe :
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

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

http://www.sos-Desmoïde.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 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.