

## **COMPTE RENDU DE L'ASSEMBLEE GENERALE ORDINAIRE ANNUELLE DU 27 JANVIER 2018**

La 19e assemblée générale ordinaire s'est déroulée le 27 janvier 2018 à l'Institut Curie à Paris de 9h15 à 13h elle a été suivie par 2 "ateliers du groupe de parole" et du "groupe asso : comment participer" de 15h à 17h30. Cette assemblée a réuni 81 personnes dont 69 adhérents parmi lesquels 25 patients, 8 médecins et 12 accompagnants de patient. Une feuille d'émargement a été dressée à l'entrée 36 personnes adhérentes se sont excusés et ont transmis leur pouvoir. 69 % des membres étaient présents ou représentés. L'assemblée générale a pu valablement délibérer conformément à l'article 12 des statuts.

### **Ouverture par Delphine Lacroix et Audrey Hélaine Présidente et Vice-Présidente de SOS DESMOÏDE**

Bonjour à tous,

Nous sommes ravies de vous accueillir pour cette 19<sup>ème</sup> assemblée générale de SOS Desmoïde, qui se tient sous le haut patronage du Professeur Thierry Philip, Président de l'Institut Curie, qui nous permet chaque année de nous rassembler dans les locaux de l'institut : il n'a malheureusement pas pu se joindre à nous aujourd'hui mais nous le remercions du fond du cœur.

Voilà 19 ans que nous nous retrouvons chaque année 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 médecin-patient qui nous caractérise et nous fait avancer ; nous accueillons aussi chaque année de nouveaux maillons 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.

Nous sommes heureux une fois de plus de voir votre mobilisation pour cette journée qui permet de renforcer les principaux objectifs de l'association, à savoir : nous rassembler pour rompre l'isolement des malades atteints de tumeurs desmoïdes; de partager tout au long de cette journée les connaissances existantes sur la maladie et les expériences vécues par les patients ; et enfin encourager la recherche par la mise en avant des projets portés par l'association afin de mieux soigner et peut-être un jour guérir de cette maladie.

L'année 2017 a apporté du renfort à notre groupe asso, vous nous aviez tous vus l'année dernière sur la scène, et peut-être avez-vous remarqué que 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. Notre tandem à ce pupitre illustre parfaitement cette préoccupation : présider à 2, c'est mieux...
2. Le choix de faire appel à des experts lorsque cela permet de gagner du temps ou d'améliorer notre fonctionnement. Sur ce point, 2 exemples très différents :
  - Le 1<sup>er</sup> est l'accueil de l'association, assuré depuis 19 ans par Réjane et Daniel que tous ici connaissent. Ils ont émis le souhait depuis déjà quelques années de passer le relais, mais comment les remplacer ? Ils font preuve d'un dévouement et d'une disponibilité qu'aucun d'entre nous ne peut malheureusement égaler. Nous souhaitons tous vivement conserver cet accueil car c'est lui qui nous permet d'élargir notre communauté de membres, c'est lui qui vous permet de vous sentir moins perdu lorsque votre diagnostic tombe, c'est lui qui nous permet de rester en lien avec vos préoccupations. Toutefois, nous devons nous rendre à l'évidence, il nous est impossible de le conserver dans sa forme actuelle donc nous devons trouver une solution en pensant différemment. Nous ne sommes pas arrivés au bout de notre réflexion mais nous envisageons de nous appuyer sur Maladies Rares Info Services, des professionnels de l'écoute, que certains d'entre vous ont peut-être appelé avant de découvrir l'existence de SOS Desmoïde, et 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. Le hasard du calendrier fait justement qu'en ce moment, lorsque vous allez sur leur site, le 1<sup>er</sup> témoignage qui apparaît en haut de la page est celui d'une patiente atteinte d'une tumeur desmoïde. Ils partagent notre sens de l'écoute, de l'empathie, et notre volonté d'aider tous les patients atteints de tumeur desmoïde et leurs proches, et leur disponibilité est un véritable atout. Nous avons donc engagé des travaux avec eux. Il nous reste à définir les modalités pratiques de notre collaboration, afin de nous appuyer sur eux mais de maintenir une proximité avec vous et une réponse adaptée à vos préoccupations. Sur ce point particulier, nous essayons également de penser différemment en développant des vecteurs alternatifs de liens avec les patients : en effet depuis quelques années, nous avons développé de nouveaux moments de rencontres et d'échanges avec les patients au-delà de l'AG qui existe depuis 19 ans, je pense ici aux journées amicales et au world tour. Ces temps forts nous permettent de mieux nous connaître, de partager nos expériences, de renforcer ce qui nous lie les uns aux autres et l'implication de tous pour agir. Nous vous invitons à vous joindre à nous, à participer, et à être porteurs vous-mêmes de journées amicales dans votre région. Il nous faudra aussi dans les années à venir développer de manière complémentaire de nouvelles modalités d'échanges s'appuyant sur le numérique pour renforcer notre proximité avec tous les patients, y compris ceux qui ne peuvent se déplacer pour être physiquement avec nous, et y compris aussi ceux dont le numérique est le mode d'échange privilégié, les adolescents et jeunes adultes notamment... Nous sommes d'ailleurs preneurs de toutes les bonnes volontés pour nous aider à progresser dans ce domaine qui n'est malheureusement pas encore notre spécialité !
  - Le 2<sup>nd</sup> exemple (d'appel à des experts) est la collecte des adhésions et des dons. Vous êtes nombreux à nous le dire : il est difficile de se souvenir à quelle date on a adhéré, si on a donné cette année ou l'année dernière, etc... donc un petit rappel serait le bienvenu. C'est vrai, nous en avons conscience, mais dans notre organisation actuelle ce « petit rappel » pour vous est synonyme de « gros travail » pour nous. Nous avons donc décidé d'utiliser les

services d'une autre association qui fait cela très bien, il s'agit d'HelloAsso dont Olivier va vous faire une démonstration dans quelques minutes.

3. Le souhait d'automatiser ce qui peut l'être pour éviter des tâches manuelles chronophages et des coûts superflus : je pense ici au 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 donc 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 car, comme vous le verrez lorsque Joëlle présentera le bilan, la cotisation à 20€ ne nous permet pas de couvrir nos dépenses. Nous nous heurtons à une difficulté majeure : 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 avons décidé d'animer chaque année l'après-midi un atelier Groupe Asso pour faire connaissance avec vous, vous expliquer comment on travaille et, nous l'espérons, vous donner envie de nous rejoindre. Nous sommes sans cesse à la recherche de bonne volonté et de nouvelles compétences, dans la communication et le numérique, vous l'aurez compris, mais pas seulement ! Chacun de nous a quelque chose à apporter, alors venez nous voir et parlons-en !

Tous ensemble, nous irons toujours plus loin, et même si la quête d'un traitement pouvant nous guérir est très longue, si nous cheminons ensemble nous vous garantissons que nous avancerons le cœur plus léger, et ça, c'est déjà une victoire.

Sur ces bonnes paroles, nous laissons le pupitre à Olivier pour vous présenter le nouveau fonctionnement des adhésions et des dons en ligne.

## **“Etat des connaissances et actualités sur les tumeurs desmoides”**

Généralités sur les Tumeurs Desmoides et approche « Cryodesmo » par le Pr J-E Kurtz Secrétaire Général de SOS Desmoïde.

Tumeurs Desmoides, fertilité et grossesse par Nadège Corradini Secrétaire Général de SOS Desmoïde et Dimitri Tzanis Chirurgien à l'Institut Curie.

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 indolore ou douloureuse qui grossit.

Elle est bénigne car ne proliférant pas par métastases mais peut être localement agressive.

Au plan épidémiologique, elle est rare : incidence 2-4/ 1 M habitants/an chez l'adulte et 50-200 nouveaux cas/ 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 plus fréquente chez les jeunes femmes. Son histoire naturelle est imprévisible : >

50% des patients ont une maladie indolente, risque de rechute locale malgré chirurgie adéquate, 5% rémission spontanée, influence des facteurs hormonaux/grossesse, régression décalée par rapport aux traitements.

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. Dès à présent, un document très utile circule dans la communauté médicale, les médecins étant plus habitués aux sarcomes.

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 sont considérés comme très faibles voire négligeables. 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®). Ce qu'il faut éviter, c'est de tomber enceinte en cours de traitement.

En ce qui concerne la prise en charge des problèmes de fertilité ovarienne (on ne peut pas le faire chez les hommes), un réseau de prise en charge existe : plateformes de préservation de la fertilité PMA et centres de 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, est germée l'idée d'un projet de travail national via la Société Française pour l'Etude de la Fertilité (SFEF) - Groupe de Recherche et d'Etude sur la Cryoconservation de l'ovaire et du testicule (GRECOT). Parmi les questions identifiées :

- Fertilité et Desmoïdes
- Préservation de la fertilité
- Traitement de l'infertilité
- Contraception et Desmoïdes
- Sans hormonothérapie
- Sous hormonothérapie
- Grossesse et Desmoïdes
- Timing pour feu vert grossesse
- Suivi pendant la grossesse
- Allaitement / suivi post-grossesse

## Méthodologie

- Publications / Registres / Cohortes / Études
- Consensus formalisé d'Experts : méthode DELPHI
- (oncologues médicaux, chirurgiens, gynécologues médicaux/spécialistes de la fertilité, pédiatres...)
- Associations de patients

Evaluation et traitement de la douleur par Danièle Lefebvre-Kuntz, Anesthésiste réanimateur au Centre Oscar Lambret de Lille et Gisèle Chvetzoff Responsable du Département des soins de support du patient en oncologie au Centre Léon Berard de Lyon.

*Définition internationale de la douleur* : sensation physique et émotionnelle désagréable en rapport avec une lésion tissulaire réelle ou potentielle ou décrite en des termes évoquant une telle lésion.  
UN PATIENT QUI A MAL...A MAL

*Que recouvre le terme douleur ?* Composante sensitive- discriminative, affectivo-émotionnelle, cognitive et comportementale

Dans le cadre des tumeurs desmoïdes les douleurs sont liés à la tumeur, aux traitements et aux soins et des douleurs indépendantes de de la maladie.

La douleur peut-être aiguë et ou chronique.

*Objectif de la prise en charge de la douleur ?*

Douleur de fond de faible intensité (<4/10), Sommeil respecté, Activités possibles, Effets indésirables absents ou minime, Adaptation à l'handicap, Apprendre à vivre avec.

C'est une négociation individuelle avec le patient

*Concept de soins de support dans le cadre des tumeurs desmoïdes :*

Instruction DGOS m/ R3/IMCA 2017-62

4 soins de support "socle" + démarche palliative : douleur, nutrition, prise en charge psychologique, prise en charge sociale.

5 soins de support "complémentaires" : activité physique adaptée, hygiène de vie, soutien psychologique proches et aidants, préservation de la fertilité et trouble de la sexualité.

2 techniques particulières à ne pas négliger hypno analgésie et l'analgésie intra-régale.

Les prise en charge de la douleur sont multiples et coordonnées : médicamenteuses, invasives, physiques, éducation thérapeutique, psychologique et psycho-corporelle, sociale et thérapeutique complémentaire.

*Dans tous les cas c'est un équilibre à trouver*

Quelques phrases en entendu et quelques idées reçues: si je serre les dents ça va passer. Le médecin va penser que je suis douillet. Je ne vais pas sonner tout le temps les pauvres.

Tu te plains toujours tu t'écoutes trop tu sais la douleur c'est aussi dans la tête . Tu as de la chance toi moi demain je vais au boulot. Il a pas bien mal il est toujours dans le couloir...

## “Perspectives de recherche et bilan de l'action associative ”

Retour sur l'Appel à Projets 2015 – Sébastien Salas, Oncologue à l'hôpital de la Timone à Marseille

Présentation des lauréats 2017 : Gwenaëlle Duhil de Benaze et Daniel Orbach Pédiatres à l'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. Etienne Seigneur Pédopsychiatre à l'Institut Curie.

Table ronde : en présence de 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, Pédopsychiatre à l'Institut Curie

Marieke, Clémentine et Delphine, toutes les trois patientes et membres du groupe de l'Association présentent l'environnement de la recherche autour de SOS Desmoïde :

- 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 thèse). 5 projets ont été financés par l'association depuis 2015.
- 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.
- Il existe plusieurs partenaires à l'Association :

- Le Groupe Sarcome Français (GSF)– Groupe d'Etude des Tumeurs Osseuses (GETO) sont des sociétés savantes, qui étudient les tumeurs des tissus mous dont les sarcomes et les tumeurs desmoïdes et organisent des prises en charge spécifiques.
- L'Inter groupe tumeurs des tissus mous (INTERSARC) , émane du GSF-GETO. Il favorise la recherche clinique sur les tumeurs des tissus mous. Ses membres sont composés de médecins et de représentants associatifs dont SOS DESMOÏDE, 2 représentantes de SOS DESMOÏDE font partie de son conseil scientifique. Elles participent à 3 sessions de travail par an. Le Conseil scientifique d'Intersarc éclaire SOS DESMOÏDE sur la pertinence des projets soumis à son AAP
- L'Association a décidé de mettre en place un groupe plus mobile, rapide et efficace : la Task Force qui serait composée de 3 à 5 médecins, animée par les personnes de l'AAP. Elle serait sollicitée selon les sujets et aiderait à promouvoir et soutenir la recherche de manière plus active (ex: organiser un séminaire européen pour les 20 ans de SOS Desmoïde), relire et comprendre les projets soumis à l'AAP, aider à faire le tri dans les pistes de recherche, faire le lien entre les différents partenaires et la recherche au niveau international, valoriser les actions en termes de recherche.

L'Association a investi pour la recherche depuis la mise en place de l'AAP en 2015, 87 500 euros et 2000 euros pour l'organisation du dernier SMS. L'équipe remercie les donateurs et encourage encore cette mobilisation.

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** : Existe-il un moyen permettant de faire le diagnostic, de prédire l'évolution et la réponse au traitement à partir d'une simple prise de sang dans les TD. L'outil utilisé permet de mesurer la quantité d'ADN tumoral circulant relarguée dans la circulation sanguine, qui peut être de l'ADN circulant des TD. 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. Une publication est prévue en 2018 dans une revue internationale. La suite de cette étude est de confirmer à partir du projet Altitudes la valeur pronostic de l'ADN circulant tumoral et les valeurs prédictives aux traitements permettant de sélectionner des patients pour tel ou tel traitement. Cette phase de faisabilité permet d'argumenter pour obtenir des financements institutionnels plus importants.
- **Etude de l'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** : la coloscopie peut-elle être évitée pour les patients atteints de TD avec la mutation CTNNB1 ou faut-il le faire systématiquement quelque soit la mutation ? Pour tous les patients, il y aura une recherche de la mutation CTNNB1. Pour les patients mutés avec des antécédents familiaux de polypose 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 muté APC dans le cas d'un syndrome de Gardner). Pour la population muté 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 et 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 corrélérer les données de génétique avec les résultats de coloscopie.

Les lauréats pour l'AAP 2017 ont réalisé une courte présentation de leur projet :

- **Qualité de vie et séquelles fonctionnelles chez les enfants suivis pour une tumeur desmoïde/** Dr Duhil De Benaze Gwénaëlle, Dr Corradini Nadège, Dr Orbach Daniel : à l'heure actuelle, il n'y a pas d'étude qui s'intéresse aux séquences fonctionnelles des enfants traités ou non traités (juste observés). Cette étude porte sur 82 patients inclus dans une étude européenne qui traite les tumeurs desmoïdes. Le projet est d'envoyer un questionnaire de qualité de vie à ces patients dont des patients devenus adultes.

Ce questionnaire est validé au niveau international. Il comporte 50 questions pour les parents, 25 pour les enfants. Un questionnaire est aussi envoyé aux médecins s'occupant de ces patients. Ce travail permettra de décrire les séquelles fonctionnelles des patients et de les analyser selon les traitements reçus, de manière à orienter vers une meilleure prise en charge des TD. Il pourra également recueillir des indicateurs sur cette maladie de l'ordre du ressenti, utiles pour de futures études prospectives où on évaluera un nouveau traitement ou autre.

- **Représentations de la maladie et expérience subjective des patients atteints de tumeurs desmoïdes /** Cécile Flahault, Dr Etienne Seigneur, Dr Guy Ardièr

Il y a quasiment aucune étude publiée sur le vécu psychologique des patients atteints de TD. Une étude canadienne (2004) a mis en avant que l'incertitude de l'évolution de la maladie, le manque d'information, les difficultés de trouver des références spécialisées et la difficulté de parler de la TD, participent à la vulnérabilité des patients atteints de TD. Il y a 2 ans, l'équipe a mené une étude préliminaire sur 140 patients par le biais de questionnaire sur la qualité de vie et des difficultés. Ce projet souhaite investiguer de manière qualitative en rencontrant des patients adultes pour les interroger sur leur vécu, leur représentation de la maladie, les difficultés, leurs besoins afin de mieux comprendre et identifier les particularités des enjeux psychosociaux et de l'ajustement psychologique. 20 entretiens longs et détaillés sont prévus pour enrichir la recherche. Le recrutement des patients adultes se fera par les médecins des centres experts. L'objectif de ce travail est d'enrichir plus précisément les données sur l'expérience des patients d'être porteur d'une TD et leurs besoins en termes de soutien pour guider plus tard vers de nouvelles recherches et vers un travail de plus vaste envergure.

- **Création d'un modèle murin de tumeurs desmoïdes/** Frédéric Chibon, Sophie Le Guellec, Laetitia Linares

La pathologie des tumeurs desmoïdes a besoin d'être pris en charge par des chercheurs en laboratoire pour faire avancer les connaissances et pour développer probablement une meilleure prise en charge de cette maladie. Il est nécessaire d'avoir un modèle, un organisme vivant. Sur les tumeurs desmoïdes, les lignées cellulaires ne se maintiennent pas en vie en laboratoire. Ainsi, le projet a été de développer un modèle murin des TD comme il en existe dans d'autres pathologies comme la génétique est connue pour cette maladie (mutations CTNBI et APC). Il s'agirait de reproduire de manière contrôlée dans une souris ces mutations et de mettre la souris dans des conditions de développement de la tumeur desmoïde. Ce modèle permettrait d'étudier les raisons de son développement : par exemple, est ce qu'un choc entrainerait le développement, ou le choc sur des cellules préalablement mutées, dans quel sens les opérations s'opèrent ? Ce modèle permettra de répondre à ces questions, de mieux comprendre la pathologie et de tester les différentes prises en charge. Le laboratoire de Toulouse permet l'accès à une animalerie, l'une des plus performante d'Europe.

Les médecins soulignent la complémentarité des projets soutenus permettant de contribuer à une approche globale dans la compréhension des tumeurs desmoïdes. Pour rappel, les projets soutenus ont été guidés aussi par les questions posées par les patients.

Le débat a ouvert à des interrogations sur l'âge de déclenchement des tumeurs desmoïdes (forme adulte, forme pédiatrique). Aujourd'hui, à priori la maladie se



déclenche de manière aléatoire à des âges différents chez les adultes ou chez les enfants sans qu'on connaisse des facteurs biologiques qui pourraient expliquer cette différence. La création de modèles ou d'études biologiques pourraient aider à cette compréhension.

Une adhérente soulève une question autour de l'attitude à avoir avec les enfants sur le risque de progression des TD à la puberté. Le Docteur Nadège Corradini répond à la question. Elle recommande de se rapprocher du médecin qui suit l'enfant pour avoir une écoute et répondre aux questions. Si la TD est complètement guérie, il y a peu de risque de rechute à la puberté.

Une adhérente souhaiterait savoir s'il y a beaucoup de résultats après les traitements de chimiothérapie. Elle évoque les effets secondaires de ces traitements. Le Docteur Nadège Corradini répond à la question. Les traitements de chimiothérapie ont des résultats satisfaisants en pédiatrie mais analysés au cas par cas (association de médicaments de chimiothérapie qui ne sont pas très toxiques et souvent efficace). L'enjeu des traitements médicaux est de faire une balance bénéfice/toxicité en ayant des bénéfices plus importants aux effets secondaires. Les recherches essayent de mieux cibler les traitements, avec moins de toxicité et plus d'efficacité.

Le Docteur Nicolas Penel souligne l'importance de l'accompagnement dans la recherche de la Ligue Nationale Contre le Cancer (LNCC) et de sa présidente Jacqueline Godet. Elle a accompagné les deux Séminaires Médico Scientifique et la base de données Altitudes financée en partie par la LNCC. Cette base de données prospectives (données des nouveaux cas de patients de TD) est à la disposition des chercheurs. Le Docteur Nicolas Penel souligne d'ailleurs qu'elle est à la disposition de la communauté médicale et scientifique pour toute thématique (par exemple, des projets en Sciences Humaines et Sociales, Algologie, Biologie Fondamentale, etc).

## **Manifestations associatives**

### **World tour 2017**

Le world tour continue : il s'est déroulé à Noirmoutier les 14 et 15 juillet 2017. Plus de 500 km ont été parcourus à pied et à vélo par les participants dans un décor naturel magnifique et le beau temps était au rendez-vous comme vous pouvez le voir ci-dessous. Cela a permis de récolter pour l'association environ 1.500 euros ! Merci merci à Anne-Sophie et sa famille qui ont superbement organisé l'évènement ainsi qu'à tous ceux qui ont sponsorisé nos kilomètres !

### **Journée amicale 2017 en Bretagne**

Isabelle et Gildas Kervarec ont organisé la 4ème journée amicale en Bretagne le 20 mai 2017 à Guer (56). Cette journée a été l'occasion pour un certain nombre de mieux se connaître, d'échanger, de créer du lien, en toute simplicité autour d'un repas, de visites, ... Un grand Merci à Isabelle et Gildas.

### **Foire automnale de Chéu**

La 9ème foire automnale de Chéu s'est déroulée le dimanche 24 septembre 2017, et SOS DESMOÏDE a été de nouveau représentée avec un stand d'information associative, dégustation

de crêpes et boissons. Remercions Lina Pirouelle, promotrice de cette journée, les bénévoles et aussi Maurice Harriot, le Maire, qui nous accueille généreusement pour participer à cette journée festive. Cet évènement a permis de récolter près de 750 euros pour l'association.

### **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 des jouets à elle. 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 qu'elle a proposée à la vente le matin. Elle a récolté environ 200 euros. Encore merci et félicitations.<sup>2</sup>

### **Rapport financier approbation des comptes, du bilan de l'année, des orientations et élection des membres du CA. par Joëlle Eliot, Trésorière de SOS Desmoïde.**

Le résultat dégagé au cours de l'exercice 2017 est un déficit de 1 655 €. Il est en régression de 9 123 € par rapport à l'exercice 2016 (7 468 €). Les produits affichent une régression de 3 816 €. Les charges augmentent de 5 307 €. La trésorerie à la clôture de l'exercice 2017 s'élève à 219 609 €.

Les produits sont constitués des cotisations (4 272 €/ - 8,9 %), des soutiens (11 595 €/ + 8,4 % et des intérêts (1 201 €/ - 8,1 %). Notons que les manifestations ont rapporté 2 353 € dont le SOS DESMOÏDE WORLD TOUR a permis de récolter 1 768 €.

Les charges de 21 076 € sont constituées par :

- Frais d'AG = 1 817 €
- Séminaires = 1 910 €
- Assurances, cotisations etc... = 9 63 €
- Points mensuels = 543 €
- Journal = 824 €
- Plaquettes = 66 €
- Site Internet = 248 €
- Charges exceptionnelles = 14 705 € dont principalement Recherche (13 750 €).

Le budget de l'exercice 2017 établi l'année dernière n'a pas été respecté. Les charges de fonctionnement sont en dépassement de 14 476 € dû principalement aux charges exceptionnelles (Recherche). La charge par adhérent est supérieure à 29 € versus une cotisation à 20 €.

Cependant, aucune augmentation de la cotisation en 2018 car des aides aux fonctionnements (notamment Crédit Mutuel et Intersarc) permettent d'amortir la hausse des coûts de fonctionnement.

Le rapport d'activité, les orientations, le rapport financier et le budget prévisionnel sont adoptés à l'unanimité.

Par ailleurs, le Conseil d'Administration est élu à l'unanimité conformément à l'article 10 du statut.

## **Clôture de l'assemblée générale**

### **PAUSE REPAS**

### **ATELIER DE L'APRES MIDI 15h à 17h30**

Temps de parole pour les patients et accompagnants souhaitant échanger": animé par le Dr Guy Ardiet (psychiatre-CH Lyon) et le Dr Etienne Seigneur (pédopsychiatre Institut Curie-Paris).

La participation a été bonne avec une vingtaine de personnes. L'idée était de faire deux groupes avec les anciens et les nouveaux malades. Mais les personnes ne s'étant pas inscrites et arrivant au coup par coup nous a contraint à n'en faire qu'un.

Mais nous avons remarqué que les nouveaux patients (3 nouveaux) n'étaient pas prêts à entendre le témoignage des anciens. En discutant avec Guy, il serait préférable de faire effectivement deux groupes quel que soit le nombre de participants.

Des parents d'une adolescente nous ont fait part de leurs difficultés relationnelles avec les médecins de leur fille, le manque d'information et le sentiment de blocage dans les échanges. Le groupe et les psychiatres ont cherché les moyens de remotiver ces parents perdus pour les aider à trouver les manières de renouer le contact. Il s'agit pourtant d'un centre référent important.

Chaque patient a raconté la façon de trouver des solutions pour améliorer sa vie quotidienne (plantes, voyages, ...). Cependant, les échanges d'adresses (personnes censées soigner) ont été échangées comme solutions « miracle ». Il nous semble donc, en tant qu'association, dans les prochaines réunions de cadrer ces échanges d'adresses car SOS DESMOÏDE ne peut se porter garante de ces personnes qu'elle ne connaît pas.

Ces temps de parole sont nécessaires et riches en échanges même si quelquefois cela peut être douloureux pour certains. Il y a vraiment un besoin de parler et de se rencontrer.

Atelier "Groupe associatif : comment participer ?"

Animé par des membres du groupe asso est destiné aux adhérents intéressés par le fonctionnement de l'association et qui souhaitent s'investir de façon régulière ou ponctuellement selon le désir leurs compétences, leurs disponibilités. Une dizaine de personnes ont participé à cet atelier.

## **EVALUATION DE L'ASSEMBLEE GENERALE**

Le questionnaire distribué à l'entrée ont été remis en fin de matinée 29 réponses sur 81 questionnaires soit 36 %.

29 questionnaires ont été dépouillés. L'indice de satisfaction des participants est haute pour l'ensemble des retours. Quelques exemples de commentaires supplémentaires : Bravo aux organisateurs, Merci à l'asso , merci à vous tous à l'année prochaine (enfant de 12 ans), matinée très dense et très intéressante,..

Des idées de sujets à traiter l'année prochaine : Résultat Cyodesmo, modèle MURIN, comment gérer la douleur après les traitements ?, où en est la recherche dans les autres pays du monde ?...

Fait à Paris, le 26/06/2018,

Pour le conseil d'administration les présidentes

Mme Audrey RIGAL

Mme Delphine LACROIX

