VENDREDI 1ER JUIN 2012 :

2e journée internationale de la LAM-Lymphangioléiomyomatose

200 FEMMES EN FRANCE ATTENDENT UN TRAITEMENT

LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE (LAM) est une maladie qui ne touche **que les femmes**.
Elle est diagnostiquée en moyenne à l'âge de 34 ans.
C'est une maladie **très rare**, mais que l'on trouve partout dans le monde. On relève **près de 200 cas en France**.

La LAM se traduit presque toujours par une **insuffisance respiratoire qui peut être très grave** et met souvent en cause la survie des malades. Elle est parfois associée à des lésions abdominales et rénales et à des complications lymphatiques.

Handicap invisible et maladie rare, elle est encore **très mal connue** du corps médical et des pouvoirs publics.

La LAM est à **ce jour incurable**, même si des traitements sont en cours d'expérimentation pour freiner son évolution. En cas d'insuffisance respiratoire grave, le dernier recours est la **greffe du poumon**.

L'ASSOCIATION FLAM (FRANCELYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE présidée par Corine Durand) a été créée en 2001 pour aider les femmes atteintes de la LAM à sortir de leur **isolement**, les **informer,** les **représenter**, **sensibiliser le corps médical, dialoguer avec lui**, stimuler la **recherche** et la mise au point de **traitements.**

Lymphangioléiomyomatose évoque à la fois :
.la lymphe (ce liquide qui circule dans l'organisme contribue au système de défenses immunitaires, à la distribution des graisses absorbées par l'intestin et à la collecte des déchets des tissus)
.les vaisseaux sanguins (Angio) ;
.les cellules des muscles lisses (LéioMyoma).
Très schématiquement, on peut dire que la LAM est due à une mutation génétique qui survient au cours de la vie, avec pour conséquence une prolifération incontrôlée de cellules musculaires lisses et de vaisseaux lymphatiques. Ce n'est pas une maladie héréditaire (elle n'est donc pas transmissible de mère à fille).

Dans les poumons, en particulier (où se trouvent beaucoup de cellules musculaires lisses), des kystes aériens se multiplient, détruisent les tissus, compriment les bronches et limitent les capacités respiratoires.
Quand la maladie évolue, le nombre et la taille des kystes augmentent, ce qui aggrave les difficultés respiratoires et le risque de pneumothorax. *Une LAM sur deux est diagnostiquée à l'occasion d'un* ***pneumothorax*** *(la paroi des kystes d'air se rompt dans la plèvre et l'un des deux poumons se rétracte brutalement), souvent pendant la grossesse. Ces pneumothorax* ***se répètent dans plus du tiers des cas****.*

L'affection pulmonaire est souvent associée à des ***lésions abdominales (rein) et du petit bassin (utérus) et à des compressions ou des ruptures du système lymphatique dans le thorax ou l'abdomen.***
- Les vaisseaux lymphatiques (qui transportent la lymphe) peuvent grossir et proliférer anormalement (ce sont des lymphangiomes), tout comme les ganglions qui drainent ces vaisseaux (on parle d'adénopathies).
- La rupture de vaisseaux lymphatiques provoque des épanchements (fuite de liquide lymphatique) vers différents organes. Elle est à l'origine de pleurésies, d'ascites (épanchement dans l'abdomen).
- La LAM s'associe fréquemment à des tumeurs rénales bénignes (ou angiomyolipomes). Quand elles atteignent 4 cm, elles peuvent éclater, saigner abondamment et demander une intervention thérapeutique d'urgence.

FLAM
FLAM, 9, Rue des Pommiers, 86280 SAINT BENOIT (France)
corine.durand@francelam.org - Tél. : +33.(0)5.49.57.00.00

Ces lésions et évènements qui peuvent aggraver une LAM sont souvent favorisés par un facteur hormonal : grossesse, prise de médicaments oestrogéniques (pilule) ou hormones féminines.

La LAM n'est pas héréditaire, mais elle peut compliquer une autre maladie rare : la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), le plus souvent héréditaire, qui se caractérise par des atteintes cutanées, du système nerveux, des reins et du coeur.

• DES TRAITEMENTS ENCORE EXPERIMENTAUX

La **recherche clinique et les progrès d'imagerie** ont permis de mieux comprendre les symptômes de la maladie, d'améliorer son diagnostic et la prise en charge des patientes.
La **recherche en biologie moléculair**e a contribué à la compréhension des anomalies génétiques et biologiques qui concourent à la prolifération des kystes. Elle est plus avancée aux Etats-Unis.

Un médicament, **la rapamycine**, en cours d'expérimentation, a pour but de bloquer la prolifération des cellules musculaires et lymphatiques, de stabiliser les atteintes pulmonaires et de limiter le développement des angiomyolipomes rénaux. **Mais il ne guérit pas la LAM** et peut avoir **d'importants effets secondaires**.

A ce jour, il n'y a pas de traitement pour la LAM.

• CENTRE DE REFERENCE ET CENTRES DE COMPETENCES

Le suivi des malades atteintes de LAM est fait, en particulier, par le **Centre de référence pour les maladies pulmonaires rares,** basé à Lyon et dans des **Centres de compétences régionaux**.

Ils sont coordonnés par le **professeur Jean-François Cordier** (Hôpital Louis-Pradel, à Lyon).

• LE PROJET DE FLAM

FLAM veut contribuer **à l'information des malades et à la sensibilisation des médecins** (pneumologues et généralistes) et **des pouvoirs publics** pour :

*. favoriser un **diagnostic** précoce, une **prise en charge globale**, une **coordination interdisciplinaire** ;*

*. permettre aux malades d'être soignées pour toutes les **manifestations de la LAM ou liées à la LAM** ;*

*. améliorer leur **prise en compte par les organismes de protection sociale** et les employeurs ;*

*. informer sur les **soins qui améliorent la qualité de vie**.*

FLAM, 9, Rue des Pommiers, 86280 SAINT BENOIT (France)
corine.durand@francelam.org - Tél. : +33.(0)5.49.57.00.00

• S'INFORMER

Association **FLAM (France Lymphangioléiomyomatose)**
9, Rue des Pommiers, 86280 SAINT BENOIT (France) Tél. : +33.(0)5.49.57.00.00
http://asso.orpha.net/FLAM

Centre de référence pour les maladies pulmonaires rares - Hôpital cardiovasculaire et pneumologique Louis Pradel, Université Claude Bernard, Lyon - http://www.chu-lyon.fr/web/1926

ORPHANET
www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Lymphangioléiomyomatose-FRfrPub139v01.pdf | Octobre 2009
Orphanet : www.orphanet.fr.

Alliance Maladies Rares - http://www.alliance-maladies-rares.org/
Maladies Rares Info Services - 0 810 63 19 20

Comité national contre les maladies respiratoires- CNMR
http://www.lesouffle.org/ewb_pages/m/maladies_respiratoires.php