

NE PAS CONFONDRE :

LYMPHANGIOMATOSE ET LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE

(Post publiés sur Facebook page Francelam, le 6 février 2021)

Lymphangiomatose

La lymphangiomatose est une maladie rare caractérisée par une prolifération diffuse des vaisseaux lymphatiques qui peuvent former dans le corps des masses tumorales appelées lymphangiomes. Le terme lymphangiomatose provient des mots «lymphe» (liquide circulant dans le système lymphatique), «angio» (concernant les vaisseaux), «oma» (tumeur ou kyste), «tose» (maladie). Cette pathologie peut être diffuse ou pulmonaire. Elle est plus fréquente chez les enfants (garçons ou filles) et les jeunes adultes. Presque toutes les parties du corps peuvent être affectées notamment les organes internes, les os, les tissus mous et / ou la peau.

Les patients atteints de lymphangiomatose présentent des complications telles que: épanchement péricardique (liquide autour du cœur), épanchement pleural (accumulation de liquide autour de la cavité pulmonaire), ascite (accumulation de liquide dans la cavité abdominale), fractures osseuses, lésions cutanées, fièvre et hémorragie interne. Le fluide impliqué dans ces épanchements est le chyle (liquide d'apparence laiteuse, fait de lymphe et de graisse provenant du système digestif). Les symptômes comprennent l'essoufflement, la toux, la respiration difficile, la douleur sévère dans la cavité abdominale et la cavité pelvienne, et lymphœdème (gonflement d'une partie plus ou moins importante du corps à la suite d'une accumulation de liquide lymphatique dans les tissus conjonctifs). Les tumeurs créées par la prolifération de vaisseaux lymphatiques ne sont pas métastatiques, mais peuvent néanmoins montrer une croissance agressive. Lorsqu'il est possible d'enlever les tissus lymphatiques anormaux par la chirurgie, les patients peuvent être guéris. Mais, malheureusement, la plupart des patients sont inopérables en raison du caractère infiltrant des vaisseaux lymphatiques. Les traitements sont ainsi en général palliatifs (pour soulager les symptômes) ou pour ralentir la progression de la maladie.

Lymphangioliéiomyomatose

La lymphangioliéiomyomatose, est une maladie bien différente, malgré une certaine similitude dans la terminologie et les symptômes. Elle peut être isolée, dite alors « sporadique » ou alors associée à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Dans le premier cas, elle n'est pas héréditaire et ne touche en principe que des femmes (âge moyen 34 ans). C'est une maladie qui affecte essentiellement les poumons en détruisant le tissu alvéolaire, pathologie aggravée assez souvent de pneumothorax récidivants. Elle peut avoir aussi comme corollaires des angiomyolipomes rénaux, c'est-à-dire des tumeurs bénignes composées essentiellement de graisse.

La maladie est due à des mutations génétiques qui touchent les gènes TSC1 ou TSC2. Ces derniers commandent la production de deux protéines, l'hamartine et la tubérine. Normalement, ces deux protéines s'associent et empêchent l'activation d'un autre complexe protéique appelé mTOR, qui, lorsqu'il est actif, participe à la multiplication anormale de cellules et à la formation de tumeurs. Depuis 2018, un médicament, le Sirolimus, dit inhibiteur mTOR, est autorisé en France pour le traitement de la LAM. Il ne parvient pas à guérir la maladie, mais en ralentit le développement.

L'association FLAM prépare une édition française de la dernière édition du célèbre LAM LAM Handbook publié et mis à jour par La LAM Foundation américaine. Cette précieuse source d'information et de soutien paraîtra bientôt sous le titre de « Manuel de la LAM ». L'ouvrage est en bonne voie de finalisation,

