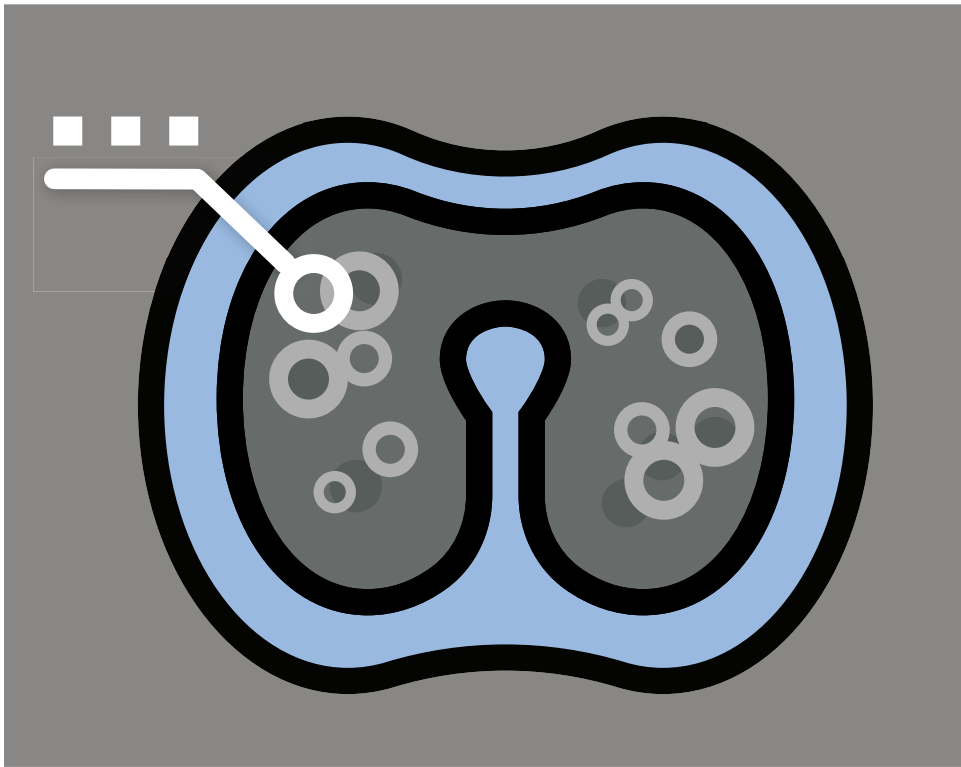


Institut thoracique de Montréal

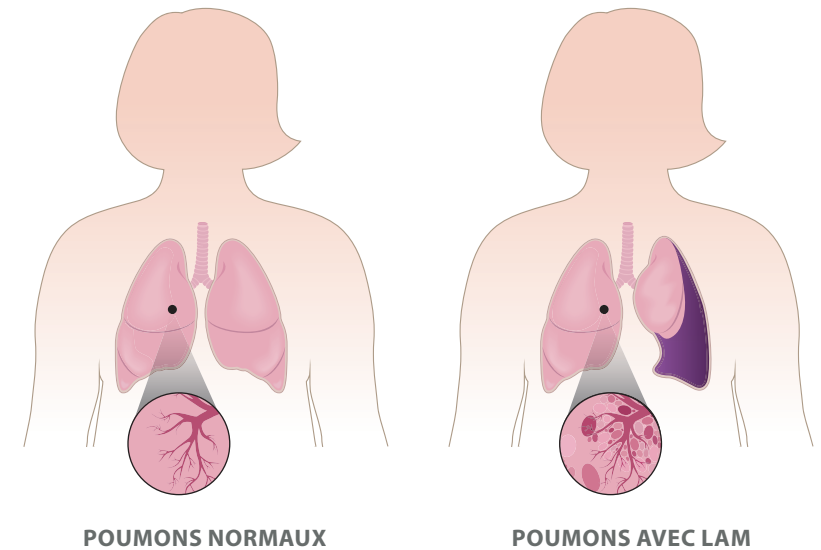
*Une maladie rare des poumons //*



Petit guide de la  
***Lymphangioléiomyomatose***  
***(LAM)***

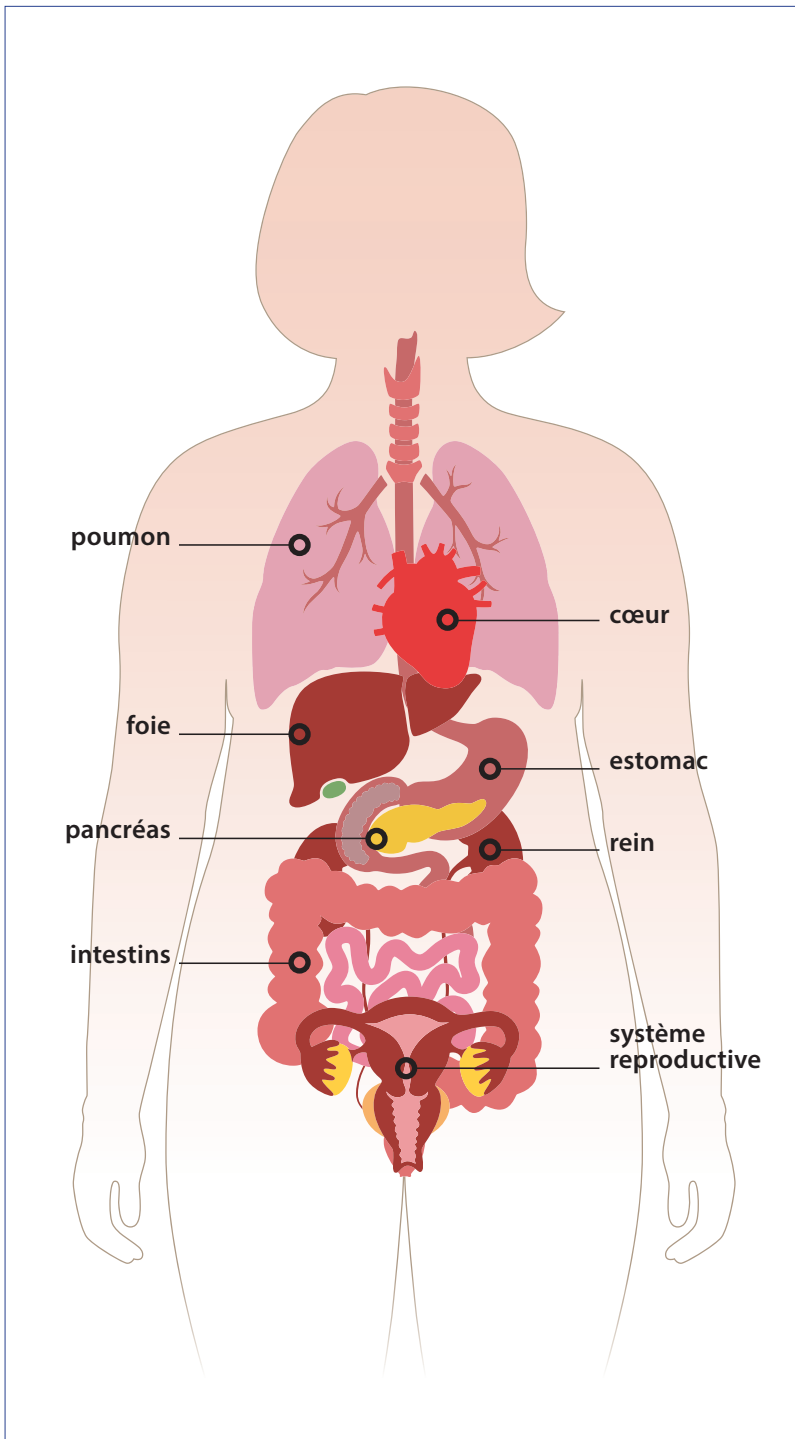
## // Qu'est-ce que la LAM ?

La lymphangioléiomyomatose, ou la LAM, est une maladie rare des poumons que l'on trouve chez les femmes. En ce moment, environ moins de 100 femmes au Québec ont la LAM. Cette maladie affecte le plus souvent celles qui ont aussi une maladie génétique appelée sclérose tubéreuse de Bourneville, ou STB. La LAM peut aussi affecter les gens qui n'ont pas de STB. Dans ce cas, on appelle la maladie « LAM sporadique », ce qui veut dire qu'elle n'est pas causée par une autre maladie existante chez cette personne.



La LAM touche les poumons, les reins, le foie et le système lymphatique. Le système lymphatique est fait des parties du corps qui « produisent, emmagasinent et transportent le liquide lymphatique et les globules blancs qui luttent contre les infections et autres maladies. »<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Définition du système lymphatique. National Cancer Institute.  
[www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/lymphatic-system](http://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/lymphatic-system)



Il est très commun pour les personnes qui ont la LAM d'avoir des kystes aux poumons. Un kyste au poumon est un petit sac rond avec une paroi mince, rempli d'air et qui est entouré de tissu pulmonaire normal. Environ une personne sur trois avec des poumons affectés par la LAM aura aussi des tumeurs sur les reins appelés angiomyolipomes.

Ces tumeurs sont normalement bénignes (pas un cancer), mais ces masses peuvent grossir, causer des problèmes de santé et parfois devenir cancéreuses. Il est donc important pour votre équipe médicale de les vérifier souvent.

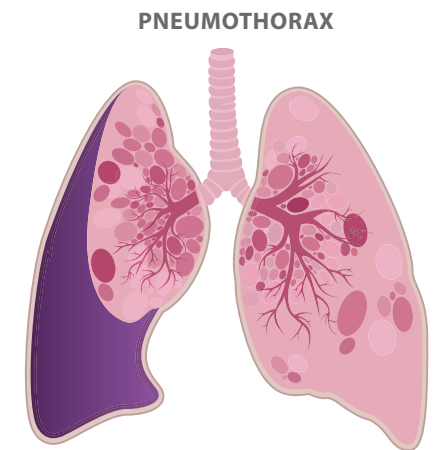
## // Quels sont les symptômes de la LAM ?

Si vous avez la LAM, il se peut que vous n'ayez aucun symptôme. Si vous avez des symptômes, ils peuvent souvent être semblables à ceux de plusieurs autres maladies chroniques des poumons. Pour cette raison, les gens qui ont la LAM se font parfois d'abord dire qu'ils ont de l'asthme, de l'emphysème ou une maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC). L'emphysème et la MPOC ont tendance à se manifester chez les fumeurs.

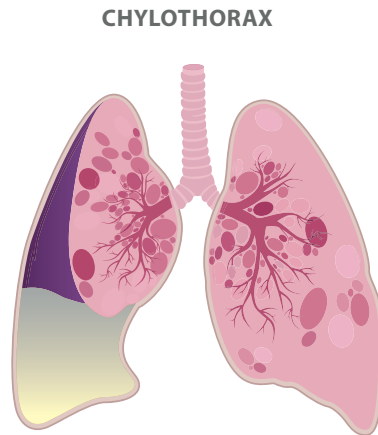
Les symptômes les plus communs de la LAM sont :

- L'essoufflement (difficulté à respirer)
- La fatigue
- L'intolérance à l'effort physique
- Une douleur soudaine et sévère dans la poitrine causée par un affaissement du poumon, aussi appelé pneumothorax

La LAM est le plus souvent trouvée lorsque les professionnels de la santé cherchent la cause d'un pneumothorax (affaissement du poumon). Chez les personnes qui ont la LAM, un pneumothorax peut arriver quand un kyste aux poumons éclate et que de l'air s'accumule dans la cavité thoracique. On sent alors souvent une douleur vive dans la poitrine suivie d'une difficulté à respirer.



Avec le temps, les personnes avec la LAM peuvent devenir plus essouffées au fur et à mesure que le tissu normal des poumons est remplacé par des kystes aux poumons, ce qui fait en sorte que les poumons ne fonctionnent plus aussi bien. La vitesse à laquelle cela se passe varie grandement d'une personne à l'autre.



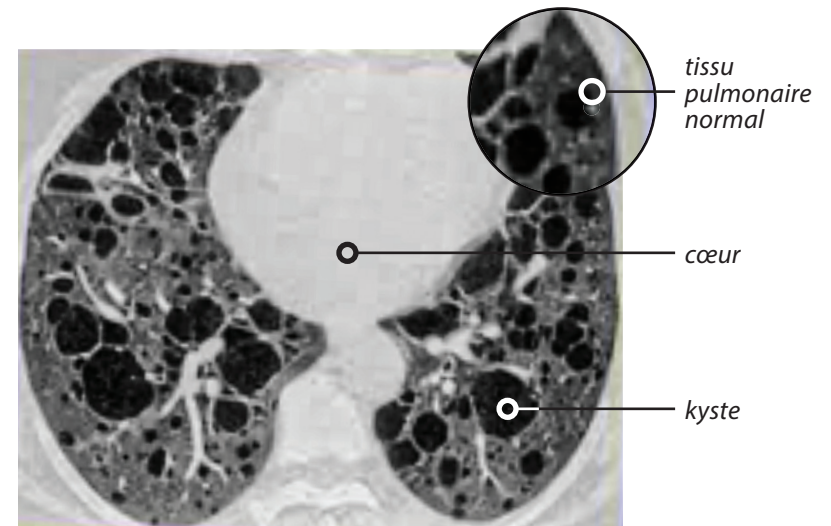
Dans de rares cas, si le système lymphatique est aussi affecté, la LAM peut causer aussi un dépôt de liquide laiteux et gras dans la cavité thoracique, appelé épanchement pleural (de type « chyleux »). Comme l'épanchement chyleux est presque seulement présent chez les personnes atteintes de LAM, cela peut parfois aider les professionnels de la santé à diagnostiquer cette maladie.

## // Quels tests sont faits pour la LAM ?

Si vous avez les symptômes présentés ci-haut, et surtout si vous êtes une femme et ne fumez pas, les professionnels de la santé feront des tests pour voir si la LAM peut en être la cause.

### Scan thoracique (poitrine)

Même si une radiographie (rayons X) thoracique peut aider à voir un affaissement du poumon ou un épanchement pleural, votre équipe médicale fera généralement une tomodensitométrie (TDM) thoracique. Un TDM thoracique peut montrer la présence de kystes aux poumons.



Ces derniers sont souvent invisibles sur les radiographies thoraciques régulières. Si les résultats de votre TDM montrent que vous avez peut-être la LAM, votre professionnel de la santé pourrait vous demander de passer d'autres tests.

### Scan abdominal (région du ventre)

Puisque les reins sont aussi souvent affectés, les professionnels de la santé peuvent demander soit une TDM ou une échographie de l'abdomen pour mieux visualiser les reins, le foie et les autres organes de l'abdomen.



angiomyolipome  
rénal

rein normal

### Prise de sang

Une prise de sang spéciale peut être faite pour mesurer le taux de facteur de croissance endothéliale vasculaire de type D (VEGF-D). Ce facteur de croissance est souvent plus élevé chez les personnes qui ont la LAM, mais pas dans le cas d'autres maladies kystiques des poumons. Si la prise de sang montre un niveau plus élevé de VEGF-D, alors la LAM peut être diagnostiquée sans avoir à faire de biopsie au poumon.

### Biopsie au poumon

Une biopsie est quand on prend un tout petit morceau de tissu d'une partie du corps pour voir s'il y a présence d'une maladie. La plupart des patients avec la LAM n'ont pas besoin de biopsie au poumon.

La LAM peut généralement être diagnostiquée à l'aide des autres tests qui sont faits. Si une biopsie au poumon est nécessaire dans votre cas, parlez à votre pneumologue (médecin des poumons) pour savoir quel type de biopsie ou d'intervention sera fait et pourquoi elle est nécessaire.

### Tests de la fonction respiratoire

Ces tests sont faits pour :

- Tester votre capacité pulmonaire (la quantité d'air qui peut entrer et sortir de vos poumons lorsque vous respirez).
- Voir quels impacts les kystes aux poumons ont peut-être sur votre respiration et votre santé.
- Vérifier si la maladie s'aggrave. Les changements dans la fonction des poumons sont la manière principale de voir si la maladie avance.
- Vérifier si votre traitement fonctionne.

### Si vous avez un diagnostic de LAM

Pour suivre l'état de votre santé, vous aurez des tests de la fonction des poumons et des tests radiologiques du thorax et de l'abdomen. Ces tests radiologiques peuvent être des rayons X, des TDM, des IRM ou des échographies.

## // Comment traite-t-on la LAM ?

Après avoir eu le diagnostic de LAM, vous aurez des rendez-vous réguliers avec votre pneumologue. Il se peut que vous voyiez aussi d'autres spécialistes, comme un urologue, si vous avez des tumeurs dans vos reins (angiomyolipomes) ou un neurologue si l'on suspecte que vous souffrez de sclérose tubéreuse.

Il n'y a aucun remède pour la LAM en ce moment. La plupart des traitements pour la LAM visent à réduire vos symptômes et vous aider à éviter d'autres problèmes de santé.

Certains de ces traitements sont :

- L'oxygénothérapie (on vous donne plus d'oxygène) si la maladie est grave
- Des drains pour enlever le liquide ou l'air des poumons dans le cas d'un épanchement pleural ou d'un pneumothorax
- Des bronchodilatateurs (pompes), au besoin, pour aider à ouvrir les voies respiratoires et à mieux respirer
- Un médicament appelé rapamycine (sirolimus)
- Une greffe (transplantation) de poumon peut aussi être une option de traitement pour les femmes à un stade avancé de LAM qui ne répondent pas bien à la rapamycine

### Pleins feux sur la rapamycine

La rapamycine est un médicament qui est parfois utilisé si :

- Votre fonction pulmonaire s'aggrave ou si elle est déjà très faible
- Vous avez de gros angiomyolipomes (tumeurs aux reins)
- Vous avez eu plusieurs affaissements du poumon
- Vous avez eu des symptômes causés par un épanchement pleural important (épanchement chyleux : dépôt de liquide laiteux et gras dans la cavité thoracique)

Ce médicament est utilisé pour ralentir ou stabiliser la croissance des kystes et des tumeurs liés à la LAM et pour ralentir le progrès de la maladie.

La rapamycine est couverte par la RAMQ et par la majorité des compagnies d'assurance privées. La plupart des personnes répondent bien à la rapamycine, mais des effets secondaires sont possibles. Les plus communs sont la diarrhée, la nausée, les ulcères de la bouche, un taux de cholestérol élevé et les jambes enflées.

Si on vous prescrit ce médicament, votre professionnel de la santé vous demandera aussi de faire des prises de sang régulières pour vérifier les niveaux de rapamycine dans votre système (taux de médicament) et pour pouvoir détecter les premiers signes d'effets secondaires plus rares.

Voici d'autres choses que vous pouvez faire pour aider vos symptômes ou prévenir d'autres problèmes de santé :

- Vous faire vacciner pour prévenir les infections des poumons courantes (comme la grippe, la pneumonie ou la COVID-19)
- Éviter les hormonothérapies et les médicaments oraux à base d'œstrogène, comme la pilule contraceptive. Ces hormones pourraient jouer un rôle dans l'évolution de la LAM. Même s'il n'y a généralement aucun problème à utiliser les dispositifs intra-utérins (DIU, stérilet) et les crèmes à base d'œstrogène, assurez-vous d'en parler d'abord avec votre professionnel de la santé.
- Arrêter de fumer
- Maintenir un poids santé
- Être actif physiquement

## // Comment évolue la LAM ?

La LAM évolue à un rythme différent d'une personne à l'autre. Certaines recevront un diagnostic de LAM par hasard et n'auront aucun symptôme à ce moment-là. D'autres personnes recevront un diagnostic de LAM après un affaïssement pulmonaire ou un épanchement pleural important.

La plupart des personnes peuvent vaquer à leurs occupations comme d'habitude, mais pour un certain nombre l'impact sera plus grand.

- Au début de la maladie, la plupart des gens vivent normalement et n'ont pas beaucoup de symptômes.  
Lorsque vous recevez le diagnostic de LAM, parlez à votre professionnel de la santé à propos de la planification de vie, la grossesse et l'utilisation d'hormonothérapies ou de contraception (la pilule).
- Au fur et à mesure que la maladie évolue, dans certain cas, vous trouverez peut-être cela plus difficile de faire vos activités normales. Vous aurez peut-être besoin de plus d'oxygène pour mieux respirer.

## // Pour plus d'information

Il existe plusieurs ressources et groupes de soutien dignes de confiance pour vous aider. Visitez les sites suivants pour en savoir plus sur votre maladie, les options de traitement, les groupes d'action et la possibilité de participer à de la recherche sur la LAM :

- La Fondation LAM (États-Unis)  
[www.thelamfoundation.org](http://www.thelamfoundation.org) (*anglais seulement*)
- LAM Action (Royaume-Uni)  
[www.lamaction.org](http://www.lamaction.org) (*anglais seulement*)
- Regroupement québécois des maladies orphelines  
[www.rqmo.org](http://www.rqmo.org)
- Société thoracique américaine (États-Unis)  
[www.thoracic.org](http://www.thoracic.org) (*anglais seulement*)

## // Notes

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

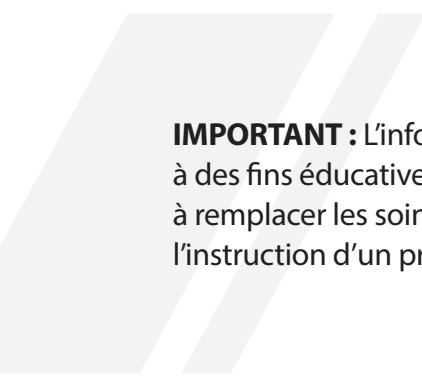
---

---

---

---





**IMPORTANT :** L'information fournie doit être utilisée à des fins éducatives seulement. Elle ne vise pas à remplacer les soins médicaux ou les conseils ou l'instruction d'un professionnel de la santé.

*Cette brochure d'information a été rendue possible grâce à un généreux don de J. Kussner-Leopold à la Fondation de l'Hôpital Royal Victoria.*

© 2023-08-23, Centre universitaire de santé McGill

Élaboré par Jennifer S. Landry, Amanda Marino, Arnold S. Kristof pour la clinique PATROL (Clinique de transition de la pédiatrie aux soins adultes et des maladies pulmonaires orphelines), Emmanuel Flores, Paule Kelly-Rhéaume, Dahlal Mohr-Elzeki et Selin Altuntur.

La reproduction complète ou en partie de ce document sans la permission de CUSM-Affaires légales (droit.auteur@muhc.mcgill.ca) est interdite.