



Parcours des patients atteints de lipodystrophie

PARCOURS DU PATIENT LIPODYSTROPHIE GÉNÉRALISÉE



L'âge au diagnostic varie – en général, la LPD a été diagnostiquée ou mal diagnostiquée avant l'âge de 10 ans

SYMPTÔMES



PREMIER CONTACT AVEC LE MÉDECIN GÉNÉRALISTE/ PÉDIATRE

- Suspicion de diabète de type 1 ou d'anorexie/de trouble alimentaire si adolescent ?
- Le contrôle insuffisant du régime alimentaire est-il dû à une mauvaise observance ?
- Peut être détectée à ce stade précoce si les médecins connaissent la maladie

Ils pensent que c'est de ma faute. Je me sens si seul

SOUTIEN DES GROUPES DE PATIENTS



Le soutien de groupes de défense des patients est essentiel

RECOMMANDATION

Référez-vous à un spécialiste, le plus souvent :

- endocrinologue : généralement pédiatrique
- diabétologue si plus âgé
- psychiatre

Cela est dû à votre mauvaise alimentation



Les patients bénéficieraient d'une aide en ce qui concerne le régime alimentaire, l'activité physique et les médicaments

MÉDICAMENTS DE 1^{re} À 3^e INTENTION



Antidiabétiques oraux



Insuline



Traitements hypolipémiants



Exercice physique et régime alimentaire

Adultes

Les doses d'insuline sont souvent mal prescrites

Bébés

On demande aux parents de changer de lait maternisé – considéré comme un problème nutritionnel

DIAGNOSTIC SUSPECTÉ



Absence de graisse sous-cutanée, résistance à l'insuline, hépatomégalie, anomalies cardiaques. De nombreux facteurs déclenchants possibles.

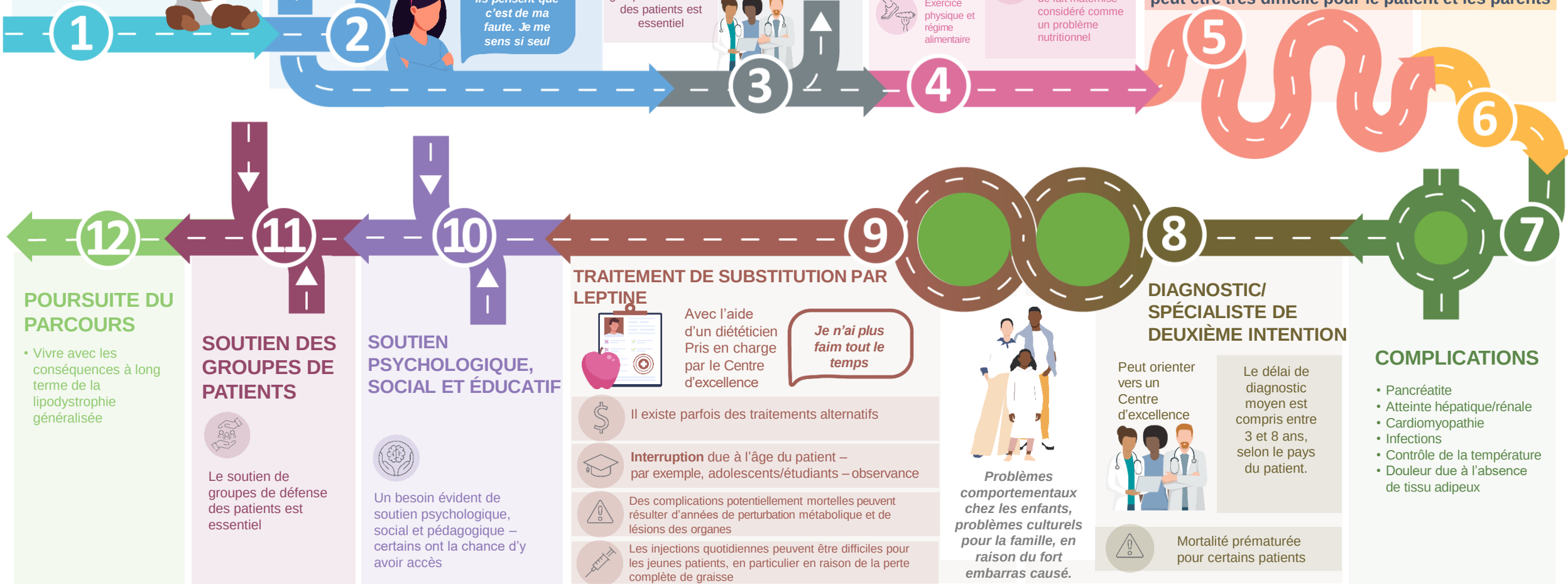


Diagnostic erroné de trouble alimentaire. Dans certains cas, les patients peuvent être orientés vers l'oncologie pour une suspicion de cancer ou vers la dermatologie en raison de pathologies cutanées.

« CONTRÔLE » DU DIABÈTE

Peut être tenté sans traitement de substitution par leptine
Les doses d'insuline sont souvent mal prescrites

Après l'orientation vers un spécialiste, le parcours peut être très difficile pour le patient et les parents



POURSUITE DU PARCOURS

- Vivre avec les conséquences à long terme de la lipodystrophie généralisée

SOUTIEN DES GROUPES DE PATIENTS



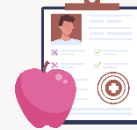
Le soutien de groupes de défense des patients est essentiel

SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE, SOCIAL ET ÉDUCATIF



Un besoin évident de soutien psychologique, social et pédagogique – certains ont la chance d'y avoir accès

TRAITEMENT DE SUBSTITUTION PAR LEPTINE



Avec l'aide d'un diététicien
Pris en charge par le Centre d'excellence

Je n'ai plus faim tout le temps



Il existe parfois des traitements alternatifs



Interruption due à l'âge du patient – par exemple, adolescents/étudiants – observance



Des complications potentiellement mortelles peuvent résulter d'années de perturbation métabolique et de lésions des organes



Les injections quotidiennes peuvent être difficiles pour les jeunes patients, en particulier en raison de la perte complète de graisse



Problèmes comportementaux chez les enfants, problèmes culturels pour la famille, en raison du fort embarras causé.

DIAGNOSTIC/ SPÉCIALISTE DE DEUXIÈME INTENTION

Peut orienter vers un Centre d'excellence



Le délai de diagnostic moyen est compris entre 3 et 8 ans, selon le pays du patient.



Mortalité prématurée pour certains patients

COMPLICATIONS

- Pancréatite
- Atteinte hépatique/rénale
- Cardiomyopathie
- Infections
- Contrôle de la température
- Douleur due à l'absence de tissu adipeux

PARCOURS DES PATIENTS ATTEINTS DE LPD – diagnostic, régime alimentaire, acceptation

De nombreux symptômes apparaissent juste après la naissance

SYMPTÔMES

- Les symptômes peuvent apparaître juste après la naissance et augmenter significativement à la puberté
- La répartition des graisses semble normale à la naissance et dans l'enfance. Après la puberté, la répartition des graisses et l'absence de tissu adipeux dans les extrémités deviennent plus prononcées



Les premiers symptômes apparaissent souvent à la puberté



Répartition anormale de la graisse corporelle



Faim variable



Diabète possible



PREMIER CONTACT AVEC LE MÉDECIN GÉNÉRALISTE/ PÉDIATRE

- Très probablement le médecin généraliste
- Des années (30+) de symptômes et de mauvais diagnostics peuvent avoir lieu
- Les symptômes légers peuvent être ignorés

Le contrôle insuffisant du régime alimentaire est-il dû à une mauvaise observance ?

Ils pensent que c'est de ma faute. Je me sens si seul

Abandonne le parcours de soins

SOUTIEN DES GROUPES DE PATIENTS



Le soutien de groupes de défense des patients est essentiel

RECOMMANDATION
Orientation vers un spécialiste, diverses possibilités, souvent un diabétologue



Abandonne le parcours de soins

MÉDICAMENTS DE 1^{re} À 3^e INTENTION



Antidiabétiques oraux



Insuline



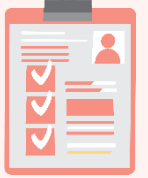
Traitements hypolipémiants



Activité physique et régime alimentaire, comme un régime pauvre en glucides

SYNDROME MÉTABOLIQUE

Peut être considéré comme « sous contrôle »



Raccourcis pour trouver un traitement

Le teint peut varier, fréquent chez les patients asiatiques ou ayant la peau foncée

Tout est question de diagnostic, de régime alimentaire et d'acceptation

Les patients atteints de lipodystrophie vivent au quotidien avec des symptômes, comme la fatigue et une sensation de confusion mentale.

Peut voir :
•Dermatologue
•Cardiologue
•Néphrologue
•Hépatologue

POURSUITE DU PARCOURS

- Vivre avec les conséquences à long terme de la lipodystrophie partielle
- Les patients auront toujours un aspect très différent de celui de la population générale

TRAITEMENT DE SUBSTITUTION PAR LEPTINE

- Traitement par Myalept(a) et aide du diététicien
- Pris en charge par le Centre d'excellence

Je n'ai plus faim tout le temps

DIAGNOSTIC/ SPÉCIALISTE DE DEUXIÈME INTENTION

Peut orienter vers un Centre d'excellence



Très bien, j'ai enfin un diagnostic, mais qu'est-ce que cela signifie maintenant ?

COMPLICATIONS

- Pancréatite – accusé d'être toxicomane ou alcoolique
- Atteinte hépatique/rénale
- Cardiomyopathie
- Infections
- Contrôle de la température
- Douleur due à une perte de graisse

Abandonne le parcours de soins

SYNDROME MÉTABOLIQUE

- Peut être considéré comme « sous contrôle »
- Nécessité de soigner les patients tôt avant qu'il ne soit trop tard



DIAGNOSTIC SUSPECTÉ



Résistance à l'insuline



Stéatohépatite non alcoolique (NASH)



Anomalies cardiovasculaires



Antécédents familiaux



De nombreux facteurs déclenchants

Abandonne le parcours de soins