

Vivre avec le syndrome myasthénique de Lambert Eaton

Vous souffrez du syndrome myasthénique de Lambert-Eaton ou SMLE. Ce livret contient des informations pour vous et votre famille à propos du SMLE, de sa présentation et de la prise en charge thérapeutique.

Qu'est-ce que le SMLE et pourquoi suis-je atteint de cette maladie?

Le SMLE est une maladie auto-immune, ce qui signifie que les anticorps qui vous aident normalement à combattre les infections s'attaquent à différentes parties de votre corps. Dans le SMLE, ces anticorps s'attaquent aux extrémités des nerfs au niveau de vos muscles et les empêchent de libérer de l'acétylcholine, messenger transmettant les commandes d'action aux muscles.

Il existe deux formes de SMLE:

- Près de la moitié des malades souffre de cancer, principalement de cancer du poumon à petites cellules (une maladie résultant généralement du tabagisme). Dans cette forme de SMLE, les anticorps s'attaquent aux cellules cancéreuses, puis deviennent « désorientés » et s'attaquent aussi aux nerfs. Cette forme de SMLE apparaît généralement chez les personnes de plus de 50 ans.
- Chez les malades ne présentant pas de tumeur, le SMLE apparaît généralement après 40 ans. Il peut également exister chez les enfants de moins de 10 ans. Les médecins ne connaissent pas la raison pour laquelle les anticorps s'attaquent aux nerfs dans cette forme de SMLE.

Quels sont les symptômes du SMLE?

Le principal symptôme du SMLE est une faiblesse musculaire entraînant une sensation de jambes lourdes (comme lorsque l'on marche dans l'eau) et pouvant atteindre vos bras. Très souvent, des dysfonctionnements « automatiques » de l'organisme apparaissent et peuvent provoquer une sécheresse buccale ou une constipation.

Plus rarement, les muscles qui vous aident à parler, à mastiquer et à déglutir, peuvent être également affectés.

Comment le médecin fait-il le diagnostic de SMLE?

Le médecin fait le diagnostic de SMLE en observant des modifications neuromusculaires spécifiques au cours d'un examen appelé électromyographie (EMG). Au cours de cet examen, les nerfs sont électriquement stimulés et l'influx nerveux est mesuré au niveau des muscles. Une analyse de sang servant à déterminer la présence d'anticorps peut également être utilisée pour diagnostiquer le SMLE.

Étant donné que le SMLE peut-être associé à un cancer, le médecin recherche un cancer du poumon, particulièrement chez les fumeurs. L'existence d'un SMLE peut-être un bon indice de diagnostic précoce du cancer du poumon à petites cellules.

Comment traite-t-on le SMLE?

Les propositions thérapeutiques du SMLE:

- A.** Ils réduisent le nombre d'anticorps - si les nerfs sont attaqués par moins d'anticorps, les muscles fonctionneront mieux
- Immunoglobuline intraveineuse - élimine une grande quantité d'anticorps
 - Plasmaphérèse - processus par lequel le sang est filtré pour éliminer les anticorps
 - Corticostéroïdes, cyclosporine ou azathioprine - servent à inhiber le système immunitaire
 - Anticorps monoclonaux - éliminent certaines des cellules qui produisent des anticorps
- B.** Ils augmentent le nombre d'impulsions nerveuses reçues par le muscle
- Inhibiteurs de la cholinestérase - ralentissent la dégradation de l'influx nerveux, ce qui permet la transmission d'une plus grande partie du signal au muscle
- C.** Ils augmentent le nombre d'impulsions nerveuses envoyées en assurant la libération d'une plus grande quantité d'acétylcholine
- Aminopyridines - permettent la libération d'une plus grande quantité d'acétylcholine et, par conséquent, du nombre d'impulsions nerveuses



Ne laissez pas la maladie contrôler votre vie

Si vous souffrez de SMLE depuis plusieurs années, la prise en charge de cette maladie progresse et les traitements peuvent vous aider à contrôler son évolution. Ils vous permettent de mener une vie relativement normale.



Votre médecin décidera avec vous du traitement le plus approprié dans votre situation.

Renseignements importants

Renseignements sur le médecin:

Remarques:



B  **OMARIN**[™]

BioMarin Europe Ltd.

Ce livret pédagogique est fourni par BioMarin Europe Ltd. à titre de service pour les patients.

© 2011 BioMarin Pharmaceutical Inc. Tous droits réservés

Date de préparation : Avril 2011

Code : FIR/EU/10/011