



**Dr Camille VATIER**  
CHU Saint Antoine

Les syndromes lipodystrophiques sont des maladies rares dans lesquelles des anomalies de structure et de fonction du tissu graisseux de l'organisme retentissent sur l'organisme entier. Ce sont des maladies parfois complexes, de causes multiples, qui doivent être précisément diagnostiquées pour orienter au mieux les explorations et adapter la prise en charge.

Au-delà de leurs spécificités médicales, les lipodystrophies ont un retentissement important sur la vie quotidienne des patients. Les lipodystrophies sont des maladies chroniques, rares et complexes, qui impliquent des modifications du mode de vie, et des traitements parfois lourds : les dynamiques familiales en sont modifiées, et l'entourage est partie prenante dans la prise en charge.

Les lipodystrophies questionnent aussi l'image corporelle et l'image de soi, ce qui impacte les relations familiales, sociales, socio-professionnelles.

C'est dans ce contexte que le réseau PRISIS des Pathologies Rares de l'Insulino-Sécrétion et de l'Insulino-Sensibilité, en lien avec les associations de patients, a organisé la première journée Lipodystrophies dédiée aux patients et leurs familles, afin d'intégrer les problématiques de prise en charge globale des syndromes lipodystrophiques, à l'écoute des patients.

Il s'agissait de favoriser le dialogue et les échanges entre patients et soignants, autour de problématiques de la vie quotidienne, qui à la fois nous questionnent et nous rassemblent.

### LE PRINCIPE DE LA JOURNÉE

Les patients suivis dans les centres PRISIS pour des syndromes lipodystrophiques étaient invités à participer à cette journée, avec prise en charge des frais de transport et d'une nuit d'hôtel pour eux et un de leur proche.

La journée a commencé par deux conférences plénières et s'est organisée ensuite en ateliers.

Les patients, leurs proches et les soignants avaient, lors de leur inscription à la journée, classé les ateliers par ordre de préférence en amont et 3 à 4 ateliers ont pu être réalisés par chaque participant parmi les suivants :

- Atelier psychocorporel (apprentissage de la relaxation / réadaptation physique) (45 min)
- Transmission génétique et parentalité dans les lipodystrophies (45 min)
- Accompagnement social : vie personnelle et professionnelle (45 min)
- Image corporelle, atelier esthétique / vestimentaire avec socio-esthéticienne (45 min)
- Exercice physique avec éducateur sportif (45 min)
- Atelier diététique avec cuisine sur place (1h30)

Environ 60 Patients et 15 Soignants ont participé à la journée



**Pr Corinne VIGOUROUX**  
CHU Saint Antoine



**Sonja JANMAAT**  
Chargée de mission PRISIS

Ce contenu vous est proposé avec le soutien institutionnel du laboratoire



Ce partenariat consiste en un soutien institutionnel et laisse une entière liberté d'action aux rédacteurs. Il interdit toute implication du partenaire dans la politique éditoriale de la SFE et dans son contenu scientifique. Pour nous faire part de vos commentaires : [écrivez nous](#)



## **Parcours de soins et bien-être des patients atteints d'un syndrome lipodystrophique**

**Dr Helena MOSBAH**

**CHU Poitiers**

Le Dr Héléna MOSBAH, endocrinologue, a travaillé dans l'équipe PRISIS, au CHU Saint Antoine, de 2019 à 2022, et s'est particulièrement investie dans la prise en charge des patients, les travaux de recherche clinique du réseau, et la mise en place du programme d'éducation thérapeutique LIPEA coordonné par le Dr Camille VATIER.

Le projet de recherche présenté lors de la journée PRISIS concerne la description du parcours de soins et l'évaluation du bien-être chez les patients avec lipodystrophie génétique. En effet, l'impact des syndromes lipodystrophiques d'origine génétique sur le plan psycho-social, ainsi que le parcours de soins des patients, ne sont pas décrits. Il s'agit d'une étude par auto-questionnaires réalisés sur des patients adultes avec lipodystrophie d'origine génétique (partielle ou généralisée) et suivis au sein du réseau national PRISIS. Les premiers résultats indiquent que le parcours de soins est complexe avec un long délai avant le diagnostic final. L'impact psycho-affectif de la lipodystrophie est important et insuffisamment pris en charge. L'image de soi, notamment chez les femmes, est très altérée. Le développement de programmes d'éducation thérapeutique tels que le programme LIPEA (Lipodystrophies de l'Enfance à l'âge Adulte, développé au sein de PRISIS) a pour objectif de répondre aux difficultés exprimées par les patients, sur le plan psycho-social ou encore sur l'amélioration de leur image corporelle.

La sensibilisation des professionnels de santé aux syndromes lipodystrophiques est un axe essentiel pour réduire le délai et l'errance diagnostiques.



## Place de la chirurgie plastique dans la prise en charge des lipodystrophies

**Pr Marc CHAOUAT**  
Hôpital Saint Louis

Le Pr Marc CHAOUAT dirige le service de chirurgie plastique, reconstructrice, esthétique et traitement des brûlés à l'hôpital Saint Louis à Paris. Il est secrétaire général de la Société Française de brûlologie, coordonnateur du Diplôme Inter Universitaire de brûlologie, et a une activité de chirurgie plastique générale, ainsi que post-bariatrique, trans-identité, reconstruction mammaire et des parties molles, tumeurs cutanées, escarres, brûlés, chirurgie esthétique et lipodystrophie. Il a partagé son importante expérience dans le domaine des lipodystrophies lors de cette conférence.

L'absence de tissu adipeux, ou sa redistribution corporelle, induit des bouleversements de l'apparence physique des patients atteints de syndromes lipodystrophiques, qui peuvent être stigmatisants.

Chez la femme atteinte d'une lipodystrophie partielle par exemple, la diminution ou l'absence de tissu mammaire induite par la lipodystrophie, l'hypertrophie musculaire des membres ainsi que l'aspect cushingoïde du visage peuvent avoir un fort impact psychologique, ces particularités de répartition du tissu adipeux étant souvent vécues comme une atteinte à la féminité.

Les thérapeutiques médicamenteuses classiques n'ont que peu, ou pas d'effet significatif sur la redistribution du tissu adipeux.

En cas de retentissement psychologique chez l'adulte atteint de lipodystrophie, une consultation avec un chirurgien plasticien, familier de ces maladies, peut être proposée.

La chirurgie reconstructrice peut agir sur les composantes hypertrophique et atrophique de la lipodystrophie et permet d'apporter une féminisation corporelle souvent recherchée par les patientes. Les zones d'hypertrophie graisseuse, souvent situées au niveau du visage, des racines des membres et de la région pubienne sont traitées par lipoaspiration ou résection chirurgicale (dermo-lipectomie). Les zones atrophiques, situées essentiellement au niveau de la région mammaire et des membres, peuvent être traitées par injection de graisse autologue. La graisse est alors transférée de zones d'hypertrophie à des zones d'atrophie. Souvent plusieurs temps opératoires sont nécessaires pour un résultat satisfaisant. Les prothèses mammaires sont également une option pour les augmentations mammaires.

La chirurgie reconstructrice n'a pas d'impact connu sur le retentissement métabolique de la maladie. L'équilibre du diabète et les facteurs de risque cardiovasculaires doivent être contrôlés avant l'intervention, avec notamment interruption d'un éventuel tabagisme, afin de ne pas compromettre la cicatrisation.

Les risques chirurgicaux (hématomes, perturbation de la sensibilité) sont à prendre en compte, ainsi que le risque de récurrence à long terme.

La demande de prise en charge par la Sécurité Sociale doit être soumise à une entente préalable auprès du Médecin Conseil, au titre de l'ALD31.

# LES ATELIERS

**Atelier psychocorporel (apprentissage de la relaxation / réadaptation physique)** animé par Mme Carina JORGENSEN (Psychologue du CRMR PRISIS)

Cet atelier s'est centré sur une approche psychocorporelle, avec apprentissage des méthodes de relaxation et de réadaptions physique (Méditation en pleine conscience). L'objectif pour cet atelier, est d'apprendre à rentrer et à rester plus en contact avec notre corps et de savoir se détendre, aussi chez nous.

**Atelier « Transmission génétique et parentalité dans les lipodystrophies »** animé par le Pr Corinne VIGOUROUX (coordinatrice du réseau PRISIS)

A partir d'un outil ludique de cartes à jouer élaborées avec une iconographie simple illustrant les notions de cellule, ADN, gènes, arbres généalogiques, allèles, environnement, et les techniques d'analyses génétiques actuelles, les patients et leurs proches ont été amenés à réfléchir sur le patrimoine génétique, la transmission, l'hérédité et les modulateurs de l'expression des gènes pour comprendre les modes de transmission des lipodystrophies génétiques, leur variabilité d'expression clinique, ainsi que les principes et les implications du diagnostic génétique.

**Atelier « Exercice physique »** animé par Sacha KIANI (Éducateur sportif)

Faire de l'exercice est essentiel pour votre santé. Peu importe les freins, l'activité physique adaptée est là pour permettre de pratiquer en prenant soin de soi. A travers des exercices classiques mais aussi des exercices ludiques et conviviaux, l'activité pratiquée ensemble permet de sentir son corps et de donner le plaisir de pratiquer une activité qui nous fait du bien.

**Atelier « Accompagnement social : vie personnelle et professionnelle »** animé par Mme Laetitia BECK (assistante sociale et membre de l'association AFLIP)

L'objectif de cet atelier était d'échanger sur

- les dispositifs permettant d'être accompagné(e) lorsqu'on est atteint(e) d'une pathologie qui impacte la vie personnelle et/ou professionnelle, au travers de retours d'expériences et
- les solutions de maintien dans l'emploi, les possibilités de compensation (matérielles, financières et humaines) lors d'une réduction temporaire ou durable des capacités.

Limitation et compensation sont à la base des aides sociales dans les maladies avec handicap.

**Atelier « Image corporelle, atelier esthétique / vestimentaire »** animé par Mme Linda LERALLU (Socio-esthéticienne)

Cet atelier convivial sur le conseil en image était personnalisé avec des tests et des conseils individuels adaptés à chacun pour prendre confiance en soi et en son corps.

**Atelier « diététique avec cuisine sur place »** animé par Mme Véronique VERMOT-DESROCHES (diététicienne CRMR PRISIS)

Cet atelier culinaire pratique a bénéficié du matériel de la cuisine de la collectivité et des produits frais choisis par l'animatrice. Il a été l'occasion d'expérimenter une approche concrète de l'équilibre alimentaire et de cuisiner un plat savoureux, adapté aux besoins nutritionnels, dans la convivialité.

# TEMOIGNAGES

”

*Le 10 décembre dernier, j'ai eu le plaisir de participer à la première journée PRISIS Lipodystrophies, regroupant patients, proches et soignants. Celle-ci s'est tenue à la Cité Internationale de Paris dans le Collège néerlandais.*

*Le début de la journée a été consacré à plusieurs conférences : compte rendu du travail de recherche sur le parcours de soins des patients lipodystrophiques, la chirurgie plastique dans la prise en charge des lipodystrophies. En tant que patients, je suis moi-même atteinte du syndrome Dunnigan, nous sommes avides d'informations qui nous permettent de mieux appréhender nos maladies rares.*

*Puis les patients et leurs proches ont participé à différents ateliers (atelier psycho-corporel, atelier sportif, transmission génétique, accompagnement corporel, Image corporelle, diététique), ainsi ils ont pu découvrir des techniques, échanger, se connaître et être acteurs de la manifestation.*

*Ce type de manifestation est je pense très profitable aux patients, car outre le fait que cela permet d'échanger avec d'autres personnes atteintes des mêmes pathologies, c'est aussi une forme de reconnaissance des difficultés causées par la pathologie dans leur vécu.*

*Un grand merci au Comité d'organisation de la journée qui était remarquablement organisée.*

”

**Geneviève CHARRIOT - Présidente AFLIP\***

\*Association Française des Lipodystrophies

