

# Lipodystrophie partielle de type familiale

## SYNDROME DE DUNNIGAN

Maladie génétique endocrinienne RARE



## VAINCRE DUNNIGAN

est une association loi 1901, reconnue d'intérêt général, créée en Avril 2022, dont les objectifs sont de venir en aide aux malades atteints par le Syndrome de Dunnigan et leur famille, ainsi que soutenir la recherche médicale sur cette maladie.

N° RNA : W9R2010142  
SIREN / SIRET : 913104618 / 91310461800016

### Maladie liée aux variants pathogènes du gène LMNA codant les lamines A/C

#### SIGNES PHYSIQUES

- Anomalie de la répartition du tissu adipeux
- Atrophie du tissu adipeux sous-cutané des membres et du tronc
- Accumulation de tissu adipeux au niveau du visage, du cou, des régions axillaires et pubiennes
- Veines apparentes
- Corps d'aspect musclé
- Acanthosis nigricans

#### COMPLICATIONS

- **Métabolique** : Triglycérides +++, Pancréatite, Diabète
- **Cardiovasculaire** : Athérosclérose, Cardiomyopathie
- **Hépatique** : Stéatose pouvant évoluer en fibrose et en cirrhose
- **Gynéco-obstétricale** : Syndrome des ovaires polykystiques, Cycles menstruels très espacés, Hirsutisme
- **Neuro-musculaire et rhumatologique** : Dystrophie musculaire, Rétractions tendineuses, Amyotrophie, Faiblesse musculaire, Douleurs articulaires et/ou musculaires.

#### SIGNES BIOLOGIQUES

- Triglycérides +++
- HDL-cholestérol ---
- Insuline +++
- Intolérance au glucose
- Glycémie +++
- Transaminases +++ (stéatose hépatique)
- Leptine --- (hormone du tissu adipeux)
- Hyperandrogénie

+++ : taux très augmenté  
--- : taux très bas

#### PRISE EN CHARGE

Le Syndrome de Dunnigan est couvert par l'**ALD31**

**Toutes les complications doivent être traitées spécifiquement.**

La nécessité d'un accompagnement psychologique doit être évaluée.

**Sur le plan métabolique** : le traitement repose d'abord et avant tout sur les mesures diététiques et le renforcement de l'activité physique.

**Traitements médicamenteux pouvant être associés** :

- Hypolipémiants (statines, fibrates),
- Traitements du diabète (insuline en multi-injections ou par pompe, metformine).
- Dans certains cas, la métréleptine, analogue de la leptine.

**Chirurgie reconstructrice** sera proposée dans les cas les plus invalidants au titre de l'ALD31.

**Vaincre Dunnigan**

23 rue des Jamblonniers

97480 Saint-Joseph

06 92 63 12 35

[www.vaincre-dunnigan.org](http://www.vaincre-dunnigan.org)

