



ASSEMBLÉE NATIONALE

10ème législature

Maladies lysosomiales

Question écrite n° 1012

Texte de la question

M. Denis Jacquat attire l'attention de M. le ministre délégué à la santé sur le fait que 2 500 enfants seraient atteints d'une maladie lysosomiale en France. A cet égard, il aimerait savoir s'il envisage de mettre en oeuvre les moyens nécessaires pour la lutte contre cette maladie, la prévention et la recherche scientifique.

Texte de la réponse

Le terme de maladies lysosomiales réunit une quarantaine d'affections génétiques graves dues au déficit d'une enzyme nécessaire à la dégradation de molécules complexes qui s'accumulent dans les lysosomes. La localisation ubiquitaire de ces derniers explique que, pratiquement, tous les tissus de l'organisme soient atteints, l'accumulation des substrats étant cependant prépondérante dans l'un ou l'autre des tissus, selon la maladie. Ces affections se traduisent de manière tout à fait hétérogène avec des formes précoces très graves et des formes tardives plus atténuées. L'évolution clinique de ces affections est le plus souvent fatale. Des espoirs thérapeutiques (thérapie substitutive, greffe de moelle, thérapie génique) semblent se concrétiser depuis peu et le diagnostic ante-natal est possible et fiable. Les familles touchées doivent pouvoir bénéficier d'un conseil génétique pour permettre aux couples à risque d'envisager une grossesse et de la vivre avec plus de sérénité. Les pouvoirs publics, conscients de l'enjeu en matière de diagnostic prénatal, ont établi, en avril 1988, une réglementation concernant les laboratoires pratiquant ce type de diagnostic, garantissant la rigueur et la compétence indispensable en ce domaine. La France est d'ailleurs bien placée avec trois laboratoires pouvant réaliser ce type de diagnostic prénatal.

Données clés

Auteur : [M. Jacquat Denis](#)

Circonscription : - UDF

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 1012

Rubrique : Santé publique

Ministère interrogé : affaires sociales, santé et ville

Ministère attributaire : affaires sociales, santé et ville

Date(s) clé(s)

Question publiée le : 17 mai 1993, page 1395

Réponse publiée le : 19 juillet 1993, page 2124