

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Maladie de Gaucher de type 3

Synonymes

MG de type 3

Maladie de Gaucher cérébrale juvénile et de l'adulte

Maladie de Gaucher neuronopathique chronique

Maladie de Gaucher neuronopathique subaiguë

Définition

La **maladie de Gaucher (MG)** est une maladie de surcharge lysosomale due à une mutation du gène *GBA* (1q21) qui code pour une enzyme lysosomale, la glucocérébrosidase. Le déficit en glucocérébrosidase entraîne l'accumulation de dépôts de glucosylcéramide (ou glucocérébroside) dans les cellules du système réticulo-endothélial du foie, de la rate et de la moelle osseuse (cellules de Gaucher).

La **maladie de Gaucher de type 3 (MG de type 3)** est la forme neurologique subaiguë de la MG caractérisée par une encéphalopathie progressive, s'associant aux manifestations systémiques (organomégalie, atteinte osseuse, cytopénie) de la MG de type 1.

La présentation clinique est très polymorphe ; les signes neurologiques sont variables : ophtalmoplégie horizontale supranucléaire, épilepsie myoclonique progressive, ataxie cérébelleuse, spasticité, démence et déficit cognitif de sévérité variable. Il existe également un retard de croissance ou un retard pubertaire, une splénomégalie et une hépatomégalie, une atteinte osseuse (déformations, fractures, infarctus osseux, ostéonécroses aseptiques). L'atteinte pulmonaire, rénale et cardiaque sont plus rares. La pancytopénie est fréquente (thrombopénie anémie, leuconéutropénie) ; une hypergammaglobulinémie polyclonale ou une gammopathie monoclonale sont parfois notées.

La transmission est autosomique récessive.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une activité enzymatique déficitaire de la glucocérébrosidase dans les leucocytes circulants.

Le traitement enzymatique de substitution (imiglucérase, vélaglucérase, taliglucérase alpha, perfusion IV de 60 à 90 min, à l'hôpital ou à domicile, tous les 15 jours) semble ralentir l'évolution de l'atteinte neurologique et est efficace sur l'atteinte systémique.

Pour en savoir plus

► Orphanet :

- [Fiche Maladie](#)
- [Fiche tout public](#)

► [CETG / MALADIE DE GAUCHER : Comité d'évaluation du traitement de la maladie de gaucher](#)

► [PNDS 2015](#)

Menu	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Précautions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

MG de type 3, Maladie de Gaucher cérébrale juvénile, maladie de Gaucher cérébrale de l'adulte, maladie de Gaucher neuronopathique chronique, maladie de Gaucher neuronopathique subaiguë.

Mécanismes

Déficit en glucocérébrosidase, autosomique et récessif ;
Forme neurologique subaiguë de la maladie de Gaucher (maladie de surcharge lysosomale).

Risques particuliers en urgence

Convulsions ;
Pancytopénie ;
Douleurs osseuses (infarctus osseux) ;
Réaction allergique à l'enzymothérapie substitutive.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Traitement enzymatique substitutif : imiglucérase, vélaglucérase, taliglucérase alpha (perf).

Pièges

Complications sans spécificité.

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Pas de particularité pour la prise en charge des complications (traitements anticonvulsivants, traitements antalgiques...).

Pas de nécessité d'admission d'emblée dans un centre spécialisé.

Tenir compte de l'atteinte plaquettaire fréquente (thrombopénie, thrombopathie).

En savoir plus

[Centre national de référence des maladies lysosomales](#) - Site coordonnateur -1

Dr Nadia Belmatoug - Service de Médecine interne - CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Beaujon – 100, boulevard du Général-Leclerc - 92110 Clichy

[Fiches Orphanet Urgences](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence

▶ Situation d'urgence 1 : crises neurologiques

Crises convulsives
(myoclonies, crises cloniques, toniques ou tonico-cloniques, état de mal épileptique)
Ataxie cérébelleuse

▶ Situation d'urgence 2 : crises douloureuses osseuses aiguës

Douleurs osseuses (« crises osseuses ») intenses
Ostéonécrose (tête fémorale surtout)
Infarctus osseux
Fractures

▶ Situation d'urgence 3 : manifestations viscérales aiguës

Thrombopénie
Anémie
Leucopénie

▶ Situation d'urgence 4 : effets secondaires des traitements

Réactions à la perfusion (fièvre, frissons, douleurs abdominales, diarrhées, douleurs diffuses ou des membres, céphalées, prurit, éruption, difficultés respiratoires, hypotension, voire exceptionnel choc anaphylactique...)

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

La carte de soins et d'urgence doit être recherchée et consultée si le patient en possède une.

L'accompagnement du patient (mineur et majeur) par son aidant familial/proche aidant (parent/curateur/tuteur) tout le long de son parcours aux urgences est fortement souhaitable afin d'éviter une exacerbation de son anxiété et des complications pouvant en découler

Certains traitements ne sont pas disponibles partout et leur délivrance peut être compliquée, notamment en période de garde (antiépileptiques, par exemple).

Il est donc important de demander au patient ou aux aidants familiaux / proches aidants d'apporter le traitement en cas de consultation d'urgence.

► Situation d'urgence 1 : crises convulsives

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

Myoclonies, crises cloniques, toniques ou tonico-cloniques, état de mal épileptique...

▪ Évaluer la gravité

Conscience (Score de Glasgow / Glasgow Coma Scale) :

- Déficit neurologique ;
- État de mal épileptique (EME) défini par :
 - crise comitiale > 5 min
 - ou 2 crises sans reprise de conscience entre les deux.

L'hospitalisation en réanimation ou en unité de soins continus (USC) est indiquée en cas d'EME réfractaire, d'altération de la vigilance, ou en cas de défaillance d'organe associée.

▪ Explorations en urgence

- Scanner cérébral ou IRM (si premier épisode convulsif ou trouble de la conscience persistant ou déficit neurologique postcritique) ;
- EEG (en urgence si doute sur un EME ou crises infracliniques).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA) ;
- Saturation pulsée en oxygène (SpO₂), fréquence respiratoire (FR) ;
- Conscience (Score de Glasgow / Glasgow Coma Scale).

▪ Mesures symptomatiques

- Position latérale de sécurité ;
- Ne rien introduire dans la bouche du patient ;
- O₂ 15L/min masque haute concentration ;
- Compter 5 minutes : pose d'une voie veineuse périphérique et préparation d'une benzodiazépine injectable ;
- Si les clonies persistent :
 - chez l'adulte : clonazépan 0,015 mg/kg IVD soit 1 mg pour un patient de 65 kg (diminuer les doses patients > 75 ans) ;
 - chez l'enfant : 0,5 mg/kg diazépam voie rectale (maximum 10 mg) ou midazolam buccal 0,3 mg/kg (maximum 10 mg).
- Dans la grande majorité des cas, la crise cède.

▪ Traitements spécifiques

- À discuter avec le neurologue ou le médecin référent du patient.

► Situation d'urgence 2 : crise douloureuse osseuse / ostéonécrose - infarctus osseux ou fracture

L'ostéonécrose de la tête fémorale est la plus fréquente, mais n'importe quelle épiphyse peut être concernée.

Les infarctus osseux sont très fréquents et parfois hyperalgiques.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Crise douloureuse brutale avec impotence fonctionnelle ;
- Pas de facteur déclenchant.

▪ Évaluer la gravité

- Crise hyperalgique ;
- Compression médullaire liée à un tassement vertébral.

▪ Explorations en urgence

- Radiographie de la zone douloureuse (ostéonécrose, fracture ou infarctus osseux qui peuvent concerner toute zone du squelette, les sites hématopoïétiques semblant plus souvent atteints : diaphyses fémorale, humérale, tibiale, os plats...) ;
- Si radiographie normale, IRM (ou scanner) de la zone douloureuse.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- EVA douleur ;
- PA, FC, FR, conscience.

▪ Mesures symptomatiques

- Mise en décharge (ostéonécrose fémorale) ;
- Antalgiques, adaptés à l'intensité douloureuse évaluée selon les bonnes pratiques
- Morphiniques si nécessaire à débiter sur le lieu de l'urgence ;
- Avis d'un chirurgien orthopédiste parfois nécessaire si ostéonécrose fémorale ;
- Avis du neurochirurgien si compression médullaire ;
- Précautions en cas de thrombopénie, si une intervention chirurgicale est programmée.

► Situation d'urgence 3 : manifestations viscérales aiguës

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic : syndrome hémorragique

- Asthénie ;
- Pâleur cutanéomuqueuse avec ictère ou subictère ;
- Lipoythymie, malaise ;
- Tachycardie ;
- Dyspnée ;
- Signes hémorragiques divers (hématémèse, hémoptysie, ménométrorragie, épistaxis...);
- Hyper ou hypothermie avec mauvaise tolérance hémodynamique.

▪ Évaluer la gravité

- Signes de choc (hémodynamique ou septique).

▪ Explorations en urgence

- Biologie : NFS-P, CRP, procalcitonine (PCT), lactates, bilan hépatique, groupe sanguin - hémostase ;
Tenir compte de la thrombopénie (fréquente) parfois accompagnée d'une thrombopathie ou d'autres troubles de la coagulation qui sont cependant moins bien décrits. S'aider du temps d'occlusion plaquettaire (sur PFA-100®) plutôt que du temps de saignement ;
- Hémocultures, ECBU ;
- Gazométrie artérielle si nécessaire, en fonction de la saturation en oxygène ;
- Agglutinines irrégulières (RAI) ;
- Radiographie du thorax ;
- ECG ;
- Echocardiographie cardiaque / abdominale ;
- Tomodensitométrie thoraco-abdo-pelvienne/ IRM (selon les signes d'appel).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- PA, FC, FR, saturation pulsée en oxygène (SpO₂) ;
- Courbe thermique ;
- Conscience (Score de Glasgow / Glasgow Coma Scale) ;
- Voies aériennes, signes respiratoires ;
- Abondance et évolutivité d'une hémorragie extériorisée (ménométrorragies, épistaxis etc.) ou interne (cérébro-méningée, abdominale : examen clinique minutieux).

■ Mesures symptomatiques

- Voie d'abord veineuse, restaurer l'hémodynamique et assurer une ventilation efficace ;
- Transfusion : concentré globulaire en cas d'intolérance clinique ou à titre, systématique si taux d'hémoglobine < 7 g/dl ;
- Transfusion plaquettaire si nécessaire ;
- Oxygénothérapie si besoin ;
- Si signes de mauvaise tolérance hémodynamique : prise en charge en réanimation ou USI.

■ Traitements spécifiques

- Après stabilisation hémodynamique, prendre contact avec le médecin référent pour discuter de l'initiation ou poursuite de l'enzymothérapie substitutive.

► Situation d'urgence 4 : effets secondaires des traitements

Enzymothérapie substitutive (traitement de référence) :

Imiglucérase, vélaglucérase, taliglucérase alpha, en perfusion IV de 60 à 90 min, à l'hôpital ou à domicile, tous les 15 jours.

Rarement, réactions allergiques avec fièvre, frissons, douleurs abdominales, diarrhées, douleurs diffuses ou des membres, céphalées, prurit, éruption, difficultés respiratoires, hypotension, voire exceptionnel choc anaphylactique...

L'arrêt de la perfusion est impératif.

Un traitement symptomatique par antihistaminiques / corticoïdes / paracétamol peut être administré. L'utilisation de l'adrénaline n'est pas contre-indiquée.

[Recommandations de la SFMU.](#)

Une déclaration d'effets indésirables est à effectuer auprès du Centre régional de pharmacovigilance (CRPV).

Un dosage d'anticorps anti-enzyme recombinante est souhaitable, mais ne sera pas effectué dans le cadre de l'urgence (prendre contact avec le référent prenant en charge le patient).

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- Une prise en charge dans le centre de référence où est suivi le patient n'est pas obligatoire. Un contact auprès du médecin référent peut être pris en dehors de la situation urgente.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

▪ Quand transporter ?

- Si signes de gravité décrits par le patient, sans spécificité particulière pour la MG.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.
- En rappel, la nécessité que le patient (y compris s'il est majeur) puisse être accompagné par son aidant familial/proche-aidant (parent/curateur/tuteur) afin de diminuer son stress.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Il n'y a pas de spécificité pour la MG type 3 ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Aucune interaction médicamenteuse n'est rapportée avec les traitements de la MG de type 3.

Précautions anesthésiques

- Tenir compte de la thrombopénie (fréquente) parfois accompagnée d'une thrombopathie ou d'autres troubles de la coagulation qui sont cependant moins bien décrits ;
- S'aider du temps d'occlusion plaquettaire (sur PFA-100®) plutôt que du temps de saignement ;
- Il peut être nécessaire d'effectuer une transfusion plaquettaire.

[OrphanAnesthesia recommandations for patients suffering from Gaucher disease](#)

Mesures préventives

Vaccination antipneumococcique si splénectomie.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Faciliter/favoriser la présence de l'aidant familial/proche-aidant au chevet du malade et tenir compte des indications fournies par ceux-ci dans les habitudes/rituels pouvant favoriser une meilleure communication et coopération du patient.

Aucune mesure complémentaire (notamment pas de régime particulier, pas de nécessité d'isolement) n'est à envisager dans le cadre des urgences rencontrées au cours de la MG de type 3.

Le traitement habituel du patient par enzymothérapie substitutive peut être suspendu temporairement après avis auprès du médecin référent du patient.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

La maladie de Gaucher est de transmission autosomique récessive.

Il n'existe pas, à ce jour, de cas publié de transmission de la maladie, par la transplantation d'organes solides et/ou de tissus.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

L'évolution de la MG 3 peut être émaillée de :

- Syndrome hémorragique : lié à la sévérité de la thrombopénie, et/ou un certain degré de thrombopathie et/ou à des troubles de la coagulation.
- Complications osseuses : les atteintes osseuses peuvent survenir à n'importe quel moment du suivi, y compris mais plus rarement chez les patients traités.
- Dysglobulinémies : association fréquente à une hypergammaglobulinémie polyclonale, voire à une gammopathie monoclonale de type MGUS.
- Affections malignes : des études de cas, puis de cohortes ont mis en évidence une augmentation du risque de survenue d'hémopathies principalement lymphoïdes : myélome et lymphomes, de cancers notamment de carcinome hépatocellulaire et rénal.
- Quelques cas de mélanomes ont été décrits. Une recherche de ce type d'antécédent médical, ainsi qu'un examen du corps soigneux doivent donc être réalisés avant tout prélèvement.
- Manifestations neurologiques : ophtalmoplégie horizontale, crises convulsives, ataxie, déficit cognitif de sévérité variable, syndrome parkinsonien.
- Les patients splénectomisés sont exposés aux complications spécifiques de la splénectomie (risque infectieux, thrombotique, carcinologique) par augmentation du risque d'événements osseux, de fibrose hépatique, voire de cirrhose, de carcinome hépatique et d'HTAP.
- Les traitements ne comportent pas d'effets adverses majeurs.

► Don d'organes

À discuter en fonction de l'évaluation rigoureuse clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

La décision de greffe repose sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques) :

Au niveau abdominal :

- **Le foie** peut être le siège d'une cirrhose avec hypertension portale, voire d'une fibrose. Il existe un risque évolutif de carcinome hépato-cellulaire supérieur à celui de la population générale.
Le foie ne peut être proposé qu'après avoir éliminé une pathologie néoplasique et après une évaluation soigneuse.
- **L'intestin grêle et le pancréas** sont parfois très infiltrés. Il existe un risque majoré de cancer du pancréas par rapport à la population générale.
Le pancréas ne peut être proposé qu'après avoir éliminé une pathologie néoplasique et après une évaluation soigneuse.
- **Le rein** ne peut être proposé qu'après avoir éliminé une pathologie néoplasique et après une évaluation soigneuse à la recherche d'un éventuel syndrome néphrotique ou d'une insuffisance rénale.

Au niveau thoracique :

- **Le cœur** : des cas de péricardites constrictives ou hémorragiques, infiltrations myocardiques et calcifications valvulaires ont été décrits.
Le cœur ne peut être proposé qu'après évaluation échographique soigneuse et après avoir éliminé toute pathologie néoplasique.
- **Les poumons** : le risque de pneumopathie interstitielle et/ou d'HTAP contre-indique le prélèvement.

► Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle rigoureuse, le don de certains tissus est possible dans de rares cas.

Le don de tous les tissus est contre-indiqué en cas de syndrome Parkinsonien ou de maladie de Parkinson associés.

Quelques cas de mélanomes ont été décrits : un examen du corps soigneux doit être réalisé avant tout prélèvement de tissus ;

Le prélèvement osseux est contre-indiqué dans la MG quel que soit le type : atteintes lytiques possibles.

Le prélèvement de cornée est contre-indiqué dans la MG quel que soit le type : opacités cornéennes possibles.

Le prélèvement d'épiderme est possible, une pigmentation brun jaune de la peau (visage et tibias) a été décrite.

Les prélèvements de vaisseaux et de valves cardiaques sont envisageables.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies lysosomales

Dr Nadia Belmatoug

Service de Médecine interne
CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Beaujon
100, boulevard du Général-Leclerc - 92110 Clichy

Tél. : 01 40 87 52 86

Fax : 01 40 87 44 34

Tél. : 06 47 76 78 20

Autres centres de référence ou de compétence

[Filière G2M](#)

[CETL](#)

[HAS 2015 : annexe p 58](#)

Filière de santé maladies rares : G2M

Maladies héréditaires du métabolisme
CETL / Comité d'évaluation du traitement des maladies Lysosomales

www.filiere-g2m.fr

cetl.net



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA): numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- [Maladie de Gaucher : protocole national de soins et de diagnostic. 2007 et actualisation 2015.](#)
- *Cox TM: Gaucher disease: clinical profile and therapeutic developments. **Biologics** 2010, 4:299-313.*
- *Int. J. Mol. Sci.* 2017, 18(2), 441;
[A Review of Gaucher Disease Pathophysiology, Clinical Presentation and Treatments](#) by Jérôme Stirnemann, Nadia Belmatoug, Fabrice Camou, Christine Serratrice, Roseline Froissart, Catherine Caillaud, Thierry Levade, Leonardo Astudillo, Jacques Serratrice, Anaïs Brassier, Christian Rose, Thierry Billette de Villemeur, Marc G. Berger.
- *Rev Med Interne.* 2019 May;40(5):313-322. doi: 10.1016/j.revmed.2018.11.012. Epub 2019 Jan 11. Nguyen Y, Stirnemann J, Belmatoug N. Gaucher disease: A review
- [Neurological effects of glucocerebrosidase gene mutations.](#) Mullin S, Hughes D, Mehta A, Schapira AHV. *Eur J Neurol.* 2019 Mar;26(3):388-e29. doi: 10.1111/ene.13837. Epub 2018 Dec 13. Review.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Nadia Belmatoug

Centre national de référence pour les maladies lysosomiales
Service de Médecine interne - CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Beaujon
100, boulevard du Général-Leclerc - 92110 Clichy

Professeur Marc G. Berger

Hématologie Biologique/Immunologie - CHU Estaing - 63000 Clermont-Ferrand

Docteur Samia Pichard

Centre de référence maladies héréditaires du métabolisme
Hôpital Necker - 149, rue de Sèvres - 75015 Paris

Docteur Anaïs Brassier

Centre de référence maladies héréditaires du métabolisme
Hôpital Necker – 149, rue de Sèvres - 75015 Paris

En collaboration avec :

- La Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
Chef de Service Adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Docteur Mathieu Oberlin** : médecin urgentiste - Structure des urgences - Hôpitaux universitaires de Strasbourg - 1, place de l'hôpital - 67000 Strasbourg

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - Assistance publique-Hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'Association de patients : Vaincre les maladies lysosomales (VML)

Mme Delphine Genevaz : 2 Ter, avenue de France - 91300 Massy

www.vml-asso.org/

Date de réalisation : 09/07/2020

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque » selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.