



Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM)
122, Avenue de Grammont 37 000 Tours
Tel - Fax: 02 47 64 24 70 E-mail : mim i267@mumericable.fr
Directeur de la publication : Michelle Gonsalves
<http://www.orpha.net/nestasso/FLAM/>



SOMMAIRE

Pages 1- 2 :

Des patientes...aux patientes :

- Mes chylothorax

Pages 2-5 :

Vie de l'association :

- Concert LAM du rock
- Chorale
- Marche
- Réunions psy
- Réunion de patientes

Page 6 :

- Adhésion FMO
- Lamposium /SMILES
- Réunion LAM Action

Page 6- 9:

Informations médicales

- Survie....et LAM (Dr Johnson)
- LAM et voyages en avion (Dr Lazor)

Le mot de la présidente

Vous avez pu constater que le FLAM Infos de fin avril 2005 n'est pas paru, faute de temps et de rédacteurs. Ceci nous montre à quel point le fonctionnement d'une petite association comme FLAM est fragile et il suffit que une ou deux personnes soient momentanément indisponibles pour que les retards s'accumulent, il est donc indispensable que le plus de membres possible s'investissent vraiment dans FLAM.

Vous pourrez constater que pendant cette période nous n'avons néanmoins pas chômé puisque nous avons participé à l'organisation de trois manifestations au profit de l'association, je suis allée à la réunion de la LAM Foundation et à celle de LAM Action, et accessoirement j'ai déménagé en emmenant avec moi le siège de FLAM !

Je souhaite à tous nos lecteurs un très bon été, plein de soleil et de repos.

A bientôt !

MONEY

Merci de penser à régler votre cotisation 2005 si ce n'est déjà fait et à solliciter de généreux donateurs autour de vous.

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

MES CHYLOTHORAX

Après avoir vécu six ans en très bonne santé malgré la LAM, le 4 août 2004 tout a changé. Pendant quelques jours je me suis sentie de plus en plus essoufflée. Je suis allée chez ma généraliste - qui est aussi radiologue - elle a fait une radio des poumons et elle a soupçonné une embolie pulmonaire. Je suis allée directement à l'hôpital de Cahors où le pneumologue m'attendait. Pendant qu'il regardait la radio je lui ai dit que j'étais atteinte de la LAM. Sa réponse fut « qui vous a dit ça, Madame ?? » d'un ton très condescendant. Ceci dit, après avoir lu mon dossier il a décidé de m'envoyer le lendemain matin directement au CHU Larrey à Toulouse où je suis suivie.

Là, les médecins m'ont fait une scintigraphie pour confirmer une embolie pulmonaire. Les résultats étaient négatifs. Après plusieurs radios, une ponction a été faite et un litre de chyle a été enlevé, ce qui a confirmé un chylothorax côté gauche. Je suis restée trois jours à l'hôpital.

En rentrant chez moi, j'ai cru que le problème était résolu. Malheureusement quatre jours plus tard, je me suis sentie encore une fois de plus en plus essoufflée.

DES PATIENTES PARLENT AUX PATIENTES

Une radio chez ma généraliste a confirmé un chylothorax beaucoup plus important.

Ce jour fut suivi par presque cinq mois pendant lesquels je suis allée à l'hôpital pour une ponction toutes les semaines, au total 21 ponctions, qui sont devenues de plus en plus importantes jusqu'à 2,8 litres de chyle à enlever chaque semaine. Après trois semaines, j'ai commencé un traitement par Octréotide® et Décapeptyl®. Je me suis fait deux fois par jour une injection d'Octréotide®. Avec autant de ponctions et un régime strict très pauvre en matières grasses, j'ai perdu 10 kilos. Je suis devenue très fatiguée parce que le chyle contient beaucoup de protéines et de minéraux.

Entre les ponctions, j'étais essoufflée le poumon n'étant pas regonflé complètement.

Les médecins ont discuté beaucoup entre eux et avec moi. Un scanner thoracique et abdominal a été fait en essayant de trouver d'où venait le chyle. Il a été décidé de faire une lymphographie pour voir si une ligature du canal thoracique serait efficace.

La lymphographie a eu lieu le 6 décembre 2004. Ce n'est pas douloureux mais c'est très long - plus de sept heures dans mon cas. Le résultat a montré qu'une ligature du canal thoracique ne serait pas utile parce que la fuite se trouvait dans la plèvre et non dans ce canal.

Finalement, une symphyse avec du nitrate d'argent a été faite le 17 décembre. J'ai passé trois jours en soins intensifs et puis huit jours dans une chambre. J'avais deux drains, le premier a été enlevé après six jours et le deuxième après dix jours. Petit à petit, le poumon s'est regonflé et a repris sa place. Il restait un petit peu de chyle

mais, soit cela va se résorber, soit je peux vivre avec.

J'étais hospitalisée pour Noël, mais le chirurgien et toutes les infirmières étaient très, très gentils, et la diététicienne m'apportait des repas de chez elle parce que les repas sans matières grasses étaient très fades. Toute l'équipe était formidable et ce n'était pas si mal que ça.

En rentrant chez moi, je me suis reposée beaucoup pendant le premier mois. Le kiné m'a dit qu'il fallait quand même marcher pour me remuscler et retrouver le souffle. Maintenant j'ai recommencé à vivre presque normalement. Je ne sens pas ma respiration tout à fait comme avant mais je respire bien. Mes visites de contrôle à l'hôpital se sont bien passées et les médecins sont très contents des radios. Depuis trois semaines, je ne m'injecte plus d'Octréotide® - un grand soulagement ! En revanche, je continue le traitement hormonal, le Décapeptyl® pour le moment.

Je pense que je dois croire que c'était un stade de ma maladie et non pas qu'elle se soit forcément aggravée. Je vais quand même faire attention à ne pas porter des poids lourds ou à ne pas faire des efforts trop grands.

Le 15 février prochain, je vais à Toulouse voir mon pneumologue et je vais lui demander si je peux recommencer à monter à cheval parce que ce sera quand je me trouverai sur un petit chemin dans la forêt à cheval que je vais me sentir vraiment guérie !!!!

Lizzie BREWARD

NDLR Lizzie est remontée à cheval depuis et tout va bien.....

Deux patientes adhérentes de FLAM nous ont quittés en mars 2005, Madame José HIRAUX-DAUTREMEPUIS et Madame Monique PACAUD. José est décédée à Lyon le 24 mars et Monique est décédée à St Germain en Laye le 3 mars. J'avais eu des échanges téléphoniques réguliers et très chaleureux avec toutes deux

puis leur adhésion en 2004, alors que leur état de santé était très préoccupant.

Nous partageons l'immense tristesse des familles et des proches de ces deux femmes victimes de la maladie.

MG

VIE DE L'ASSOCIATION

Depuis la parution du dernier FLAM Infos fin janvier 2005, trois manifestations ont été organisées au profit de FLAM. Ces trois manifestations ont remporté un succès indéniable, nous permettant de récolter des fonds pour un montant non négligeable et de faire connaître un peu plus la maladie autour de nous.

Nous vous encourageons vivement à organiser dans vos différentes régions de tels événements sans lesquels FLAM ne pourrait pas survivre. Cela demande un peu de temps et d'énergie certes, mais surtout une sincère motivation. Nous sommes à votre disposition pour vous aider et vous faire bénéficier de notre modeste expérience.

VIE DE L'ASSOCIATION

CONCERT LAM DU ROCK le 10 février 2005

Après LAM du jazz, LAM du rock... Comme l'an dernier un groupe d'étudiants de l'IUT Gestion des Administrations et des Entreprises de Tours a organisé à notre profit un concert dans une salle du Vieux Tours très prisée des étudiants (les Trois Orfèvres). Ce concert a remporté un vif succès, la salle était pleine à craquer et l'ambiance très rock and roll ! Merci à ces cinq étudiants à qui nous souhaitons bonne chance pour la suite.



CHORALE « L'ASSOCIATION » le 12 mars 2005 à PARIS

Après bien des difficultés administratives, la chorale « l'Association » s'est produite à Paris, place St Germain des Prés, donc dans un lieu très connu. Malheureusement, le temps n'a pas été de la partie et le froid était vif. Malgré cela les chanteurs, de par leur enthousiasme et leur répertoire très attrayant, ont réussi à entraîner l'adhésion des passants qui nous ont écoutés et ont pu lire nos affiches sur la LAM et sur FLAM. Certains ont même chanté avec nous. Un grand merci à tous ceux qui se sont impliqués dans ce projet. Obtenir l'autorisation de chanter sur la voie publique à Paris n'est pas une mince affaire, mais le résultat en valait la peine.



VIE DE L'ASSOCIATION

MARCHE AVEC « LA GODASSE » le 24 avril 2005.



Le 24 avril 2005 a eu lieu à St Pierre des Corps la marche organisée à notre profit par le club de marche tourangeau « La Godasse. » Cette manifestation a elle aussi été un succès total. Malgré le temps gris et humide, une centaine de personnes sont venues prendre un peu d'exercice sur les bords de la Loire. Ce qui nous a permis de faire connaître la maladie aux marcheurs présents qui se sont montrés très intéressés, fait assez rare pour être souligné ! De plus, la Nouvelle République (le quotidien local) a publié cinq articles au sujet de cette marche, dont l'un intitulé joliment « Une marche pour la Flam de l'espoir ».

Nous remercions bien sincèrement Cécile FALQUET (atteinte de LAM) et son époux Jean, ainsi que les dirigeants et les marcheurs de « La Godasse » pour leur implication et pour tout le mal qu'ils se sont donnés pour que cette journée soit une réussite. Une telle solidarité fait chaud au cœur.

REUNIONS « PSY »

Deux réunions animées par Florence CLAVEL et Stéphane VAGNARELLI (tous deux psychologues travaillant dans un service de pneumologie) ont eu lieu à Paris les 12 mars et 23 avril 2005. Le but de ces réunions est de permettre des échanges sur le vécu de la lymphangioliomyomatose afin de nous aider, ainsi que nos proches, à mieux vivre la maladie. Il ne s'agit en aucun cas de thérapie individuelle, mais de rencontres animées par des professionnels.

La prochaine réunion est prévue pour le 17 septembre 2005 à l'hôpital Cochin à Paris. Il serait souhaitable que le nombre de participants (patients et proches) ne dépasse pas 12 et que le même groupe se retrouve pendant deux ou trois réunions consécutives de façon à effectuer un travail suivi. Le thème de cette série de réunions est libre, elles s'articuleront en fonction des besoins qui seront exprimés.

Un coupon-réponse vous sera envoyé fin août 2005. Si vous êtes intéressée, notez bien la date d'ores et déjà dans vos tablettes, la période de la rentrée de septembre est souvent très prise.



Florence et Stéphane

VIE DE L'ASSOCIATION

Témoignage de Catherine LUMET sur la réunion « psy » du 12 mars 2005

J'ai été satisfaite d'entendre autour de la table des femmes atteintes de la même maladie que moi, chacune a expliqué ses symptômes différemment. Les psychologues se sont présentés et nous ont rassurés, la principale chose c'est d'écouter les autres (à condition d'écouter), attention ! Ce n'est pas toujours mon cas.

J'aimerais que d'autres femmes, de plusieurs régions nous rejoignent autour de la table, je suis persuadée que d'autres femmes aimeraient parler, expliquer les fameux examens passés et repassés avec les hésitations des médecins. Je cherche mes mots pour dire que c'est très important de se libérer, de trouver un soulagement en parlant, en présence de personnes atteintes de la maladie.....

Témoignage d'Annie SIMON sur cette même réunion

Nous étions une dizaine de participants ainsi que Florence CLAVEL et Stéphane VAGNARELLI, psychologues. La réunion s'est déroulée très simplement. Nous nous sommes présentés mutuellement. Puis chacun d'entre nous a donné, par écrit, 3 sujets sur lesquels il voulait discuter. Ces mots ont été ensuite classés par thèmes. Le thème abordé lors de la prochaine réunion (*le 23 avril 2005*) sera " la relation aux autres ".

REUNION DE PATIENTES DU 4 JUIN 2005 A TOURS

Notre réunion annuelle de patientes a eu lieu à Tours le 4 juin 2005. Un compte-rendu succinct sera envoyé à chaque patiente adhérente.

Nous étions 25 participants et comme d'habitude, la réunion s'est déroulée dans un climat agréable et sympathique. Nous avons accueilli avec plaisir quelques «nouvelles» et retrouvé avec joie les « anciennes ». La journée s'est achevée par un repas très convivial et détendu !

Nous étions légèrement moins nombreux que l'an dernier à Arcachon, ce qui est dommage. Peut-être la date retenue (juin) était-elle mal choisie. A l'avenir nous éviterons les mois de mai et juin et nous allons sans doute déterminer un samedi fixe chaque année, de façon à ce que toute personne intéressée puisse prendre ses dispositions à l'avance pour être présente.



Des échanges conviviaux



Une assistance attentive



Photo de Famille

MALADIES RARES

FLAM a adhéré récemment à la Fédération des Maladies Orphelines (FMO) qui regroupe un certain nombre d'associations telle la nôtre. Nous sommes déjà adhérents de l'Alliance Maladies Rares, mais ce n'est nullement incompatible. Ces deux fédérations poursuivent le même but avec des moyens d'action un peu différents.

Nous avons participé à la journée des Nez Rouges à Paris le 18 juin dernier. Le but de cette journée est de faire connaître la FMO et les maladies orphelines. Les diverses associations présentes disposaient d'un petit stand où il était possible d'installer affiches et documentation. Ce fut une journée fort sympathique et nous remercions les adhérents de FLAM qui se sont déplacés pour l'occasion.

LA LAM A L'ETRANGER

Le LAMPOSIUM / ESSAI SMILES

Comme l'an dernier, j'ai assisté à la réunion annuelle de l'association américaine LAM Foundation à Cincinnati du 8 au 10 avril 2005. Cette année encore le week-end fut très instructif pour moi et j'ai pu apprécier l'intérêt porté à notre maladie par un grand nombre de médecins aux Etats-Unis. Cette réunion a marqué le 10^{ème} anniversaire de la LAM Foundation, et le bilan de ces dix années est impressionnant. Hommage doit être rendu à Sue Byrnes, sa fondatrice, pour son énergie et sa volonté inaltérables.

Le point principal évoqué à Cincinnati par le Dr Frank McCormack fut évidemment l'essai SMILES dont nous vous parlons depuis un certain temps déjà. Le but de cet essai est de déterminer si le Sirolimus améliore la fonction respiratoire des patientes atteintes de LAM. SMILES devait démarrer à Cincinnati au début de cet été, mais il semble que cela soit reporté à une date ultérieure, en principe avant fin 2005.

Quelques autres pays dont la France doivent participer à cet essai international. Les patientes seront contactées directement par les médecins responsables de l'essai en France et nous publierons l'information dès qu'elle sera disponible. Patience !

REUNION ANNUELLE DE LAM ACTION

Cette réunion s'est tenue à Nottingham le 11 juin 2005 et j'y ai assisté pour la troisième année consécutive. C'est toujours un plaisir de retrouver de vieilles copines !

Le point principal évoqué fut l'essai dit « Rapa 1 » qui doit démarrer dans quatre centres en Grande Bretagne en juillet ou août 2005. Cet essai doit enrôler 30 patientes (15 atteintes de LAM et 15 de STB) et a pour but de mesurer l'effet du Sirolimus sur la taille des AML rénaux. L'essai en cours à Cincinnati semble donner des résultats encourageants.

INFORMATIONS MEDICALES

RECHERCHE RECENTE

Lucy Falconer interview le Dr Simon Johnson à propos de son étude " *Survie et handicap chez des patientes atteintes de LAM au Royaume-Uni* " publiée récemment dans la revue Thorax (1).

Dans cette étude, le Dr Simon Johnson, le Pr Anne Tattersfield et certains de leurs confrères de l'hôpital de Nottingham ont étudié la progression de la LAM chez 57 patientes au Royaume-Uni afin d'obtenir des données pouvant être utiles pour conseiller les patientes et les médecins au cours de l'évolution de la maladie.

1) Pourquoi avoir choisi ce sujet pour votre étude ?

Nous sommes conscients du manque d'informa-

tions solides sur la rapidité de la progression de la maladie et sur l'espérance de vie des patientes nouvellement diagnostiquées. Dans le passé, le pronostic souvent très sombre donné aux patientes était fondé sur des études ne portant que sur un petit nombre de cas. Nous avons souhaité améliorer cette situation en fournissant des données plus récentes et plus représentatives afin de donner aux patientes et à leur médecin de meilleurs conseils. Dans cette étude, nous avons examiné le taux de survie et la rapidité de la progression des symptômes chez les patientes atteintes de LAM inscrites sur le registre du Royaume-Uni.

2) Qu'avez-vous appris concernant le taux de survie chez les patientes au Royaume-Uni ?

Dans cette étude, nous avons constaté que 10 ans après l'apparition des premiers symptômes 90%

des patientes étaient toujours en vie. Nous avons également constaté qu'un nombre significatif d'entre elles étaient toujours en vie 20 ans ou plus après l'apparition de ces premiers symptômes. Ceci signifie que le taux de survie est meilleur que celui mentionné dans d'autres articles, bien que nos chiffres incluent les patientes ayant eu recours à une transplantation pulmonaire, ce que certaines études plus anciennes ne faisaient pas.

Je dois souligner que la meilleure façon d'effectuer une telle étude est de répertorier dans une zone géographique très étendue les patientes venant d'être diagnostiquées et de les suivre régulièrement pendant toute l'évolution de la maladie. Les résultats de ce genre d'études ne seront pas disponibles avant plusieurs années. Notre étude qui porte sur des patientes diagnostiquées il y a quelques années seulement est plus sujette à caution. Néanmoins, nous pensons que nos conclusions fournissent les données sur le taux de survie des patientes les plus précises actuellement disponibles.

3) Beaucoup de patientes se sont entendu annoncer un pronostic très sombre tel que 10 ans seulement d'espérance de vie. D'après votre étude, que diriez-vous à une patiente nouvellement diagnostiquée à propos de ses chances de survie ?

Il est toujours très difficile d'énoncer un pronostic pour une patiente donnée, car certaines patientes peuvent vivre très longtemps avec une maladie qui évolue très lentement. Il existe cependant un petit pourcentage de patientes chez qui la LAM va progresser rapidement. Les estimations initiales très sombres étaient probablement fondées sur un petit nombre de cas très sévères. C'est pourquoi l'on a annoncé aux patientes une survie vraisemblable de 4 à 10 ans. Bien qu'il ne soit pas encore possible de prévoir la rapidité de la progression de la maladie chez telle patiente, notre étude suggère que la plupart des patientes vivront plus de 10 ans et dans beaucoup de cas plus de 20 ans.

L'une des questions majeures concernant la LAM actuellement est de prévoir pour quelles patientes la progression sera lente et pour quelles autres elle sera rapide.

4) Beaucoup de vos conclusions sur la progression de la maladie sont fondées sur « le chiffre 3 de l'é-

chelle d'essoufflement MRC ». Pouvez-vous nous expliquer ce que cela signifie ?

Pour mener à bien cette étude nous avons eu besoin d'un index simple de symptômes qui reflétait la capacité pour une patiente de faire de l'exercice. Nous avons utilisé une échelle reconnue appelée « échelle d'essoufflement MRC » et nous avons constaté que la plupart des patientes se plaçaient au rang n°3 de cette échelle, ce qui signifie qu'elles sont plus essoufflées que leurs amies du même âge et qu'elles peuvent avoir besoin de s'arrêter à cause de leur essoufflement lorsqu'elle marchent à leur propre rythme sur terrain plat. Environ la moitié des patientes se trouveront à ce stade d'essoufflement 10 ans après l'apparition de leur premier symptôme. Cependant beaucoup d'entre elles seront moins essoufflées que cela, mais environ une sur dix sera trop essoufflée pour sortir de chez elle après ces 10 ans.

5) Vous avez étudié la relation entre la progression de la maladie et 6 variables : symptômes présents lors de la première consultation, usage de la pilule contraceptive, âge lors des premiers symptômes, tabagisme, grossesse et prise de progestérone. Pouvez-vous nous donner vos conclusions à ce sujet ?

Afin d'essayer de prévoir chez quelles patientes la LAM va progresser rapidement, nous avons étudié les facteurs dont nous pensons qu'ils ont une influence sur l'évolution de la LAM. Nous avons trouvé de légères différences chez les patientes qui avaient utilisé la pilule contraceptive et chez celles qui avaient fumé des cigarettes. Ce qui signifie qu'en moyenne, ces patientes ont vu leur essoufflement progresser plus rapidement que celles qui n'ont jamais pris la pilule contraceptive et chez celles qui n'ont jamais fumé de cigarettes. Cependant la relation n'était pas assez claire pour que nous soyons sûrs qu'il ne s'agissait pas d'un hasard. Les patientes qui ont été sous progestérone ont été plus vite essoufflées que celles qui ne l'ont pas été. Cependant, plutôt que de suggérer que la progestérone est mauvaise pour vous, nous pensons plutôt que les patientes dont l'état se détériorait plus rapidement étaient sous traitement à base de progestérone. Seulement un très petit nombre de patientes atteintes de LAM ont été enceintes. Cependant ces patientes semblent voir leur essoufflement progresser plus vite que les autres patientes. Mais il est difficile d'avoir une certitude à ce sujet étant donné le faible nombre de pa-

tientes concernées.

6) *Pendant quelque temps, il nous a été dit que la progestérone pouvait ne faire aucun bien, mais qu'en l'absence d'effets secondaires importants, cela ne faisait probablement aucun mal. Les conclusions de votre étude vous ont-elles amené à revoir votre position concernant le traitement de la LAM par la progestérone ?*

La progestérone n'a jamais fait l'objet d'étude systématique pour la LAM. Ceci ne peut se faire qu'en comparant un groupe de patientes sous progestérone avec un groupe placebo (une pilule ou une injection identique à la progestérone mais sans la molécule active) et en étudiant si la progestérone influe sur la vitesse de progression de la maladie. Ceci n'a jamais été fait et nous ne possédons que des données limitées qui ne concluent pas de manière certaine sur l'efficacité du traitement. Cependant c'est encore un traitement acceptable chez les patientes pour lesquelles la maladie progresse rapidement. Les résultats de la présente étude ne fournissent pas assez d'informations pour modifier la manière dont la progestérone est utilisée.

7) *D'après vos observations sur la grossesse et la progression de la maladie, votre conseil à une patiente qui souhaite avoir un enfant serait-il différent maintenant qu'il ne l'aurait été avant cette étude ?*

Cette étude a été faite sur un petit nombre de femmes ayant entrepris une grossesse. Nous avons montré auparavant que les patientes atteintes de LAM avaient plus de complications pendant leur grossesse (pneumothorax ou effusion pleurale). On

a également craint que la grossesse n'accélère la progression de la maladie. Nos données semblent confirmer ceci, cependant elles ont été établies d'après un petit nombre de cas et nous avons vu des patientes avec des grossesses sans complications. Chaque cas est différent et une grossesse doit être discutée avec votre propre médecin, dans l'idéal avant de devenir enceinte.

8) *De manière générale, diriez-vous que les résultats de cette étude représentent de bonnes nouvelles pour les patientes ?*

Je suis d'accord pour dire que les résultats de cette étude sont de bonnes nouvelles. Les chiffres de survie sont les meilleurs connus à ce jour et montrent que chez la majorité des patientes la maladie progresse plus lentement que ce qui avait été rapporté auparavant. Nous espérons que cette étude sera utile aux patientes atteintes de LAM et aux médecins qui veulent leur donner des indications sur leur pronostic.

1. Johnson SR, Whale CI, Hubbard RB, Lewis SA, Tattersfield AE. Survival and disease progression in UK patients with lymphangioliomyomatosis. Thorax 2004;59:800-3.

Nous remercions vivement Lucy pour son « interview » et le Dr Simon Johnson pour nous avoir permis de publier ce texte. Le texte intégral de l'étude est disponible en anglais au siège de l'association.

LAM ET VOYAGES EN AVION

A la suite de notre enquête effectuée dans le cadre d'EUROLAM, le Dr Lazor (Berne, Suisse) a bien voulu se charger de l'exploitation des questionnaires sur la Lam et les voyages en avion, un grand merci à lui. Voici ci-dessous ses premières conclusions qui ont été soumises pour communication au congrès de la société suisse de pneumologie, et à la réunion annuelle de la LAM Foundation (Cincinnati, avril 2005). Les résultats ont été également présentés par moi-même à la réunion de Nottingham. Merci à toutes celles d'entre vous qui ont pris la peine de remplir ce questionnaire.



1) Klinik und Poliklinik für Pneumologie, Inselspital, Bern, Switzerland; (2) Association France Lymphangioliomyomatose (FLAM), Tours, France; (3) LAM Action, Nottingham, United Kingdom, (4) Associazione Italiana Linfangioleiomiomatosi (AILAM), Catania, Italia; (5) LAM-Selbsthilfe Deutschland, Leipzig, Deutschland; (6) Division of Therapeutics, University Hospital, Nottingham, United Kingdom; (7) Division of Respiratory Medicine, City Hospital, Nottingham, United Kingdom; (8) Service de Pneumologie, Hôpital Louis Pradel, Université Claude Bernard, Lyon, France.

PNEUMOTHORAX LIES AUX VOYAGES AERIENS DANS LA LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE (LAM) PULMONAIRE : ENQUETE EUROPEENNE CHEZ 145 PATIENTES

Les voyages aériens pourraient augmenter le risque de pneumothorax dans la LAM, du fait des variations de pression atmosphérique durant le vol pouvant favoriser la rupture de kystes sous-pleuraux. Nous avons évalué rétrospectivement la relation entre les voyages aériens et les épisodes de pneumothorax chez 145 patientes atteintes de LAM. Les cas ont été recrutés par l'intermédiaire d'associations de patientes dans le cadre d'une initiative européenne (EUROLAM). Les données ont été collectées à l'aide de questionnaires remplis par les patientes. Ils comprenaient un relevé détaillé des épisodes de pneumothorax avec leurs dates et les traitements utilisés, ainsi qu'une liste exhaustive des voyages aériens effectués après l'apparition des premiers symptômes attribuables à la LAM. Un pneumothorax a été considéré comme lié à un vol lorsqu'il a été diagnostiqué par un médecin dans un délai de 30 jours après le vol. Les vols effectués après transplantation pulmonaire n'ont pas été retenus.

L'âge moyen (\pm écart-type) du diagnostic de LAM est de 42 ± 11 ans. 83/145 patientes (57%) ont eu au

moins un épisode de pneumothorax au cours de la maladie. 82/145 patientes (57%) ont voyagé en avion après l'apparition des premiers symptômes attribuables à la LAM. Elles ont rapporté un total de 668 vols (moyenne 8 ± 13 vols/patiente) pendant une période d'observation de 5 ± 7 ans. 23% de ces patientes ont rapporté un essoufflement et/ou des douleurs thoraciques pendant (16%) et/ou après (13%) le vol. Un pneumothorax diagnostiqué par un médecin dans un délai de 30 jours après le vol a été rapporté chez 7/82 (8%) patientes ayant pris l'avion. 4 parmi ces 7 patientes n'avaient jamais eu de pneumothorax auparavant, alors que 3 avaient déjà eu au moins un pneumothorax. Chez 2 patientes, le pneumothorax lié au voyage aérien est survenu malgré une pleurodèse* préalable. Chez une patiente, un pneumothorax bilatéral a été diagnostiqué après un vol. La probabilité globale de survenue d'un pneumothorax lié à un vol a été de $7/668 = 1\%$ par vol et par patiente, et de $8/1336 (0,6\%)$ par vol et par poumon. La probabilité par vol et par poumon était de $6/1056 (0,6\%)$ en l'absence de pleurodèse préalable, et de $2/280 (0,7\%)$ lorsque qu'une pleurodèse avait été pratiquée auparavant ($p=NS$).

En résumé, une proportion significative de patientes atteintes de LAM a ressenti des symptômes respiratoires pendant ou après des voyages aériens. Une minorité de patientes a eu un épisode de pneumothorax en lien temporel avec un vol, suggérant une relation de causalité. Le risque de pneumothorax lors d'un voyage aérien peut être considéré comme faible pour une patiente individuelle atteinte de LAM, mais élevé par rapport à une population de sujets sains. L'effet protecteur d'une pleurodèse préalable n'a pas pu être détecté dans cette étude.

* Pleurodèse : geste chirurgical ayant pour but de pour « coller » le poumon à la paroi thoracique

Le poster résumant cet article est disponible (en anglais mais très facile à comprendre) au siège de l'association.



BONNES VACANCES A TOUS ET RENDEZ-VOUS A LA RENTREE !