 **RCP Lymphangioléiomyomatose**

**et maladies kystiques pulmonaires multiples**

**du** Entrer une date.

*« Je déclare avoir recueilli le consentement de mon patient pour le passage de son dossier en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) et l’avoir informé que ses données de santé sont gérées via un site sécurisé et sont partagées avec d’autres professionnels de santé à des fins de prise en charge diagnostique et thérapeutique, et peuvent être utilisées à des fins de recherche clinique ».*

# Identité du patient

**NOM\* :** Taper du texte.

**Prénom\* :** Taper du texte.

**Date de Naissance\*** : Entrer une date.

**Code postal domicile\* :** Taper du texte.

Sexe : F  M

# Médecin prescripteur

Médecin prescripteur de la RCP\* (Nom, Prénom) :Taper du texte.

Médecin référent si différent (Nom, Prénom) :Taper du texte.

Date de la demande : Entrer une date.

# Informations cliniques

**Antécédents familiaux**

STB ou suspicion  BHD ou suspicion  Pneumothorax  Cancer rein

Autre cancer ou autre antécédent familial important : Taper du texte.

Lien des personnes concernées (ex : mère du patient, etc.) : Taper du texte.

**Antécédents personnels**

Expositions respiratoires :  professionnelle  domestique

*Commentaires :* Taper du texte.

Intoxication tabagique : Unité paquet année  Actif  Sevré  Non-fumeur

*Commentaires :* Taper du texte.

Pneumothorax :  oui  non

Coté D : Nombre : Taper du texte.  Drain  Chirurgie : Taper du texte.

Coté G : Nombre : Taper du texte.  Drain  Chirurgie : Taper du texte.

Diabète insipide :  oui  non

*Commentaires :* Taper du texte.

Autres antécédents significatifs (hors critères de LAM, STB ou BHD) : Taper du texte.

**Histoire de la maladie**

Taper du texte.

# Diagnostic à ce jour

**Diagnostic actuel (avant la RCP)**

LAM sporadique  LAM STB  BHD  HX  NAMIDD (chaines légères)

LIP (lymphocytaire)  PHS  Sjögren  DIP (desq.)  Bronchiolite folliculaire

Amylose  Métastases kystiques  Infection  Emphysème

Bilan en cours  MKMP inclassable  Autre Taper du texte.

**Ce diagnostic est pour vous :**

Un diagnostic établi  Un diagnostic de travail (= probable)

Une hypothèse diagnostique (= possible)  Je ne sais pas répondre

**Critères diagnostiques présents**

Critères de LAM

|  |
| --- |
| TDM caractéristique ou compatible |
| Biopsie pulmonaire montrant une LAM |
| Angiomyolipome rénal |
| Lymphangioléiomyome |
| Adénopathie + histologie de LAM |
| Epanchement chyleux thoracique ou abdominal |
| STB certaine ou probable |
| VEGF-D > 800 pg/mL |

Critères de BHD

|  |
| --- |
| TDM caractéristique ou compatible |
| Mutation folliculine identifiée |
| Antécédent familial de BHD |
| Fibrofolliculomes ou trichodiscomes cutanés |
| Confirmation par biopsie  Non biopsiés |
| Angiomyolipome rénal |
| Autre tumeur rénale personnelle ou familiale |

Critères de STB

|  |  |
| --- | --- |
| Critères génétiques | Mutation de *TSC1* ou de *TSC2* pathogène |
| Critères majeurs | Macules hypomélaniques (≥ 3 et diamètre au moins 5 mm)  Angiofibromes (≥ 3) ou plaque fibreuse céphalique  Fibromes unguéaux (≥2)  Taches peau de chagrin  Hamartomes rétiniens multiples  Dysplasie corticale  Nodules sous-épendymaires  Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes  Rhabdomyome cardiaque  Lymphangioléiomyomatose pulmonaire  Angiomyolipomes (≥2) |
| Critères mineurs | Lésions cutanées « confetti »  Fosses dans l’émail dentaire (≥ 3)  Fibromes buccaux (≥2)  Taches rétiniennes achromiques  Kystes rénaux multiples  Hamartomes non rénaux |

# Explorations réalisées

☐ Imagerie adressée par NEXUS / PACS2PACS

**ATTENTION « pour une expertise radiologique optimale vous devez adresser les images sur la plateforme** **NEXUS / PACS2PACS aux Hospices Civils de Lyon pour les Prs et Drs Cottin, Rouvière, Si-Mohamed et à** [**GFerretti@chu-grenoble.fr**](mailto:GFerretti@chu-grenoble.fr)**,** [**pierre-yves.brillet@aphp.fr**](mailto:pierre-yves.brillet@aphp.fr)**, ‑[jean‑michel.correas@aphp.fr](mailto:jeanmichel.correas@aphp.fr) et** [**Philippe.PUECH@chru-lille.fr**](mailto:Philippe.PUECH@chru-lille.fr)

**Cela permet aux membres du quorum de prendre le temps nécessaire afin d’analyser des images de bonne qualité. Les images ne sont pas conservées. »**

**Cocher si réalisé Résultats si anormal/commentaires**

|  |
| --- |
| TDM Thoracique Taper du texte. |
| EFR :  Poids : Taper du texte. kg ; Taille : Taper du texte. cm  CVF : Taper du texte. %  VEMS : Taper du texte. %  VEMS post-béta2 gain en mL : + Taper du texte. mL  VEMS/CV : 0, Taper du texte.  VR : Taper du texte. %  CPT : Taper du texte. %  VR/CT : 0, Taper du texte.  DLco : Taper du texte. %  Kco : Taper du texte. % |
| ☐ TDM6’ :  Mètres parcourus Taper du texte. m  Sat (T0) Taper du texte. % Sat (T6min) Taper du texte. % sous Taper du texte. L/min O2 |
| Imagerie abdominpelvienne Taper du texte. |
| Bilan d’auto-immunité dont anti-SSA et anti-CCP Taper du texte. |
| Génétique :  TSC1/2  Folliculine  Autre  Résultat : Taper du texte. |
| VEGF-D : Taper du texte. pg/mL |
| Chaines légères kappa sang : Taper du texte.  Chaines légères lambda sang : Taper du texte. |
| Immunoglobuline monoclonale : Taper du texte. |
| ☐ Syndrome sec (Schirmer ou débit salivaire) BGSA :  score 1-2  score 3-4  non faite |
| Alpha-1-antitrypsine, dosage : Taper du texte. g/L |
| Phénotype (ex: SZ) Taper du texte. |
| Biopsie pulmonaire Taper du texte. |
| Echographie cardiaque Taper du texte. |
| Autres Taper du texte. |

# Traitement

Sirolimus  Everolimus

Posologie : Taper du texte. mg/jour Date de début : \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_

Date de fin : \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_

Traitement hormonal dont contraception : Taper du texte.

Oxygénothérapie Taper du texte. L/min.

Autre(s) Taper du texte.

**Prise en charge prévue avant la RCP (ex : débuter sirolimus) :** Taper du texte.

# Cette demande d’avis à la RCP concerne :

Diagnostic   Thérapeutique   Génétique     Autre : Taper du texte.

Question posée : Taper du texte.

# Conclusion de la RCP :

**Commentaires sur l’imagerie :**

Kystes :  prédominance basale  prédominance supérieure  diffus

Kystes :  arrondis  irréguliers  nodules troués  autre : Taper du texte.

Autres commentaires diagnostiques : Taper du texte.

**Diagnostic :**

LAM sporadique  LAM STB  BHD  HX  NAMIDD (chaines légères)

LIP (lymphocytaire)  PHS  Sjögren  DIP (desq.)  Bronchiolite folliculaire

Amylose  Métastases kystiques  Infection  Emphysème

Bilan en cours  MKMP inclassable  Autre

Commentaires : Taper du texte.

**Confiance dans le diagnostic**

Diagnostic établi (>90%)  Diagnostic de travail (70-90%)

Hypothèse diagnostique (50-70%)  N/A

Commentaires : Taper du texte.

**Bilan à compléter par :** Taper du texte.

**Inclure dans le registre RE-LAM-CE :**  Déjà inclus  A inclure  N/A

**Prise en charge :** Taper du texte.