

RE-LAM-CE : Registre de la Lymphangioliomyomatose en France

Le registre RE-LAM-CE a pour vocation d'effectuer un recensement permanent et exhaustif des personnes atteintes de Lymphangioliomyomatose (LAM) en France. Il s'agit d'une étude observationnelle (non interventionnelle), transversale puis prospective, multicentrique visant à enregistrer toute patiente atteinte de LAM pulmonaire sporadique ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), vue en consultation ou en hospitalisation depuis le 1er janvier 2009 et acceptant de participer au projet en signant un consentement. Une fois le consentement obtenu, une fiche de déclaration regroupant les caractéristiques diagnostiques de chaque patiente est recueillie.

Le registre RE-LAM-CE a pour objectif de décrire la prévalence et l'incidence de la LAM en France. Mis en place avec le soutien du Comité National contre les Maladies Respiratoires, dans le cadre du Plan National Maladies Rares, il a été débuté le 10/03/2012 et poursuivi de façon prospective. Ce projet a également été élaboré en étroite collaboration avec les associations de patientes atteintes de LAM (Association FLAM) et de STB (association ASTB).

Afin de viser l'exhaustivité du registre, sont invités à participer :

- Tous les pneumologues français, contactés notamment via la Fédération Française de Pneumologie,
- Tous les membres du Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires (GERMOP),
- Les médecins du Centre de Référence et des Centres de Compétences pour les maladies pulmonaires rares (de l'adulte),
- Les médecins anatomopathologistes spécialistes de pathologie thoracique,
- Les patientes atteintes de LAM, membres ou non de l'association FLAM
- Les patient(e)s de l'association ASTB et présentant une LAM,

Les retombées attendues de ce projet sont de permettre une meilleure connaissance de l'histoire naturelle de la maladie, d'évaluer la variabilité de gravité et d'évolutivité de la LAM, l'applicabilité des critères diagnostiques proposés par l'*European Respiratory Society* en 2009, et de proposer des mesures d'amélioration de la prise en charge dans le réseau des Centres de Compétences. Ainsi cette étude permettra d'obtenir pour la première fois des informations épidémiologiques précises en France concernant la LAM, de recueillir des informations médicales précieuses en préalable de la mise en place d'essais thérapeutiques sur cette maladie en France.

La procédure d'enregistrement reste simple :

- 1) Informer et recueillir le consentement de toute patiente atteinte de LAM pulmonaire sporadique ou associée à une STB, vue en consultation ou en hospitalisation depuis le 1er janvier 2009.
- 2) Remplir la fiche « déclaration de cas » de LAM
- 3) Renvoyer le consentement et la fiche de déclaration aux coordonnées inscrites sur les documents de déclaration

Au 30/11/2014 : 186 cas ont été recensés en France.

Cohorte RE-LAM-CE :

La cohorte RE-LAM-CE représente le deuxième volet du projet RE-LAM-CE. Il s'agit d'une étude observationnelle (non interventionnelle), longitudinale prospective, multicentrique visant à recueillir les données cliniques des patientes précédemment enregistrées dans le registre RE-LAM-CE. L'ensemble des données cliniques (antécédents, traitements, résultats d'examens, etc.) est recueilli par l'intermédiaire d'un questionnaire papier que chaque centre participant accepte de remplir pour les patientes déclarées au registre.

Ce projet permet d'étudier de nombreux aspects cliniques qui ne sont pas étudiés dans les essais thérapeutiques comme l'effet du traitement en pratique clinique quotidienne et sur une période prolongée, des formes cliniques de la maladie (selon la gravité, l'âge au diagnostic), l'existence ou non d'une sclérose tubéreuse de Bourneville, etc...

Ce projet démarre début janvier 2015. Le recueil prospectif se fera au fur et à mesure des visites de suivi des patientes.