



GESTION DU PRONOSTIC ÉVOLUTIF EN MÉDECINE AÉRONAUTIQUE OU « FAUT-IL SE SENTIR MALADE POUR ÊTRE INAPTE... ? »

15 Mars 2024, Bourg en Bresse
7^{ème} rencontre de Médecine Aéronautique AIRMA

FX BROCCQ, M GEHANT, N HUIBAN, M MONTEIL

CEMPN, HIA Sainte-Anne, Toulon

PRONOSTIC EVOLUTIF ?

- **Intérêt primordial lors des visites d'admission**
 - PN professionnels +++
 - Classe 1 bien sûr
 - ... PNC
 - Classe 2 ?
 - Restriction OSL à l'admission ?
 - Frontière « apte/inapte » lors du suivi évolutif ?



POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Pas d'heures de vol (débute la théorie)
 - Projet PPL puis Cadet AF ou ENAC
 - ATCD familial de PKR (mère) sur mutation troncante du gène PKD1 compliquée d'une rupture anévrisme cérébral (2010)
 - Diagnostic en 2020 (14 ans) sur douleurs lombaires + hématurie macroscopique



POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Explorations complémentaires spécifiques
 - Echographie rénale et hépatique
 - Echocardiographie et Cs cardio
 - IRM cérébrale (faite en 2020, contrôlée en 2023)
 - Fonction rénale
 - Avis néphropédiatre
 - « ... je rassure la maman.... »
 - Hydratation abondante, alimentation contrôlée en NaCl, en protéines, préservation du capital veineux



POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Éléments pouvant faire discuter la décision
 - Surveillance spécialisée programmée par néphropédiatre
 - Echographie hépato-rénale annuelle ?
 - Fonction rénale annuelle ?
 - Courrier spécifique du néphropédiatre
 - Très probable avis extrêmement favorable....



POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Avis médecin agréé
 - Ne répond pas aux normes (concertation)
 - Proposition :
 - OSL/TML 12 mois
 - Levée temporaire OSL pour vols « solo »

POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Avis médecin agréé
 - Ne répond pas aux normes (concertation)
 - Proposition :
 - OSL/TML 12 mois
 - Levée temporaire OSL pour vols « solo »

Décision du Pôle Médical (reçue le 05/03/2024)

Apte classe 2

TML 12 mois

SIC 12 mois avec échographie rénale et avis neuropédiatre

.....

POLYKYSTOSE RÉNALE (1)

- Candidat classe 2 de 17 ans
 - Avis médecin agréé
 - Ne répond pas aux normes (concertation)
 - Proposition :
 - OSL/TML 12 mois
 - Levée temporaire OSL pour vols « solo »

Décision du Pôle Médical (reçue le 05/03/2024)

Apte classe 2

TML 12 mois

SIC 12 mois avec échographie rénale et avis neuropédiatre

.....

Visite d'admission classe 1 le 07/03/2024.....

Renvoi avec avis défavorable



POLYKYSTOSE RÉNALE (2)

- Candidate pilote Militaire/Civile de 23 ans
 - Pas d'ATCD familial significatif
 - Asymptomatique
 - Examen clinique normal
 -



POLYKYSTOSE RÉNALE (2)

- Candidate pilote Militaire/Civile de 23 ans
 - Carnet de santé
 - Echographie rénale néonatale pour polykystose familiale (père)
 - A 1 an : 1 kyste parapyélique droit (15 x 16 mm)
 - A 12 ans : 5 à 7 kystes par rein
 -

POLYKYSTOSE RÉNALE (2)

- Candidate pilote Militaire/Civile de 23 ans
 - Carnet de santé
 - Echographie rénale néonatale pour polykystose familiale (père)
 - A 1 an : 1 kyste parapyélique droit (15 x 16 mm)
 - A 12 ans : 5 à 7 kystes par rein
 -

**INAPTE TEMPORAIRE 3 MOIS DANS
L'ATTENTE ÉCHOGRAPHIE RÉNALE**



POLYKYSTOSE RÉNALE (2)

- Candidate pilote Militaire/Civile de 23 ans
 - Echographie
 - *Père : IRC au stade d'hémodialyse périodique*
 - Au moins 11 kystes bilatéraux, non suspects (Bosniak 1), avec début de dédifférenciation cortico-médullaire (en faveur d'une IRC débutante)

POLYKYSTOSE RÉNALE (2)

- Candidate pilote Militaire/Civile de 23 ans
 - Echographie
 - *Père : IRC au stade d'hémodialyse périodique*
 - *Au moins 11 kystes bilatéraux non suspects*

POLYKYSTOSE RÉNALE CONFIRMÉE

Inaptitude engagement dans les armées (G = 5)

**Inaptitude classe 1/2/LAPL, confirmée par le
Pôle Médical**

(Candidate)



POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Diagnostic positif**

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DANS LA POLYKYSTOSE RÉNALE				
Âge	Critères de Pei, 2009		Critères de Pei, 2014	
	Échographie conventionnelle		Imagerie par résonance magnétique	
	Diagnostic positif	Exclusion du diagnostic	Diagnostic positif	Exclusion du diagnostic
16-40 ans	≥ 3 kystes, uni- ou bilatéraux	Exclusion impossible	≥ 10 kystes, uni- ou bilatéraux	≤ 10 kystes, uni- ou bilatéraux (≤ 5 kystes, uni- ou bilatéraux pour les candidats au don intrafamilial)
40-59 ans	≥ 2 kystes par rein	≥ 2 kystes par rein	Pas de données	Pas de données
≥ 60 ans	≥ 4 kystes par rein	Pas de données	Pas de données	Pas de données

Le Meur Y. Rev Prat 2018 : 559-563

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Impact sur l'aptitude**
 - **Pathologie constamment évolutivité à long terme**
 - Prise en compte dans un cadre professionnel (notamment à l'admission +++)

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Insuffisance rénale sévère chronique**

PKR : 7 à 10 % des insuffisances rénales terminales

Risque IRC terminale fonction de la mutation

Age médian de l'IRC stade 5

Mutation autre que PKD1 : 79 ans

Mutation PKD1 : 58 ans

Mutation troncante PKD1 : 67 ans

Mutation non troncante PKD1 : 55 ans

Corneec-Legal E and al. J Am Soc Nephrol 2013 : 1006-13

POLYKYSTOSE RÉNALE

- Insuffisance rénale sévère chronique

LE SCORE PROPKD	
	Points
Sexe masculin	1
Hypertension avant l'âge de 35 ans	2
Premier événement urologique (incluant infection de kyste, hématurie macroscopique et douleurs liées aux kystes) avant l'âge de 35 ans	2
Mutation du gène <i>PKD2</i>	0
Mutation non tronquante du gène <i>PKD1</i>	2
Mutation tronquante du gène <i>PKD1</i>	4
➡ 0-3 points : risque faible d'IRT avant 60 ans (valeur prédictive négative 81,4 %)	
➡ 4-6 points : risque intermédiaire	
➡ 7-9 points : risque élevé d'IRT avant 60 ans (valeur prédictive positive 90,9 %)	

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Traitement spécifique vis-à-vis de l'insuffisance rénale : Tolvaptan**

Insuffisance rénale rapidement progressive

= perte annuelle supérieure à 3 mL/min/1.73 m²

Roman-Ulrich M and al. Nephrol Dial Transplant 2022:825-839

Aide à la prescription

Volume rénal total adapté à la taille (> 600 mL/L)

Modèle de la Mayo Clinic (classe 1D et 1E)

Score PROPKD

Le Meur Y. Rev Prat 2018 : 559-563

El : syndrome polyuro-polydipsique constant , hépatite médicamenteuse

POLYKYSTOSE RÉNALE

• Traitement spécifique vis-à-vis de l'insuffisance rénale

Insuffisance

= perte a

Ro

Aide à la p

Volur

Mod

Score

EI : syndr

médicame

Table 1. Core set of clinical parameters for the assessment of rapid disease progression

Parameter	Assessment of rapid progression
Age-adjusted assessment of eGFR	Is eGFR unexpectedly low (or high) for the age of the patient?
Kidney volume/Mayo Classification	Class 1D/1E: rapid progression Class 1C: individual assessment
If not possible, kidney length by ultrasound	> 16.5 cm ≤46 years of age
PROPKD score	>6: rapid progression
Genetics	Truncating <i>PKD1</i> mutation: rapid progression
Early onset of urological symptoms	Macrohematuria, cyst hemorrhage, flank pain, cyst infection before the age of 35 years
Early onset of arterial hypertension	Before the age of 35 years
Family history	Did most affected family members reach kidney failure? At an age <58 years?

patite

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Impact sur l'aptitude**

- Incapacité subite/subtile en vol

- Hémorragie intrakystique, infection de kyste, hématurie macroscopique, colique néphrétique (lithiase rénale mais aussi compression des voies excrétrices)
- Hémorragie cérébro-méningée sur anévrisme
- Douleurs chroniques : masses kystiques...
- Asthénie sur insuffisance rénale chronique
- Complication cardiovasculaire sur HTA précoce (HVG fréquente et précoce)
- Valvulopathie associée (ECG et ETT recommandée)
- Syndrome anxio-dépressif.....

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Impact sur l'aptitude**

- Incapacité subite/subtile en vol

- Hémorragie intrakystique, infection de kyste, hématurie macroscopique, colique néphrétique (lithiase rénale mais aussi compression des voies excrétrices)
 - **Hémorragie cérébro-méningée sur anévrisme**
 - Douleurs chroniques : masses kystiques...

Prévalence des anévrysmes intracrâniens 4 à 5 fois plus élevée que dans la population générale

Seul facteur de risque d'anévrisme intracrânien : antécédent familial d'anévrisme

Angio-IRM de dépistage puis surveillance mal codifiée, tous les 5 à 10 ans de 20 à 55-60 ans...



POLYKYSTOSE RÉNALE

- **A l'admission**
 - Confirmation diagnostique !

- **En révision**
 - Atteinte rénale (fonction rénale)
 - Atteinte extra-rénale
 - IRM cérébrale (anévrisme)
 - Echographie hépatique/bilan hépatique
 - Echocardiographie : HVG, PVM
 -

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **A l'admission**

- Confirmation diagnostique !

En faveur inaptitude

- **En révision**

- Atteinte rénale (fonction rénale)

- Atteinte extra-rénale

- IRM cérébrale (anévrisme)

- Echographie hépatique/bilan hépatique

- Echocardiographie : HVG, PVM

-

Au cas par cas / OSL (OML...)

POLYKYSTOSE RÉNALE

- **Et pratique de l'aviation professionnelle...**
 - Application des règles hygiéno-diététiques
 - Hydratation abondante, consommation pauvre en NaCl et protéines
 - Surveillance adaptée
 - Si fièvre : ECBU
 - Si céphalée brutale non migraineuse : IRM cérébrale
 - Périodicité des IRM cérébrales....
 - Evolution thérapeutique à venir
 - Indication Tolvaptan



ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Cl2 de 39 ans en révision (juillet 2023)**
 - Admission en juin 2021
 - 59 HdV sur planeur
 - Licence en cours
 - Sd de Klinefelter diagnostiqué en 2018 (IM androtardyl par 15 j)
 - ATCD :
Artère poplitée piégée bilatérale
Sous AAP et statines



ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Cl2 de 39 ans en révision (juillet 2023)**

- 12/2017 :

- Ischémie critique symptomatique du MI Dt (*stade de complications thrombotiques*) traitée par thrombectomie fémoro-poplitée et jambière

- 06/2018 :

- Claudication intermittente : échodoppler montrant une sténose à 90 % de la poplitée moyenne droite par hyperplasie intimale traitée par « ballon ultra verse » et ballon actif

- Puis pontage poplitée



ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Cl2 de 39 ans en révision (juillet 2023)**

- 09/2018 :

Symptomatologie jambe gauche en l'absence de lésion vasculaire significative faisant poser l'indication d'une chirurgie de libération par voie postérieure

- Synthèse 06/2023 :

Pontage poplitée droit : OK

Echodoppler MIG : OK

Doppler carotidien sans lésion athéromateuse, angio-IRM cérébral (pour symptômes neuros) normale, pas de lésion emboligène, sous AAP et objectif LDL-C < 1 g/L

ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Cl2 de 39 ans en révision (juillet 2023)**

- 09/2018 :

Symptomatologie jambe gauche en l'absence de lésion

Décision médecin agréé

Concertation devant les antécédents vasculaires

Proposition

Apte

TML 12 mois

SSL : surveillance même AME

emboligène, sous AAT et objectif LDL-C < 1 g/L

ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Grandes lignes**

- Rare : incidence autour de 0,1 %
- Diagnostic avant 30 ans (errance diagnostique fqte)
- Bilatéral dans 40 à 60 % des cas
- Malformation musculaire (chef médial muscle gastrocnémien +/- muscle poplité) comprimant le pédicule vasculo-nerveux (artère poplitée)
- Diagnostic :
Echodoppler dynamique
Angio-IRM/angio-TDM
- Pas de surveillance autre que clinique/échodoppler

ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Traitement ?**

- Arrêt de l'activité causale !

- Vélo quotidien*

- Ski de fond 3 à 5 fois par semaine en hiver*

- Chirurgie

- En l'absence de lésion artérielle : libération musculaire pour levée de la compression
 - Si lésion artérielle : pontage (ou patch)



ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Quid de notre pilote ?**
 - **Avis médecin agréé semblant adapté**



ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Quid de notre pilote ?**
 - Avis médecin agréé semblant adapté
 - Octobre 2023
 - **Thrombectomie en urgence suivie d'un pontage veineux**

ARTÈRE POPLITÉE PIÉGÉE

- **Quid de notre pilote ?**
 - Avis médecin agréé semblant adapté
 - Octobre 2023
 - **Thrombectomie en urgence suivie d'un pontage veineux**

Après chirurgie bilatérale

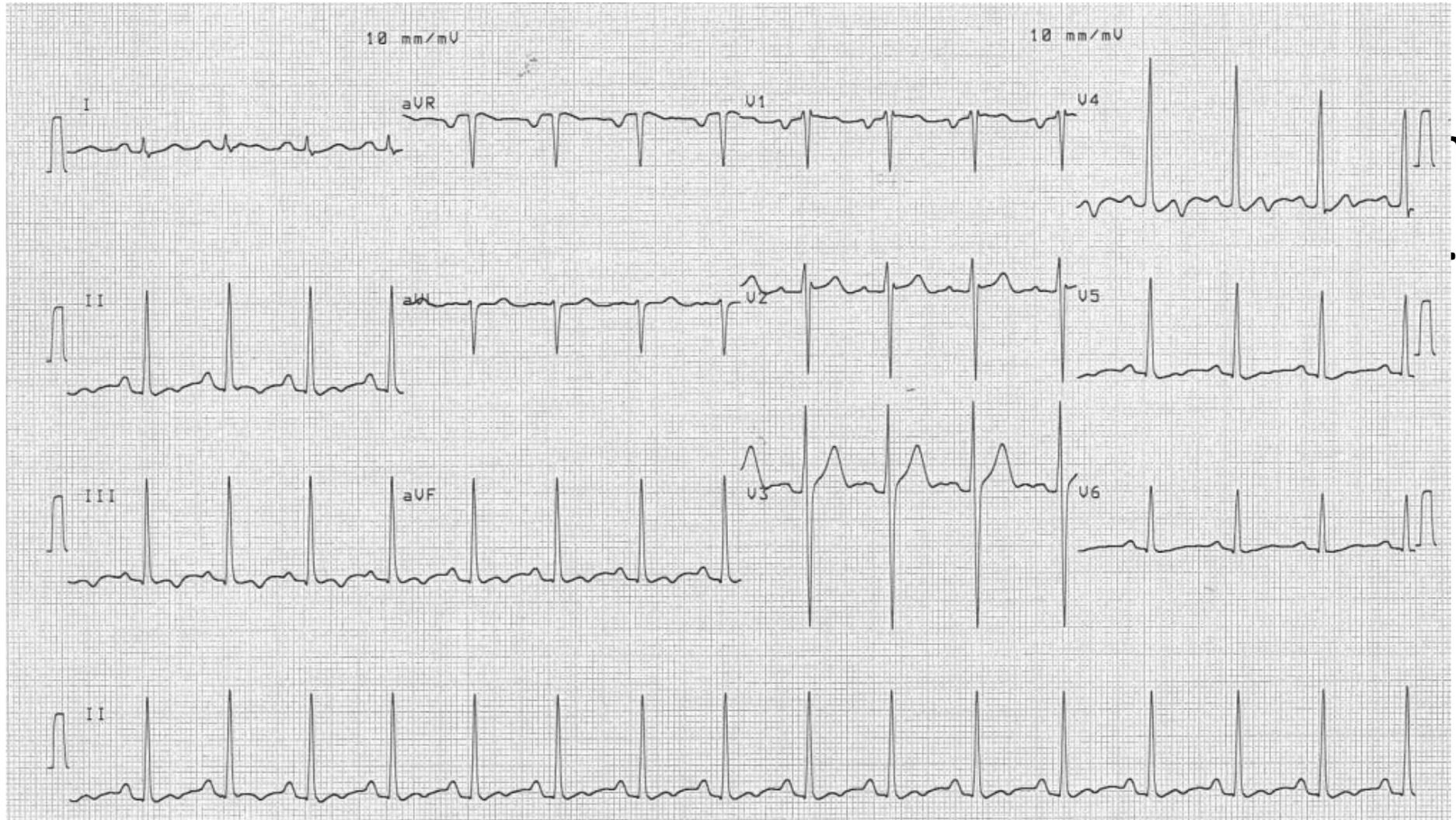
Pas de contre-indication à une aptitude seule aux commandes

Surveillance rapprochée possible avant élargissement



« SUSPICION » DE CMH

- **Candidat cl1/cl2 de 17 ans**
 - Onde T négatives inferolatérales connues



« SUSPICION » DE CMH

- **Candidat cl1/cl2 de 17 ans**
 - Onde T négatives inferolatérales connues
 - ETT : HVG de la paroi inférieure de 15 mm
 - EE : normalisation des troubles de la repolarisation
 - IRM : HVG asymétrique (paroi ant. 9 mm, paroi inf. 12-13 mm)
 - Cardiopathie débutante ?
 - Renvoi retenu (prescription Holter-ECG)

« SUSPICION » DE CMH

- **Candidat cl1/cl2 de 17 ans**

- Holter-ECG 72 heures : normal

- Avis Centre de Compétence Régionale
« cardiomyopathies »

- ETT : CMH douteuse, avec asymétrie inférieure sans HVG nette

- IRM : pas d'HVG significative (épaisseur inférieure à 9 mm), sans fibrose

- Conclusion :

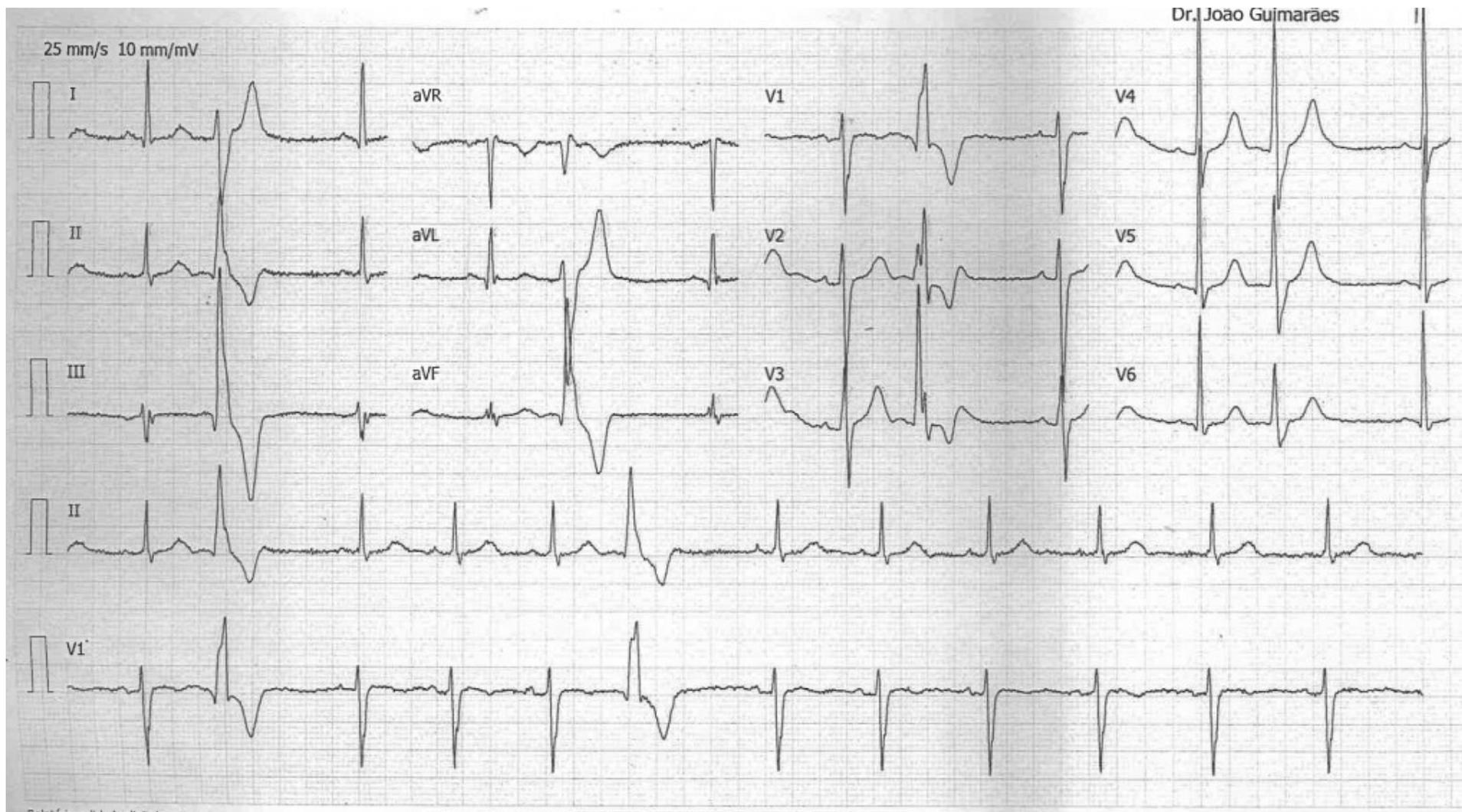
Absence de signe franc pour une hypertrophie myocardique, avis favorable pour débuter une carrière aéronautique, surveillance à 1 an..... pour donner les résultats de l'analyse génétique

« SUSPICION » DE CMH

- **Candidat cl1/cl2 de 17 ans**
 - Avis CEMPN
 - Apte TML 12 mois, SIC 12 mois (ou plus précoce en fonction réception recherche génétique)
 - Décision Pôle Médical
 - Inapte classe 1/classe 2
- CMH évoquée devant**
- Souffle de type éjectionnel
 - ECG « anormal »
 - HVG asymétrique de la paroi inférieure « confirmée » à l'IRM

ESV NON « BÉNIGNES »

- **Candidat cl1/cl2 + pilote aéronavale de 21 ans**
 - ESV symptomatiques connues depuis l'âge de 17 ans



ESV NON « BÉNIGNES »

- **Candidat cl1/cl2 + pilote aéronavale de 21 ans**
 - ESV symptomatiques connues depuis l'âge de 17 ans
 - ETT normale
 - Epreuve d'effort : « rares »
 - Holter-ECG = 4586 ESV isolées (polymorphes ?)
 - Evaluation militaire à 18 ans après nouvelle ETT
 - G = 2 pour ESV bénignes (simple IM triviale sur une valve légèrement myxoïde)
 - CEMPVN
 - EEG : 300 ESV/20 minutes (retard droit, monomorphes, couplage long et fixe)
 - ETT : normale
 - Holter-ECG = 10 000 ESV/24 H
 - EE : disparition à l'effort pour réapparaître à 110/min
 - PTV + sur les 3 critères

ESV NON « BÉNIGNES »

- **Candidat cl1Cl2 + pilote aéronavale de 21 ans**
 - IRM (perturbée par ESV)
 - Dilatation modérée VG/VD (VTDVG/VTDVD = 108/103 mL/m²)
 - Altération modérée fonction systolique (FEVG = 45 %, FEVD = 40 %)
 - Avis CHU
 - ESV origine pilier antérolatéral pouvant être en rapport avec PVM
 - Nouvelle ETT en CHU : « normale »
 - Nouveau Holter-ECG et EE
 - « ESV de morphologie inhabituelle mais pouvant être considérées comme bénignes à surveiller annuellement par ECG/ETT/EE »

ESV NON « BÉNIGNES »

- **Candidat cl1/cl2 + pilote aéronavale de 21 ans**
 - Inapte militaire
 - Confirmation après avis surexpert
 - Aptitude civile ?
 - Contrôle IRM après Bisoprolol 10 avant renvoi au Pôle Médical
 - FEVG/FEVD normale (57/56 %)
 - Dilatation biventriculaire : VTDVG/VTDVD = 112/120 mL/m²
 - « à mettre en rapport avec la bradycardie et l'activité physique »

ESV NON « BÉNIGNES »

- **Candidat cl1/cl2 + pilote aéronavale de 21 ans**

Décision Pôle Médical

« Caractère bénin sur le plan électrophysiologique mais dilatation ventriculaire amenant à pondérer le diagnostic et à justifier une surveillance stricte »

Inapte classe 1

Apte classe 2/LAPL

TML 12 mois

SSL : surveillance même AeMC

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**

Sd d'Evans

- Association d'une anémie hémolytique anti-immune à un purpura thrombocytopénique auto-immun +/- une neutropénie auto-immune
- Prévalence : 1/1 000 000

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**
 - Sd d'Evans diagnostiqué à 6 ans sur hémorragie conjonctivale
 - Poursuite en quasi-continuité d'un traitement d'entretien immunomodulateur
 - Sous Revolade (agoniste de la prothrombopoïétine)
 - Eliquis
 - Bisoprolol/Ramipril
 - Acide folique/tardyferon

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**
 - Complications sévères
 - Hématémèse en 2018 nécessitant séjour en réanimation
 - Episode thrombotique sous Revolade en juin 2021 avec infarctus inférolétaral (ST+) sur thrombose coronaire (FEVG = 40 %), thrombus sur le versant aortique de la valve aortique, embols rénaux (à l'origine insuffisance rénale et créatinine à 350 $\mu\text{mol/L}$), embols spléniques et poly-arthralgies

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**
 - Complications sévères
 - Hématémèse en 2018 nécessitant séjour en réanimation
 - Episode thrombotique sous Revolade en juin 2021 avec infarctus inférolétaral (ST+) sur thrombose coronaire (FEVG = 40 %), thrombus sur le versant aortique de la valve aortique, embols rénaux (à l'origine insuffisance rénale et créatinine à 350 $\mu\text{mol/L}$), embols spléniques et poly-arthralgies

**CHU de Nice : Arrêt définitif du
Revolade**

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**
 - Suivi actuel sur le Centre Hospitalier de Monaco
 - Sous **Revolade** ! (posologie fonction du taux de plaquettes)
 - Surveillance clinique spécialisée semestrielle
 - NFP :
 - Mensuelle
 - Si pétéchies/hématomes/saignements
 - En fonction des plaquettes
 - Hospitalisation Immunoglobulines IV + dose dégressive corticoïdes per os

SYNDROME D'EVANS

- Admission PNC de 26 ans

Mise en jeu de la sécurité aérienne ?

**Pronostic vital modifié par l'activité
aéronautique ?**

**Surveillance médicale compatible avec un
planning de PNC ?**

.....

SYNDROME D'EVANS

- **Admission PNC de 26 ans**

Mise en jeu de la sécurité aérienne ?

**Pronostic vital modifié par l'activité
aéronautique ?**

**Surveillance médicale compatible avec un
planning de PNC ?**

.....

**En attente « avis » du spécialiste traitant (+
conduite à tenir en situation « isolée »)**

**Puis dossier au Pôle Médical avec avis
défavorable**

CONCLUSION

L'aptitude aéronautique ne se limite pas à la sécurité aéronautique

Place majeure du pronostic évolutif à l'admission

PN professionnels +++

Assurance perte de licence

Exemple de la chirurgie rachidienne

Classe 2 : surveillance non disproportionnée

En révision : quand sanctionner par une inaptitude ?

Dossiers limites = concertation/renvoi à l'admission



Merci de votre attention