

La lymphangioléiomyomatose

Zadi M., Arfaoui H., Bamha H.,Msika S., Bougteb N., Jabri H., El Khattabi W., Afif MH.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Résumé

La lymphangioleiomyomatose (LAM) est une pathologie rare rencontrée quasi exclusivement chez la femme en période d'activité génitale, son association à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est fréquente. L'atteinte pulmonaire est caractérisée par des kystes pulmonaires multiples, de pneumothorax récidivant et l'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique. Nous avons mené une étude rétrospective sur une période de 18 ans où nous avons enregistré 7 cas de LAM.

La moyenne d'âge était de 37 ans, tous nos patients étaient de sexe féminin. La dyspnée était un signe constant. La douleur thoracique a été révélatrice d'un pneumothorax inaugural dans 4 cas. Les signes extra-respiratoires étaient en faveur de la STB dans 6 cas. Le scanner a objectivé des kystes pulmonaires arrondis à parois fines diffus très évocateurs de la LAM chez toutes les patientes. La TDM abdominale a objectivé 4 cas d'angioliopome, un seul cas de lymphadénopathie, un seul cas de lymphangiome et un seul cas de lymphomyomes utérins. L'IRM cérébrale a objectivé des tubers corticaux dans 3 cas. Quatre patientes étaient au stade d'insuffisance respiratoire chronique qui était associée à un trouble ventilatoire restrictif et une hypertension pulmonaire dans 2 cas. Le diagnostic de LAM-STB a été retenu dans 6 cas tandis que la LAM sporadique était possible dans un seul cas. En dehors du traitement symptomatique, 4 patientes ont bénéficié d'un drainage pleural et 3 d'un talcage sous thoracoscopie. Trois patientes étaient mises sur la liste d'attente de transplantation pulmonaire. Une patiente avait reçu un traitement par inhibiteurs de la M-TOR. L'évolution était marquée par le décès de 2 patientes d'une insuffisance respiratoire. Notre étude souligne la gravité de la LAM qui reste une pathologie sous-diagnostiquée avec des limites thérapeutiques dans notre contexte.

Introduction

La lymphangioleiomyomatose (LAM) est une pathologie rare rencontrée quasi exclusivement chez la femme en période d'activité génitale, son association à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est fréquente. L'atteinte pulmonaire est caractérisée par des kystes pulmonaires multiples, de pneumothorax récidivant et l'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique.

But du travail

Décrire les profil épidémiologique, clinique et paraclinique de la lymphangioléiomyomatose

Matériel et Méthodes

- Etude descriptive rétrospective
 - Dossiers de 7 patients hospitalisés pour LAM
 - Période de Janvier 2005 à Décembre 2023
- Fiche d'exploitation préétablie

Résultats

Profil épidémiologique:

- Sexe : Feminin (100%)
- Moyenne d'âge : 37 ans

Tableau clinique:

Dyspnée	100%
Douleurs thoraciques	66%
Signes cutanéomuqueux	50%
Signes neurologiques	33%

Figure 1: Manifestations cliniques

Imagerie:

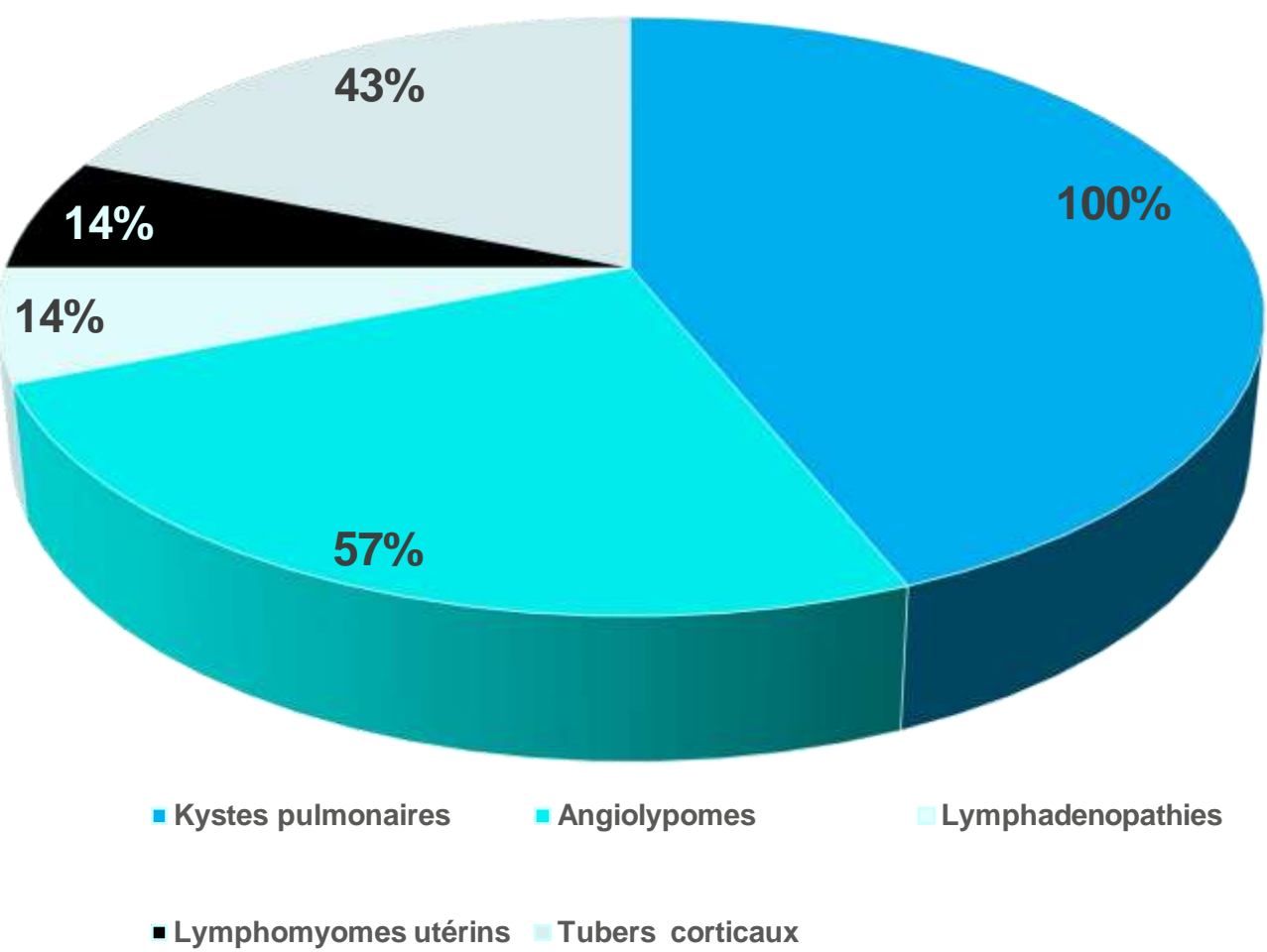


Figure 2: Profil radiologique

Exploration fonctionnelles :

Hypoxémie	66%
Trouble ventilatoire restrictif	29%
Trouble ventilatoire mixte	16%
Distension thoracique	16%

Figure 3 : Anomalies fonctionnelles

Evolution:

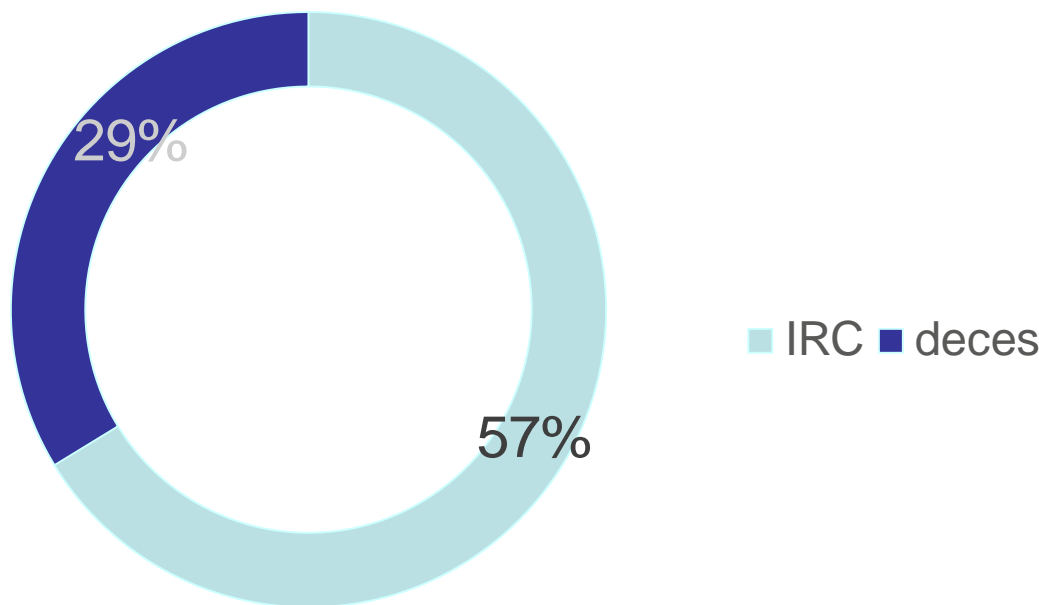


Figure 6: Profil évolutif

Discussion

La lymphangioléiomyomatose est caractérisée par des kystes pulmonaires multiples à parois fines, des pneumothorax récidivants, un trouble ventilatoire obstructif et une évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique. Les atteintes extra-pulmonaires dans le cadre de la STB comprennent des tumeurs rénales bénignes, les angiomyolipomes, et des masses lymphatiques abdominales et les lymphangioléiomyomes e

Le diagnostic d'une LAM certaine repose sur l'association d'une tomodensitométrie (TDM) de haute résolution montrant plus de 10 kystes pulmonaires distribués de manière diffuse, et d'une biopsie pulmonaire tandis que le diagnostic d'une LAM probable repose sur la présence de kystes pulmonaires, accompagnés soit d'un antécédent clinique de pneumothorax, soit d'une TDM montrant des AML ou un épanchement chyleux abdominal ou thoracique.

La prise en charge de l'obstruction des voies aériennes est essentielle et 1/4 des patients répondent aux bronchodilatateurs inhalés. Une pleurodèse chimique peut être réalisée dès le premier pneumothorax pour prévenir le risque accru de pneumothorax à répétition. Une pleurodèse chirurgicale est souvent nécessaire en cas de pneumothorax ou de chylothorax récidivants. Une transplantation pulmonaire unilatérale ou bilatérale est réalisée quand les autres options ont échoué. Le sirolimus (un inhibiteur de mTOR), peut être afin de stabiliser ou d'améliorer la fonction pulmonaire dans les cas sévères.

Le prédicteur principal du pronostic est la vitesse de déclin de la fonction pulmonaire. La LAM sporadique est généralement plus sévère que la STB-LAM.

Conclusion

Notre étude complète les séries rapportées par d'autres pays à propos de la LAM, en présentant des données détaillées sur les patientes marocaines diagnostiquées de LAM selon les critères récents de 2010, et donne un aperçu sur la conduite diagnostique et thérapeutique adaptée à notre contexte marocain.

Références

- V.cottin et AL . Registre de la lymphangioléiomyomatose en France et critères diagnostiques de la maladie. January 2014. Revue des Maladies Respiratoires 31:A84
- N.chebib et AL. Lymphangioléiomyomatose pulmonaire : de la physiopathologie à la prise en charge. November 2015. Revue des Maladies Respiratoires 33(8)