

LYMPHANGIOLÉIOMYOMATOSE PULMONAIRE RÉVÉLÉE PAR DES PNEUMOTHORAX RÉCIDIVANTS : À PROPOS D’UN CAS

LAHBABI LOUBNA , AMRANI AKRAM, BOUMEKRAT LOUBNA, PR SENHAJI LAMIYAE, PR KARHATE ANDALOUSSI, ,PR BOUHAMDI ABIR, PR AMARA BOUCHRA, PR SERRAJ MOUNIA, PR ELBIAZE MOHAMED, PR MOHAMMED CHAKIB BENJELLOUN. SERVICE DE PNEUMOLOGIE DE CHU HASSAN II DE FÈS FMPDF, USMBA

Introduction :

La lymphangioléiomyomatose (LAM) est une affection pulmonaire rare, touchant principalement les femmes en âge de procréer. Elle se caractérise par une prolifération anormale de cellules musculaires lisses, responsable de lésions kystiques pulmonaires diffuses et des atteintes extra pulmonaires aussi . Nous rapportons le cas d’une patiente dont la LAM a été révélée par des pneumothorax récidivants.

Observation :

Patiente de 35 ans, sans antécédents notables, ayant présentée trois épisodes de pneumothorax spontanés récidivants, de caractère bilatéral (le dernier épisode en 2016).

Le scanner thoraco abdomino-pelvien a mis en évidence des lésions kystiques pulmonaires diffuses bilatérales associées à des lésions kystiques rénales.

La spirométrie a révélée un TVO irréversible.

La biopsie pulmonaire chirurgicale réalisée en 2017 a confirmée le diagnostic de LAM.

La patiente a été mise sous LABA.

L’évolution a été marquée par une aggravation progressive de la dyspnée sur 2 ans (stade II de la mMRC à un stade IV de la mMRC) avec progression des lesions radiologiques Avec installation d’une insuffisance respiratoire chronique nécessitant l’oxygénothérapie de longue durée.

Le dossier a été staffé avec des experts à l’étranger avec décison de mettre la patiente sous inhibiteur de mTOR (évérolimus 5 mg/j).

Le traitement a été instauré en 2019. Il a permis une stabilisation radiologique des lésions kystiques, et la patiente n’a plus présenté de nouveaux épisodes de pneumothorax.

Discussion

La lymphangioléiomyomatose est une maladie pulmonaire rare, progressive, touchant préférentiellement les femmes jeunes. Elle se caractérise par une prolifération anormale de cellules musculaires lisses entraînant la formation de kystes pulmonaires diffus, responsables de complications respiratoires fréquentes, notamment les pneumothorax spontanés récidivants et l’insuffisance respiratoire chronique, et pouvant s’associer à des atteintes extra pulmonaires, notamment rénales.

Chez notre patiente le diagnostic de LAM a été évoqué devant la survenue de pneumothorax spontanés récidivants bilatéraux et vu l’Age jeune, et la présence de lésions kystiques pulmonaires diffuses au scanner thoracique, ainsi que les kystes rénaux qui constituent un argument de plus, puis le diagnostic fut confirmé par la biopsie pulmonaire

L’évolution respiratoire a été marquée par une dégradation rapide de la fonction ventilatoire elle est conforme aux données de la littérature.

Sur le plan thérapeutique, Les inhibiteurs de mTOR ont démontré leur efficacité dans le ralentissement de la progression de la maladie, et la stabilisation de la fonction respiratoire, ainsi que la réduction du risque de récive des pneumothorax.

Malgré les avancées thérapeutiques, la LAM reste une pathologie grave dont l’évolution peut conduire à une insuffisance respiratoire terminale. Dans les formes avancées, la transplantation pulmonaire représente l’option thérapeutique idéal.

Conclusion :

Devant des pneumothorax récidivants avec présence de lésions kystiques pulmonaires chez une femme jeune, la LAM doit être évoquée. Son identification précoce et l’instauration d’un traitement adapté permet de retarder la progression vers l’insuffisance respiratoire terminale et d’améliorer la qualité de vie des patients. La transplantation pulmonaire demeure l’option de choix dans les formes évoluées.

References

Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. European Respiratory Journal, 2010; 35(1): 14–26.

Nishant Gupta et al. Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management: High-Resolution Chest Computed Tomography, Transbronchial Lung Biopsy, and Pleural Disease Management. An Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guideline <https://doi.org/10.1164/rccm.201709-1965ST>