

LYMPHANGIOMATOSE PULMONAIRE RÉVÉLÉE PAR UN SYNDROME INTERSTITIEL CHEZ UNE ADOLESCENTE

Aïda Ayadi-Kaddour *, Jouda Cherif **, Mona Mlika *, Maged Béji **, Faouzi El Mezni *.

* Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital A. Mami de L'Ariana, Tunisie

** Service de Pneumologie, Hôpital de la Rabta, Tunisie

A. Ayadi-Kaddour , J. Cherif , M. Mlika , M. Béji , F. El Mezni .

A. Ayadi-Kaddour , J. Cherif , M. Mlika , M. Béji , F. El Mezni .

LYMPHANGIOMATOSE PULMONAIRE RÉVÉLÉE PAR UN SYNDROME INTERSTITIEL CHEZ UNE ADOLESCENTE

PULMONARY LYMPHANGIOMATOSIS REVEALED BY AN INTERSTITIAL SYNDROME IN A YOUNG ADULT

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°04) : 289 - 291

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°04) : 289 - 291

R É S U M É

Prérequis : La lymphangiomatose pulmonaire diffuse est une affection congénitale extrêmement rare du système lymphatique pulmonaire, caractérisée par une prolifération multifocale puis une dilatation des vaisseaux lymphatiques pulmonaires. Elle touche surtout les nourrissons et les enfants des 2 sexes. Le diagnostic positif est anatomopathologique.

But : Le propos de cet article est de décrire les principales caractéristiques clinico-pathologiques de cette entité rare qui pose des problèmes diagnostiques.

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 19 ans, hospitalisée pour l'exploration d'une dyspnée évoluant depuis 2 mois. L'imagerie a montré un épaississement de l'interstitium au niveau des deux lobes supérieurs et des images d'hyperdensités en verre dépoli au niveau des deux bases. L'examen histologique des biopsies pulmonaires, combiné à une étude immunohistochimique, a conclu à une lymphangiomatose pulmonaire diffuse.

Conclusion : La lymphangiomatose pulmonaire diffuse pose des problèmes de diagnostics différentiels essentiellement avec une lymphangioléiomyomatose. Le pronostic, spontanément mauvais, pourrait être amélioré par un diagnostic précoce, à un stade où l'interféron- γ peut être encore efficace.

S U M M A R Y

Background: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis is an extremely rare congenital lesion affecting the lymphatic pulmonary system. It is characterized by a multifocal proliferation and a pulmonary lymphatic vessels dilatation. It is essentially observed in newborns and infants. The diagnosis is based on histological findings.

Aims: The purpose of this article is to describe the main clinical and pathological features of this rare entity difficult to diagnose.

Case: We report a case of a 19-year old girl who presented with a 2-month standing dyspnea. Radiographic findings consisted in a soft tissue infiltration and thickening in the two lobes. Based on histological and immunohistochemical findings, the diagnosis of diffuse pulmonary lymphangiomatosis was retained.

Conclusion: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis is a difficult diagnosis which can be confused with lymphangioleiomyomatosis. Its worse prognosis could be improved by an early diagnosis enabling the use of interferon alpha 2B at the proper time.

M O T S - C L É S

Lymphangiomatose – Poumon – Paroi thoracique.

K E Y - W O R D S

Lymphangiomatosis – Lung – Thoracic wall.

الوعاؤوم اللمفي الرئوي الذي تكشفه المتلازمة الخلالية عند المراهقين.

الباحثون : عيادي قدور . ع - شريف . ج - مليكا . م - باجي . م - المازني . ف.

الهدف من هذه البحث هو تحديد أهم الخصائص السريرية المرضية للوعاؤوم اللمفي الرئوي الذي يمثل هيكلا نادرا صعب التشخيص . نستعرض حالة مرضية عمرها 19 سنة أدخلت المستشفى من أجل صعوبة في التنفس وأثبت التحليل التشريحي المرضي للخزعة الرئوية أن وعاءوم لمفي رئوي منتشر.

انذار هذه الإصابة سيئ ويمكن أن يتحسن بفضل التشخيص

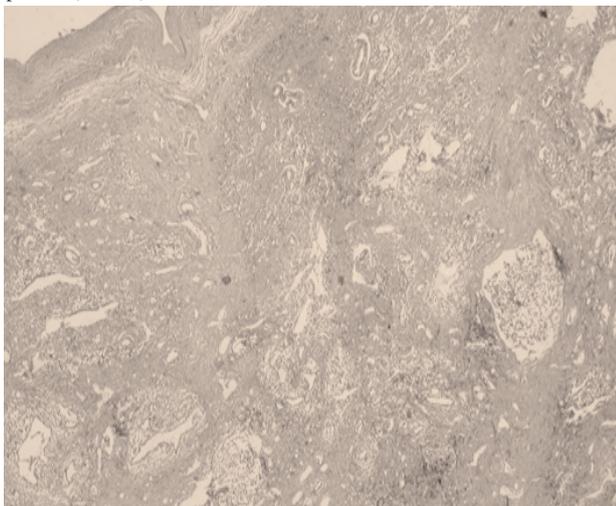
الكلمات الأساسية : وعاءوم لمفي - رئة.

La lymphangiomatose pulmonaire diffuse (LPD) est une affection congénitale très rare du système lymphatique pulmonaire, touchant le nourrisson et l'enfant [1]. Elle se définit histologiquement par une prolifération diffuse de vaisseaux lymphatiques et de muscle lisse au niveau des territoires lymphatiques pulmonaires, pleuraux et médiastinaux [2]. Cette affection se distingue des autres pathologies lymphatiques pulmonaires par son caractère prolifératif. Nous avons rapporté un nouveau cas chez une adolescente, révélé par un syndrome interstitiel.

OBSERVATION

Une jeune femme âgée de 19 ans, sans antécédents familiaux particuliers, a été hospitalisée pour l'exploration d'une dyspnée évoluant depuis 2 mois, sans notion de tabagisme, de contact tuberculeux, ni d'exposition à aucun polluant professionnel ou environnemental. Dans ses antécédents, on notait un retard staturo-pondéral et une cyphoscoliose non explorés. L'examen clinique trouvait une cyphose dorsale et une hyper lordose lombaire. A l'auscultation pulmonaire, le murmure vésiculaire était diminué au niveau de la base pulmonaire droite. Le reste de l'examen était sans particularité. La radiographie du thorax montrait un syndrome alvéolo-interstitiel au niveau des deux bases pulmonaires. La fibroscopie bronchique était normale. Le lavage bronchioloalvéolaire objectivait une hypercellularité à prédominance macrophagique (macrophages : 81,9% ; Lymphocytes : 13,9% ; neutrophiles : 1,7% et éosinophiles : 2,6%). La tomodensitométrie thoracique mettait en évidence un emphysème bilatéral de type paraseptal et centrolobulaire, un épaissement de l'interstitium au niveau des deux lobes supérieurs et des images d'hyperdensités en verre dépoli au niveau des deux bases. Le bilan fonctionnel respiratoire révélait un syndrome mixte.

Figure 1 : Accentuation des septas interlobulaires et épaissement pleural (HEx40).



La gazométrie artérielle en air ambiant était normale. Le bilan biologique montrait une cholestase anictérique. L'échographie

abdominale était normale et la biopsie hépatique sans anomalie. Dans le cadre du bilan étiologique, des biopsies pulmonaires par vidéothoracoscopie ont été réalisées. L'étude histopathologique des fragments adressés montrait un épaissement fibreux de la plèvre, des septas interlobulaires et des cloisons alvéolaires avec présence de très nombreux vaisseaux lymphatiques intriqués et parfois dilatés, mêlés à des trousseaux musculaires lisses [Figures 1 et 2]. A l'étude immunohistochimique, les cellules endothéliales lymphatiques étaient marquées par le CD34 et les cellules musculaires étaient positives pour l'actine muscle lisse [Figure 3]. Il n'y avait aucun marquage par l'HMB45 et le CD1a. Le diagnostic de lymphangiomatose pulmonaire diffuse a été porté. Un traitement symptomatique a été inefficace (oxygénothérapie). Un traitement par l'interféron- γ est envisagé.

Figure 2 : Parenchyme pulmonaire cloisonné par des trousseaux de canaux lymphatiques (HEx200).

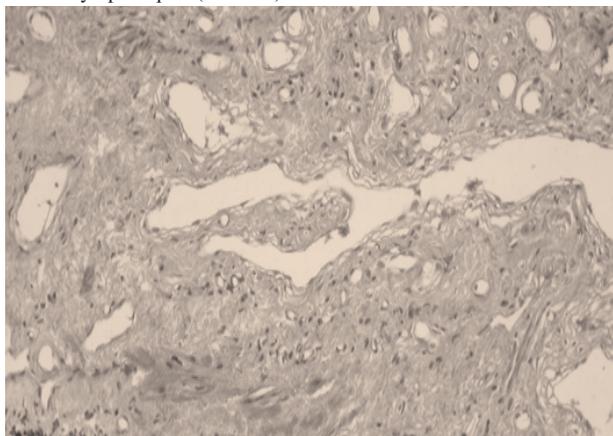


Figure 3 : Immunomarquage par l'actine muscle lisse révélant une hyperplasie du muscle lisse (IHCx200).



DISCUSSION

La LPD est une affection congénitale du système lymphatique pulmonaire, dénommée autrefois par lymphangiectasie ou

dysplasie lymphatique [1]. Elle se définit histologiquement par une prolifération diffuse de vaisseaux lymphatiques et de muscle lisse au niveau des territoires lymphatiques pulmonaires, pleuraux et médiastinaux. Diverses affections congénitales du système lymphatique pulmonaire ont été décrites. Parmi elles, la LPD est une maladie extrêmement rare, touchant surtout les nourrissons et les enfants des deux sexes. Les anomalies lymphatiques affectent souvent plusieurs organes (viscères, tissu mou, os) [2]. La présentation clinique et radiologique est peu spécifique. Les signes cliniques sont variés, allant d'un « asthme » à une dyspnée ou à des hémoptysies. La maladie peut être asymptomatique. La radiographie thoracique montre un syndrome interstitiel et un épanchement pleural uni ou bilatéral, hydrique ou aérien, parfois un syndrome alvéolaire ou un épanchement péricardique [3]. Cette maladie évolue et laisse apparaître de nouveaux infiltrats interstitiels sur les radiographies [3-4]. Le scanner thoracique évoque le diagnostic par la mise en évidence d'un épaississement sous-pleural des septas interlobulaires et des espaces péri broncho-vasculaires, une infiltration périhilaire et médiastinale de densité liquidienne (due à une prolifération lymphatique avec excès de lymphocytes) et un épanchement pleural bilatéral parfois associé à des calcifications pleurales [4]. Le diagnostic de certitude est anatomopathologique [5]. A l'examen macroscopique des tranches de poumon, la plèvre, les axes broncho-vasculaires et les septas interlobulaires sont épaissis. A l'étude histologique, on observe des espaces anastomosés de taille variable, bordés par un revêtement endothéliiforme. Ces espaces sont distribués le long des lymphatiques dans la plèvre, les septas interlobulaires et les axes broncho-vasculaires [5-6]. Les lumières lymphatiques sont bordées par des cellules endothéliales aplaties et contiennent un matériel acellulaire éosinophile. Un nombre variable de cellules

fusiformes aux noyaux ovalaires ou en cigare d'aspect peu inquiétant, sont disposées entre les canaux lymphatiques [6]. Il n'y a pas de nodules ni de kystes. Il y a souvent des sidérophages dans le parenchyme pulmonaire avoisinant. A l'étude immunohistochimique, le phénotype des cellules des canaux lymphatiques est de type endothélial avec une positivité aux marqueurs vasculaires. Les cellules fusiformes stromales co-expriment la vimentine, la desmine et l'actine [5-6]. En microscopie électronique, elles ressemblent à du muscle lisse. La LPD est la seule affection des vaisseaux lymphatiques considérée comme une maladie proliférative [1]. Elle est due à une anomalie du développement lymphatique au cours de l'embryogenèse dont la pathogénie est inconnue. Une meilleure connaissance des mécanismes de l'angiogenèse aiderait à mieux comprendre les relations entre les anomalies de l'embryogenèse et le développement des maladies des lymphatiques pulmonaires [6]. La LPD se distingue de trois autres pathologies lymphatiques pulmonaires : la lymphangioliomyomatose (LAM), les lymphangiectasies et les lymphangiomes [1]. La LAM touche exclusivement la femme en période d'activité génitale et est caractérisée par une répartition au hasard d'amas de cellules musculaires anormales associées à des kystes. Les lymphangiectasies sont définies par une dilatation sans prolifération des vaisseaux lymphatiques de la plèvre et des septas interlobulaires. Le lymphangiome est une malformation localisée des vaisseaux lymphatiques. Le pronostic, spontanément mauvais, est lié à la localisation, l'extension de la maladie et l'âge du patient [7]. Le seul traitement à visée étiologique proposé est l'interféron-2 recombinant (INF-2) pour ses propriétés d'inhibition de l'angiogenèse [8]. Un traitement précoce serait plus efficace. La durée optimale du traitement est indéterminée et le risque de récurrence de la maladie à l'arrêt du traitement est inconnu [7, 8].

RÉFÉRENCES

1. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomas and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 1037 - 46
2. Abou Hamdan K, Chabot F, Capron F, Debelle L, Fery M, Polu JM. Diffuse pulmonary lymphangiomas in a young adult. *Rev Mal Respir* 2001 ; 18 : 436 - 9.
3. El Hajj L, Mazières J, Rouquette I, Mittaine M, Bolduc JP, Didier A et al. Diagnostic value of bronchoscopy, CT and transbronchial biopsies in diffuse pulmonary lymphangiomas : case report and review of the literature. *Clin Radiol* 2005; 60 : 921 - 5.
4. Yekeler E, Dursun M, Yildirim A, Tunaci M. Diffuse pulmonary lymphangiomas : imaging findings. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11 : 31 - 4
5. Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC. World Health Organisation Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC Press, Lyon 2004 : 104.
6. Tazelaar HD, Kerr D, Yousem SA, Saldana MJ, Langston C, Colby TV. Diffuse pulmonary lymphangiomas. *Hum Pathol* 1993; 24 : 1313 - 22
7. Alvarez OA, Kjellin I, Zuppan CW. Thoracic lymphangiomas in a child. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26 : 136 - 41
8. Timke C, Hrause MF, Oppermann HC, Leuschner I, Claviez A. Interferon alpha 2b treatment in an eleven-year-old boy with disseminated lymphangiomas. *Pediatr Blood Cancer* 2007; 48: 108 - 11