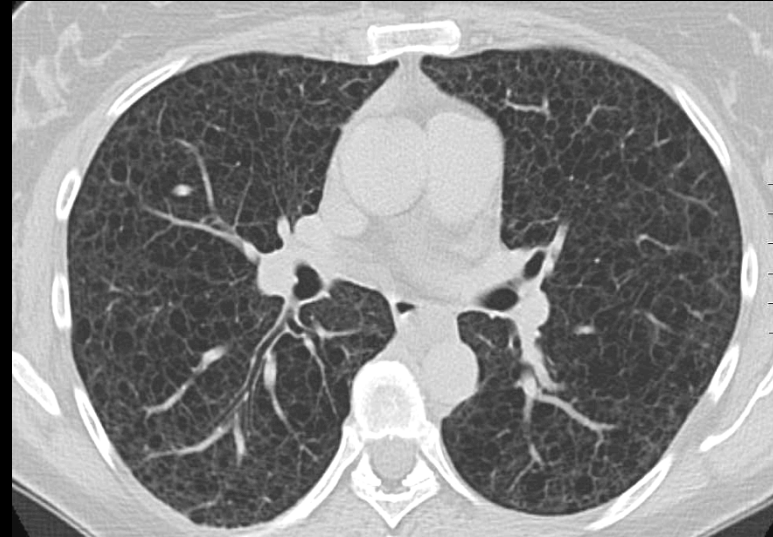
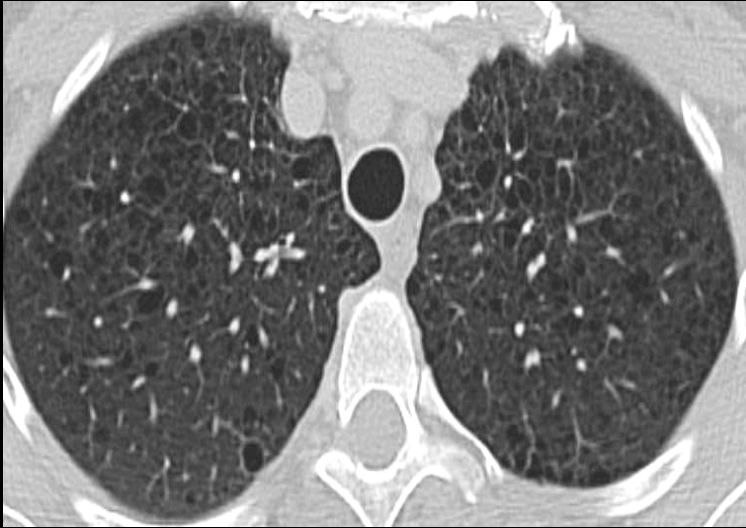


femme 46 ans , sans antécédents , dyspnée modérée d'apparition progressive depuis plusieurs mois . Pas de tabagisme actif ni passif



quel(s) diagnostic(s) doit on discuter dans ce contexte



granulomatose à cellules de Langerhans

emphysème centro-lobulaire

syndrome emphysème des sommets -fibrose
des bases (Cordier et Cottin)

pneumonie interstitielle lymphoïde

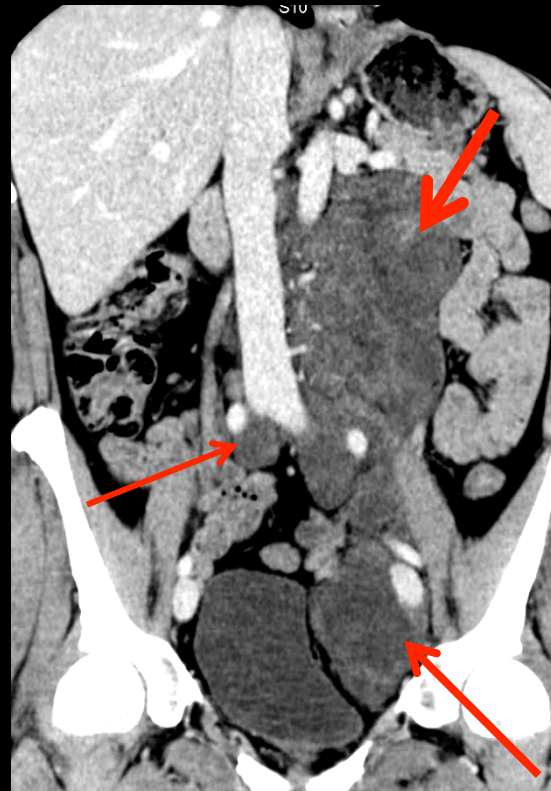
lymphangioléiomyomatose

....



quels sont les anomalies observées chez la même patiente dans le thorax et le rétropéritoine ; quelle est leur nature

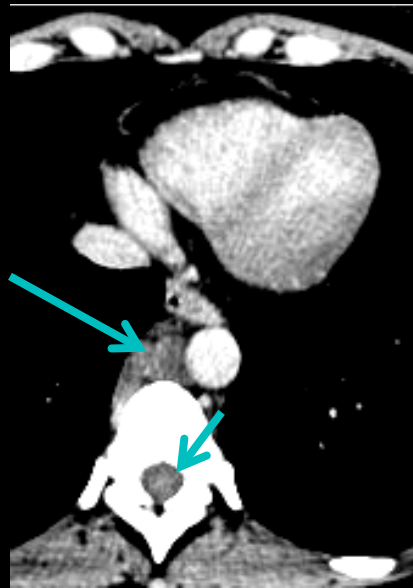
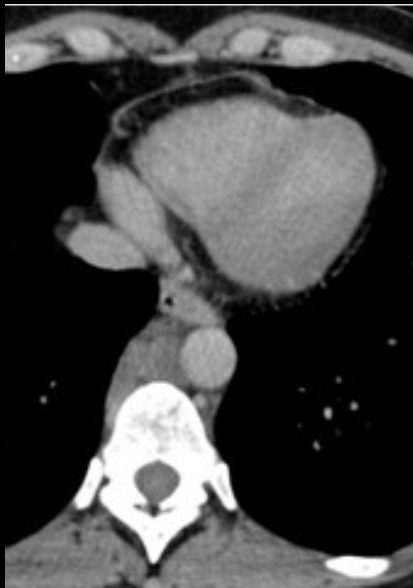




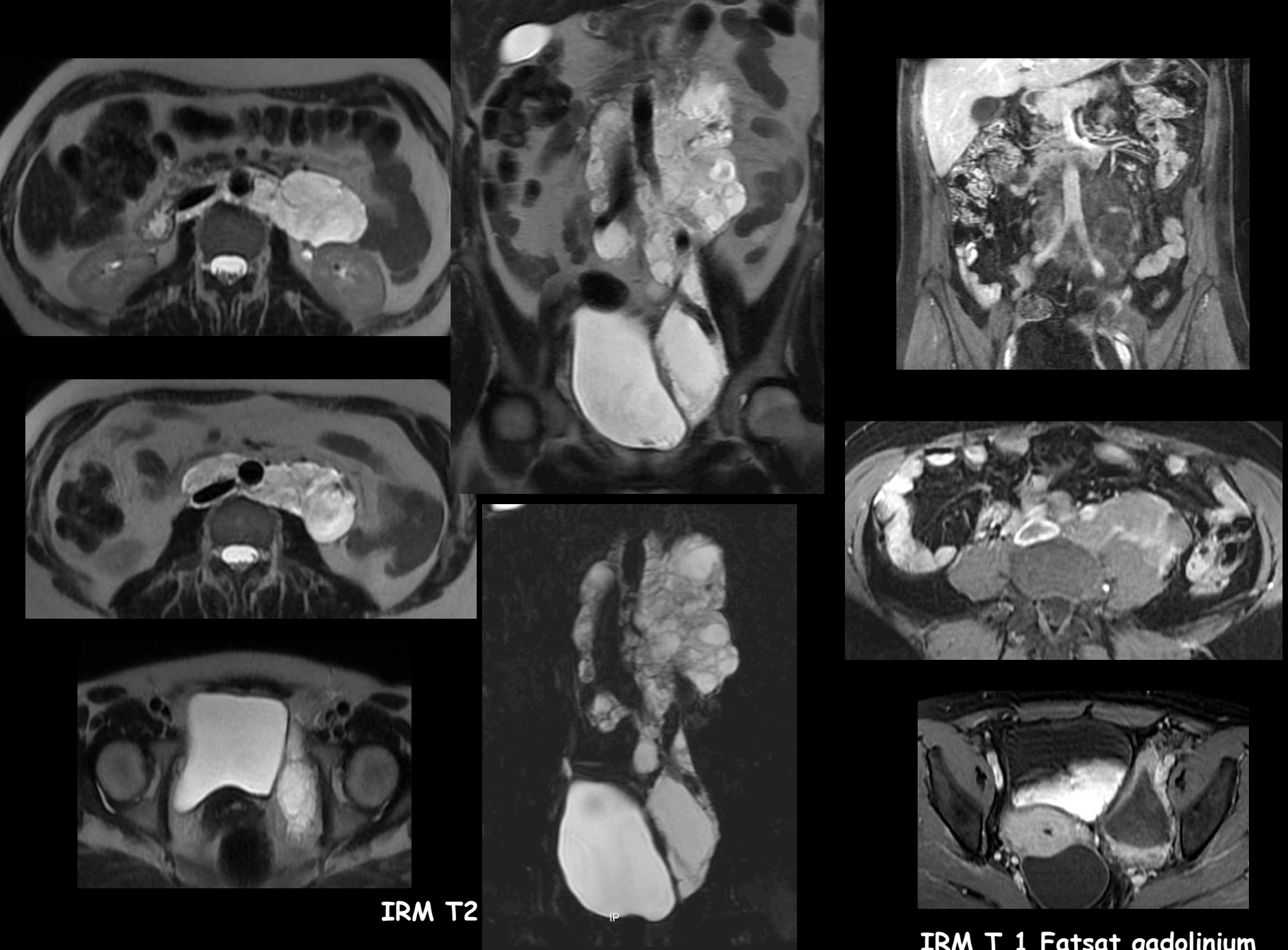
il s'agit de la même image de reconstruction coronale ; sur l'image de droite, on a simplement "pincé" la fenêtre de visualisation et adapté son niveau moyen .

avec l'"œil densitométrique" , on voit que la densité des **masse para aortique et iliaques gauches** est beaucoup plus faible que celle des muscles et **identique à celle de l'urine vésicale**

le contenu de ces masses ganglionnaires est en grande partie liquide et non "charnu" ; ce ne sont donc pas des adénopathies mais des **lymphangiectasies**

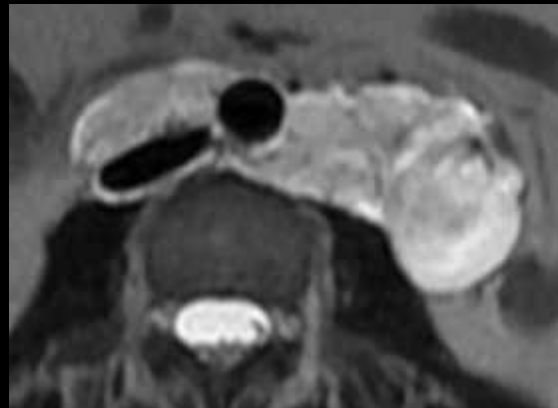
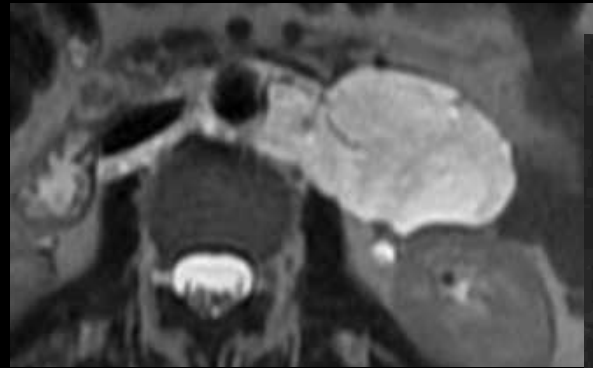
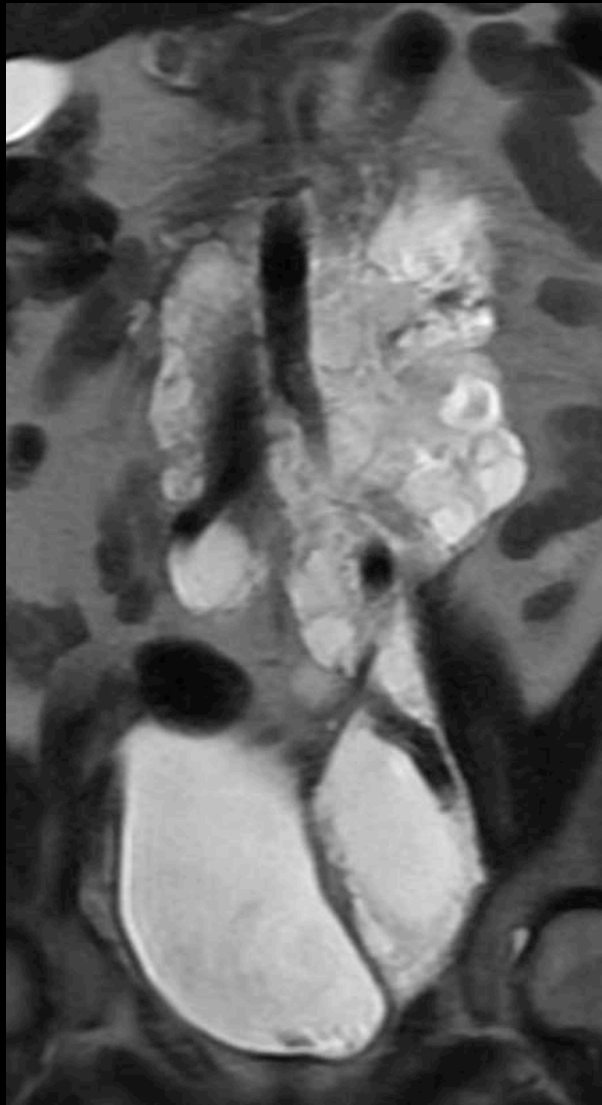


la même comparaison sur les images para aortiques droites de l'espace rétro crural montre une densité proche de celle du LCR péri médullaire .

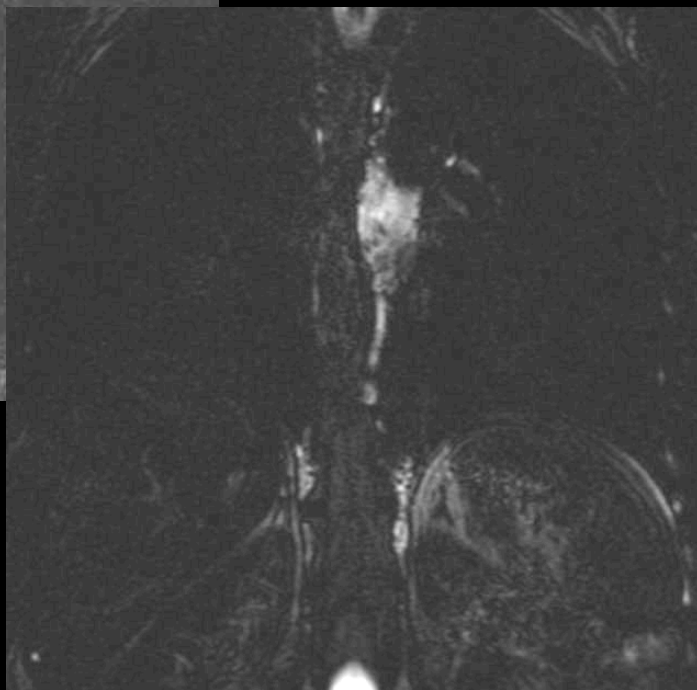


IRM T2

IRM T 1 Fatsat gadolinium



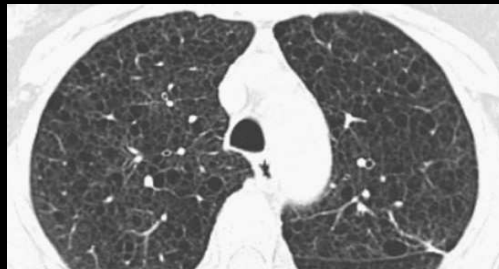
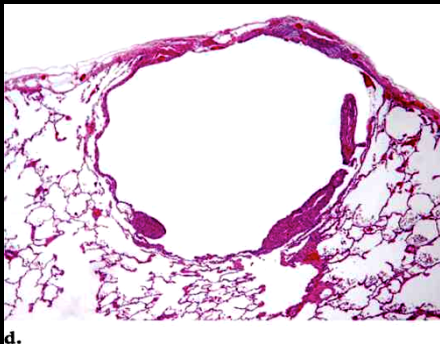
l'hypersignal T2 apparait en fait hétérogène , juxtaposant des structures "liquides" à signal élevé homogène (taux de protide faible) à des zones "spongiformes" de signal plus faible (contingent tissulaire et/ou liquide à concentration protéique plus élevée).



l'exploration cervico-médiastinale en pondération T2
objective la dysplasie du canal thoracique et les
lymphangiectasies ganglionnaires

La lymphangioléiomyomatose (LAM)

- pathologie rare touchant principalement **les poumons**.
- caractérisée par la **prolifération de cellules musculaires lisses** non néoplasiques qui s'accumulent le long des voies lymphatiques pulmonaires aboutissant à la destruction kystique du parenchyme pulmonaire et touchant les lymphatiques thoraciques et du rétropéritoine.
- des mutations de deux gènes suppresseurs de tumeurs, *le tuberous sclerosis complex 1 et 2*, seraient en cause dans cette prolifération.
- la LAM peut être isolée (LAM sporadique) ou survenir chez des patients porteurs d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.
- la LAM sporadique affecte presque exclusivement les femmes en âge de procréer avec une prévalence de l'ordre de 1/400 000 femmes adultes.



Post-partum



- La symptomatologie clinique est dominée par l'atteinte pulmonaire avec dyspnée , toux , pneumothorax (révélateur de la maladie chez 40 % des patients), pleurésie chyleuse et douleur thoracique. La LAM est beaucoup plus symptomatique que l'atteinte pulmonaire de la sclérose tubéreuse de Boourneville



Clinical Data for Patients with LAM and TSC-LAM		
Sign or Symptom	LAM (n = 31)*	TSC-LAM (n = 4)
Dyspnea	24 (77)	1 (25)
Cough	6 (19)	0 (0)
Chest pain	8 (26) [†]	2 (50) [†]
Hemoptysis	3 (10)	1 (25)
Weight loss	1 (3)	0 (0)
Asymptomatic	5 (16)	3 (75) [‡]



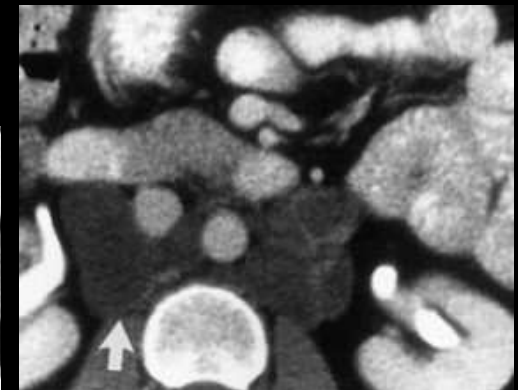
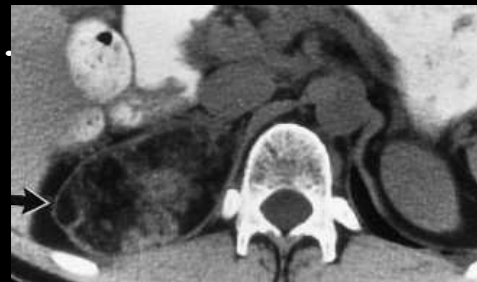
EFR

- souvent normales au début de la maladie
- retrouvent une diminution précoce du transfert de CO
- un syndrome obstructif inconstamment et partiellement réversible sous bronchodilatateurs avec une distension thoracique.

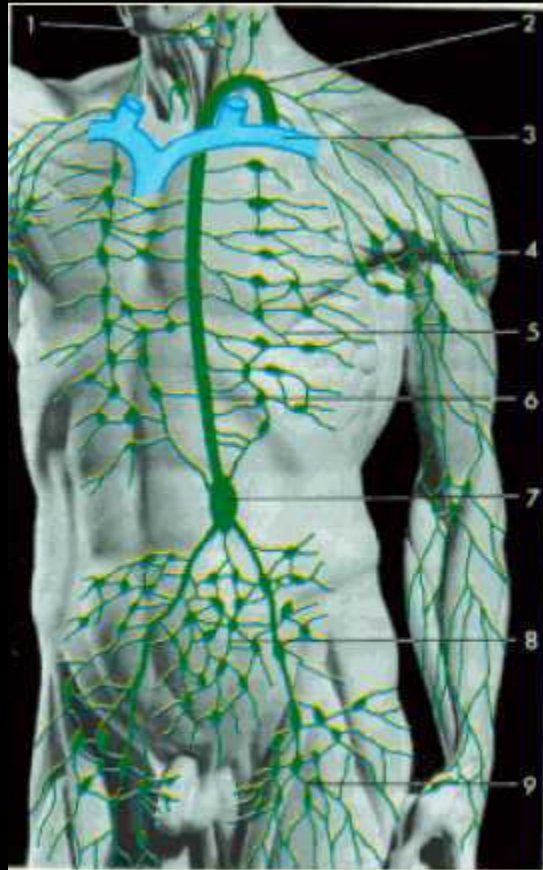


atteintes extra pulmonaires

- angiomyolipomes rénaux
- ~~adénopathies~~ rétro péritonéales (lymphangiectasies intra ganglionnaires).
- lymphangioléiomyomes .
- ascite chyleuse ± chylothorax
- fréquence accrue de méningiome.



Formation système lymphatique vers 5^{ème} semaine de gestation

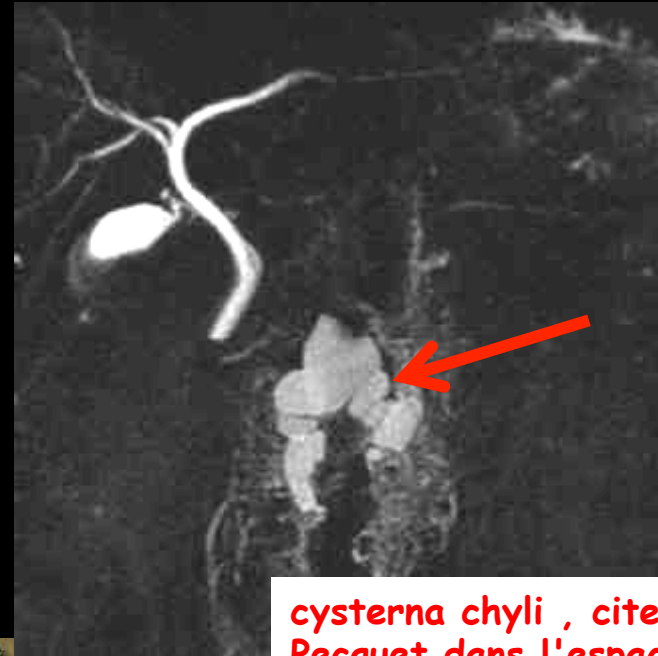


1 Canal thoracique

2 Veine sous-clavière

3 Canaux intercostaux

4 Citerne de Pecquet



cysterna chyli , citerne de Pecquet dans l'espace rétro-crural



Anatomie du système lymphatique : citerne de Pecquet (flèche noire), canal thoracique (tête de flèche)

Sclérose tubéreuse de Bourneville

- la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une affection caractérisée par la survenue de tumeurs bénignes : les **hamartomes**.
- elle atteint fréquemment la **peau**
taches hypomélaniques, angiofibromes
- le **cerveau** (tubers corticaux, nodules sous-épendymaires),
- les reins **angiomyolipomes et kystes rénaux**
- le cœur : rhabdomyomes
- elle est transmise sur un mode autosomique dominant mais il existe **70 % de mutations de novo**
- L'expressivité de la maladie est extrêmement variable
- Deux gènes sont impliqués dans la STB : *TSC1* au niveau du chromosome 9q et *TSC2* au niveau du chromosome 6p.

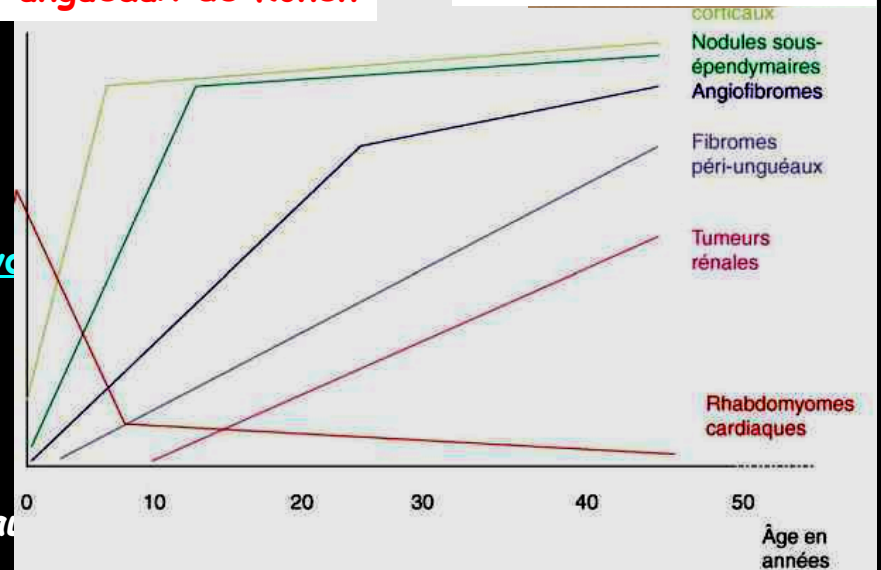
adénomes sébacés de Pringle



fibromes péri-unguéaux de Könen



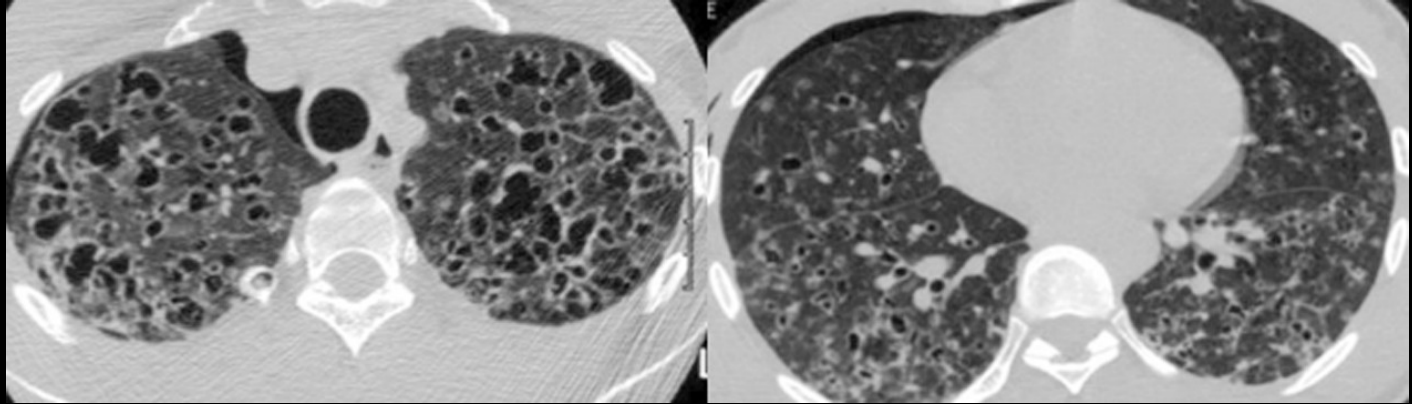
taches "café au lait"



1% d'atteintes PULMONAIRES

quelques diagnostics différentiels

Histiocytose
Langherhansienne



Fibrose pulmonaire idiopathique



Syndrome de Birt Hogg Dube

folliculo fibromes

