



:: Lymphangioliomyomatose

Définition :

La lymphangioliomyomatose (LAM) est une maladie pulmonaire diffuse progressive qui affecte principalement la femme jeune (prévalence de 3 à 8 sur 1 million chez les femmes). Elle est liée à une prolifération diffuse de cellules anormales proches des cellules musculaires lisses conduisant au développement de lésions kystiques multiples dont l'aspect tomodensitométrique est caractéristique. Elle peut être isolée (sporadique) ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB, voir la fiche urgence de la STB).

La LAM peut être asymptomatique ou conduire progressivement à une **insuffisance respiratoire chronique obstructive**. La principale complication pulmonaire aiguë est le pneumothorax, volontiers récidivant, par rupture de kystes de lymphangioliomyomatose. L'obstruction lymphatique parfois associée est pourvoyeuse de **chylothorax**.

Des manifestations extra-thoraciques sont possibles, à type de lymphangiomes abdominaux (parfois à l'origine d'une **ascite chyleuse**) ou d'angiomyolipomes rénaux (risque de **rupture hémorragique rétropéritonéale**).

Le traitement symptomatique repose sur les **bronchodilatateurs** et l'**oxygénothérapie**. Le **sirolimus** ou l'**évérolimus** peuvent être indiqués, notamment en cas d'aggravation respiratoire rapide, d'épanchement chyleux, ou d'angiomyolipome. La transplantation pulmonaire est souvent indiquée au stade d'insuffisance respiratoire chronique invalidante.

En savoir plus

- ▶ [Consulter le résumé Orphanet](#)
- ▶ [Protocole national de diagnostic et de soins pour la lymphangioliomyomatose](#)

Menu	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
<p><u>Mécanisme</u></p> <p><u>Risques particuliers en urgence</u></p> <p><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></p> <p><u>Pièges</u></p> <p><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></p> <p><u>En savoir plus</u></p>	<p><u>Problématique et recommandations en urgences</u></p> <p><u>Recommandations en urgences</u></p> <p><u>Orientation</u></p> <p><u>Interactions médicamenteuses</u></p> <p><u>Anesthésie</u></p> <p><u>Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation</u></p> <p><u>Don d'organes et de tissus</u></p> <p><u>Numéros en cas d'urgence</u></p> <p><u>Ressources documentaires</u></p>

Fiche de régulation pour le SAMU

Appel pour un patient atteint de lymphangioliomyomatose

Mécanisme

- ▶ prolifération bénigne de cellules musculaires lisses atypiques dans les poumons et les reins

Risques particuliers en urgence

- ▶ pneumothorax par rupture de kyste de lymphangioliomyomatose
- ▶ hématome rétropéritonéal par rupture d'angiomyolipome rénal
- ▶ risque infectieux ou de pneumopathie médicamenteuse chez les patientes traitées par sirolimus ou évérolimus

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ bronchodilatateurs, oxygénothérapie d'effort et/ou nocturne, parfois ventilation non invasive nocturne
- ▶ régime sans graisse avec supplémentation en triglycérides à chaînes moyennes en cas de chylothorax symptomatique ou d'ascite chyleuse
- ▶ sirolimus ou évérolimus, dans le cadre d'essais cliniques ou hors AMM (recommandation temporaire d'utilisation en cours)

Pièges

- ▶ toute apparition ou aggravation brutale de la dyspnée ou douleur thoracique aiguë doit faire suspecter un pneumothorax
- ▶ se méfier de toute douleur lombaire ou anémie aiguë inexplicée (hématome rétropéritonéal)
- ▶ possibilité de pneumopathie interstitielle diffuse liée au sirolimus ou à l'évérolimus

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- ▶ oxygénothérapie suffisante pour assurer une saturation périphérique > 92 %
- ▶ exsufflation à l'aiguille en cas de pneumothorax compressif
- ▶ abord veineux et expansion volémique en cas de suspicion d'hémorragie rétropéritonéale
- ▶ prise en charge du choc hémorragique (hémorragie rétropéritonéale)

En savoir plus

- ▶ Centre national de référence des maladies pulmonaires rares. Tél : 04 72 35 76 52
- ▶ Centres régionaux de compétences des maladies pulmonaires rares (www.orpha.net)
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématique et recommandations en urgences

- ▶ Urgences pulmonaires : pneumothorax, chylothorax compressif
- ▶ Urgences rénales : hémorragie rétropéritonéale

Recommandations en urgences

1. Complications pulmonaires

Toute apparition ou aggravation brutale d'une dyspnée chez une patiente porteuse de LAM doit faire évoquer de principe un pneumothorax compressif ou un chylothorax abondant.

- ▶ **Mesures diagnostiques en urgence :**
 - Pneumothorax
 - _ contexte de survenue parfois évocateur (antécédent de pneumothorax, voyage en avion)
 - _ auscultation et aspect radiologique classiques
 - Chylothorax
 - _ épanchement pleural liquidien d'aspects clinique et radiologique classiques
- ▶ **Mesures thérapeutiques en urgence :**
 - Pneumothorax :
 - _ exsufflation ou drainage pleural si le décollement est complet ou mal supporté
 - Chylothorax symptomatique :
 - _ ponction pleurale évacuatrice

2. Complications rénales

Des angiomyolipomes rénaux, souvent bilatéraux, sont présents chez près d'un tiers des patientes. Il s'agit de tumeurs bénignes, à croissance lente, mais potentiellement graves en raison de la présence de microanévrismes intratumoraux qui peuvent se rompre spontanément.

Le risque de rupture est surtout important pour les angiomyolipomes de plus de 4 cm de diamètre ou comportant de nombreux microanévrismes. **Ces ruptures entraînent une hémorragie rétropéritonéale aiguë pouvant engager le pronostic vital.**

- ▶ **Mesures diagnostiques en urgence**
 - **Toute douleur lombaire aiguë ou subaiguë doit alerter** (syndrome pré-fissuraire)
 - Au stade de rupture, le tableau est celui d'un choc hémorragique avec saignement rétropéritonéal
 - Le scanner abdominal injecté permet aussi le diagnostic et de montrer un saignement actif
 - Le scanner ou l'IRM sont les meilleurs examens au stade pré-fissuraire
- ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - Rupture avec hémorragie rétropéritonéale : chirurgie en extrême urgence (néphrectomie le plus souvent, le plus conservatrice possible)
 - Syndrome pré-fissuraire : une embolisation est préférable si elle est possible, un avis auprès d'un radiologue interventionnel et un avis chirurgical doivent donc être pris en urgence

Orientation

- ▶ Où ?
 - urgences de proximité, réorientation en fonction de la gravité
- ▶ Comment ?
 - SMUR si détresse respiratoire ou circulatoire

Interactions médicamenteuses

- ▶ Précautions habituelles des bronchodilatateurs
- ▶ Eviter les médicaments dépresseurs respiratoires si insuffisance respiratoire chronique
- ▶ Pour les patientes sous sirolimus ou évérolimus : précautions habituelles des immunosuppresseurs ; interrompre le traitement en cas de chirurgie ou de pneumothorax

Anesthésie

- ▶ Modalités à adapter à l'insuffisance respiratoire chronique
- ▶ Poursuite de l'oxygénothérapie adaptée aux besoins ; l'hypercapnie est tardive

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Poursuite de l'oxygénothérapie selon l'état clinique de la patiente
- ▶ Poursuite d'un éventuel régime pauvre en graisses avec supplément en triglycérides à chaînes moyennes

Don d'organes et de tissus

Dans les cas où la Lymphangioliomyomatose (LAM) est associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville, le don n'est pas possible.

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes dans le cas de LAM sporadique
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** : présence de kystes multiples pulmonaires ou rénaux pouvant se rompre entraînant pneumothorax ou syndrome hémorragique
- ▶ **Dons d'organes** :
 - LAM sporadique :
 - le cœur, le foie et les reins peuvent être proposés pour la greffe sous réserve d'une analyse soignée par scanner pour éliminer l'existence de kystes ou d'angiomyolipome (les reins sont préférentiellement atteints).
 - les poumons sont contre-indiqués du fait de leur atteinte quasi-constante par la maladie
- ▶ **Dons de tissus** : les cornées, les vaisseaux, les valves, la peau, les os ne sont pas contre-indiqués au don.

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas et du rapport bénéfice/risque estimé pour le receveur. Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le Centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine.

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Le Centre de Référence des maladies pulmonaires rares,
 - Centre de référence national : Hôpital Louis Pradel, CHU de Lyon. Tél : 04 72 35 76 52
 - Centres de compétences régionaux : coordonnées disponibles sur le site du centre de référence national des maladies pulmonaires rares <http://www.chu-lyon.fr/web/1926> et sur www.orphanet.fr
- ▶ Les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine :
 - SRA Nord Est 09 69 32 50 20
 - SRA Sud Est / Océan Indien 09 69 32 50 30
 - SRA Grand Ouest 09 69 32 50 80
 - SRA Île-de-France / Centre / Les Antilles / Guyane 09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- ▶ Centre national de référence des maladies pulmonaires rares : **Lymphangioliomyomatose – Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares**. Haute Autorité de Santé, 2012.

Ces recommandations ont été élaborées par le Pr Vincent COTTIN, le Dr Romain Lazor, et le Pr Jean-François CORDIER – Centre de référence des maladies pulmonaires rares, Lyon –, en collaboration avec :

- le Dr Gilles BAGOU – SAMU-69, Lyon ;
- le service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;
- la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;
- l'Association FLAM (France Lymphangioliomyomatose).

Date de réalisation : novembre 2013