

La fibrose pulmonaire du syndrome de Hermansky Pudlak n'est pas totalement commune

Vincent Thomas de Montpréville⁽¹⁾, Sacha Mussot⁽²⁾, Élisabeth Dulmet⁽¹⁾, Philippe Dartevelle⁽²⁾

(1) Service d'Anatomie Pathologique, Centre chirurgical Marie Lannelongue, 133 avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis Robinson.

(2) Département de Chirurgie Thoracique, Vasculaire et Transplantation Cardiopulmonaire, Centre chirurgical Marie Lannelongue, Le Plessis Robinson.

Thomas de Montpréville V, Mussot S, Dulmet E, Dartevelle P. La fibrose pulmonaire du syndrome de Hermansky Pudlak n'est pas totalement commune. Ann Pathol 2006; 26: 445-9.

Summary

Pulmonary fibrosis in Hermansky-Pudlak syndrome is not fully usual

A 55-year-old female patient with Hermansky-Pudlak syndrome (albinism, thrombopathia and ceroid accumulation) underwent a single lung transplantation for pulmonary fibrosis. Examination of explanted lung showed usual interstitial pneumonia pattern associated with two unusual lesions: presence of numerous macrophages containing ceroid pig-

ments within fibrosis and characteristic foamy swelling of pneumocytes. This later lesion, which has only been recently described, seems related to the mechanism of the disease by defect of surfactant secretion. This lesion allows the histological individualization of pulmonary fibrosis associated with Hermansky-Pudlak syndrome from idiopathic usual interstitial pneumonia. ♦

Key words: Hermansky-Pudlak syndrome, interstitial pneumonia, pulmonary fibrosis.

Résumé

Une femme de 55 ans, porteuse d'un syndrome de Hermansky-Pudlak (albinisme, thrombopathie et accumulation de pigments céroïdes) était traitée par transplantation mono-pulmonaire pour fibrose interstitielle. L'examen du poumon explanté montrait un aspect de pneumopathie interstitielle commune. Il s'y associait deux lésions particulières : la présence de nombreux macrophages chargés de pigments céroïdes dans

la fibrose et une ballonnisation spumeuse caractéristique des pneumocytes. Cette dernière lésion, reconnue seulement récemment, paraît en rapport avec la physiopathologie de la maladie par trouble de sécrétion du surfactant. Cette lésion permet d'individualiser histologiquement la fibrose pulmonaire associée au syndrome de Hermansky-Pudlak, de la pneumopathie interstitielle commune idiopathique. ♦

Mots-clés : syndrome d'Hermansky-Pudlak, pneumopathie interstitielle, fibrose pulmonaire.

Introduction

Le syndrome d'Hermansky-Pudlak est une maladie génétique autosomique récessive [1]. Cette maladie rare est caractérisée par une triade symptomatique : albinisme oculo-cutané, tendance hémorragique par thrombopathie et accumulation macrophagique de pigments céroïdes. Une fréquente fibrose pulmonaire est généralement la cause du décès [2]. Des lésions histologiques pulmonaires caractéristiques ont récem-

ment été décrites [3]. Nous rapportons ici les lésions observées dans un poumon explanté au cours d'une transplantation mono-pulmonaire.

Observation clinique

La patiente âgée de 55 ans était porteuse d'un syndrome d'Hermansky-Pudlak. Un frère et une sœur étaient aussi atteints. Elle présentait un albi-

Cas
anatomo-clinique

Accepté pour publication
le 14 août 2006.

Tirés à part :
V. Thomas de Montpréville,
voir adresse
en début d'article.
e-mail :
v.thomasdemontpre-
vil@ccml.fr

nisme oculo-cutané ainsi que des antécédents d'hémorragies ayant nécessité des transfusions au cours de ses trois accouchements et d'une hystérectomie. Une fibrose pulmonaire, connue depuis 8 ans, était responsable d'une dyspnée d'aggravation progressive nécessitant une oxygénothérapie continue. L'imagerie montrait un syndrome interstitiel pulmonaire bilatéral prédominant aux bases (*figure 1a*). Il existait un syndrome restrictif sévère, avec une capacité pulmonaire totale à 37 % des valeurs théoriques, sans syndrome obstructif. Une thrombopathie était responsable d'un allongement du temps de saignement (7'00'', N< 4'00''). Une hypertension artérielle pulmonaire absente lors d'un bilan six mois plus tôt fut constatée lors de la greffe mono-pulmonaire droite.

Examen anatomo-pathologique

Le poumon était de petit volume. Le parenchyme des trois lobes était densifié avec des zones en rayons de miel. L'arbre bronchique, les ganglions et la plèvre ne présentaient pas d'anomalie macroscopique.

Histologiquement, le parenchyme était le siège de lésions de fibrose interstitielle souvent évoluées mais avec persistance de quelques zones peu altérées (*figure 1b*). Les zones fibreuses n'avaient pas de topographie préférentielle, intéressant aussi bien les zones péri-bronchiolaires que les espaces sous pleuraux. Dans ces zones fibreuses, les alvéoles étaient en nombre très diminué. Les cavités résiduelles y étaient bordées par un épithélium souvent de type bronchique. Certaines cavités dilatées formaient des micro-kystes. La fibrose interstitielle était modérément oedémateuse et assez richement vascularisée. Elle contenait des petits infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires, par endroits des faisceaux musculaires lisses, et on y notait quelques îlots fibroblastiques (*figure 1c*).

Dans les zones parenchymateuses peu altérées, l'élément particulier était l'aspect ballonisé des pneumocytes (*figure 2*). Ces pneumocytes semblaient par endroits se chevaucher et étaient parfois desquamés dans les lumières alvéolaires. Leur cytoplasme était clair et spumeux. Les colorations par le PAS et par le rouge Soudan étaient négatives. L'étude immuno-histochimique était réalisée, avec un démasquage antigénique au four à micro-ondes, selon la

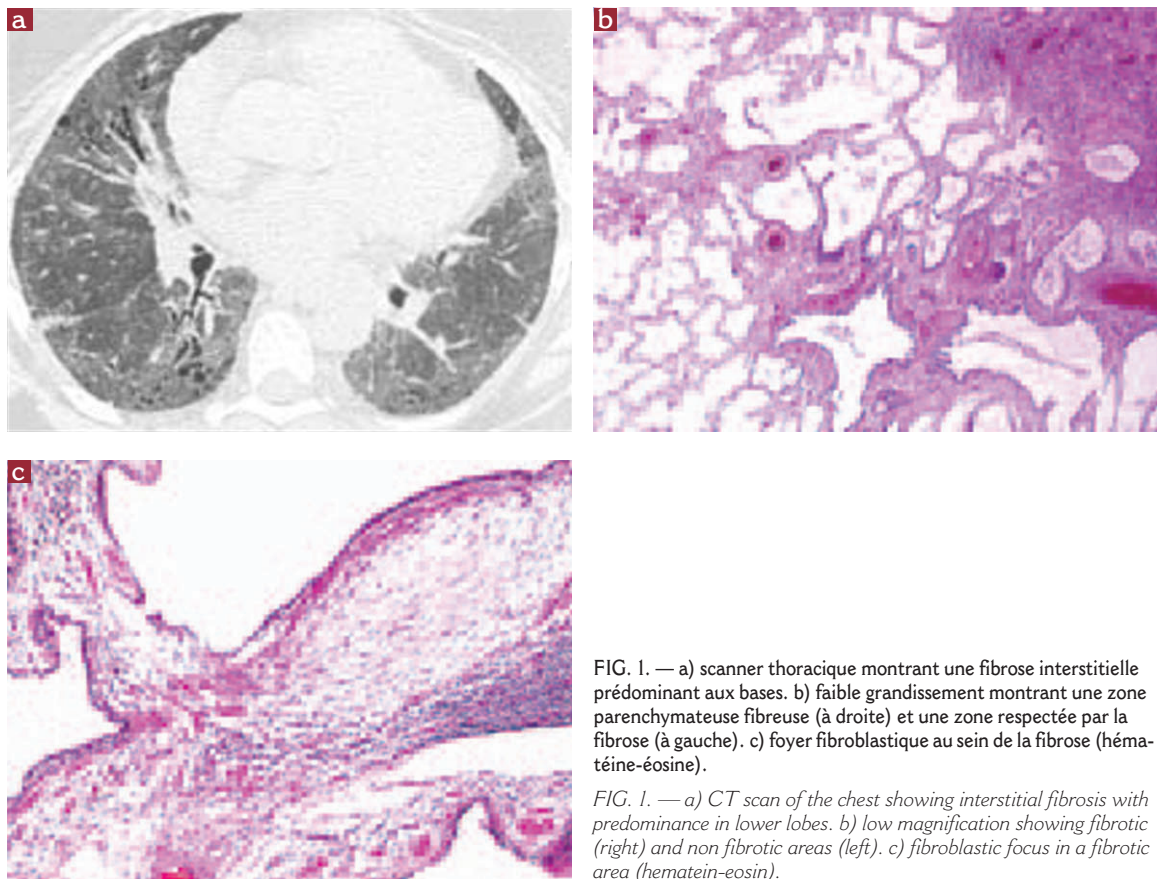


FIG. 1. — a) scanner thoracique montrant une fibrose interstitielle prédominant aux bases. b) faible grandissement montrant une zone parenchymateuse fibreuse (à droite) et une zone respectée par la fibrose (à gauche). c) foyer fibroblastique au sein de la fibrose (hématéine-éosine).

FIG. 1. — a) CT scan of the chest showing interstitial fibrosis with predominance in lower lobes. b) low magnification showing fibrotic (right) and non fibrotic areas (left). c) fibroblastic focus in a fibrotic area (hematein-eosin).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4129211>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4129211>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)