

# Lipoprotéinose alvéolaire pulmonaire de présentation inhabituelle

M. BOURGUIBA (1), F. CHERMITI BEN ABDALLAH (1), T. AISSI (1), H. FENNIRA (1), S. MAALEJ (1), E. BRAHEM (2), F. MEZNI (2), A. BEN KHEDHER (1), I. DRIRA (1)

(1) Service de Pneumologie, Pavillon D, (2) Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital de Pneumo-Phtisiologie Abderrahman-Mami, 2080 L'Ariana/Tunis, Tunisie.

---

## RÉSUMÉ

La lipoprotéinose alvéolaire pulmonaire est une affection rare, caractérisée par l'accumulation dans l'alvéole d'un matériel lipoprotéinacé, alors que l'interstitium est préservé. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 27 ans hospitalisée pour exploration d'un syndrome interstitiel de découverte fortuite. Bien que le tableau ne soit pas évocateur, aussi bien à l'imagerie avec un syndrome interstitiel bi-apical qu'à l'aspect du liquide de lavage broncho-alvéolaire, le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomo-pathologique de la biopsie pulmonaire chirurgicale qui était en faveur d'une lipoprotéinose alvéolaire associée à des lésions de fibrose interstitielle et de granulomes à cholestérol. Devant l'absence de retentissement fonctionnel, l'abstention thérapeutique a été adoptée.

---

*Mots-clés* : Lipoprotéinose alvéolaire. Lavage broncho-alvéolaire. Histologie. Granulomes à cholestérol.

## SUMMARY

### Unusual presentation of pulmonary alveolar proteinosis

Pulmonary alveolar proteinosis is a rare disease characterized by the accumulation of granular lipoproteinaceous material within the alveoli; the interstitium is preserved. We report the case of a 27-year-old patient hospitalized for exploration of asymptomatic bilateral interstitial syndrome. Neither the radiographic signs nor the aspect of bronchoalveolar lavage was typical. The diagnosis was confirmed by pathology examination of surgical lung biopsy specimen which revealed lesions of interstitial fibrosis and cholesterol granulomas in association with pulmonary alveolar proteinosis. Since there was no functional deterioration, therapeutic abstention was decided.

---

*Key-words*: Alveolar lipoproteinosis. Bronchoalveolar lavage. Histology. Cholesterol granulomas.

---

La lipoprotéinose alvéolaire pulmonaire (LAP) est une pneumopathie infiltrative diffuse peu fréquente, caractérisée par l'accumulation dans les alvéoles d'une substance amorphe phospho-lipoprotéinacée proche du surfactant et prenant la coloration au PAS. Elle est d'étiologie inconnue. Habituellement, on oppose la forme primitive, qui est la plus fréquente, aux formes secondaires pouvant être en rapport avec l'inhalation de particules variées et/ou des désordres hématologiques et immunitaires acquis.

Son diagnostic repose sur une analyse minutieuse du lavage broncho-alvéolaire (LBA). Dans certains cas, la biopsie pulmonaire s'avère nécessaire devant un tableau clinique et radiologique inhabituel.

## OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente, âgée de 27 ans, couturière, non tabagique, sans antécédent pathologique, hospitalisée en 2001 pour exploration d'un syndrome interstitiel bilatéral découvert fortuitement.

L'interrogatoire ne retrouvait pas de signe fonctionnel respiratoire mais relevait la notion d'œdèmes récidivant des deux chevilles, associés à des arthralgies, des nodules sous-cutanés des deux membres inférieurs et des troubles vasomoteurs au niveau des mains.

L'examen physique était sans particularités en dehors d'un œdème de la cheville droite.

La radiographie du thorax montrait des opacités réticulo-micronodulaires bilatérales au niveau de la moitié supérieure des deux champs pulmonaires (*figure 1*). Il existait une anémie hypochrome microcytaire à 9,9 g/dl. La vitesse de sédimentation était accélérée à 90 mm à la 1<sup>re</sup> heure. Le taux sérique de lactico-déshydrogénases (LDH) était à 1 068 UI/l. La recherche de bacilles acido-alcool-résistants dans l'expectoration était négative à l'examen direct et à la culture. L'intradermo-réaction à la tuberculine était négative.

À l'exploration fonctionnelle respiratoire, la spirométrie ainsi que la capacité de diffusion du monoxyde de carbone étaient normales. La gazométrie à l'air ambiant était normale.

La tomодensitométrie thoracique haute résolution (TDM-HR) confirmait l'atteinte interstitielle faite de micronodules et de nodules confluents sous-pleuraux et péri-bronchovasculaires, avec des plages de condensations parenchymateuses et des signes de fibrose, le tout prédominant aux lobes supérieurs et aux segments apicaux des lobes inférieurs (*figure 2*).

Dans le cadre de l'enquête étiologique, les bilans rénal, hépatique et immunologique étaient normaux. L'échographie Doppler veineuse et artérielle des membres inférieurs et la capillaroscopie unguéale ne montraient pas d'anomalie. L'endoscopie bronchique révélait un aspect



Fig. 1. — Radiographie thoracique. Syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral prédominant aux sommets.

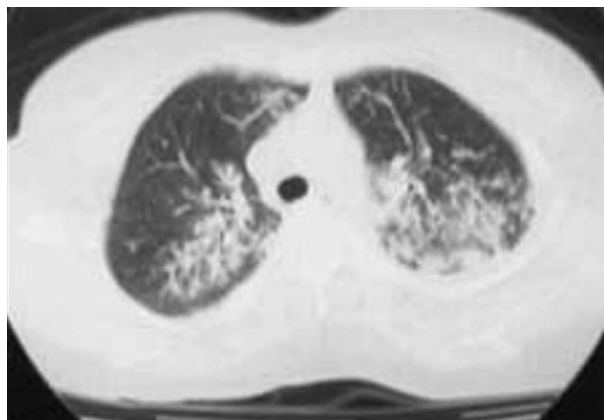


Fig. 2. — Tomodensitométrie thoracique. Micronodules et nodules confluents avec des plages de condensations parenchymateuses biapicales.

normal et le LBA au niveau du culmen ramenait un liquide légèrement trouble dont la formule cytologique était en faveur d'une alvéolite à polynucléaires neutrophiles avec une cellularité à  $30 \times 10^6$  cellules/ml, 51 % de macrophages, 14 % de lymphocytes, 32 % de polynucléaires neutrophiles et 3 % de polynucléaires éosinophiles. L'étude du liquide du LBA montrait la présence d'un dépôt minime de substance acellulaire PAS positive. Les biopsies bronchiques étagées étaient normales.

Devant l'incertitude diagnostique, une biopsie pulmonaire sous vidéo-thoracoscopie était réalisée. À l'exploration, le poumon présentait des zones boursoufflées, infiltrées, d'allure granuleuse, prédominant au lobe supérieur et au Fowler. L'examen histologique de la biopsie pulmonaire montrait un parenchyme pulmonaire remanié avec des alvéoles souvent distordus par un matériel abondant éosinophile granulaire, PAS positif, au sein duquel on observait des cristaux lancéolés de cholestérol et quelques cellules lipophagiques réalisant l'aspect d'une lipoprotéinose alvéolaire. Les cloisons alvéolaires paraissaient souvent épaissies, fibreuses, parcourues par un infiltrat inflammatoire abondant. On y observait également de nombreux foyers macrophagiques lipophagiques et giganto-cellulaires, phagocytant des cristaux de cholestérol, réalisant l'aspect d'un granulome à cholestérol (*figures 3 et 4*).

L'abstention thérapeutique était décidée devant l'absence de retentissement clinique ou fonctionnel.

Actuellement, après un recul de 3 ans, l'état clinico-radiologique de la patiente est stable et, sur le plan fonctionnel, on note une légère baisse du VEMS.

## DISCUSSION

La lipoprotéinose alvéolaire pulmonaire (LAP) est une affection rare qui atteint toutes les tranches d'âge, avec

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9284498>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9284498>

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