



S. Jouneau ; C. Meunier

Femme, 51 ans

Dyspnée chronique depuis l'âge de 40 ans

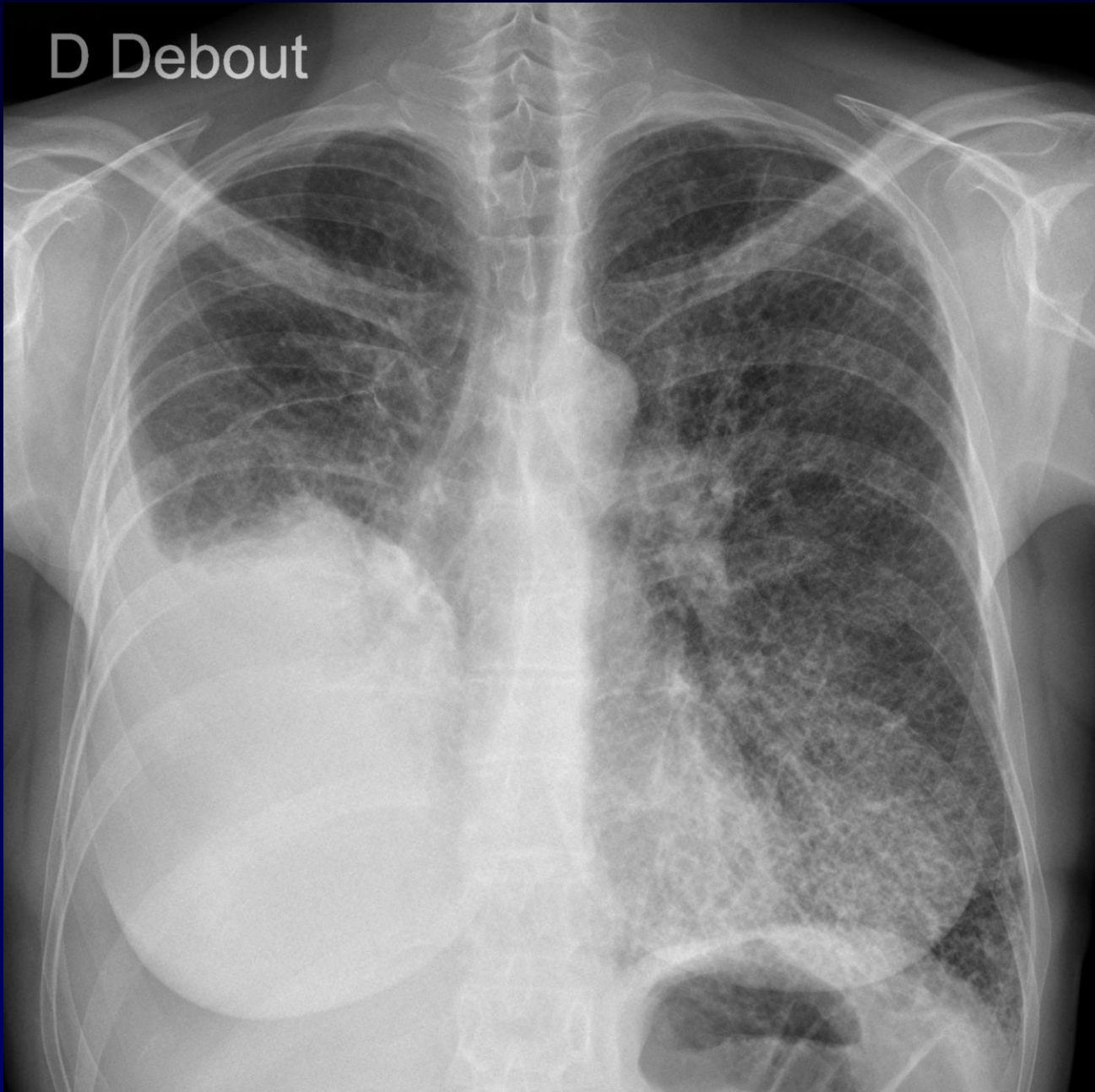
Diagnostic de PID en 2000

Suivi annuel



D Debout

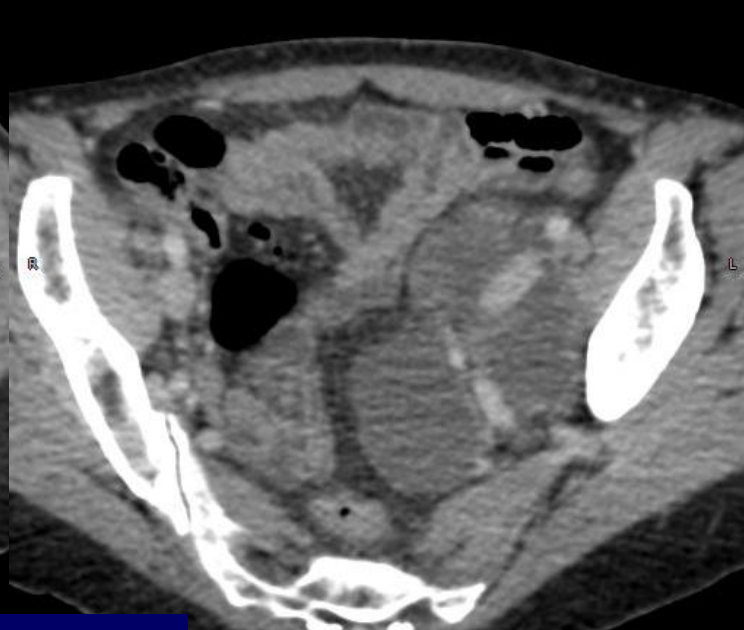
26/06/2011



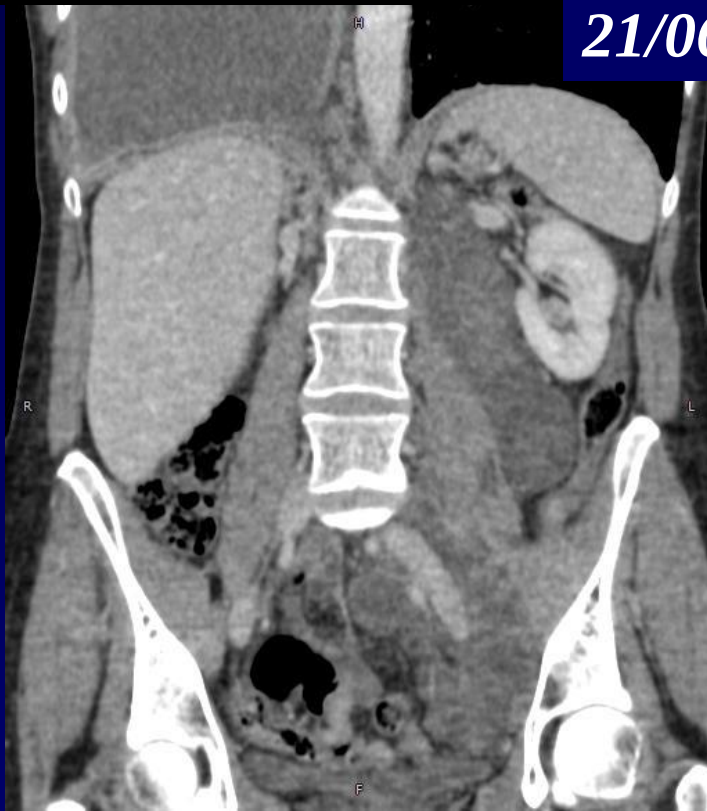


21/06/2011





21/06/2011





Diagnostic ?



Lymphangiomatose pulmonaire

- PID
- Chylothorax

Lymphangiomatose rétropéritonéale, pelvienne

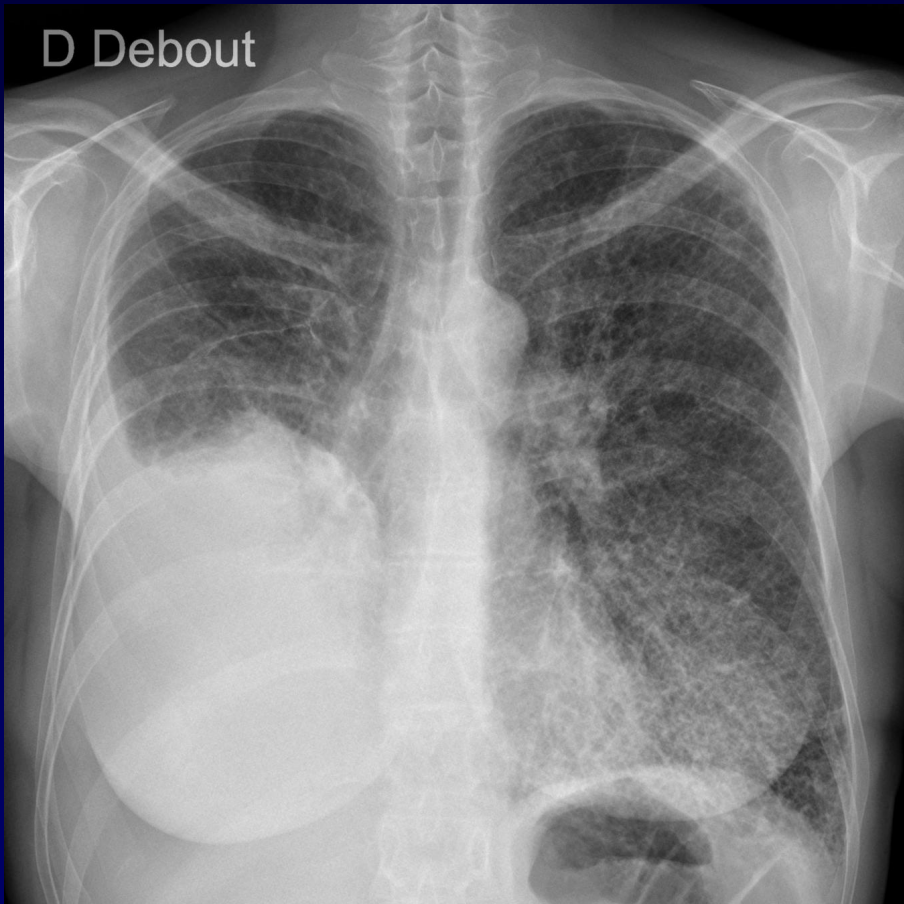


Puis, 16 mois plus tard....



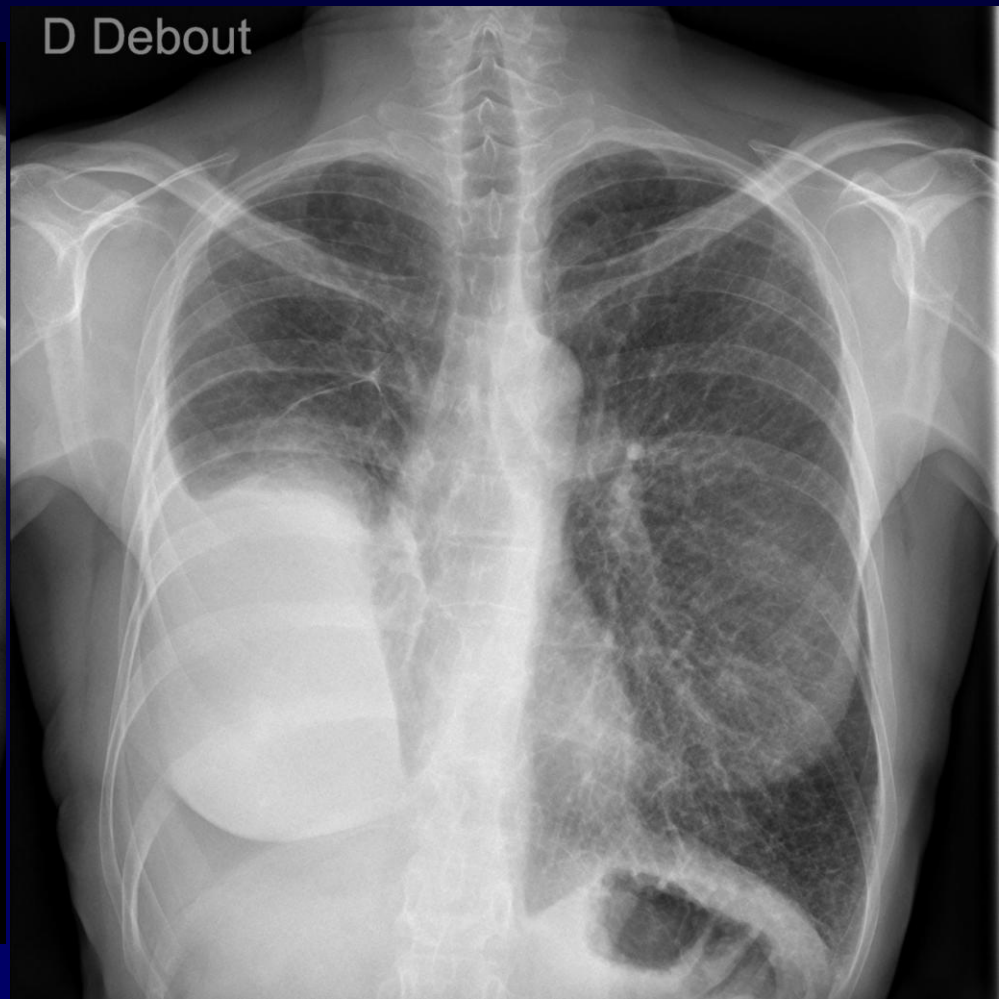
21/06/2011

D Debout



30/10/2012

D Debout



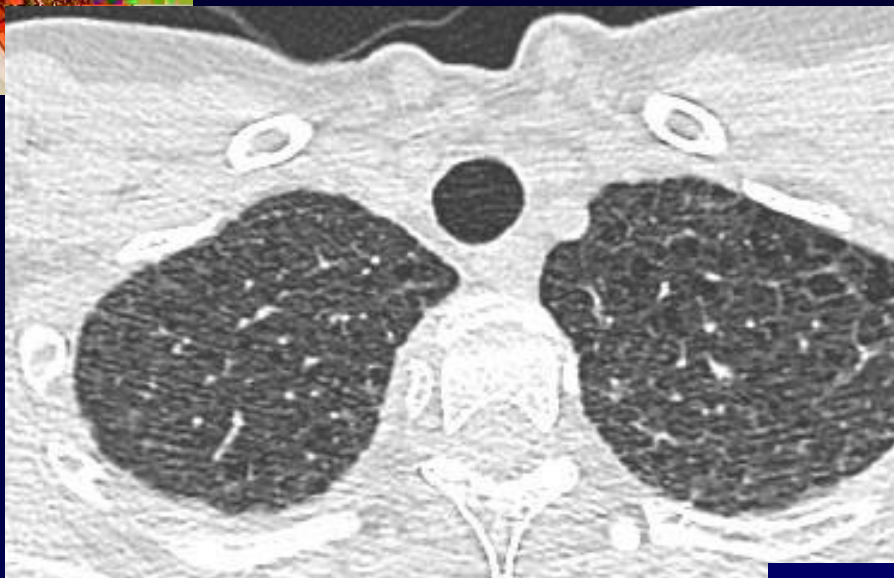


21/06/2011

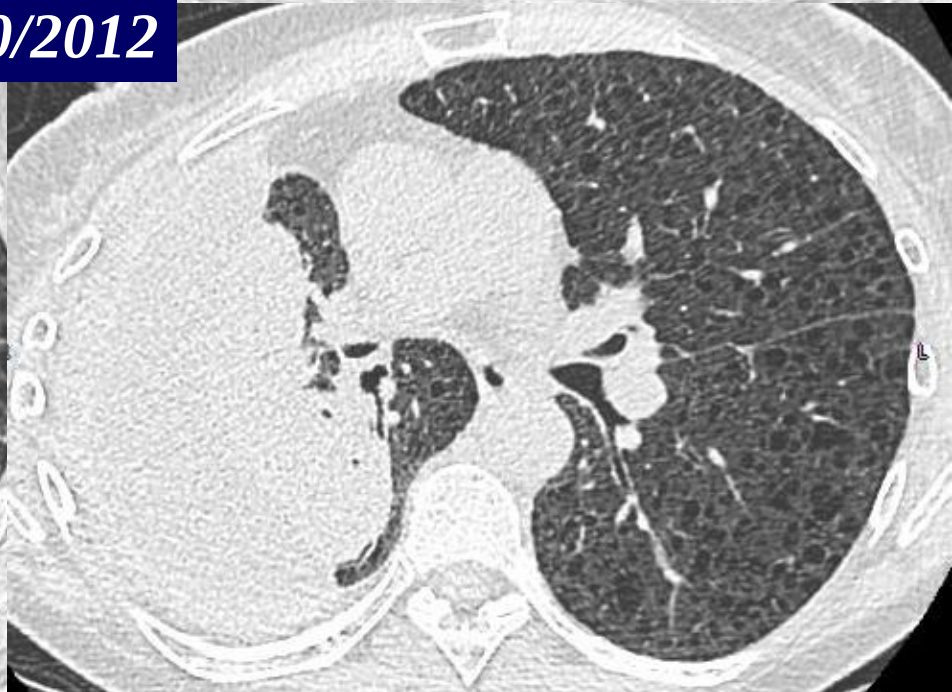


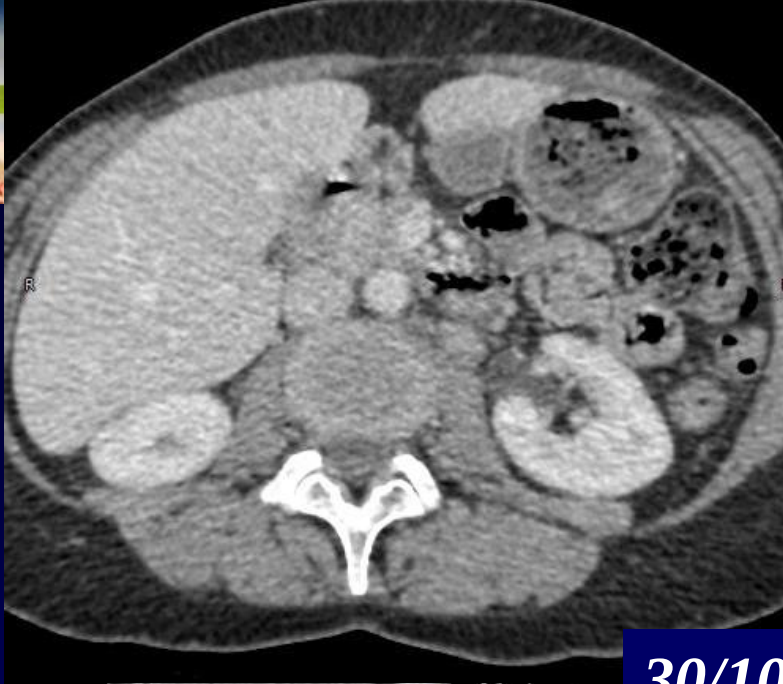
30/10/2012





30/10/2012





30/10/2012





Et, parallèlement (Août 2012):

Reprise pondérale

Disparition de la toux

Nette diminution de l'asthénie

Amélioration franche de la PaO₂

CV 2,100 l versus 1,740 l

+ 10% TC0



**Involution lésionnelle,
pulmonaire et abdominopelvienne ;
quel traitement ?**



Sirolimus (Rapamune) :

Ici 2 mg/jour pour taux sérique satisfaisant

*Préconisation du Groupe des
Maladies Rares Pulmonaires Français*