



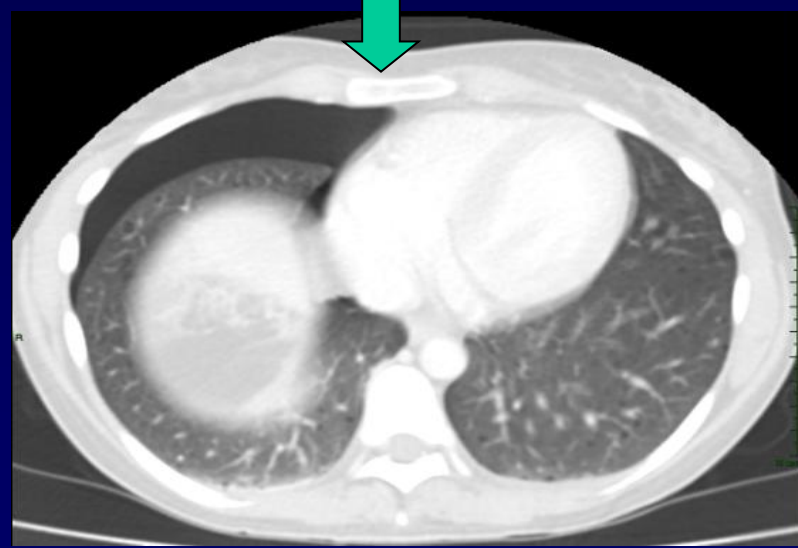
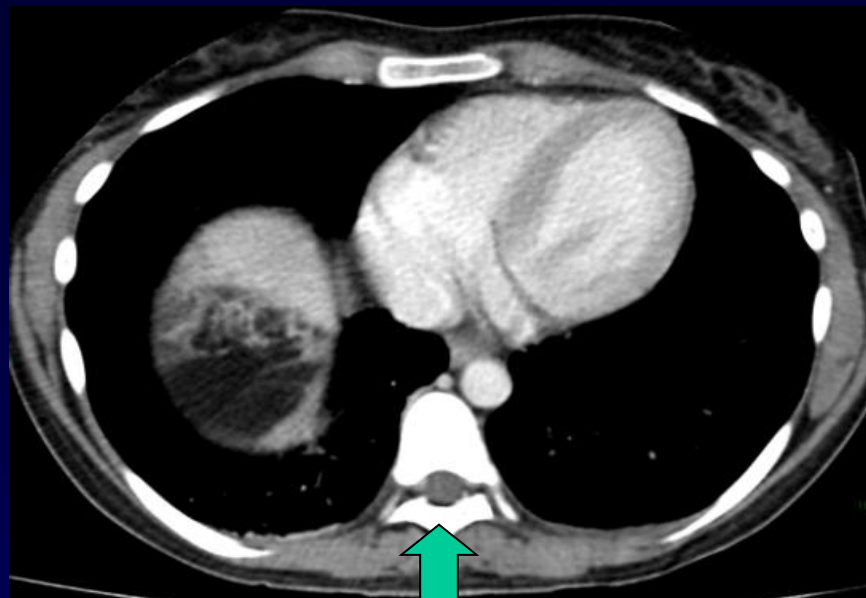
-Femme de 22 ans

-Antécédent « d'anomalie rénale »

- Angiofibrome de la face connu depuis l'enfance



# CT abdominal 10/04/2010



**Pneumothorax non décrit !**



# Embolisation de l'angiomyolipome rénal





# CT post-embolisation 20/09/10



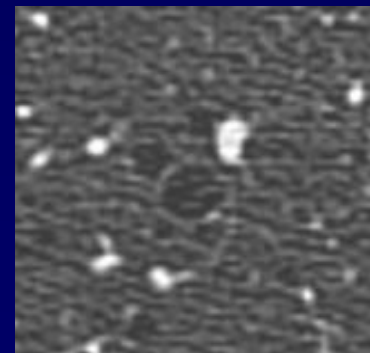


05/10/10



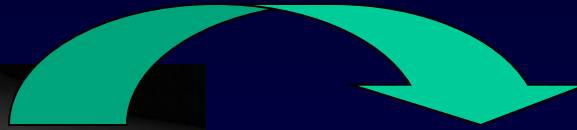
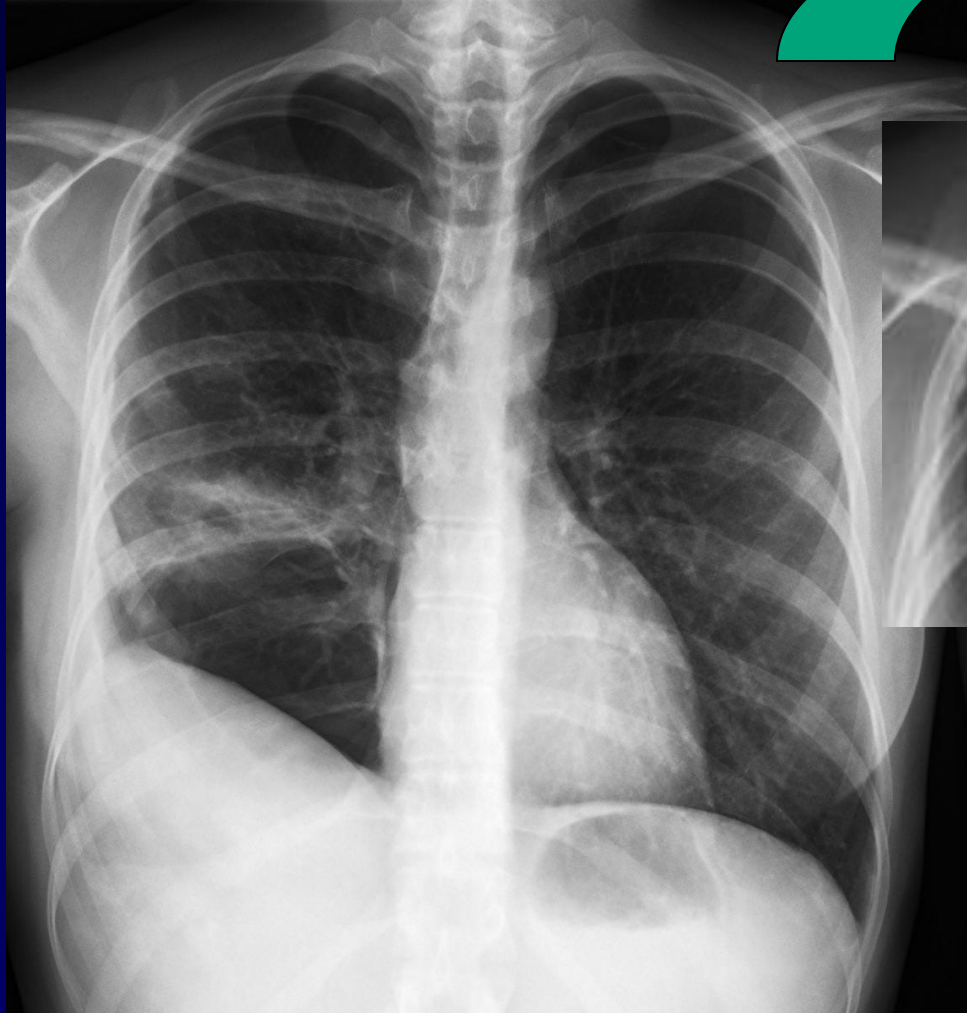


# Thorax HRCT





# Contrôle le 27/10/10



**Pneumothorax  
controlatéral**



**Diagnostic ?**



# Diagnostic

**Lymphangiomiomatose  
dans le cadre d'une  
sclérose tubéreuse de  
Bourneville**



# Pulmonary Cystic Disease

## Differential diagnosis

### **Congenital**

- Bronchogenic Cyst
- CCAM
- Cystic sequestration
- Cystic mesenchymoma

### **Infectious**

- TB
- Staphylo, Strepto
- Mycosis
- Pneumocystis
- Echinococcus granulosus or E multilocularis
- Paragonimiasis, Sparganosis, Phaeophomycosis

### **LIP, Amyloidosis, Non-amyloid Ig Disease,**

### **DIP, RB-ILD**

### **Diffuse disease**

- Langerhans cell histiocytosis
- LAM, Tuberos sclerosis
- Marfan, Ehlers Danlos type 4
- Mets
- Rhumatoid nodule
- Sarcoid
- Honeycomb cystic lung disease (IPF, Collagen disease asbestosis,)

### **Broncho-pulmonary dysplasia, post-ARDS**

### **Various**

- Down's syndrome
- Laceration
- Birt-Hogg-Dubé syndrome
- Hyalinizing granuloma
- Neurofibromatosis
- Chester-Erdheim
- EAA
- Laryngo-tracheo-bronchial papillomatosis
- Metastatic leiomyoma
- Immune recovery syndrome
- Chronic asthma
- Protée syndrome
- Post-ischemic cyst
- Old lung
- Alpha-1 antitrypsin deficiency
- Chronic interstitial emphysema



# Lymphangioléiomyomatose: Épidémiologie

- F de 15 à 50 ans, rarement post-ménopause: hormono-dépendance
- Rare (prévalence de 3/millions d'hab en 1997)
- Mais pas tant que ça...
- Délai diagnostique de 3 à 4 ans
- Évolution potentiellement grave: 3 groupes

-I Respi C rapidement progressive en qq années ou mois → greffe  
-Evolution identique sur qq 10aines d'années ++  
-Formes lentement/non évolutives

Survie à 15 ans de 71% (étude germop, 1999)



# Lymphangioléiomyomatose: Physiopathologie

- Prolifération de CML: maladie systémique
- Envahissement :
  - de la paroi des bronchioles/alvéoles → obstruction → kystes
  - de la plèvre
  - des veines → HTAP veineuse, hémoptysie
  - des lymphatiques → Chylothorax, acite chyleuse(envahissement des GG hilaires, médiastinaux, extrathoraciques)

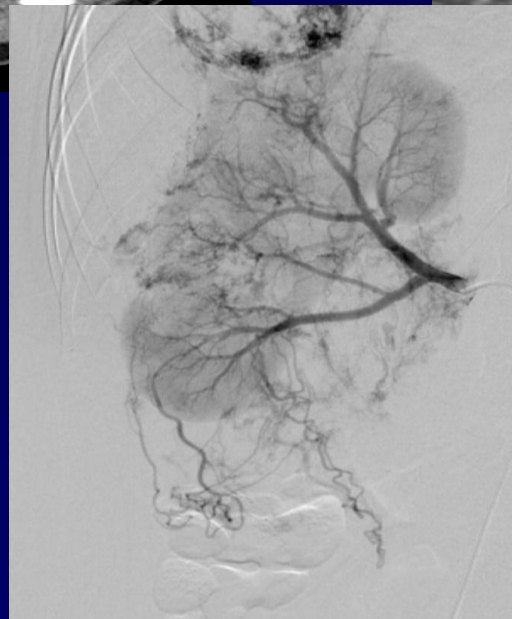
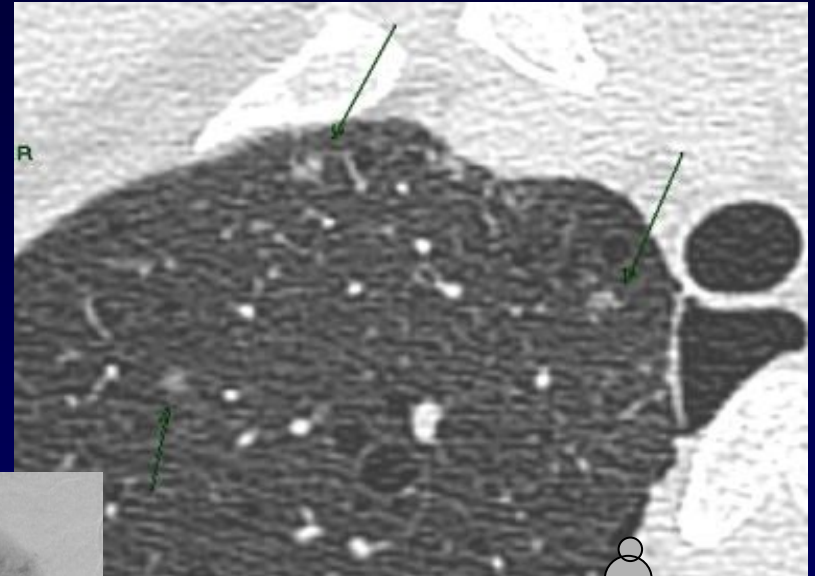


# Lymphangioléiomyomatose: Clinique

- Dyspnée (d'effort), toux, I. respiratoire C obstructive ou restrictive (atteinte pleurale)
- **Complications:** PNO (révélateur dans 50%, récidivant dans 30%), Chylothorax, hémoptysies, ADP thoraco-abdominales (ascite chyleuse, chylurie, compression de la VCI...)
- Léiomyomes utérins ↑, AML rénaux, méningiomes (CI progestatifs)



# TDM TA et artériographie rénale de notre patiente



Micronodules  
multifocaux (2mm à 1  
cm)= épaissement  
fibreux des parois  
alvéolaires entourés de  
Pn II pléiomorphes



# Lymphangioléiomyomatose (LAM)

- **2 formes:**
  - Sporadique
  - Associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)
- **2 gènes mutés: suppresseurs de tumeur**
  - Gène TSC1 (chromos 9q34) (*adhésion cellulaire*) et TSC2 (chromos 16p13) (*cycle cellulaire: voie mTOR*)
  - LAM sporadique: Mutation germinale de TSC2 à faible pénétrance ou mutation somatique?



# Différenciation STB+LAM et LAM isolée: TDM thoracique

CT Finding	LAM (n = 256)	TSC/LAM (n = 67)
Extent of lung cysts		
Minimal	11 (4)	13 (19)
Mild	84 (33)	27 (40)
Moderate	58 (23)	10 (15)
Severe	103 (40)	17 (25)
Multiple noncalcified nodules*	3 (1)	8 (12)
Thoracic duct dilatation	9 (4)	0
Pleural effusion	30 (12)	4 (6)
Lung transplant	13 (5)	0

- **LAM isolée:** fréquence ↑ de dilatation du canal thoracique, d'épanchement pleural: Atteinte pulmonaire plus sévère !
- **LAM/STB:** fréquence ↑ de nodules pulmonaires non calcifiés



# Différenciation STB+LAM et LAM isolée: TDM abdominale

CT Finding	LAM ( <i>n</i> = 256)	TSC/LAM ( <i>n</i> = 67)
Hepatic AML	6 (2)	22 (33)
Renal AML	83 (32)	62 (93)
LALM	74 (29)	6 (9)
Ascites	26 (10)	4 (6)

- **LAM isolée:** fréquence ↑ d'ascite
- **LAM/STB:** fréquence ↑ d'AML rénal ou hépatique, de néphrectomie, d'embolisation rénale



# Différenciation STB+LAM et LAM isolée: TDM os

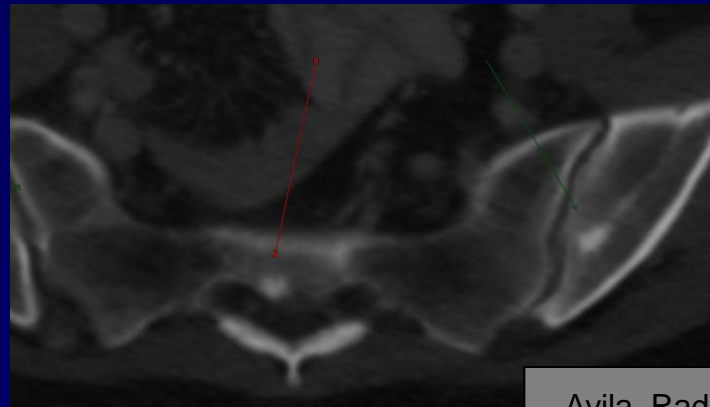
Table 5

## Clinical and Imaging Findings in Patients with TSC/LAM

Examination and Finding	No. of Patients with TSC/LAM
<b>Body CT (n = 82)</b>	
Renal angiomyolipoma	74 (91)
Four or more SBLs	72 (88)
Fatty liver tumor	28 (34)
Lymphangioliomyoma	11 (13)
<b>Head MR (n = 76)</b>	
Cortical tubers	72 (95)
Subependymal nodules	47 (62)
Giant cell astrocytoma	9 (12)
<b>Echocardiogram (n = 24)</b>	
Cardiac rhabdomyoma	1 (4)
<b>Family history (n = 75)</b>	
TSC	29 (39)
<b>Medical history (n = 79)</b>	
Seizures	38 (48)
<b>Dermatologic examination (n = 58)</b>	
Facial angiofibroma or forehead plaque	56 (97)
Ungual/peritongual fibroma	53 (91)
Dental pitting	51 (88)
Hypomelanotic nodules	43 (74)
Shagreen patch	40 (69)
Gingival fibroma	24 (41)
Confetti spots	15 (26)

Note.—These patients had undergone examinations or have records available for review for a given imaging or clinical examination. Data in parentheses are the percentages.

- Localisation: ubiquitaire avec majorité sur rachis
- 0,3 cm (0,2 à 3,2)
- Forme arrondie, ovale
- 3eme atteinte en fréquence en imagerie





# Bibliographie

- J Remy et al. Les maladies kystiques du poumon, JFR 2010
- Cosgrove G Challenges in pulmonary fibrosis: cystic lung disease Thorax 2007; 62: 820-829
- J. Giron. Atlas des lésions kystiques du parenchyme pulmonaire : approche diagnostique et étiologique Service d'imagerie, CHU Purpan, Toulouse
- Avila et al. Sporadic Lymphangiomyomatosis and Tuberos Sclerosis Complex with Lymphangiomyomatosis: comparaison of CT features. Radiology 2007; 242: 277
- Avila et al. CT of sclerotic Bone lesion: Imaging features differentiating Tuberos Sclerosis Complex with Lymphangiomyomatosis from sporadic Lymphangiomyomatosis. Radiology 2010; 254: Number 3 March
- T Urban Rev Mal Respir 2007; 24: 725-40
- Lymphangioliomyomatose, Rev Pneumol Clin, 1999, 55 (5): 263-269