

# Chapitre 2

## Vos résultats de tests : que nous disent-ils ?

Dr Bonnie Wang

Directrice du Centre de référence LAM, Université de Michigan, Ann Arbor



### Etymologie

Le terme même de lymphangioléiomyomatose fait référence à un nombre de problèmes de santé :

- Lymph- vaisseaux lymphatiques
- angio- vaisseaux sanguins
- leiomy- muscle lisse
- oma tumeur
- tosis maladie

### Objectif des tests

Exclure des maladies qui ressemblent à la LAM (Birt-Hogg-Dubé, bronchiolite folliculaire, etc.).

Vérifier si les critères de diagnostic de la LAM sont remplis.

Mesurer la fonction pulmonaire.

### Scanner thoracique à haute résolutions

Non invasif

Sans contraste

Des « tranches » de 1,26 mm permettent une analyse plus détaillée.

## Critères de diagnostic pour la LAM

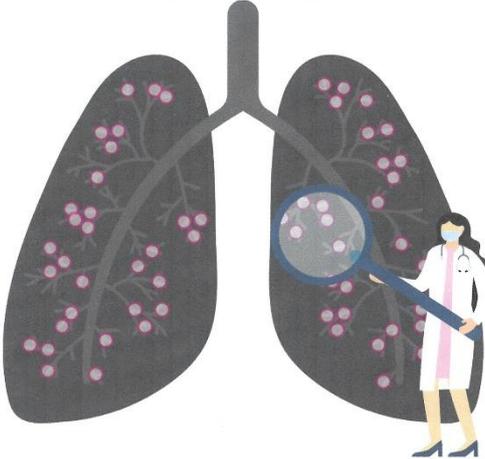
Image caractéristique au scanner thoracique + l'un des éléments suivants :

- Diagnostic de STB
- Angiomyolipomes (reins)
- Effusion pleurale dans les poumons
- Lymphangioliomyomes ou ascite chyleuse dans l'abdomen
- VEGF-D au-dessus de 800 pg/ml

### Diagnostic & traitement de la Lymphangioliomyomatose (LAM)

#### Lignes directrices

*Toujours utiliser le moyen de diagnostic le moins invasif*

<h4>Diagnostic</h4> <ul style="list-style-type: none"><li>• Un scanner thoracique montrant une maladie pulmonaire kystique isolée ne suffit pas à confirmer un diagnostic de LAM.</li><li>• Un dosage de VEGF-D est utile au diagnostic et peut permettre d'éviter une biopsie pulmonaire.</li><li>• D'autres éléments peuvent aider à confirmer un diagnostic de LAM : présence de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), d'angiomyolipomes rénaux ou de manifestations lymphatiques telles qu'épanchements chyleux ou lymphangioliomyomes.</li><li>• Pour des patientes dont le diagnostic n'a pu être confirmé par des moyens non-invasifs, il peut être utile d'envisager une biopsie pulmonaire transbronchique avant tout recours à une biopsie pulmonaire chirurgicale.</li></ul>		<h4>Traitement</h4> <ul style="list-style-type: none"><li>• Le sirolimus est le traitement de première intention pour les patientes présentant :<ol style="list-style-type: none"><li>1. Une fonction pulmonaire anormale ou s'altérant rapidement</li><li>2. Une atteinte invalidante</li><li>3. Des épanchements chyleux non contrôlés.</li></ol></li><li>• Ne pas utiliser de doxycycline ou de thérapie hormonale pour le traitement de routine de la LAM.</li><li>• Proposer une pleurodèse dès le premier épisode de pneumothorax spontané, plutôt que d'attendre la survenue d'un nouvel épisode.</li><li>• Une pleurodèse n'est pas une contre-indication à une transplantation ultérieure.</li></ul>
--	---	---

McCormack FX, Gupta N, Finlay GA, et al. Am J Respir Crit Care Med. 194(6):748-761. Gupta N, Finlay GA, Koloff RM, et al. Am J Respir Crit Care Med. 196(10):1337-1348.  
Pour plus d'informations sur les Lignes directrices médicales relatives à la LAM, scannez le QR code ou voyez : [www.francolam.org](http://www.francolam.org) ou [https://www.has-sante.fr/fr/cms/c\\_1264012/fr/lymphangioliomyomatose](https://www.has-sante.fr/fr/cms/c_1264012/fr/lymphangioliomyomatose)

Ce projet dirigé par la LAM Foundation américaine, a été subventionné par la CHEST Foundation.



## Sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)

On pratique un test génétique pour tracer une variante pathogène dans TSC1 ou TSC2.

## Scanner ou imagerie par résonance magnétique de l'abdomen et de la région pelvienne

- Les angiomyolipomes (AML) rénaux contiennent un mélange de graisse et de tissu mou.
- Les lymphangioliomyomes sont des masses kystiques qui peuvent être solides ou molles.

## VEGF-D (Vascular Endothelial Growth Factor D)

Le Facteur de croissance de l'endothélium vasculaire est une protéine dont le rôle dans l'organisme est de déclencher la formation de nouveaux vaisseaux sanguins (angiogenèse) qui est nécessaire pour accompagner la croissance des tissus et le développement des organes du corps humain.

Mais par là même le VEGF-D joue un rôle important dans la croissance des tumeurs.

- VEGF-D plus grand que 800 pg/ml peut confirmer une LAM
- VEGF-D plus petit que 800 pg/ml ne peut pas exclure une LAM.

## Radiographie des poumons et analyse de chyle

L'aspect radiographique des poumons, ainsi que l'analyse de liquide (chyle) éventuellement présent sont également importants pour le diagnostic.

Le chyle est un liquide laiteux qui peut s'accumuler lorsque les cellules LAM endommagent ou obstruent le système lymphatique.

## Biopsie

Dans certains cas, une biopsie peut s'avérer nécessaire pour confirmer un diagnostic.

La *bronchoscopie trans-bronchique* passe par le nez ou par la bouche pour aller dans les canaux respiratoires. On pratique une sédation consciente. L'efficacité du procédé est estimée à 60%, tandis que le risque de complication se situe autour de 2-14%.

La *biopsie chirurgicale* passe par une chirurgie thoracoscopique assistée par vidéo. L'anesthésie est alors générale, on pratique de petites incisions dans la paroi thoracique et un petit tube, muni d'un éclairage, est introduit dans la cavité. L'efficacité est proche de 100%, mais les risques de complications sont de 10-19%.

## Tests de la fonction pulmonaire (EFR, Explorations fonctionnelles respiratoires)

Ces tests montrent l'effet qu'a la LAM sur la fonction pulmonaire. Les valeurs de référence sont basées sur l'âge, le sexe, la taille et le groupe ethnique (blanc, noir, Asie du Sud-Est, Asie du Nord-Est, multi-ethnique).

Pour interpréter les résultats du test :

*Actual* donne les valeurs effectivement mesurées.

*LLN* (Lower Limit of Normal) donne les limites inférieures de ce qui est observé en général chez des personnes en bonne santé.

*Z Score* montre la sévérité de l'atteinte pulmonaire par rapport aux données précédentes. Degré de sévérité :

- Faible -1,65 à -2,5
- Modérée -2,51 à -4,0
- Sévère au-delà de -4

CVF est la Capacité Vitale Forcée, c'est-à-dire la quantité d'air forcée après une inspiration maximale.

VEMS est le volume d'air forcé exprimée en une seconde.

DLCO est la capacité de diffusion qu'ont les poumons. C'est-à-dire la facilité avec laquelle l'oxygène passe dans le sang.

### Test de marche de six minutes

Le test de marche de 6 minutes mesure le changement du niveau d'oxygène durant l'effort. Il mesure également la distance que vous pouvez parcourir dans ce délai.

### Oxymétrie

L'oxymètre ou "saturomètre" permet de mesurer la saturation en oxygène (oxymétrie) dans le sang, plus précisément dans l'hémoglobine (SpO2) ainsi que le rythme cardiaque.

### Synthèse

Les tests ont des objectifs multiples :

- Écarter les maladies qui pourraient ressembler à la LAM
- Vérifier les critères LAM
- Contrôler l'état de santé de la patiente.

On commence par les tests les moins invasifs pour aller jusqu'aux plus invasifs si nécessaire.

Les résultats des tests sont individualisés et peuvent changer avec le temps. C'est la tendance, qui est importante, et non pas un résultat ponctuel.

**Pensez à écrire vos questions et à discuter des tests avec votre médecin.**