

# Chapitre 5

## Chirurgie et LAM

Dr Charlie STRANGE

Directeur du Centre de référence LAM de la *Medical University of South Carolina*



Des interventions chirurgicales sont parfois nécessaires pour :

- Diagnostic LAM (bronchoscopie, biopsie chirurgicale)
- Pneumothorax
- Pleurodèse
- Valves endobronchiales
- Chylothorax
- Résection d'angiomyolipomes (AML)

### Procédures pulmonaires

Bronchoscopie flexible et biopsie

Thoracoscopie vidéo-assistée (VATS)

Traitement du pneumothorax (de l'air s'est infiltré dans l'espace qui se trouve entre le poumon et la cage thoracique)

- Cet espace minime contient une très petite quantité de liquide pleural, ce qui permet au poumon de glisser le long de la paroi dans le cadre de la respiration.
- De l'air peut s'introduire dans cet espace en raison de la rupture d'un kyste. Selon la quantité d'air, cela peut provoquer un effondrement du poumon.
- Toute la respiration et la circulation sanguine passent à l'autre poumon. Ceci risque de produire un effet de valve qui comprime le poumon sain.

## Le pneumothorax dans la LAM

Le pneumothorax est fréquent dans la LAM. Dans le cadre de plusieurs études, il a touché 57% des patientes.

Cet incident a malheureusement tendance à se reproduire. La récurrence est en général de près de 70%.

Le nombre de nouveaux épisodes varie de 3 à 5, parfois plus.

La plupart des récurrences ont lieu durant la première année.

Le pneumothorax est souvent la première manifestation de la maladie. Il survient en général sur un seul côté.

Ses symptômes sont habituellement : douleur et essoufflement.

La durée d'hospitalisation peut être d'un mois.

## Causes de pneumothorax

Hors de la LAM, ce peut être un accident survenant en raison :

- d'une obstruction des voies respiratoires (la plupart des cas touchent des fumeurs de cigarettes) ;
- de changements de pression barométrique (plongeurs, saut en parachute ou à l'élastique, accidents d'anesthésie).

Dans certains cas, les fuites d'air sont persistantes. On peut alors soit attendre que le problème se règle de lui-même, soit introduire des valves unidirectionnelles dans les parties problématiques pour empêcher les fuites.

## Interventions pour pneumothorax

La maladie pleurale est une complication fréquente de la lymphangioléiomyomatose (LAM).

L'incidence et les taux de récidence du pneumothorax spontané secondaire dans la LAM sont les plus élevés parmi les troubles pulmonaires chroniques. La plupart des patients ont au moins un pneumothorax avant le diagnostic de LAM, et le pneumothorax est souvent l'événement sentinelle qui conduit au diagnostic. Pour le pneumothorax récidivant, un traitement par pleurodèse, précoce et définitif, est recommandé.

Le chylothorax survient en raison de l'obstruction des voies lymphatiques par la prolifération des cellules musculaires lisses. Il nécessite souvent aussi une pleurodèse pour contrôler les épanchements récurrents.

En raison de la rareté de la LAM, peu de données existent pour savoir si la survenue de complications pleurales dans la LAM accélère le déclin fonctionnel ou laisse présager un plus mauvais pronostic.

## Lignes directrices ATS (American Thoracic Society)

L'ATS recommande une pleurodèse dès la survenue d'un pneumothorax, plutôt que d'attendre la survenue d'un deuxième épisode.

Cette approche est fondée sur le taux élevé de pneumothorax récurrents dans la LAM. La décision de procéder à une pleurodèse et le choix du type de pleurodèse devrait se faire en concertation entre le médecin et le patient, après que celui-ci ait été bien informé.

Il faut s'assurer que la pleurodèse est effectuée par un clinicien sachant gérer la maladie pleurale dans le cas particulier de la LAM.

### Traitement du pneumothorax dans la LAM

On ne dispose pas de suffisamment de données pour recommander un type particulier de pleurodèse.

La pleurodèse par abrasion est souvent la première démarche. Le talc est habituellement utilisé pour la seconde occurrence.

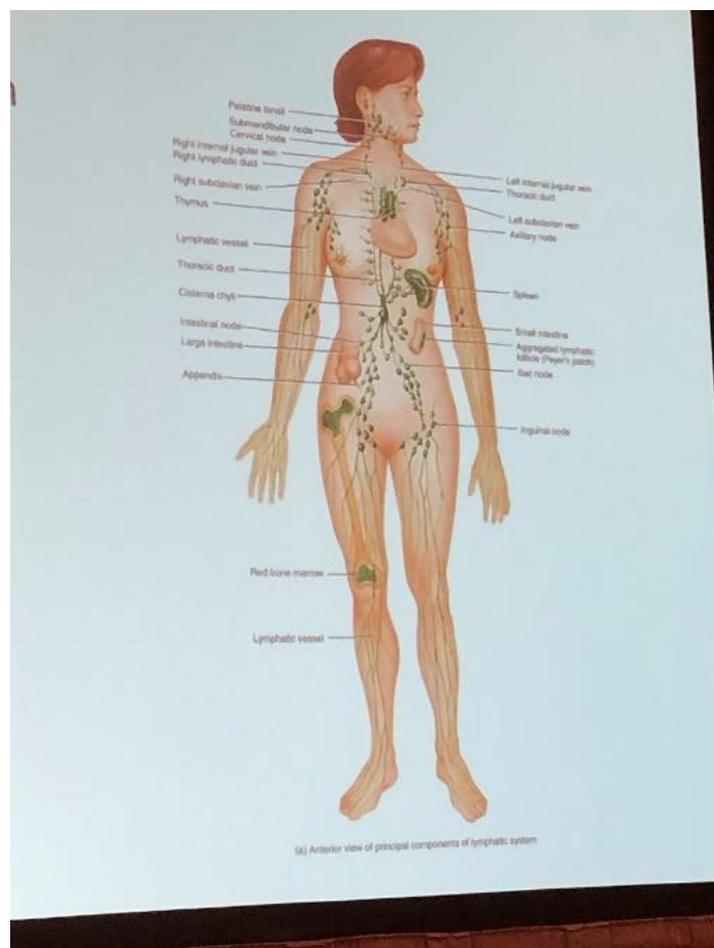
Il faut un praticien expérimenté : la biopsie pulmonaire simultanée, en cas d'intervention chirurgicale, peut provoquer des fuites d'air de longue durée.

### Considérations additionnelles

La prise de décision partagée est un concept important pour la gestion du pneumothorax dans la LAM. La douleur de la pleurodèse doit être mise en balance avec les pertes de temps associées aux récurrences.

### Maladies lymphatiques

- Chylothorax
- Gonflement des ganglions
- Ascite chyleuse
- Congestion des poumons
- Membres enflés



Le chylothorax est une accumulation dans les poumons de chyle (liquide laiteux, riche en graisse, émanant du système lymphatique). Il peut parfois se résorber naturellement, ou on le retire par ponction, à l'aide de drains.

### Angiomyolipomes

Ce sont des tumeurs bénignes, souvent sur les reins, faites de muscle, de graisse et de vaisseaux sanguins. Ils peuvent se trouver à l'extérieur de l'organe, ou à l'intérieur de celui-ci. Il y a un risque de saignement.

Le traitement au sirolimus parvient souvent à renverser l'évolution et à diminuer les effusions chyleuses, ainsi que la taille des lymphangiomes et des angiomyolipomes.

Anciennement, face à un angiomyolipome (AML), le médecin procédait à l'ablation du rein tout entier. Cette mesure est aujourd'hui considérée comme disproportionnée.

La radiologie interventionnelle, qui procède par embolisation, offre la meilleure solution pour les AML qui saignent.

### Transplantation pulmonaire

C'est une intervention lourde et complexe qui pose les questions suivantes :

- Qui ?
- Quoi ?
- Où ? Liste d'attente.
- Chirurgie
- La convalescence
- L'expérience post-opératoire

### Qui, quoi, où ?

La transplantation peut être envisagée lorsque la qualité de vie est sérieusement diminuée et que le risque de décès est plus élevé avec des poumons malades qu'avec la transplantation.

Habituellement, le VEMS (volume expiré sur une seconde) est de moins de 25% et l'âge au-dessous de 70 ans.

Dans les cas de LAM on prévoit en général une double transplantation.

Pour la période 2010-2017, les taux de survie se sont améliorés par rapport à la période 1992-2001.

### Comment traiter la LAM

Ce qui fonctionne :

- Inhalateurs, bronchodilatateurs
- Vaccination contre la grippe, pneumocoque et Covid-19
- Éviter l'excès d'œstrogène
- Exercice physique
- Inhibiteurs mTOR
  - Sirolimus (Rapamycine)
  - Everolimus (Afinitor)
- Oxygène
- Pleurodèse chirurgicale dès le premier pneumothorax
- Transplantation pulmonaire

## Conclusion

Vous ne voulez pas de chirurgie, à moins d'y être obligée... mais :

- la pleurodèse dès le premier pneumothorax est une bonne mesure
- Sirolimus est efficace contre les effusions chyleuses
- La radiologie interventionnelle est la meilleure approche pour des AML qui saignent
- La transplantation pulmonaire est une ressource de dernier recours.