

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Le Syndrome de Lady Windermere

P. SIMON (1), F. MEURANT (2), R. DEGIVES (3)

RESUME : Nous présentons le cas d'une patiente âgée de 68 ans présentant un *pectus excavatum* et une toux régulière avec hypoxie, et fébricule. Le CT scan décèle des infiltrats inhomogènes et des bronchectasies. Les prélèvements bactériologiques mettent en évidence le M.B.A.I.C (complexe *Mycobacterium avium-intracellulare*). Une trithérapie est instaurée et, après 10 mois, la patiente est considérablement améliorée.

MOTS-CLÉS : Syndrome de Lady Windermere - *Mycobacterium avium-intracellulare* - Infiltrats pulmonaires - Bronchectasies

LADY WINDERMERE SYNDROME

SUMMARY : We describe the case of a 68 year old lady with a *pectus excavatum*, chronic cough, dyspnoea, and fever. The CT scan showed fibronodular infiltrates and bronchectases. Bacterial culture revealed a *Mycobacterium avium-intracellulare* infection. A tritherapy was initiated and, 10 months later, the patient had greatly improved.

KEYWORDS : Lady Windermere syndrome - *Mycobacterium avium-intracellulare* infection - Pulmonary infiltrates - Bronchectasis

HISTOIRE CLINIQUE

Nous décrivons le cas d'une patiente de 68 ans, non fumeuse, de corpulence mince, qui se présente aux Urgences avec une toux et une dyspnée en aggravation depuis quelques jours.

Elle a déjà été traitée, à de multiples reprises, par des antibiotiques prescrits de façon empirique.

À cette symptomatologie récurrente s'ajoute actuellement une hypoxie avec une saturation artérielle en oxygène, mesurée à l'air ambiant, de 91%.

Les surinfections se produisent en moyenne trois fois par an et, ce, depuis 8 années; elles sont, à chaque fois, accompagnées d'un fébricule.

Il n'y a pas d'antécédents de reflux gastro-oesophagien, ou d'anorexie. La patiente a cependant perdu deux kilos en un an. Aucun médicament inducteur de toux n'a été prescrit.

L'examen clinique montre une patiente maigre avec un *pectus excavatum*.

À l'auscultation, on note la présence de craquements fixes au niveau des bases pulmonaires et, en antérieur, au niveau des apex, bilatéralement.

Les analyses sanguines révèlent une augmentation du nombre des GB à 11.000 par mm³ avec 72% de neutrophiles. La protéine C-réactive est à 0,96 mg/dl.

La radiographie et le scanner thoraciques mettent en évidence des infiltrats bilatéraux; ils sont inhomogènes, avec un aspect alvéolo-interstitiel et nodulaire, et associés à des bronchectasies tubulaires au niveau du lobe moyen et de la lingua.

La patiente présentant une toux non productive, l'analyse des expectorations n'est pas possible.

Lors de la bronchoscopie avec lavage bronchiolo-alvéolaire, l'examen direct met en évidence une mycobactérie ultérieurement caractérisée comme correspondant au *Mycobacterium avium-intracellulare*.

Sur base de l'ensemble des tableaux clinique, radiologique et bactériologique, le diagnostic de syndrome de Lady Windermere est posé (1).

La patiente est alors traitée par une trithérapie faite de clarithromycine 500 mg 2x/jour, rifabutine 300 mg/jour et éthambutol 25 mg/kg/jour. Après dix mois, la tolérance est satisfaisante et une régression significative des symptômes et des lésions radiologiques est observée (Fig.1A, 1B) (2, 3).

DISCUSSION

Les Mycobactéries Infectieuses Non Tuberculeuses (MINT) sont des organismes ubiquitaires; elles font partie de la flore environnementale; on les retrouve au niveau du sol et de l'eau, et, parfois, dans des produits alimentaires.

Leur pathogénicité s'exprime dans des conditions bien spécifiques et suite à l'inhalation à partir des réservoirs naturels des mycobactéries.

Les MINT les plus fréquentes dans nos contrées sont *Mycobacterium avium-intracellulare*, *Mycobacterium xenopi* et, dans une moindre mesure, *Mycobacterium kansasii*.

(1) Urgentiste, (2) Anesthésiste-Réanimateur, Service des Urgences, Centre Hospitalier du Bois de l'Abbaye et de Hesbaye, Seraing.

(3) Pneumologue, Service de Pneumologie, Centre Hospitalier du Bois de l'Abbaye et de Hesbaye, Seraing.

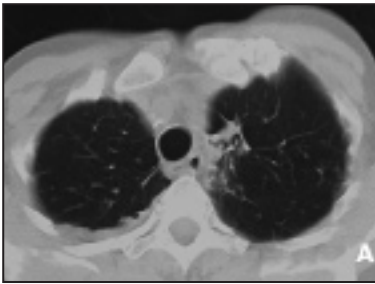


Figure 1A. 2006 — Pachypleurite apicale droite et infiltrats inhomogènes, paramédiastinaux, à l'apex du lobe supérieur gauche. Figure 1B. Dilatations tubulokystiques de bronches au niveau de la lingula qui apparaît rétractée. Quelques dilatations de bronches segmentaires antérieures du lobe inférieur gauche. Infiltrats sous-pleuraux à droite.

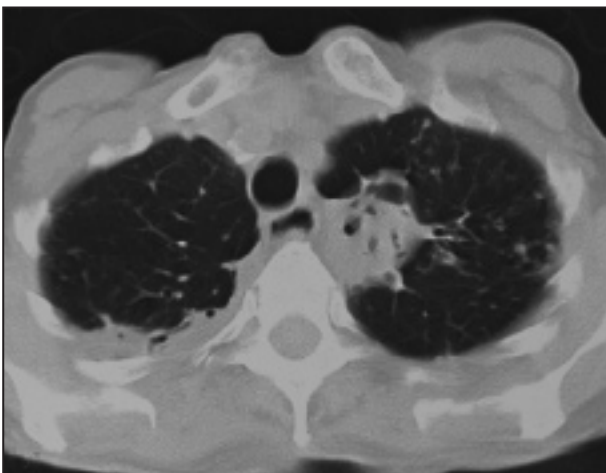
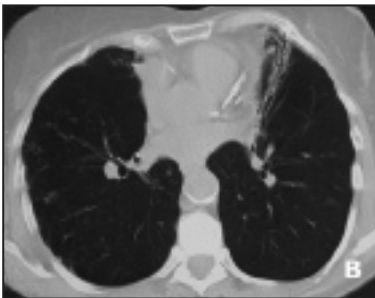


Figure 2. 2009 — Majoration de l'infiltrat paramédiastinal du lobe supérieur gauche qui apparaît inhomogène avec de petites zones de condensation distale. Persistance de la pachypleurite apicale droite.

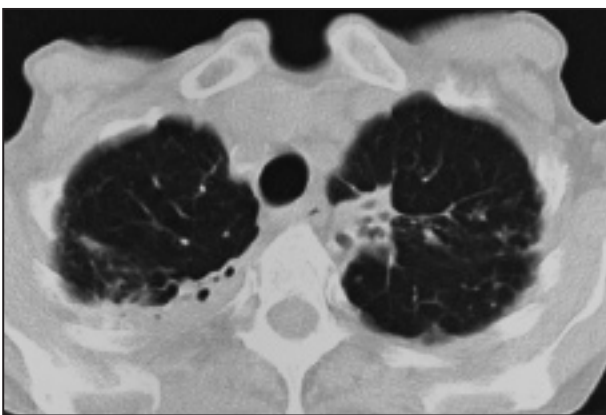


Figure 3. 2011 — Après traitement, nette régression de l'infiltrat paramédiastinal du lobe supérieur gauche. Présence d'un infiltrat sous-pleural dorsal du lobe supérieur droit.

Chez les patients immunodéprimés, l'infection à *Mycobacterium* atypique peut être gravissime avec dissémination et évolution rapidement péjorative.

Les manifestations chez l'hôte non immunodéprimé sont plus torpides et se caractérisent par trois présentations cliniques et radiologiques différentes.

Les femmes entre 30 et 70 ans développent préférentiellement des formes radiologiques à caractère interstitiel et nodulaire tandis que l'homme âgé a plutôt tendance à présenter des lésions cavitaires. La troisième présentation, décrite en 1992 (1), correspond au syndrome de Lady Windermere.

Ce syndrome apparaît habituellement chez des patientes maigres éprouvant des difficultés à expectorer (2, 3). Elles présentent, à la radiographie, une association d'infiltrats alvéolo-réticulo-nodulaires et de broncheectasies tubulaires et cylindriques, essentiellement au niveau du lobe moyen et de la lingula.

Notre observation répond à ces critères puisque le CT scan met en évidence des broncheectasies dans les territoires concernés ainsi que des infiltrats réticulo-nodulaires inhomogènes.

La toux peu productive entraîne une stagnation des sécrétions pouvant favoriser la croissance de l'inoculum (2). D'autres pathologies pourraient aussi contribuer à cette évolution (ex. : un *pectus excavatum* comme chez notre malade, ou encore une scoliose, un prolapsus valvulaire mitral, ou d'autres prédispositions génétiques) (3).

Le diagnostic reste difficile en raison du tableau clinique peu spécifique et de l'absence d'expectorations permettant une analyse aisée et fiable.

Un test de réactivité épidermique existe, mais est peu utilisé. Le diagnostic reste donc essentiellement basé sur une confrontation des données cliniques, radiologiques et bactériologiques ainsi que le précise l'American Thoracic Society dans sa publication de 1997 et sa mise à jour de 2007 (4, 5).

Dans la plupart des cas, la découverte de ce syndrome n'entraîne pas la mise en train systématique d'un traitement. Néanmoins, la surveillance des patients montrant une dégradation à la fois clinique et radio-scannographique justifie une thérapeutique qui sera, cette fois, de longue durée. Une triple association comportant clarithromycine, rifabutine et éthambutol (6) est conseillée; elle exige une surveillance biologique et ophtalmologique attentive. Des cas de résistance ont été décrits et l'on observe parfois

une dissociation entre les évolutions clinique, radiologique et bactériologique. Les aminosides et la lévofloxacine sont les antibiotiques de réserve (7).

Dans de rares cas, une chirurgie peut être envisagée (cavité avec niveau hydro-aérique ou segment exclu avec surinfection).

Il est préconisé de continuer le traitement pendant six mois après la négativation des cultures et amélioration de la clinique et des images radiologiques.

BIBLIOGRAPHIE

1. Reich JM, Johnson RE.— Mycobacterium avium complex pulmonary disease presenting as an isolated lingular or middle lobe pattern. The Lady Windermere syndrome. *Chest*, 1992, **101**, 1605-1609.
2. Dhillon SS, Watanakunakom C.— Lady Windermere syndrome : middle lobe bronchiectasis and Mycobacterium avium complex infection due to voluntary cough suppression. *Clin Infect Dis*, 2000, **30**, 572-575.
3. Kim RD, Greenberg DE, Ehrmantraut ME, et al.— Pulmonary nontuberculous mycobacterial disease : prospective study of a distinct preexisting syndrome. *Am J Respir Crit Care Med*, 2008, **178**, 1066-1074.
4. Wallace RJ Jr, Cook JL, Glasroth J, et al.— American Thoracic Society statement : diagnosis and treatment of disease caused by nontuberculous mycobacteria. *Am J Respir Crit Care Med*, 1997, **56**, S1-S25.
5. Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott B, et al. on behalf of the ATS Mycobacterial Diseases Subcommittee.— An Official ATS/IDSA statement : diagnosis, treatment, and prevention of nontuberculous Mycobacterial diseases. *Am J Respir Crit Care Med*, 2007, **175**, 367-416.
6. Tanaka E, Kimoto T, Tsuyuguchi K, et al.— Effect of clarithromycin regimen for Mycobacterium avium complex pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*, 1999, **160**, 866-872.
7. J. Guiot, M. Ramaut, B. Massart, R. Louis.— Infection par mycobacterium malmoense chez un sujet immunocompétent. *Rev Méd Liège*, 2009, **64**, 390-393.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr P. Simon, Service des Urgences, Centre Hospitalier du Bois de l'Abbaye et de Hesbaye, Seraing, Belgique
E-mail : p.simon@chbah.be