



Open Access Full Text Article

CASE REPORT

Lady Windermere Syndrome: A case report

Le Syndrome De Lady Windermere: A propos d'un cas

A. Ntyo'o - Nkoumou¹, K. Ouattara², M. Chihk³, N. Djilali³, D. Caillaud⁴

¹: Service de Pneumologie, Hôpital Militaire de Région N°3, Garoua, Cameroun

²: Service de Pneumophthysiologie, CHU point G, Bamako, Mali

³: Service de Pneumologie, CH Montluçon, Montluçon, France

⁴: Service de Pneumologie, CHU Gabriel MontPied, Clermont Ferrand, France

ABSTRACT

We report the case of a 91-year-old female presenting chronic recurrent cough with mucopurulent sputum for ten years. This resulted in several hospitalizations which had an impact on her quality of life. Her physical assessment was relevant for kyphoscoliosis, weight loss and crackles on chest auscultation. Past medical history was contributive for Gastroesophageal reflux, mitral and aortic valve disease and idiopathic bone marrow aplasia. The thoracic CT-Scan revealed bronchial dilation localized in the lingula and middle pulmonary lobes associated with right basal alveolar consolidation. AFB on bronchial aspirate was negative where as a series of sputum analysis isolated *Mycobacterium avium* and *intracellulare* respectively. Despite accurate treatment with Ethambutol, Clarithromycin and Rifampicin, patient died six months later.

KEYWORDS: MAC; Late diagnostic; 3rd age; Comorbidities.

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'une femme de 91 ans présentant une toux chronique récurrente avec expectoration mucopurulente depuis dix ans. Cela a entraîné plusieurs hospitalisations qui ont eu un impact sur sa qualité de vie. Son évaluation physique était pertinente pour la cyphoscoliose, la perte de poids et les crépitements à l'auscultation thoracique. Les antécédents médicaux ont contribué au reflux gastro-oesophagien, à la maladie des valves mitrale et aortique et à l'aplasie idiopathique de la moelle osseuse. Le scanner thoracique a révélé une dilatation bronchique localisée au niveau de la lingula et des lobes pulmonaires moyens associée à une consolidation alvéolaire basale droite. L'AFB sur l'aspiration bronchique était négative alors qu'une série d'analyses d'expectorations a isolé respectivement *Mycobacterium avium* et *intracellulare*. Malgré un traitement précis à l'éthambutol, à la clarithromycine et à la rifampicine, le patient est décédé six mois plus tard.

MOTS CLÉS: MAC; Diagnostic tardif; 3ème âge; Comorbidités.

Corresponding author:

Ntyo'o Nkoumou Arnaud Laurel

Service de pneumologie, Hôpital Militaire de Région N°3, BP 994 Garoua, Cameroun

E-mail: ntyoolaurel@yahoo.fr

INTRODUCTION

Le syndrome de Lady Windermere est une forme clinique d'infection à *Mycobacterium avium* complex (MAC) associant une dilatation des bronches du lobe moyen et de la lingula. Il survient généralement chez les femmes âgées, le plus souvent non fumeuses.

Depuis 1992, où il a été décrit par Reich et al [1], plusieurs cas cliniques ont été rapportés avec quelques différences sur les facteurs de risque, l'histoire clinique et les données de l'examen clinique. Néanmoins, il reste indéniable que le diagnostic clinique n'est pas toujours évident et pose la problématique de la prise en charge chez les patients du 3^e âge.

OBSERVATION

Mme C.M, âgée de 91 ans, présente depuis une dizaine d'année, une toux récurrente avec des expectorations mucopurulentes, quelques fois associées à de la fièvre avec une perte pondérale récente de plus 10 % de son poids habituel en une année. Plusieurs fois, elle a été hospitalisée et traitée comme pneumonie aiguë communautaire. Son examen clinique retrouvait une patiente amaigrie, avec un indice de masse corporelle à 18,4 kg/m²; une cyphoscoliose, une absence d'hippocratisme digital et l'examen pulmonaire retrouvait des ronchis et des sous-crépitations bilatéraux. Elle avait comme antécédents, un reflux gastroœsophagien symptomatique, une hypertension artérielle, une maladie mitro-aortique, une aplasie médullaire idiopathique traitée par Norethandrolone. Au décours d'un nouvel épisode de surinfection bronchique, elle avait présenté une hémoptysie de petite abondance sur fond d'expectoration mucopurulente. La radiographie thoracique de face objectivait un syndrome interstitiel réticulo-nodulaire bilatéral avec comblement du cul-de-sac costo-diaphragmatique gauche (Figure 1).

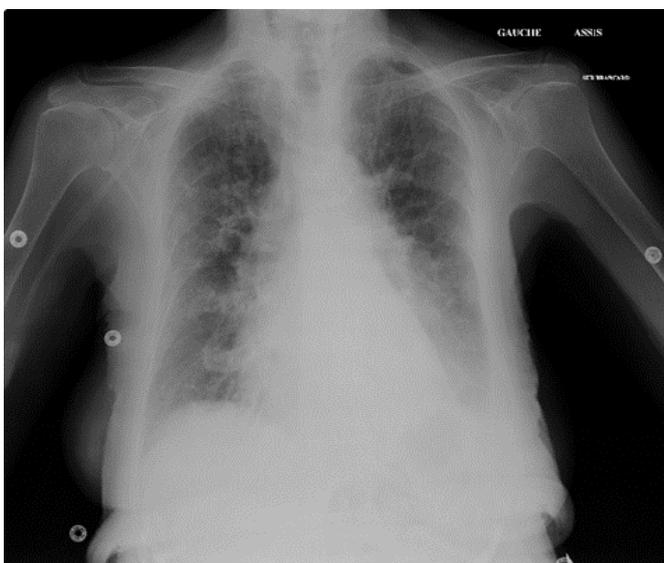


FIGURE 1. *Syndrome interstitiel réticulo-nodulaire*

Le scanner thoracique avait retrouvé des images réticulaires des sommets, des multiples condensations sous-pleurales bilatérales et une dilatation des bronches prédominant au lobe moyen (Figure 2).



FIGURE 2. *Dilatation des bronches du lobe moyen et de la Lingula. Condensation postéro basale droite.*

L'hémogramme retrouvait, une anémie modérée macrocytaire arégénérative à 9.7 g/dl, une thrombopénie à 114.000 G/L, une lymphopénie à 700 G/L. La fonction rénale et hépatique étaient normales. Les sérologies virales de l'hépatite B, C et du VIH étaient négatives.

Le bilan d'auto-immunité était négatif. Les sérologies virales à *Chlamydiae pneumoniae*, *Legionella pneumophila* et *Mycoplasma pneumoniae* étaient négatives. La CRP était positive à 20 mg/l.

La fibroscopie bronchique retrouvait de nombreuses sécrétions purulentes et un aspect très inflammatoire de l'arbre bronchique droit et gauche. La recherche du bacille de Koch dans le liquide d'aspiration bronchique était négative à l'examen direct et à la PCR.

La culture mycobactériologique des expectorations réalisées quatre mois avant son hospitalisation était revenue positive à *Mycobacterium avium* sensible à la clarithromycine.

Une deuxième série de culture des expectorations retrouvait *Mycobacterium intracellulaire*.

Nous avons retenu en appliquant les critères ATS (American thoracic society), le diagnostic d'infection à MAC plus particulièrement le syndrome de Lady Windermere et initié un traitement comprenant de la Clarithromycine, Ethambutol et de la Rifampicine. Malgré la nette diminution des expectorations, et de la toux, elle est décédée 06 mois plus tard dans un

tableau de dénutrition sévère.

DISCUSSION

Mycobacterium avium et *Mycobacterium intracellulare* sont des mycobactéries non tuberculeuses (MNT) qui appartiennent au complexe MAC. L'infection à MAC est la cause la plus fréquente d'infections à MNT chez l'homme, et le système respiratoire est le site d'infection le plus courant [3].

En France, l'infection à MAC est la première infection chez l'immunodéprimé non VIH retrouvée dans 47.7% [4]. Il existe classiquement trois formes cliniques dont la forme bronchiectasique ou syndrome de Lady Windermere qui est rapportée dans plusieurs observations [5,6]. En 1992, Reich et Johnson décrivaient ce syndrome, comme étant une infection à MAC qui survient généralement chez les femmes âgées non fumeuses, ayant une dilatation des bronches (DDB) du lobe moyen et de la Lingula (1). L'une des hypothèses à cette localisation préférentielle est la rétention volontaire ou la suppression de la toux qui altère la clairance mucociliaire et aussi la particularité anatomique du lobe moyen et de la lingula.

Dans notre cas, on ne retrouve pas cette suppression de la toux, mais l'âge avancé, l'absence de tabagisme, et la présence de DDB concordent avec des cas rapportés [1, 4, 6, 7, 8]. Quelques facteurs de risque ont été évoqués dont le reflux gastroœsophagien, la présence d'une maladie mitrale, et la cyphoscoliose par les mêmes auteurs, tandis que Simon P et al ne retrouvent aucun antécédent [9].

REFERENCE

1. Reich JM, Johnson RE. *Mycobacterium avium* complex pulmonary infection presenting as isolated lingular or middle lobe pattern: the lady Windermere syndrome. *Chest* 1992; 101:1605-9.
2. Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott BA et al. An official ATS/IDSA statement: Diagnosis, treatment, and prevention of non-tuberculosis mycobacterial diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175:367-416.
3. Goring SM, Wilson JB, Risebrough NR, Gallagher J, Carroll S, Heap KJ, Obradovic M, Loebinger MR, Diel R. The cost of *Mycobacterium avium* complex lung disease in Canada, France, Germany, and the United Kingdom: A nationally representative observational study. *BMC Health Serv Res.* 2018 Sep 10;18(1):700.
4. Andréjak C. infections pulmonaires à *Mycobacterium avium* complex. *La lettre du pneumologue mars-avril* 2013 vol XVI n°2.
5. Raghavendra R, Shubha S, Navin P, Karthik R, Avinash A. Lady Windermere syndrome : a very rare entity in Indian Medical Scenario. *Journal of clinical and Diagnostic Research* 2016, vol-10(1):OD01-OD02.
6. Samjot SD, Chatrchai W. Lady Windermere Syndrome: middle lobe bronchiectasis and *Mycobacterium avium* complex infection due to voluntary cough suppression. *Clinical infectious Diseases* 2000; 30:572-5.
7. Surya PB, Sudip N, John SK. The lady Windermere Syndrome. *Primary care respiratory journal* 2009; 18 (4):334-336.
8. Bonnaud F, Adjoh SK, Wachinou P, Abdo P, Touraine F, Vandeix E, Melloni B, Vergnenegre A. The Lady Windermere syndrome: clinical and bacteriological data and progress in seven cases]. *Rev Mal Respir.* 2012 May;29(5):714-8
9. P. Simon, F. Meurant , R. Degives. Le Syndrome de Lady Windermere. *Rev Med Liège* 2012; 67 : 1 : 5-7

Notre patiente avait une longue histoire de surinfection bronchique, son état général s'est dégradé progressivement, ainsi que sa qualité de vie gênée par la fréquence de la toux et des hospitalisations. La présence de *Mycobacterium avium* dans le premier prélèvement et de *Mycobacterium intracellulare* dans le deuxième prélèvement est une des particularités de ce cas, car bien qu'appartenant au même complexe nous n'avons pas trouvé de séries identiques. La décision de traiter notre patiente était motivée par sa qualité de vie dégradée, la perte pondérale, et la chronicité de la toux. Nous avons eu recours à l'avis du centre national de référence des mycobactéries et de la résistance des mycobactéries aux antituberculeux de Paris, qui nous a proposé d'initier un traitement avec une surveillance rapprochée des effets secondaires. L'évolution défavorable pouvait s'expliquer par le diagnostic tardif, la présence des comorbidités et la possibilité d'effets secondaires.

CONCLUSION

La recherche d'une infection à MAC doit être systématique chez les patients présentant une DDB avec une longue histoire de surinfection bronchique. Le profil clinique chez la femme âgée non fumeuse présentant certains antécédents dont le RGO, une maladie mitrale et une déformation thoracique doit attirer l'attention pour porter le diagnostic du syndrome de Lady Windermere. L'approche thérapeutique doit se discuter au cas par cas, compte tenu de la durée de traitement et de la tolérance des médicaments utilisés.