

ATELIERS PID

P.Fajadet , MP. Debray , G.
Durand , G. Prevot

1° COLLOQUE RADIO
PNEUMOLOGIQUE (club thorax –
afmapath)

Marrakech 2015

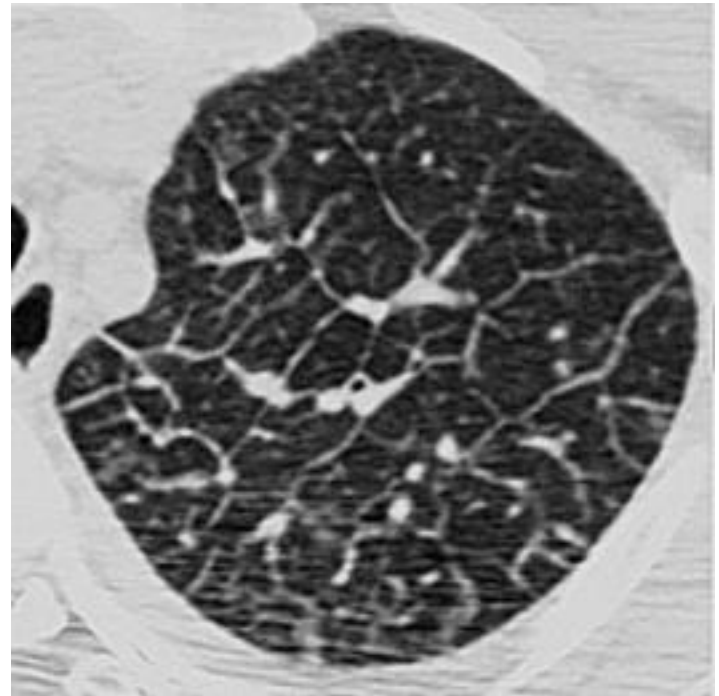
Mr O. 72 ans

- IDM 2009
- FA il y a 3 mois, réduite sous cordarone
- Toux et dyspnée depuis 7 jours
- Auscultation :
- [1.avi](#)
- Hypothèse diagnostique ?

Cause fréquente de PID : l'insuffisance cardiaque G

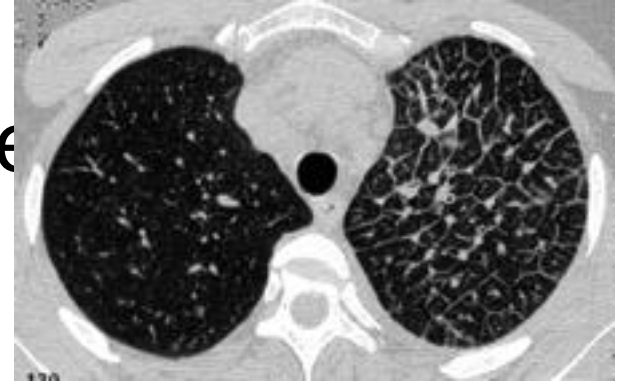


Cause fréquente de PID : l'insuffisance cardiaque G

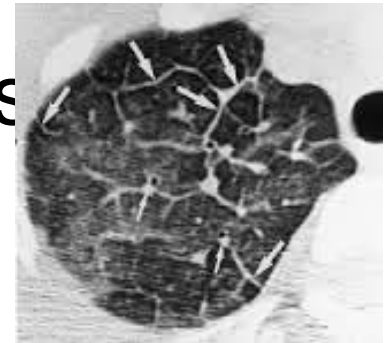


Diagnostic différentiel

- Lymphangite carcinomateuse



- Pneumonie aigue a eosinophiles



- Erdheim - chester



Mr O. 72 ans

- IDM 2009
- FA il y a 3 mois, réduite sous cordarone
- Toux et dyspnée depuis 7 jours
- Auscultation :
- [2.avi](#)
- Hypothèse diagnostique ?

Le médicament : toujours l'évoquer

- Imputabilité intrinsèque
 - chronologie
- Imputabilité extrinsèque
 - Notoriété de ce médicament
 - => historique médicamenteux
 - => les molécules récentes comme les anciennes
 - Erlotinib, rituximab, ...
 - Mais aussi minocycline, AINS, amiodarone, nitrofuradantine, methotrexate

Le médicament : toujours l'évoquer

The screenshot shows a web browser window displaying the Pneumotox website. The browser's address bar shows the URL <http://www.pneumotox.com/drug/view/149/hydrochlorothiazide/>. The website header includes the Pneumotox logo, a navigation menu with 'BROWSE', 'NEWS', 'ABOUT', and 'CONTACT', and an 'Available on the App Store' badge. The main content area features a breadcrumb trail 'Pneumotox » Drug » Drug » Hydrochlorothiazide' and a navigation bar with 'BROWSE BY » DRUGS' and 'PATTERNS'. The 'DRUGS' section displays the entry for 'Hydrochlorothiazide', which has 3 stars and no description available, with a last update of 20/01/2012. Below this, the 'Patterns' section lists several respiratory conditions with their respective star ratings: I.a Acute ILD (NSIP-like) (2 stars), I.b Subacute ILD (NSIP-like) (1 star), II.a Noncardiogenic pulmonary edema-NCPE (2 stars), II.b ALI-ARDS (2 stars), and X.b Antiphospholipid antibody syndrome (APLS) (1 star). A 'SEARCH' box is located on the right side of the page, along with a 'SEE ALSO' section that currently shows 'No drugs'. At the bottom right, there is a 'NOTE LEGEND' and 'LEGEND PATTERNS' section, and a 'LATEST NEWS' section with three news items dated from January to February 2013.

Pneumotox » Drug » Drug » Hydrochlorothiazide - Windows Internet Explorer

<http://www.pneumotox.com/drug/view/149/hydrochlorothiazide/>

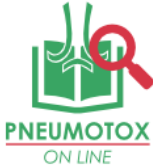
Fichier Edition Affichage Favoris Outils ?

Favorites Hotmail Galerie de composants W...

Pneumotox » Drug » Drug » Hydrochlorothiazide

Available on the App Store

BROWSE NEWS ABOUT CONTACT RSS

 **PNEUMOTOX ON LINE**

The Drug-Induced Respiratory Disease Website

Philippe Camus 2012- v2
Pascal Foucher - Philippe Camus 1997- v1
Department of Pulmonary Medicine and Intensive Care University Hospital Dijon France
Contribution: Ph Bonniaud, N Baudouin, A Fanton, C Camus, N Favrolt, M Gueriaud, L Jacquet

Home BROWSE BY » **DRUGS** PATTERNS

Hydrochlorothiazide ★ 3

No description available.

Last update : 20/01/2012

Patterns

I.a	Acute ILD (NSIP-like)	★ 2
I.b	Subacute ILD (NSIP-like)	★ 1
II.a	Noncardiogenic pulmonary edema-NCPE	★ 2
II.b	ALI-ARDS	★ 2
X.b	Antiphospholipid antibody syndrome (APLS)	★ 1

SEARCH

Advanced search

SEE ALSO

No drugs

NOTE LEGEND ★ 2

LEGEND PATTERNS ?

LATEST NEWS

Wed, 20 Feb 2013 16:42:42
[Language](#)

Mon, 18 Feb 2013 14:17:43
[Veterinary science](#)

Mon, 21 Jan 2013 13:14:13

Homme , 70 ans

ATCD : cardiomyopathie ischémique très évoluée (FEVG 20 ,25 %) épisodes d'OAP
pace maker et défibrillateur

neumopathie interstitielle connue depuis mai 2013
, d'apparition rapide en qq semaines (IRA) cortico
sensible récidivante lors de la baisse de la
posologie

Décompensation avec passage en REA en aout
2013 (origine : arrêt de la corticothérapie)

Bilan :

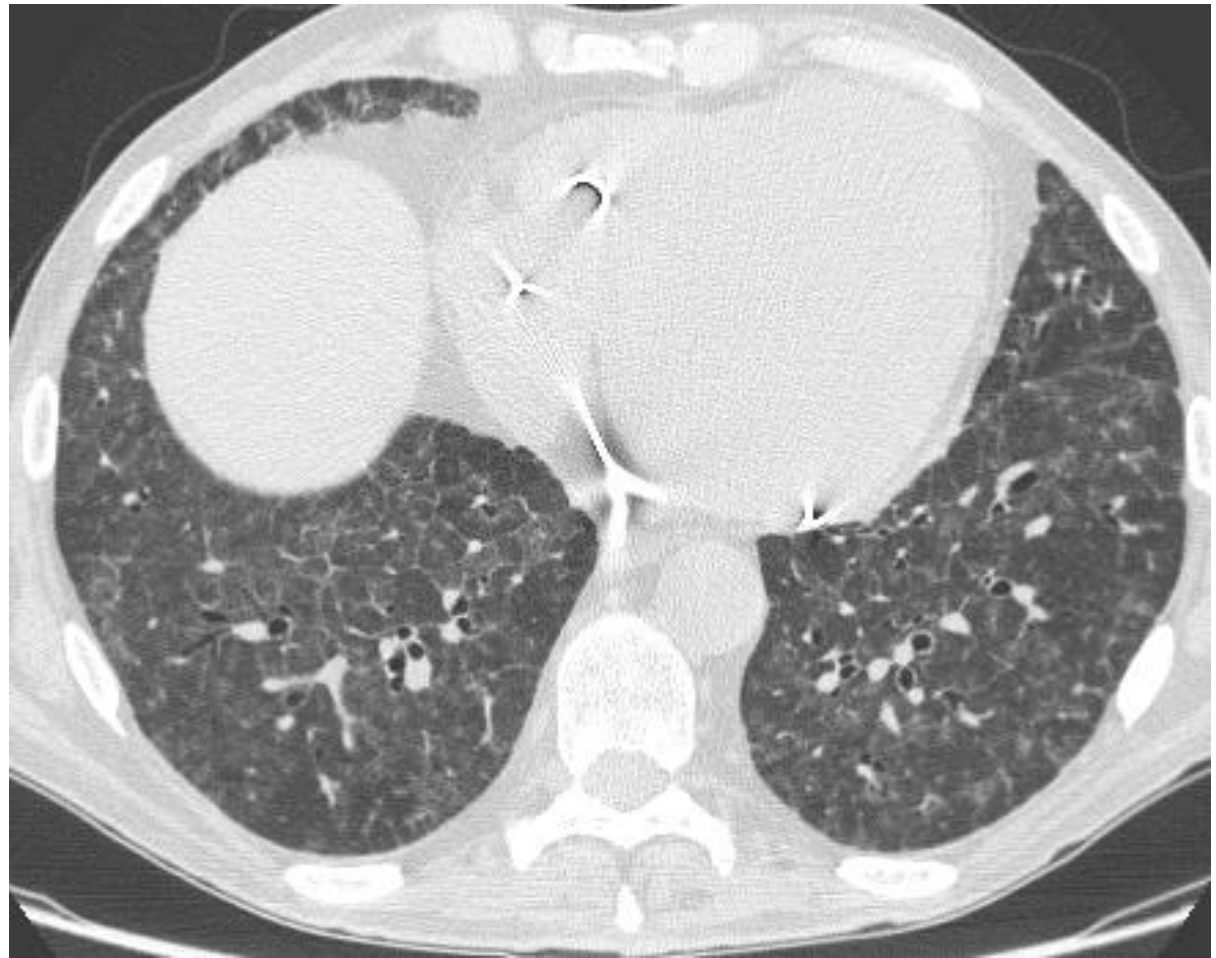
- Lymphocytose a 28 % au lba
- Pas d'argument pour phs
- Médicaments possiblement en cause :
- Stablon (tianeptine) , nebivolol ,
procoralan arrêtés

- Consultation octobre : amélioration +++++
- Corticothérapie diminuée
- Fais le vaccin antigrippal puis aggravation
- Reprise corticothérapie
- Décembre : aggravation++

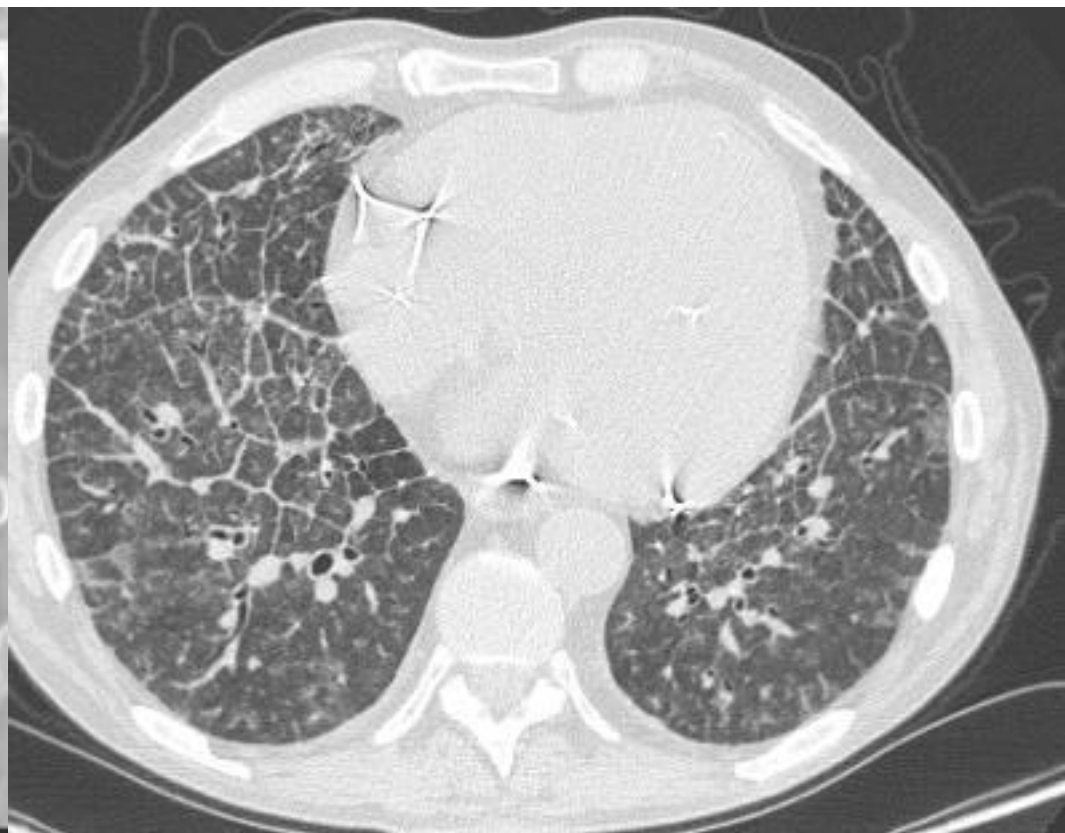


Septembre 2013

Octobre 2013



Décembre 2013



Pneumopathie médicamenteuse et poumon cardiaque

Me M, 58 ans

- Pneumopathie résistante aux antibiotiques depuis 3 mois
- N'est plus fébrile et dyspnée stable
- Asthénie
- Tabagisme 15 PA sévère
- Crépitants auscultatoires



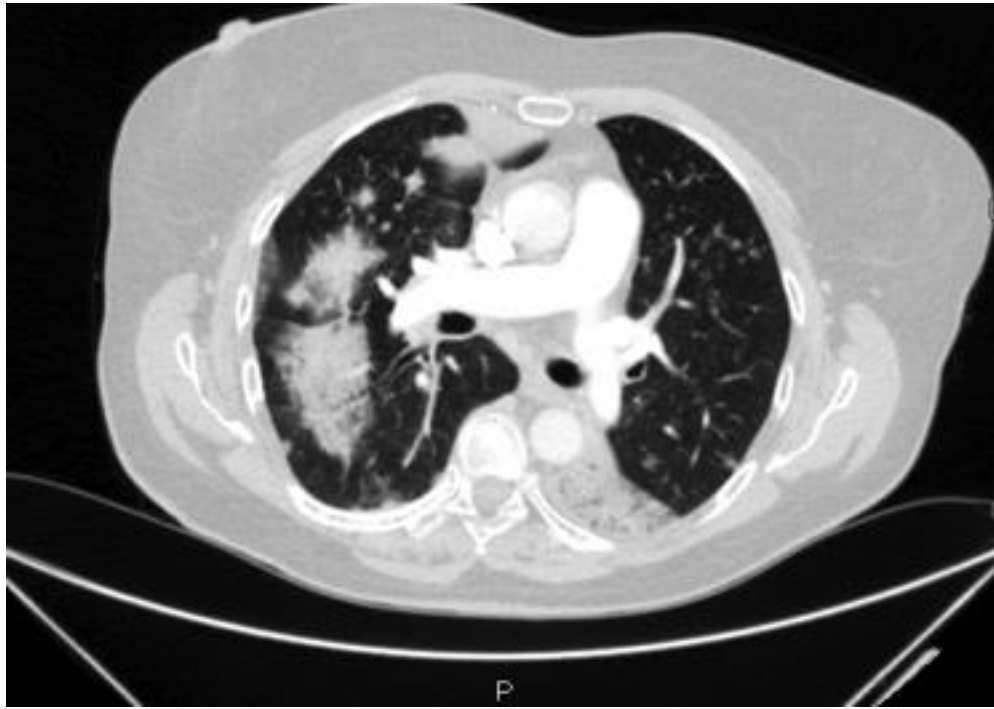
Me M, 58 ans

- 1 – la cause infectieuse est éliminée
- 2- je propose un test au diurétique
- 3 - je propose un test aux corticoïdes
- 4- je demande des examens complémentaires à ce stade

Me M, 58 ans

- 1 – la cause infectieuse est éliminée
- Non. BK, aspergillose, nocardiose, actinomycètes, pneumocystose
- 2- je propose un test au diurétique
- Non.
- 3 - je propose un test aux corticoïdes
- Plutôt non: 3 mois déjà d'évolution, aucun diagnostic, femme jeune
- 4- je demande des examens complémentaires dès ce stade

Une néoplasie peut se présenter comme une PID chronique



=> Être « agressif » pas trop tôt mais surtout pas trop tard !

Me C.

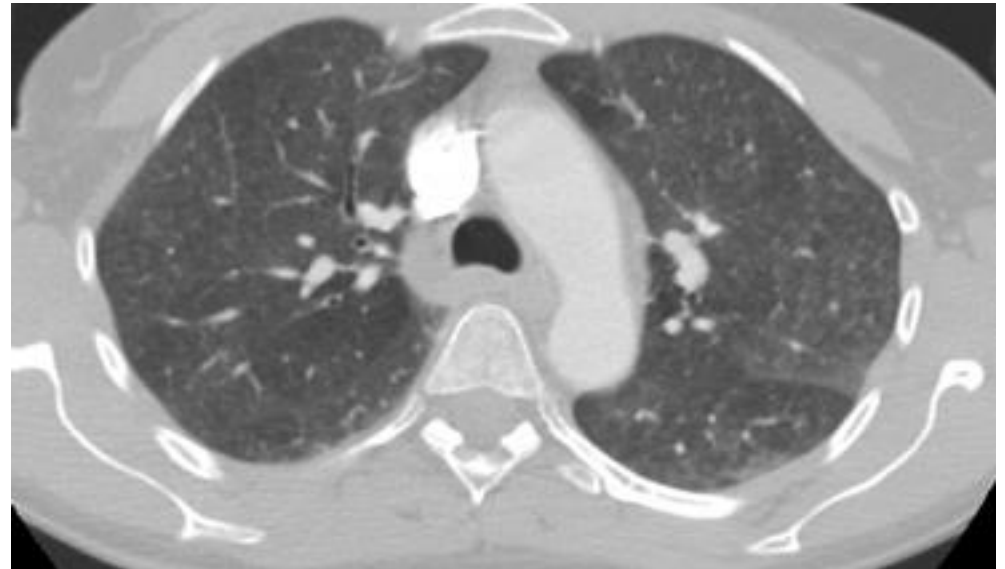
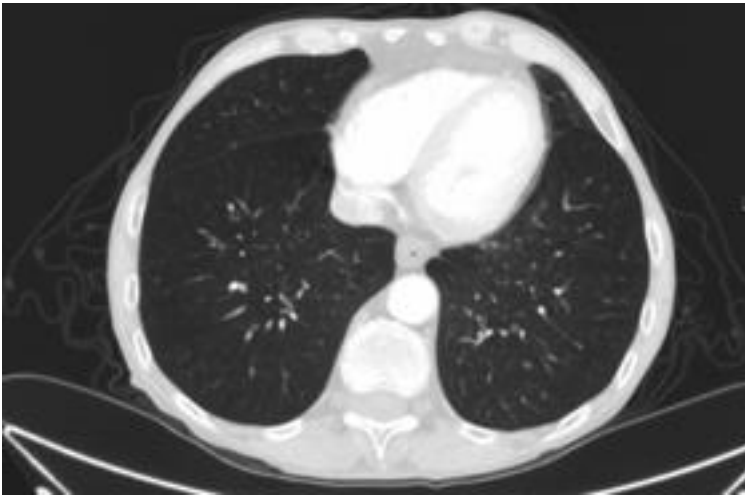
- Femme de 51 ans
- Sevrée du tabagisme depuis 6 mois, sans antécédent respiratoire
- Toux et dyspnée depuis 4 mois
- Fébricule

- Auscultation : crépitants et squeaks / couinements
- Absence d'hippocratisme digital

- Biologie : CRP 15, NFS normale, BNP normal
- RT et ECG : pas d'anomalies significatives

Me C.

- Toux chronique / dyspnée / crépitants
- => 3 bonnes raisons de faire une TDM



Un diagnostic ?

Me C.



- Retour à l'interrogatoire ? Qui est suspect ?



Me C.

- EFR
- LBA
- précipitines
- absence de diagnostic différentiel
- normalisation clinique / paraclinique sous CS et éviction

- Pneumopathie
- D'hypersensibilité
- Aiguë / Subaiguë



Me F

- Femme 45 ans
- Au foyer, femme d'agriculteur, non tabagique, sans antécédent
- Dyspnée chronique depuis 3 ans, en aggravation + toux
- Pas de fièvre, état général conservé

- Crépitants et sibilants diffus
- Hippocratisme digital
- Quelques OMI

- Biologie RAS

Me F



Me F.



- EFR
- LBA
- biopsie pulmonaire chirurgicale
- pas d'éviction possible
- Échec corticothérapie

- Pneumopathie
- D'hypersensibilité
- Chronique

- Inscrite sur liste de transplantation

Mr B, 28 ans

- Toux et dyspnée progressive depuis 6 mois
- Non tabagique
- Enseignant
- Vit en ville, pas d'animaux, appartement neuf
- A l'examen, auscultation pulmonaire normale.



Mr B, 28 ans

- Si dans ses ATCD, vous vous souvenez qu'il avait présenté un épisode d'œil rouge et douloureux étiqueté uvéite, vous vous attarderez plus particulièrement
 - 1- sur la recherche d'adénopathies
 - 2- sur la recherche de lésions cutanées.
 - 3- sur la recherche d'un syndrome inflammatoire en biologie
 - 4- sur la recherche d'une hypercalcémie

Mr B, 28 ans

- Si dans ses ATCD, vous vous souvenez qu'il avait présenté un épisode d'œil rouge et douloureux étiqueté uvéite, vous vous attarderez plus particulièrement
- 1- sur la recherche d'adénopathies
- 2- sur la recherche de lésions cutanées.
- 3- sur la recherche d'un syndrome inflammatoire en biologie
- 4- sur la recherche d'une



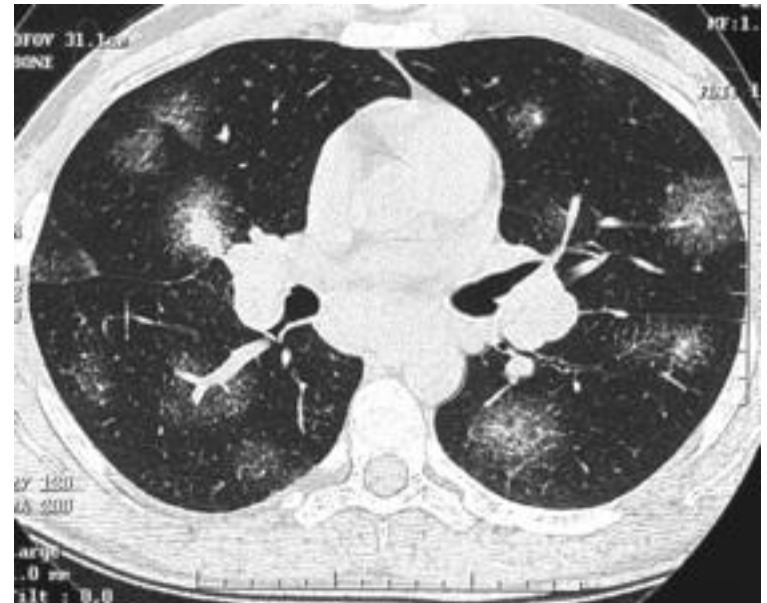
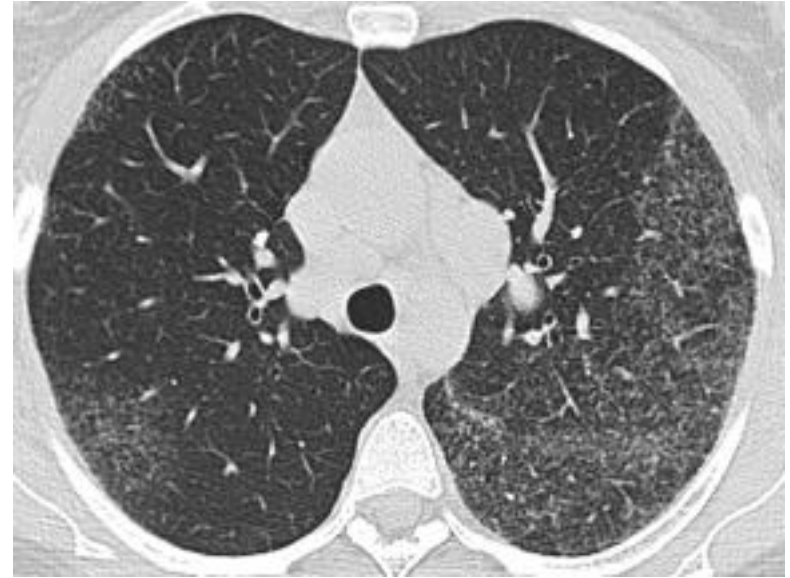
La sarcoïdose

- Granulomatose multi-organe, d'étiologie inconnue
- Le diagnostic repose sur la preuve :
 - Du granulome sarcoïdosique
 - Anatomopathologie (bronchoscopie ++)
 - De son activité
 - Enzyme de conversion de l'angiotensine, hypergammaglobulinémie
 - De sa localisation à plusieurs organes dont le poumon
 - De l'absence d'autres causes de granulomatose

La sarcoïdose



SARCOIDOSES ATYPIQUES: Forme nodulaire , galaxique et profuse



Femme de 42 ans

- Polyarthrite Rhumatoïde FR + et anti CCP +
- Non tabagique
- Apparition sur 6 semaines d'une dyspnée avec toux et perte de 2kg
- Crépitants auscultatoires
- Hypoxémie et trouble ventilatoire restrictif

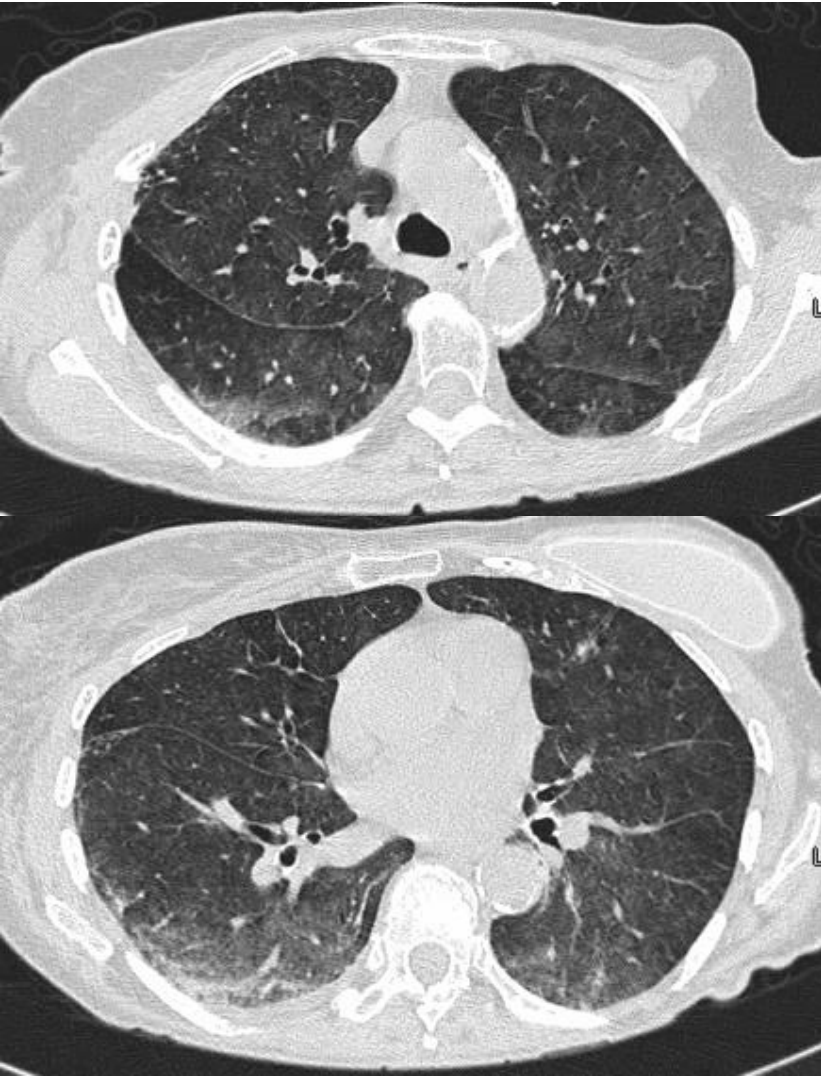
Quel examen ?

Que faut-il évoquer ?

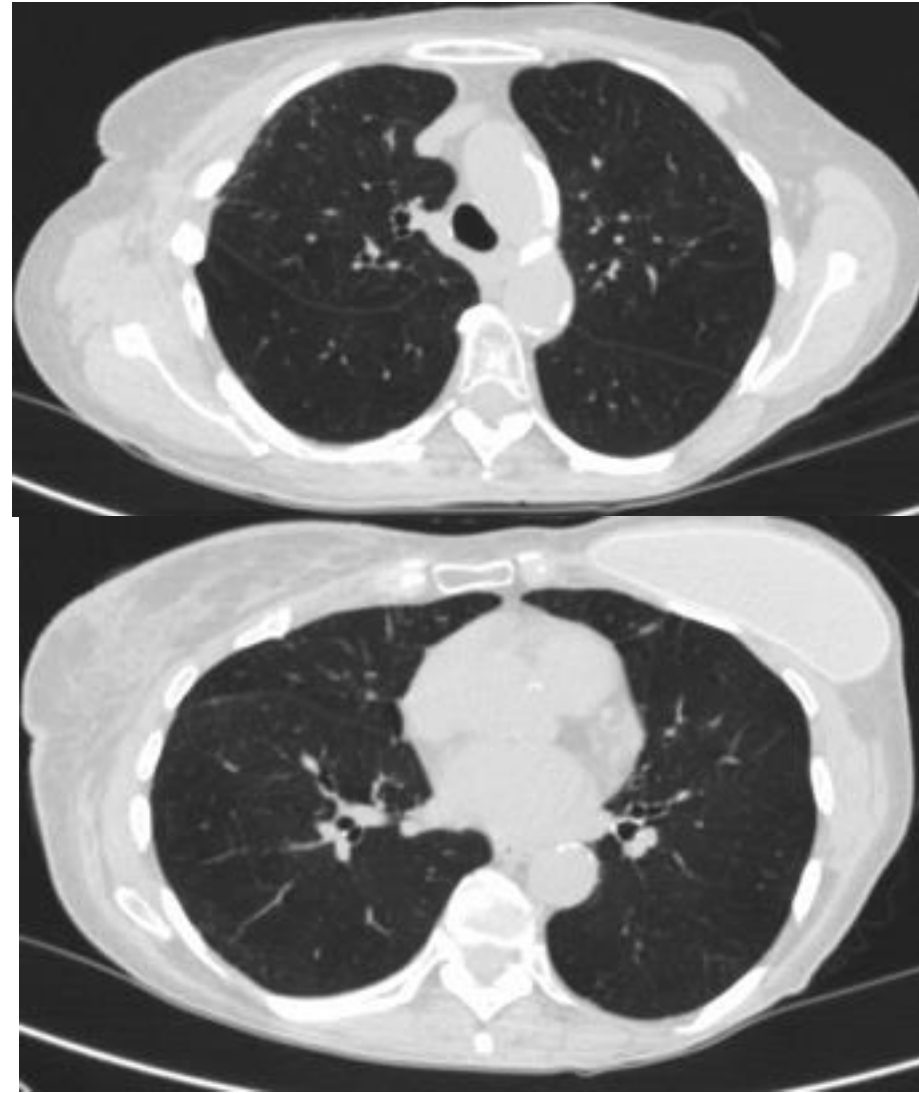


2 mois après introduction de MTX

Alvéolite L 63% - CD4/CD8 = 22



Après 2 mois d'arrêt du MTX
+ CS 0.5 mg kg en sevrage sur 2 mois



Médicaments et rhumatologie

Sur aiguë		Aiguë-Subaiguë		Chronique	
tableau	exemple	tableau	exemple	tableau	exemple
	<p><i>MTX</i></p> <p><i>leflunomide</i></p> <p><i>anti TNFa</i></p> <p><i>anti CD20</i></p>		<p><i>MTX</i></p> <p><i>leflunomide</i></p> <p><i>anti TNFa</i></p> <p><i>CYP</i></p> <p><i>Azathioprine</i></p>		<p><i>MTX</i></p> <p><i>anti TNF</i></p> <p><i>CYP</i></p>
	<p><i>azathioprine</i></p>		<p><i>AINS</i></p> <p><i>anti CD20</i></p>		
			<p><i>AINS</i></p>		
			<p><i>MTX</i></p>		
	communautaire > opportuniste		opportuniste, communautaire, légionellose		

SITUATIONS PRATIQUES

- Le bilan respiratoire est-il utile avant MTX ?
 - L'incidence de la pneumopathie au MTX est faible
 - 3% sur 130 patients traités et suivis pendant 6 ans
 - Hilliquin Brit J Rheumatol. 1996
 - 2/1022 pour un suivi de 9ans
 - Hoekstra J Rheum 2003
 - mais sa gravité justifie des précautions
 - Mortalité de 13 à 20 %
 - Imokawa ERJ 2000 ; Kremer Arthr Rheum 1997
 - Le principal FR = maladie respiratoire pré-existante avec DLCO<70% : déraisonnable de prescrire le MTX dans cette situation
 - A fortiori si autres FR associés comme Tabac, atteinte pleuroparenchymateuse de la PR,
 - Saravanan Rheumatol 2004 ; Alarcon AnnInterMed 1997 ; Carroll JRheumatol 1994 ; Gloden JRheumatol 1995.

SITUATIONS PRATIQUES

- Le bilan respiratoire est-il utile pendant le suivi sous MTX ?

–La complication est souvent aiguë

- => pas d'intérêt à un suivi des EFR

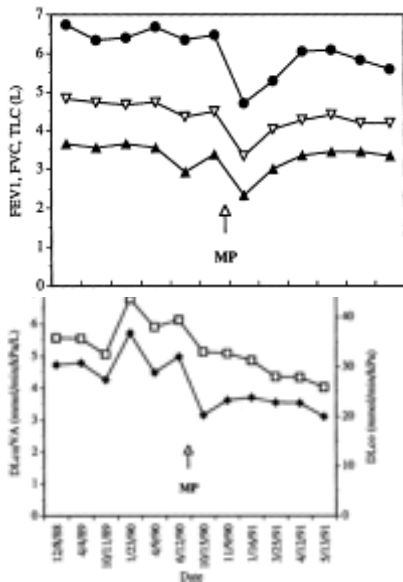
- Peut survenir à tout moment par rapport à l'instauration mais SF dans les 6-8 mois chez 50% des patients

–Kremer Arthr Rheum 1997

- Alvéolite à PNN puis CD4 puis CD8

–Parfois chronique

- NSIP – UIP
- Toux isolée
- TVO avec distension



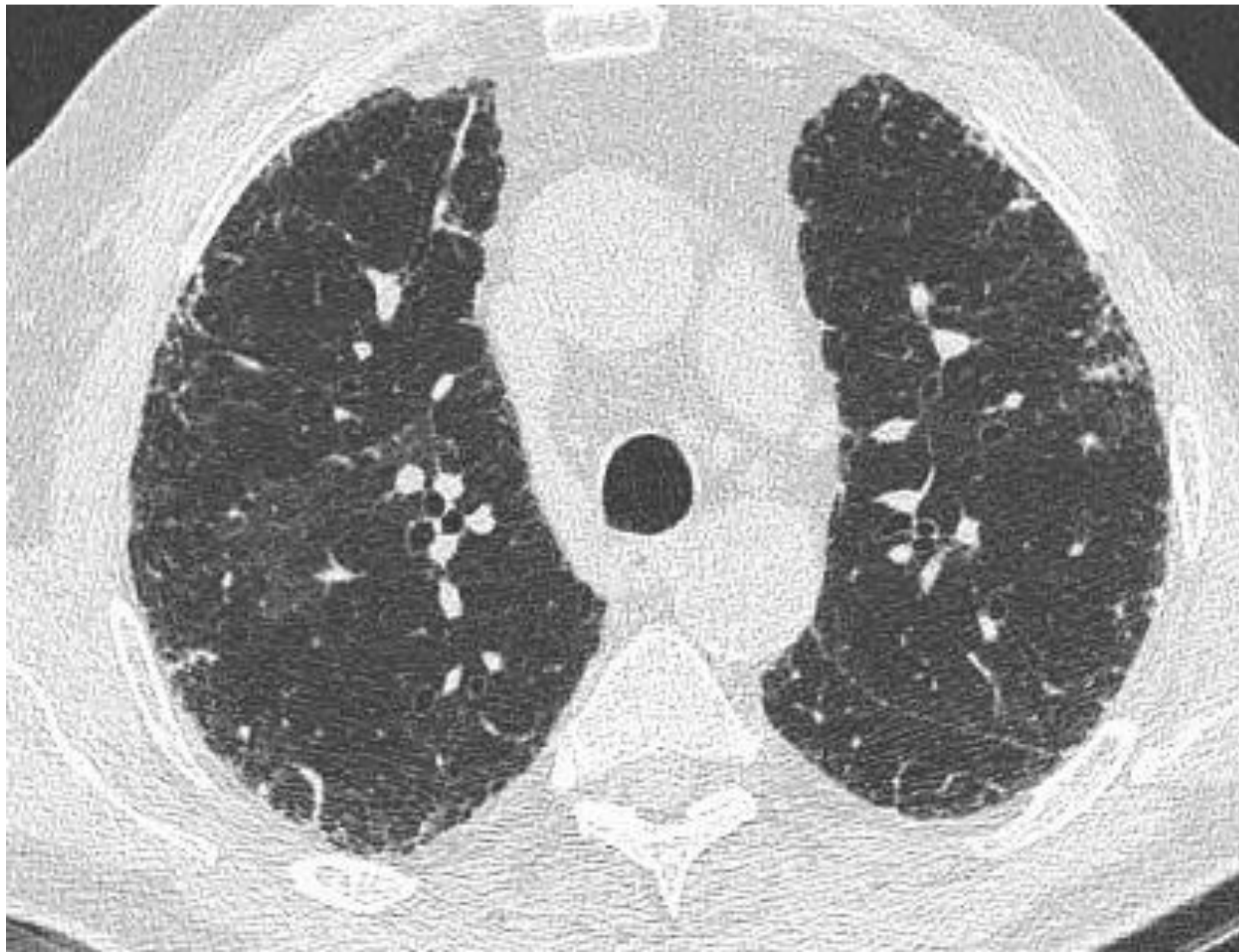
Mr B. S

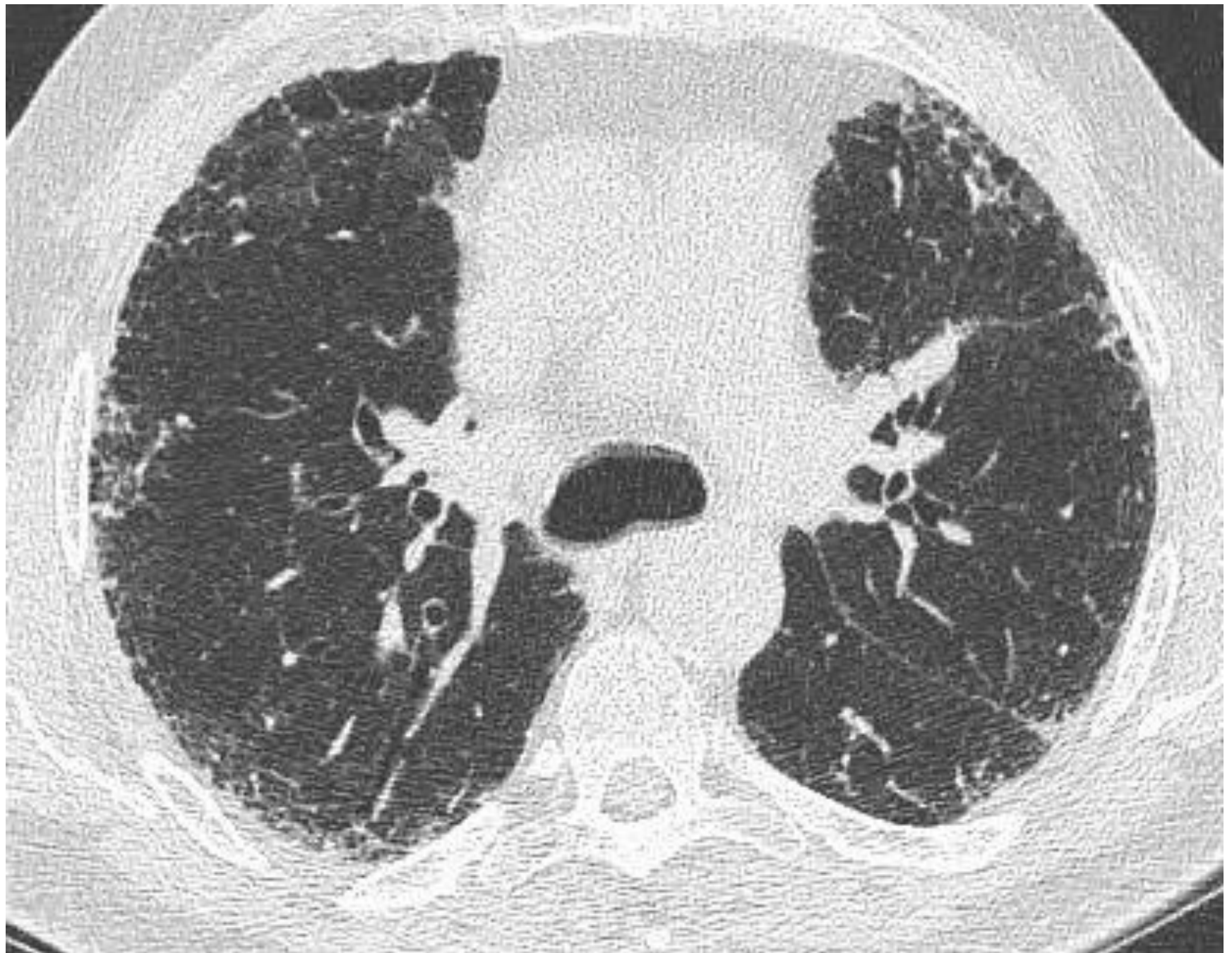
- 72 ans
- ATCD
 - Tabac actif, 40 PA
 - AIT en 1999
 - Prostatectomie pour néo en 2009
 - Glaucome, Diabète, RGO, dyslipidémie
- SF
 - Toux peu productive
 - Dyspnée
 - Depuis 1 an
- SC
 - Crépitants secs
 - Pas d'HD
- Enquête étiologique
 - TTT en cours
 - IPP
 - Statine
 - AAGP
 - Environnement RAS
 - Famille RAS
 - Connectivite : clinique attentive et immuno systématique négative
- EFR
 - CVF 75%
 - Dlco 46%
 - PO2 75 mmHg, PCO2 38 mmHg



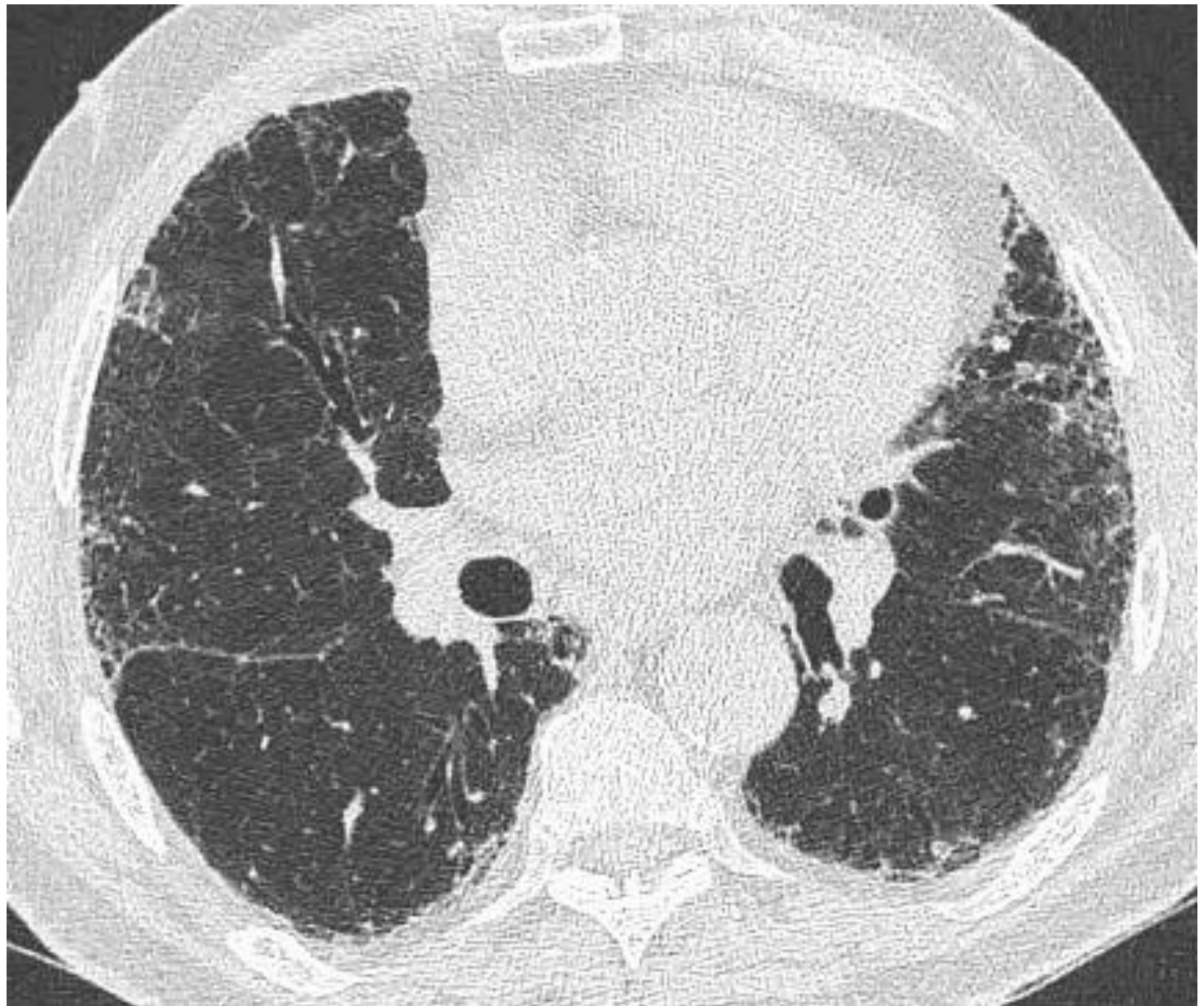


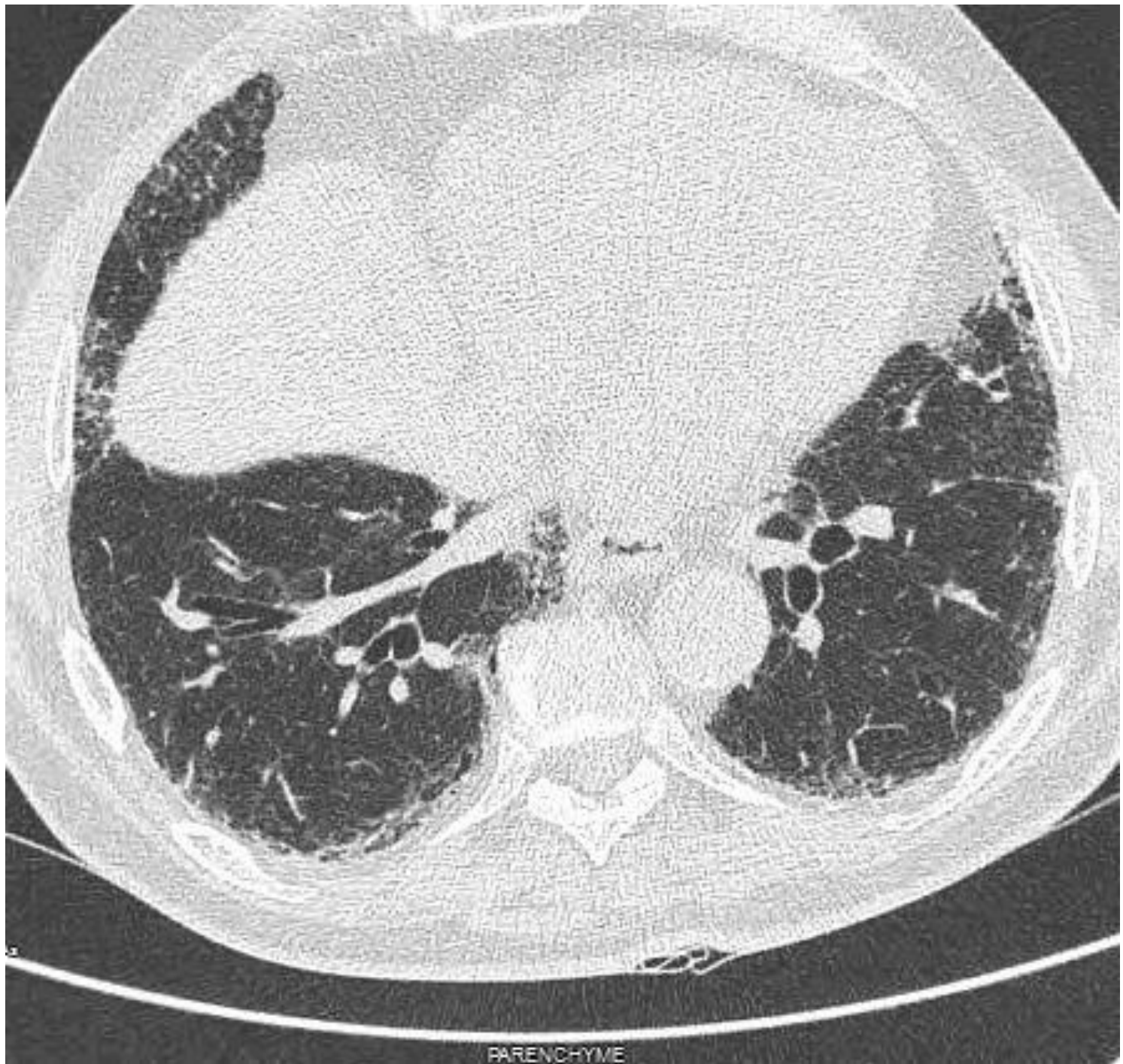






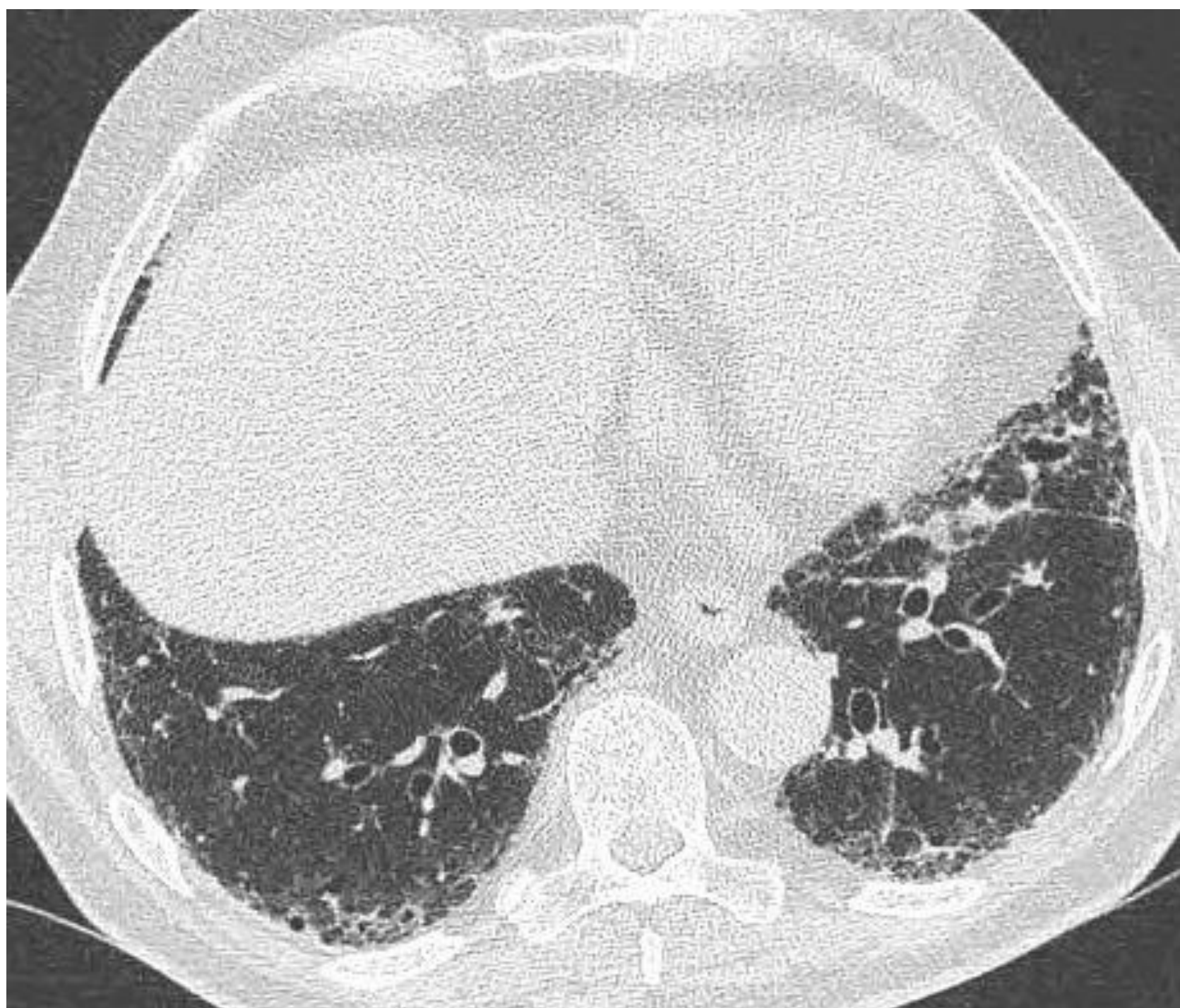


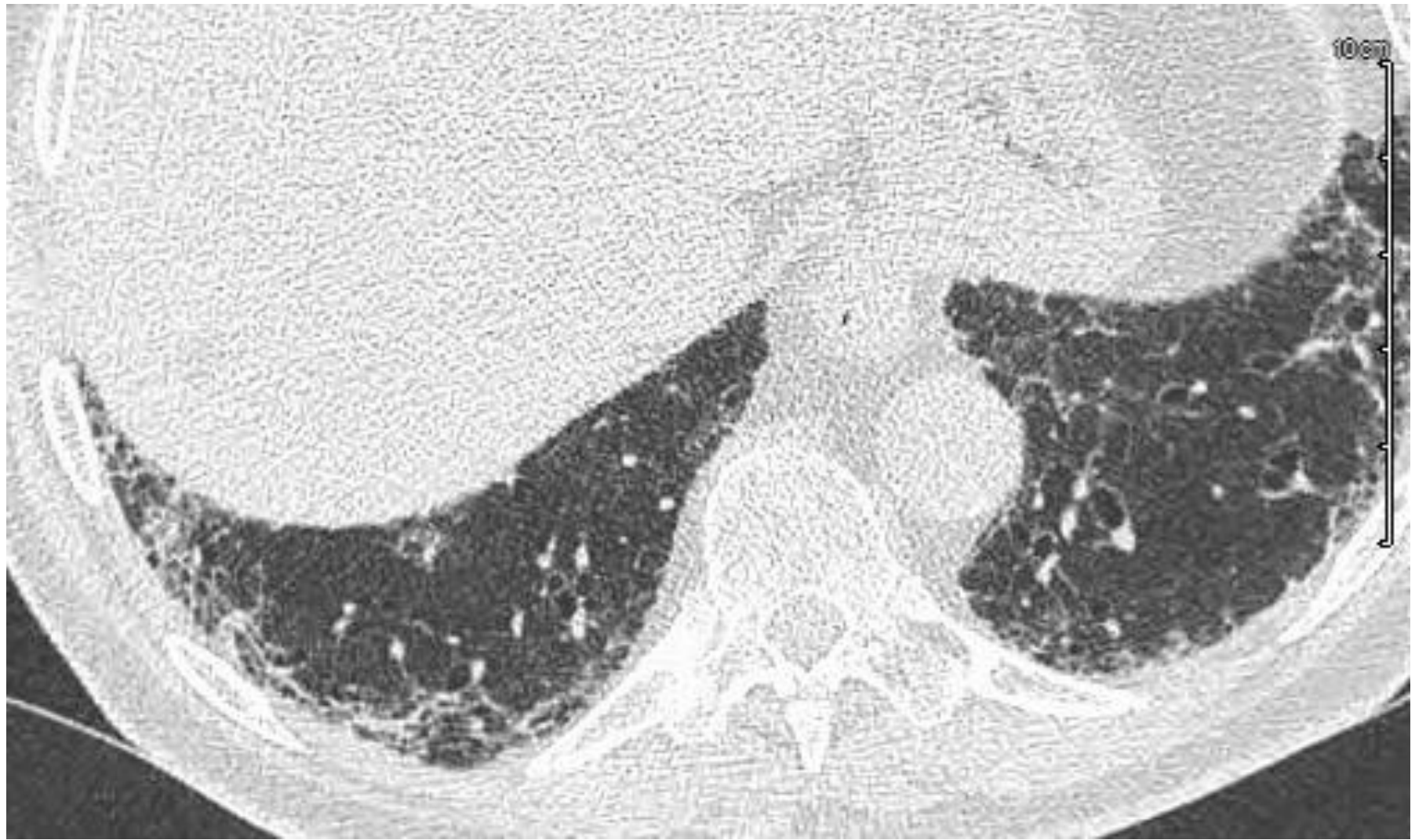


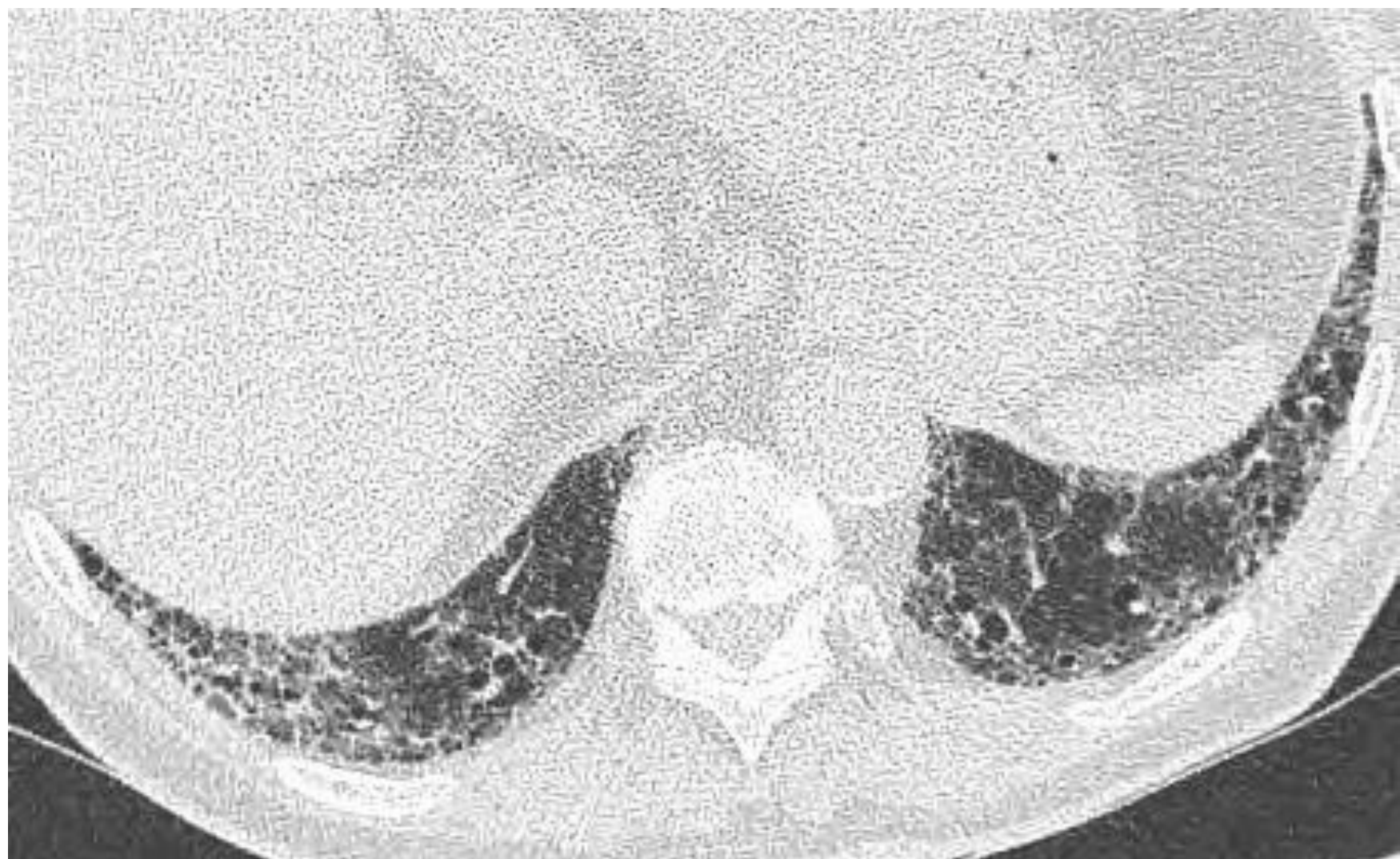


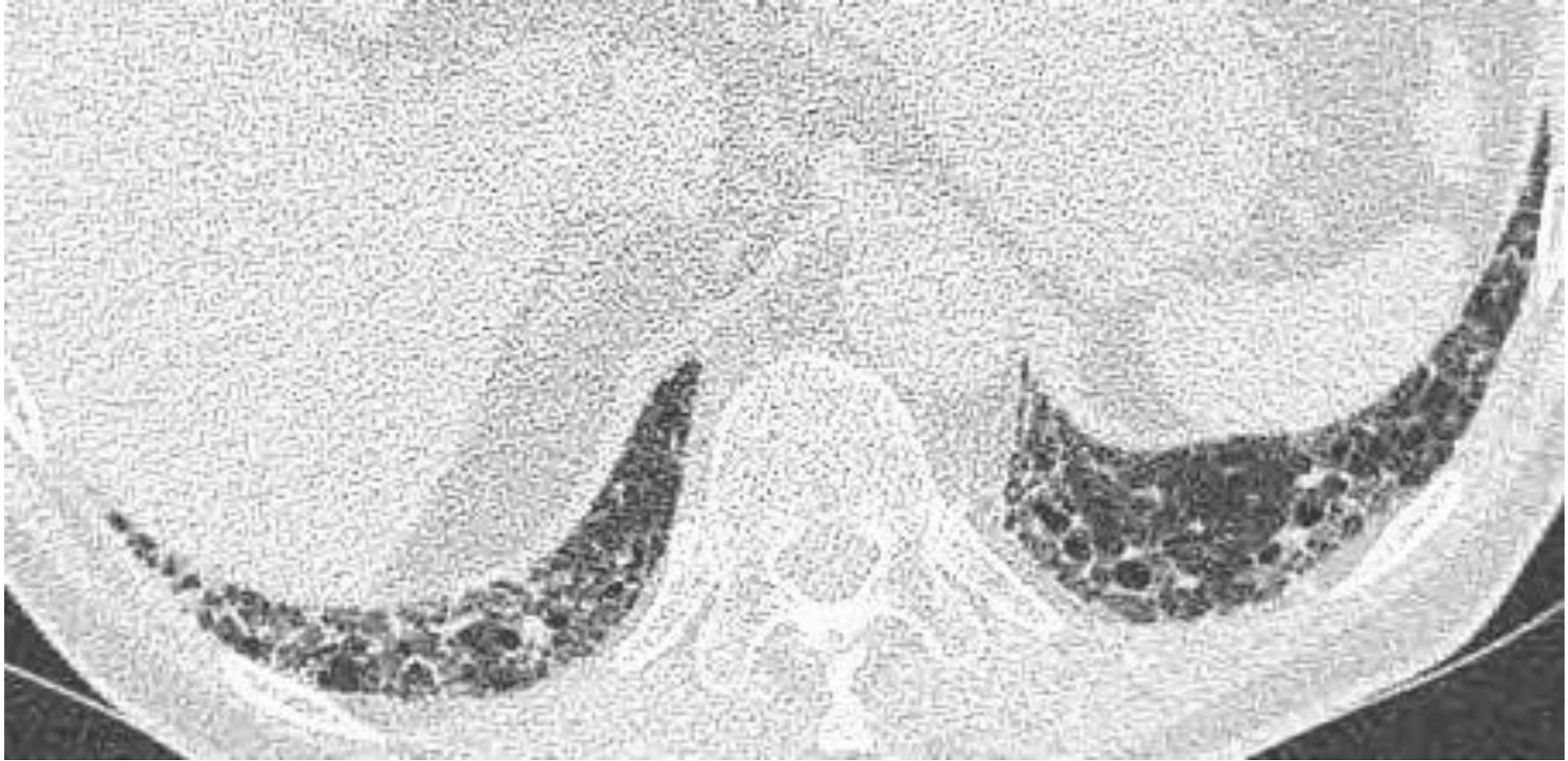
PARENCHYME

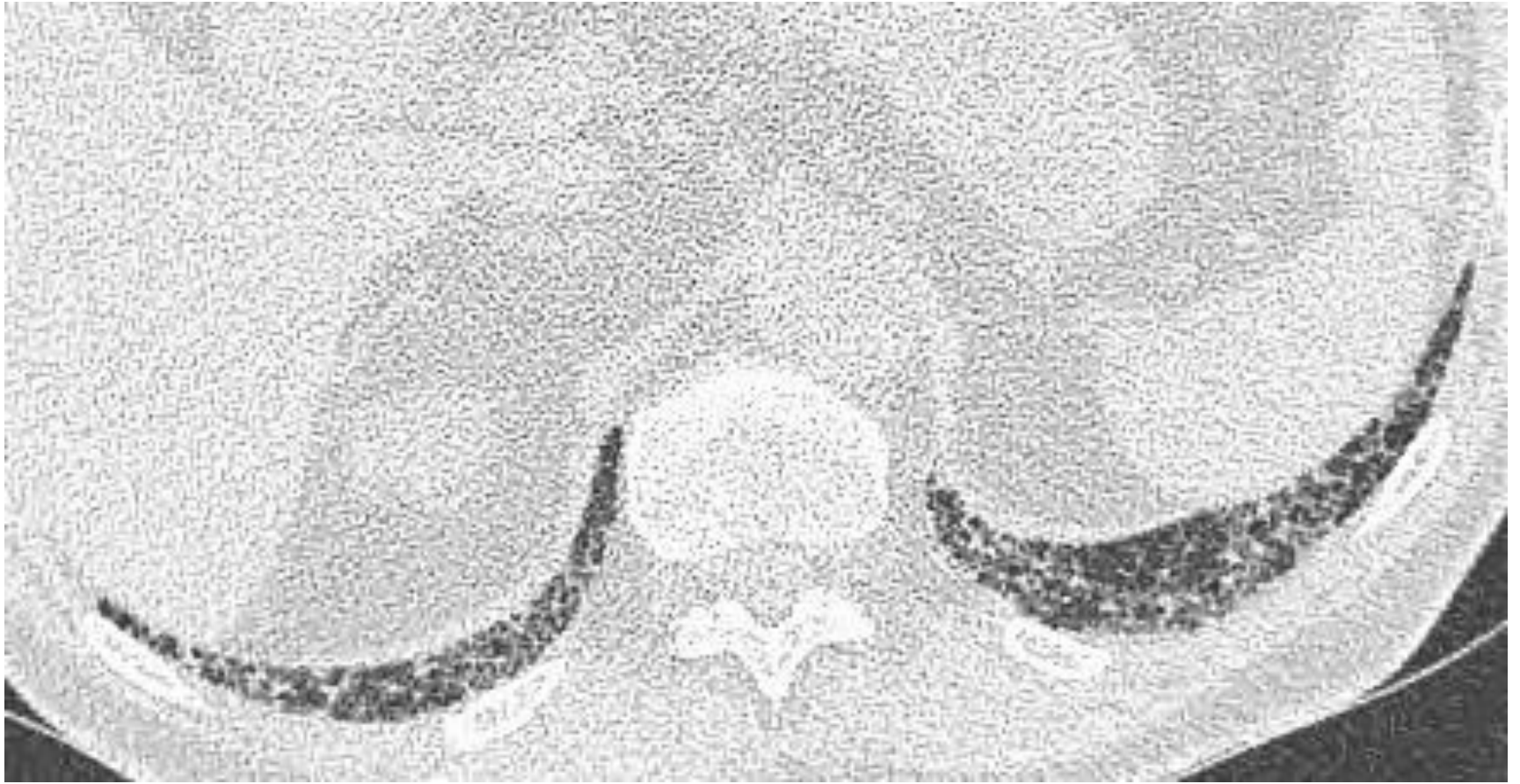


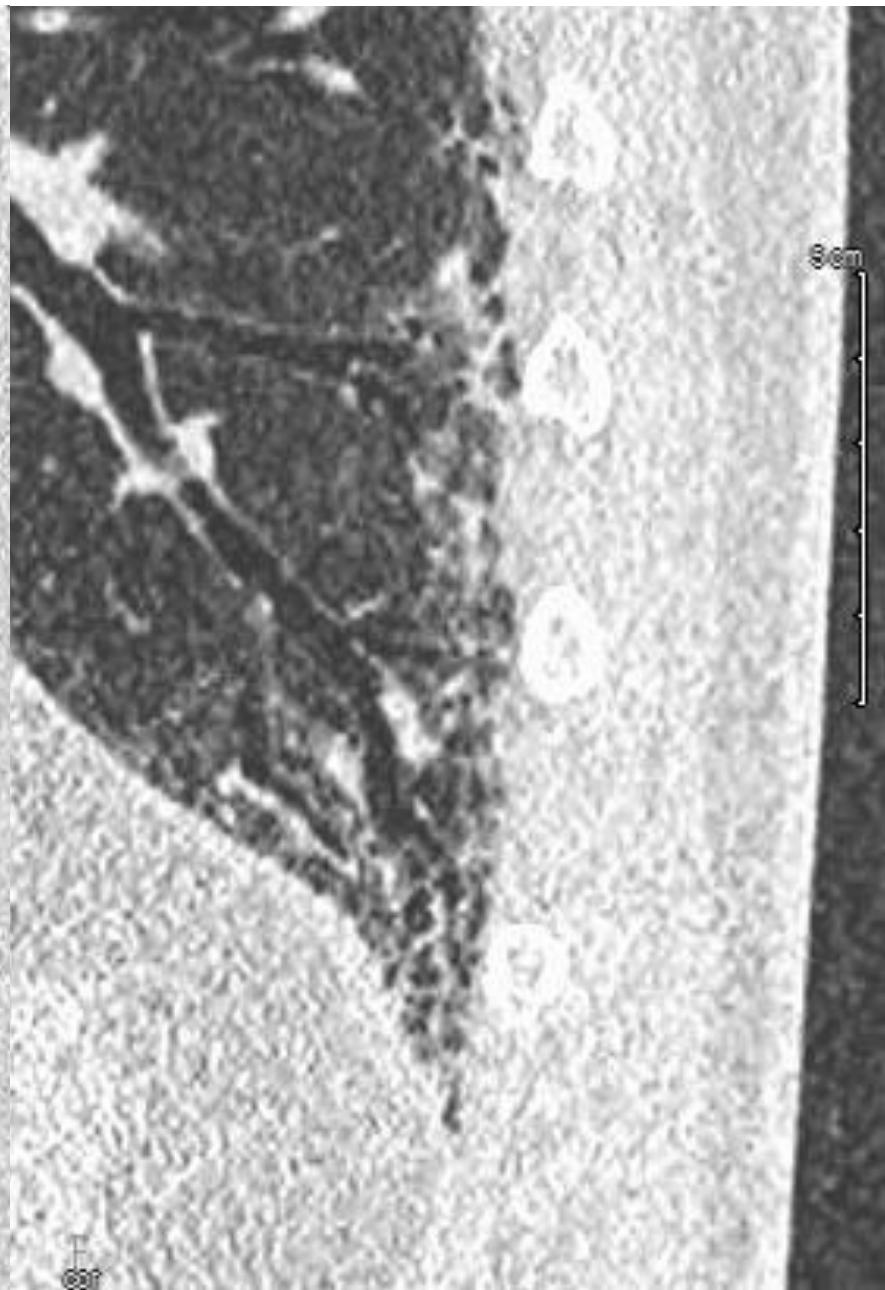
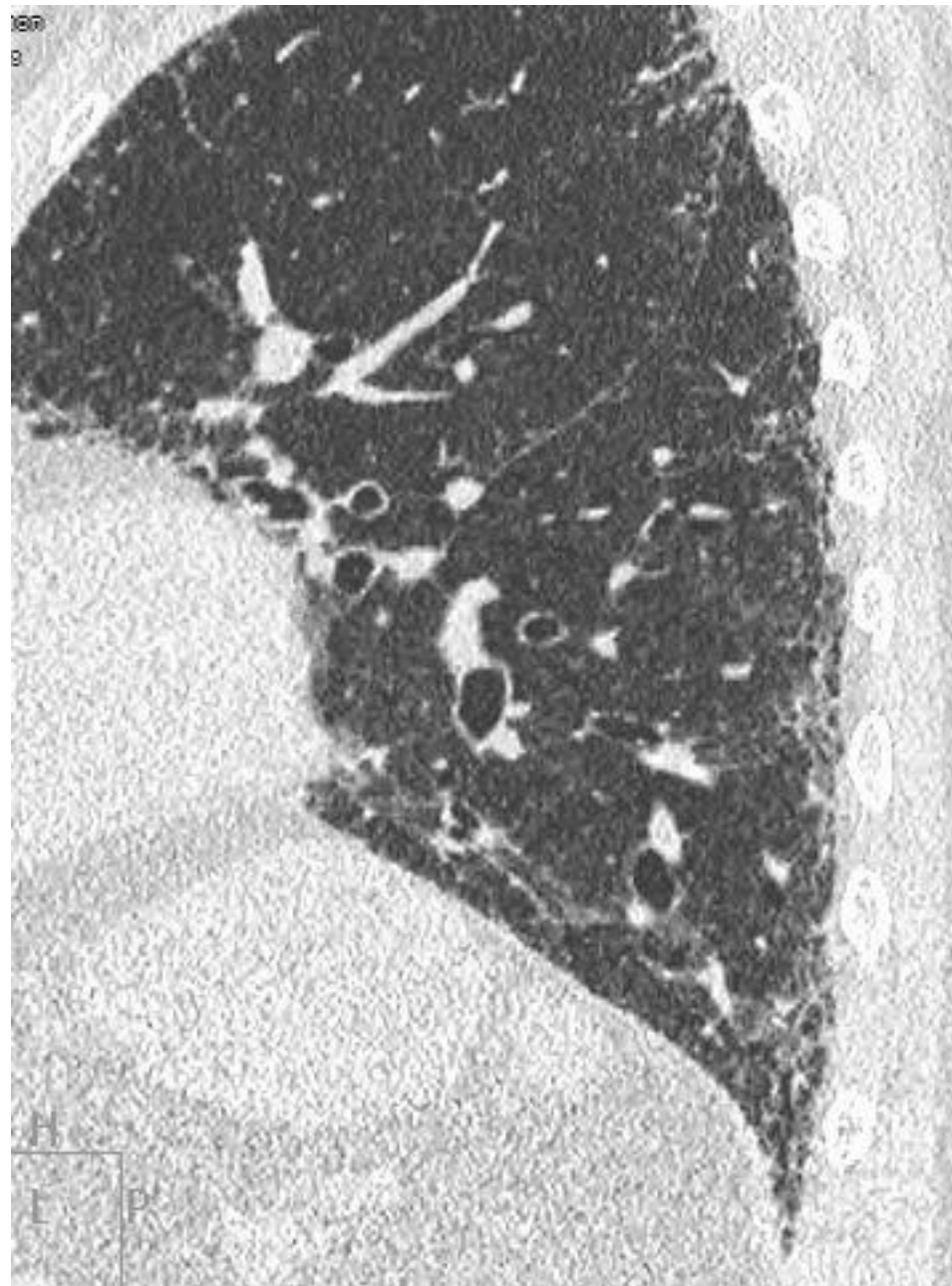












- PIC typique

Avant tout, avoir un diagnostic de certitude.

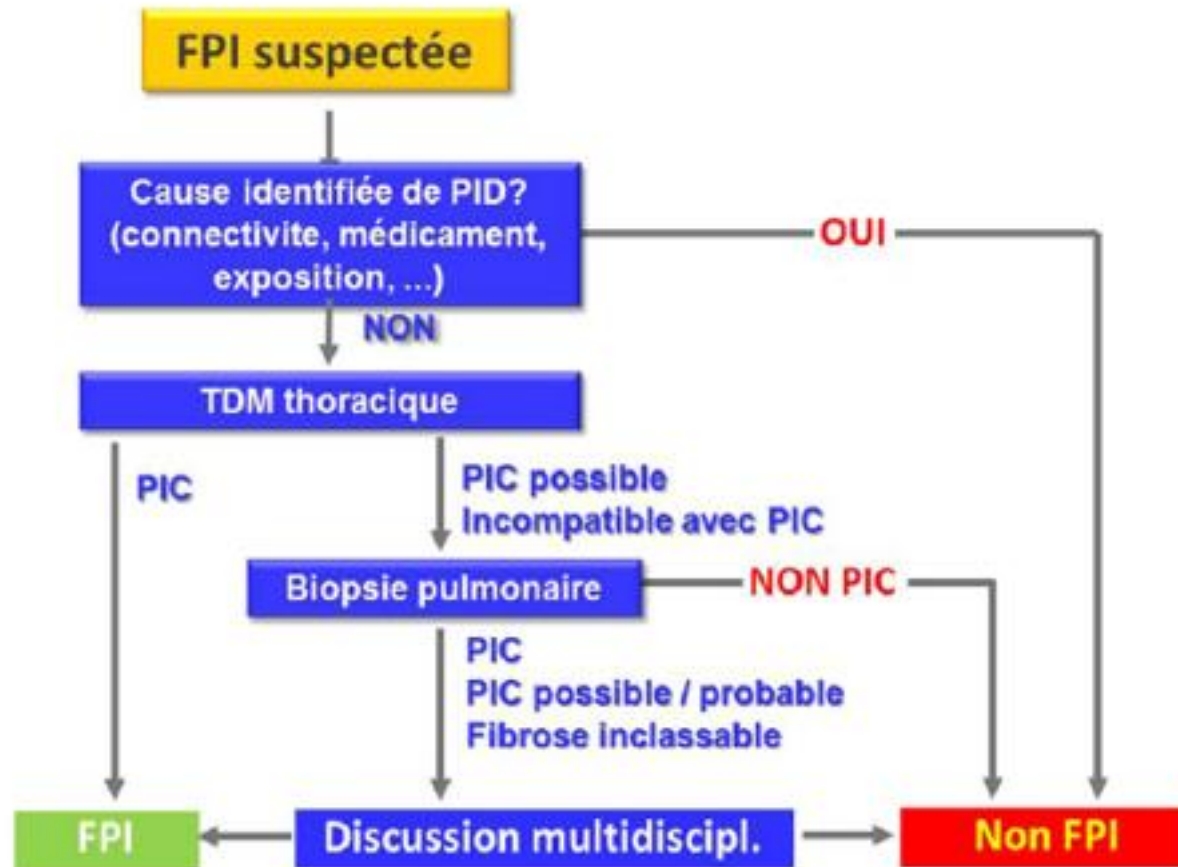


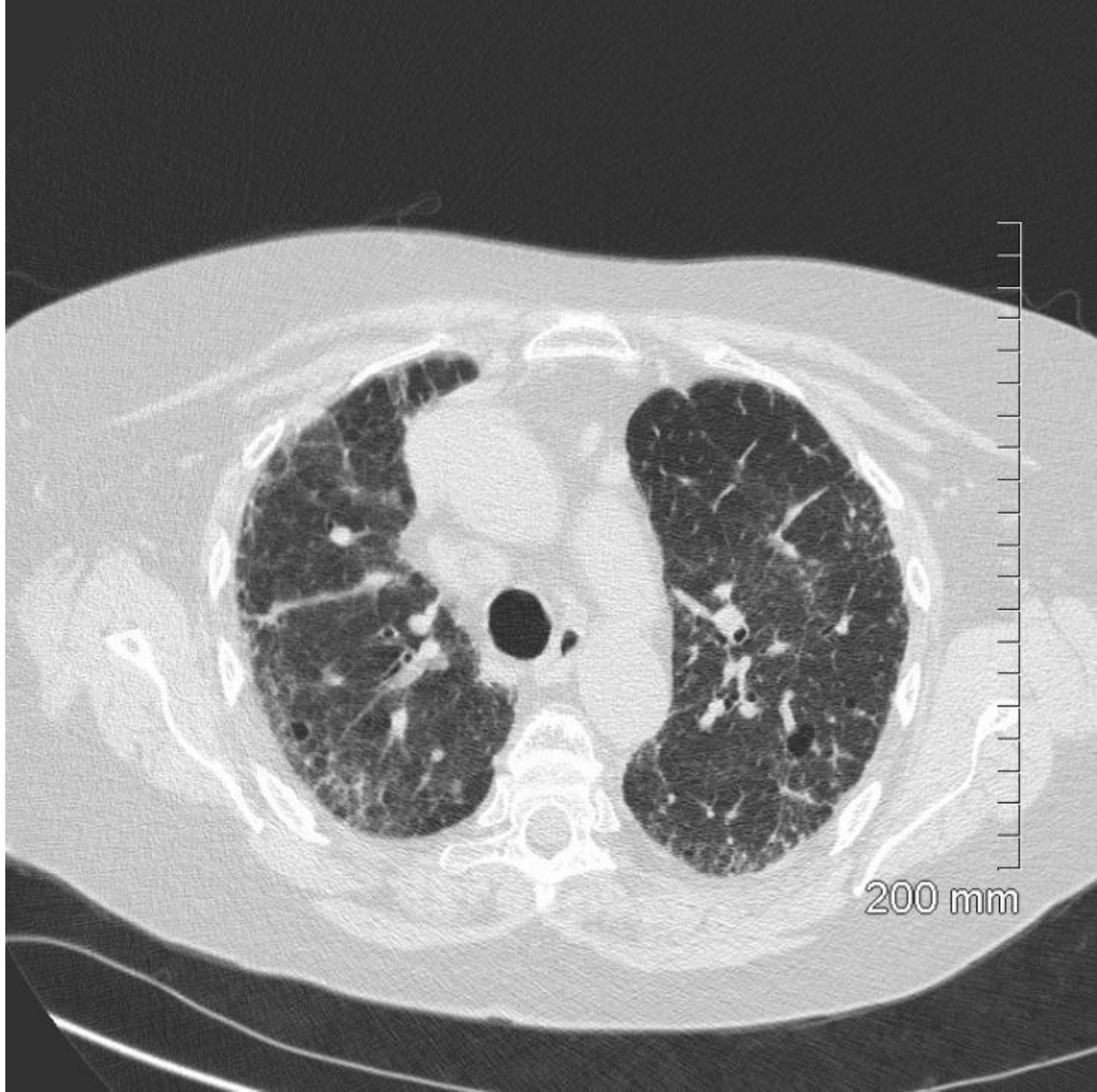
Table 2 Combination of High-Resolution Computed Tomography and histopathology for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis [1]

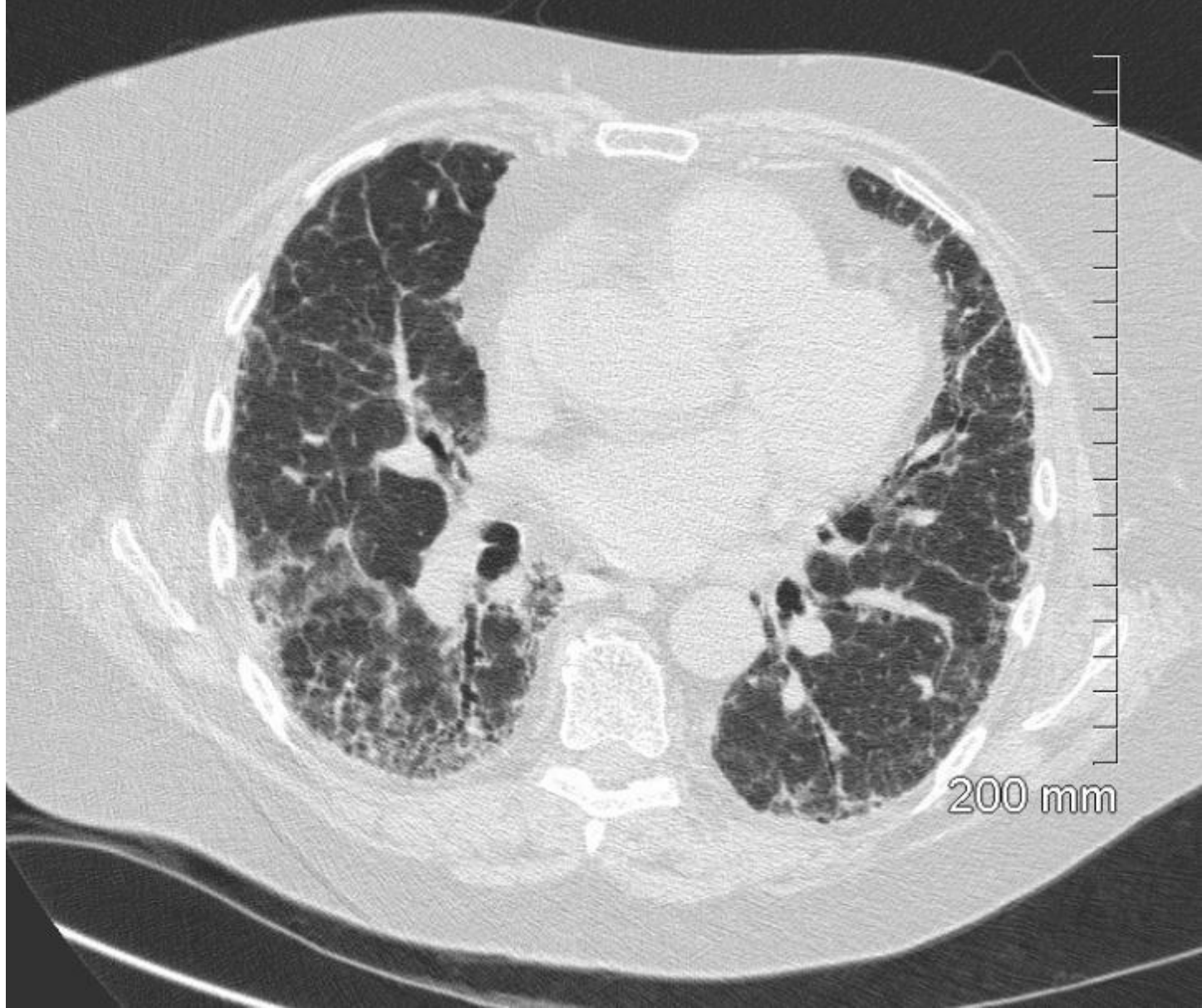
HRCT pattern	Surgical Lung Biopsy Pattern
IPF	
UIP	Not performed UIP Probable UIP Possible UIP Nonclassifiable fibrosis
Possible UIP	UIP Probable UIP
Probable IPF	
Possible UIP	Possible UIP Nonclassifiable fibrosis
Possible IPF	
Inconsistent with UIP	UIP
Not an IPF	
UIP	Not UIP
Possible UIP	Not UIP
Inconsistent with UIP	Probable UIP Possible UIP Nonclassifiable fibrosis Not UIP

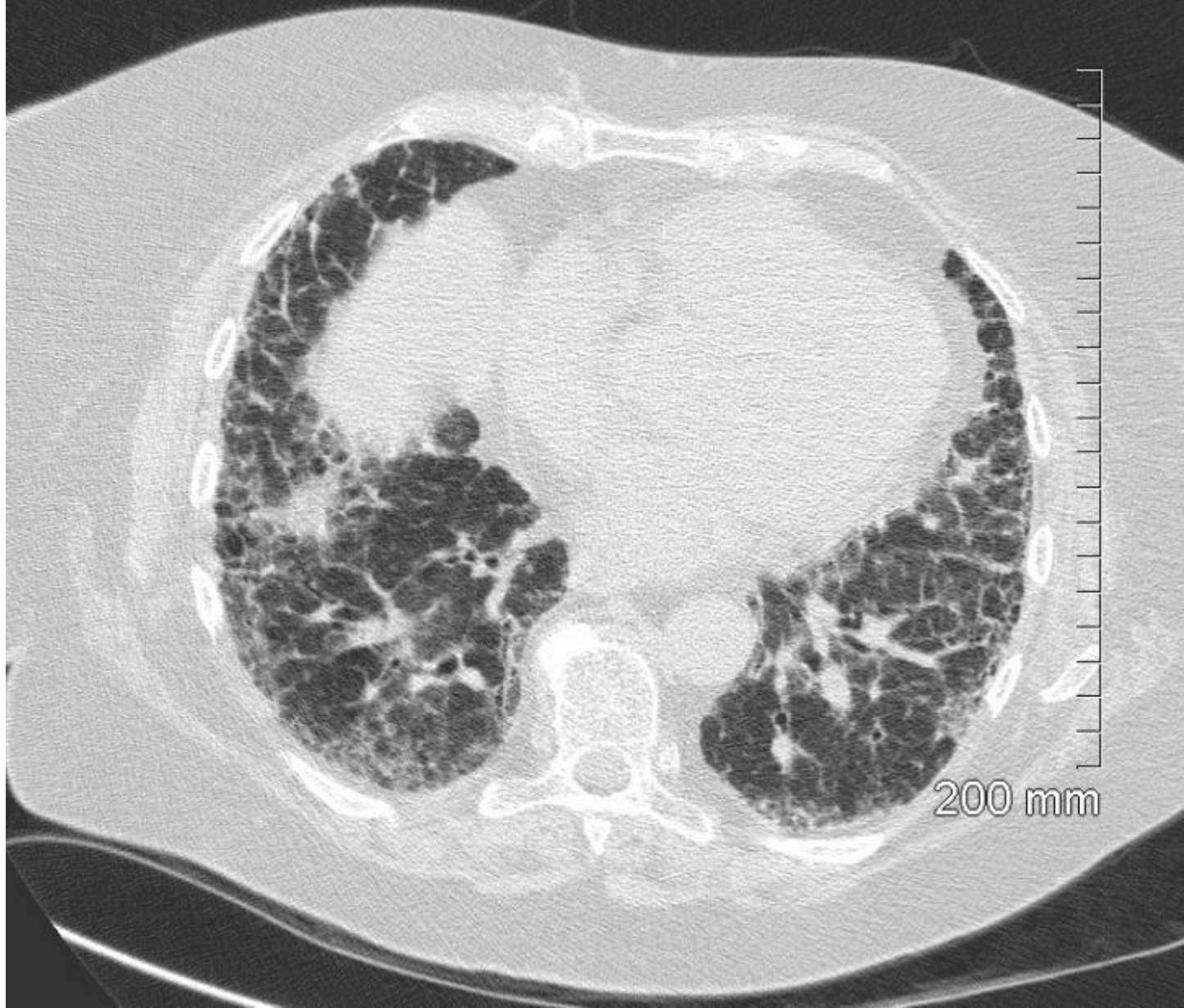
Me De T.

- 77 ans
- ATCD
 - Hypothyroïdie
- SF
 - Toux invalidante
 - Dyspnée
 - Depuis 2 ans
 - En aggravation
- SC
 - Crépitants secs
 - HD
- Enquête étiologique
 - TTT en cours
 - Levothyrox
 - Environnement : ancienne agricultrice
 - Famille RAS
 - Connectivite : clinique attentive négative ; ACAN + sans spécificité anti ENA
- EFR
 - CVF 55%
 - Dlco 46%
 - PO2 75 mmHg, PCO2 38 mmHg

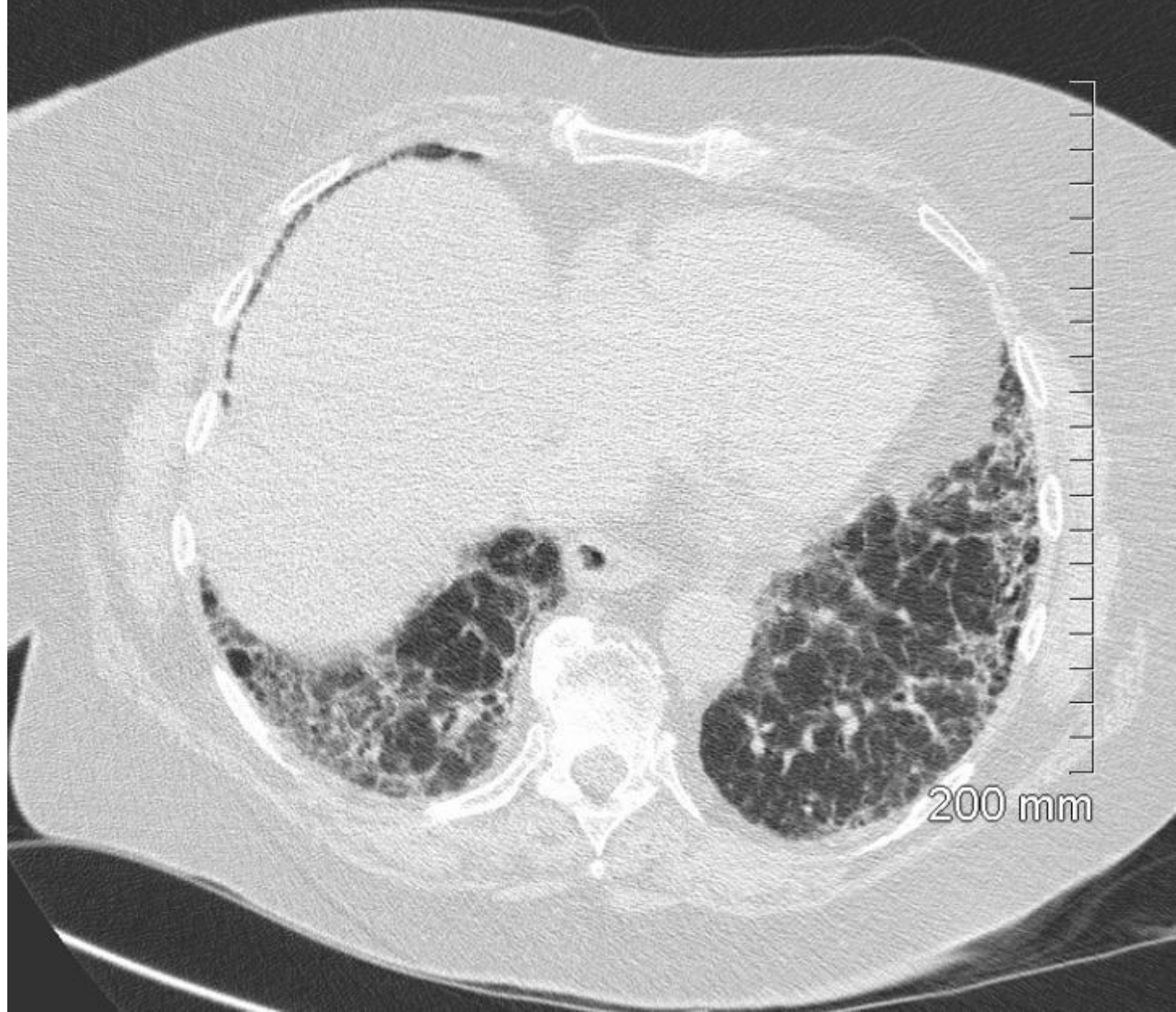


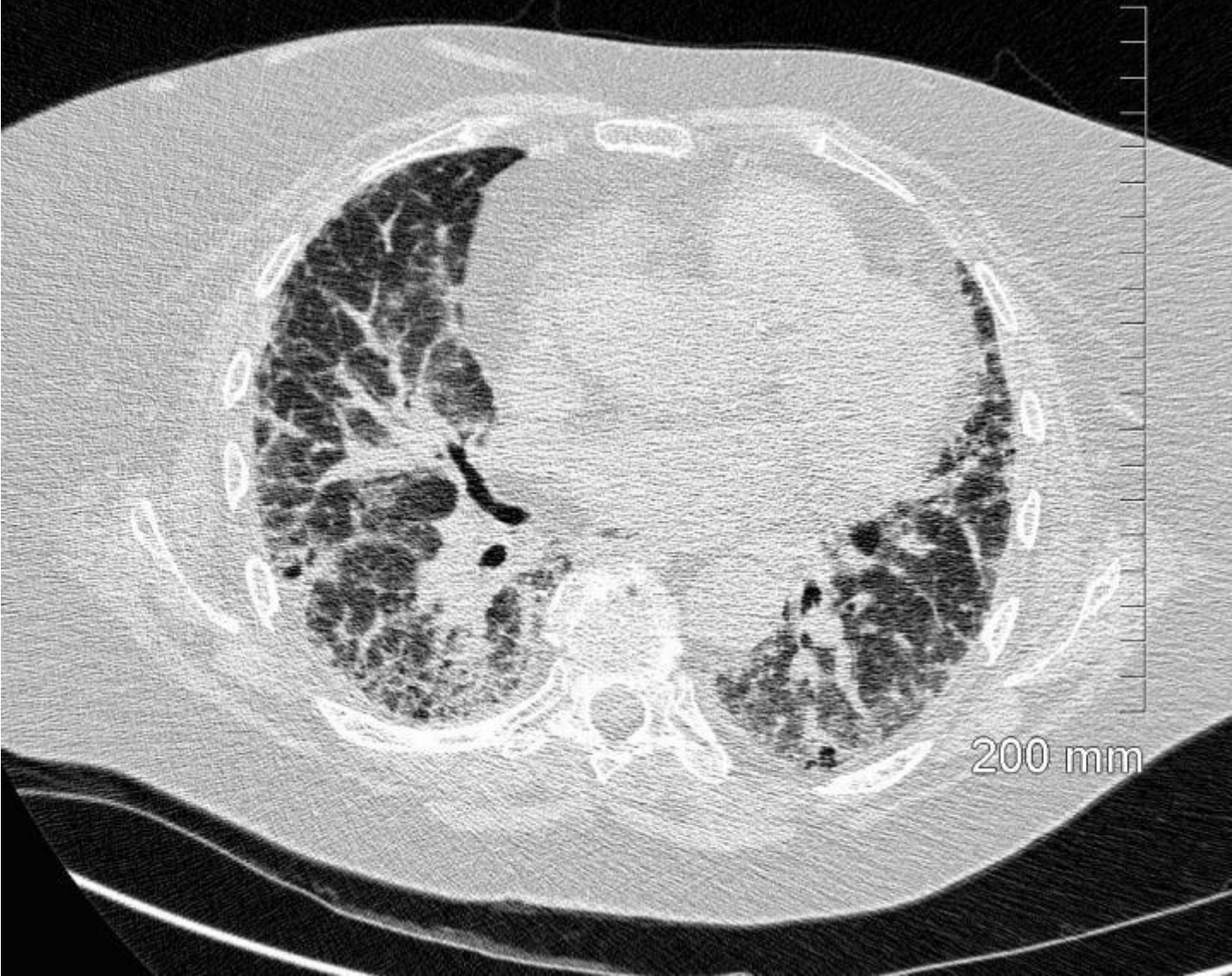






200 mm





- Pas de RDM et kystes à distance du RDM
- PHS chronique ?

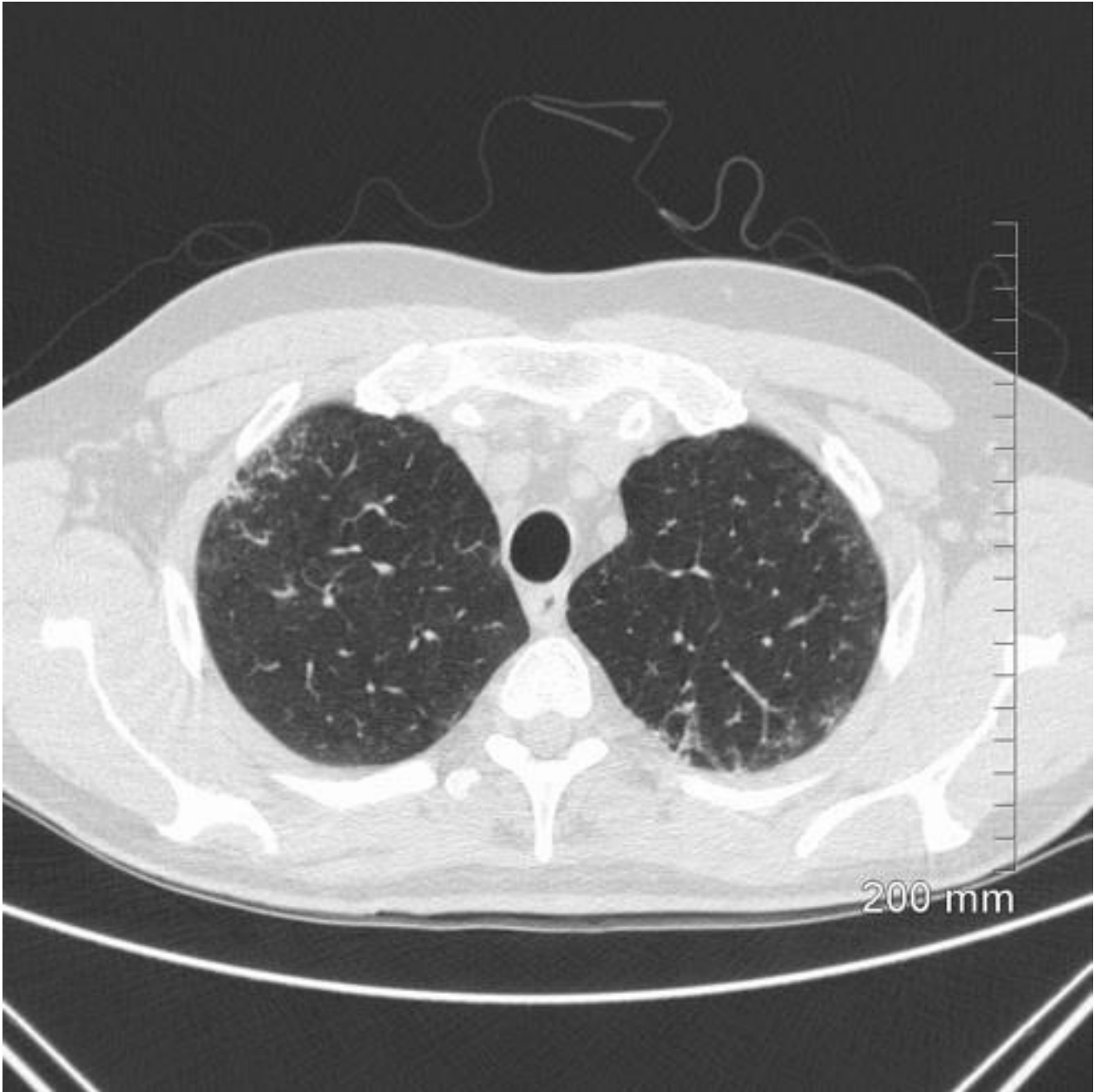
- Indication à LBA
- Indication théorique à BPC => CI

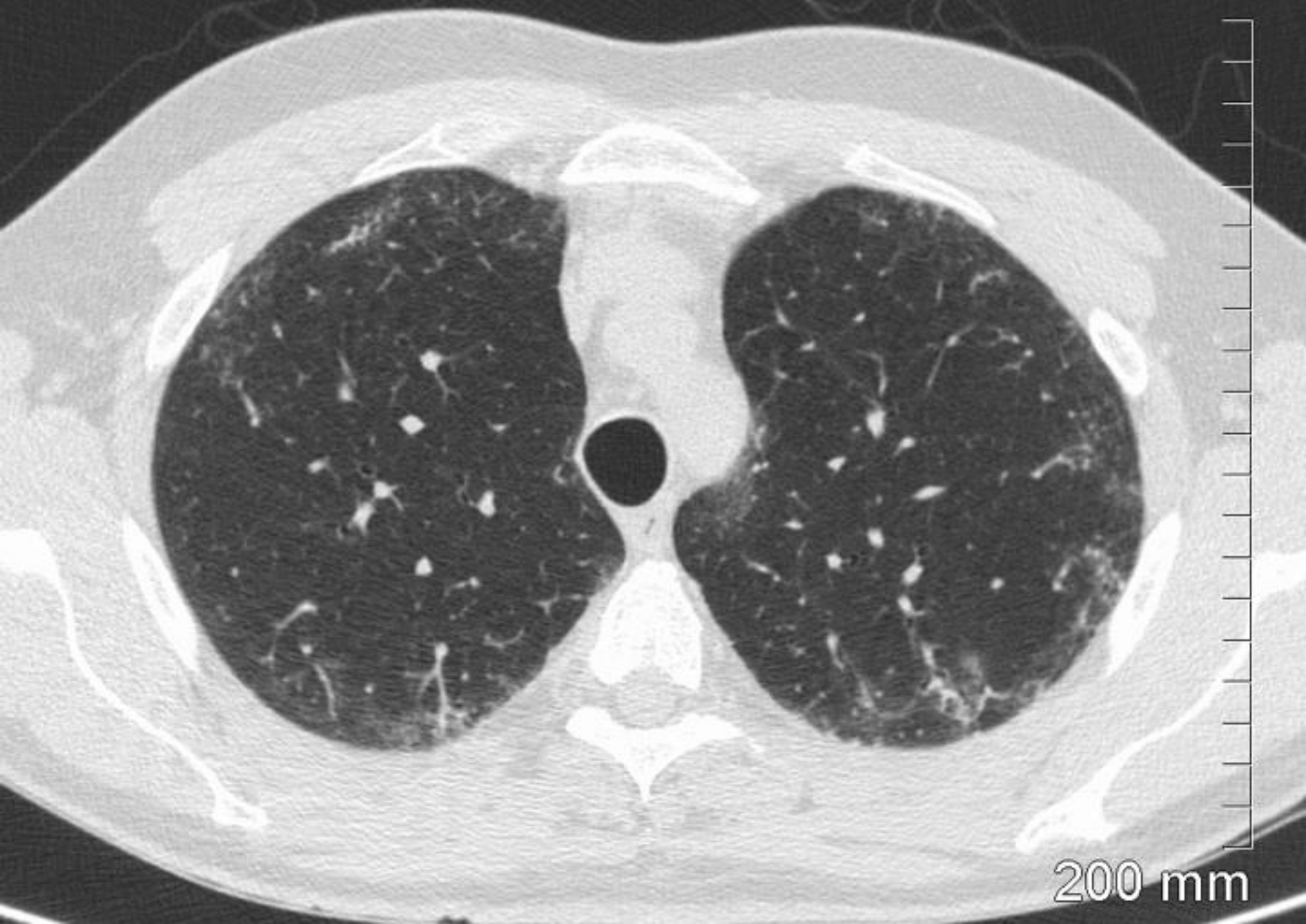
- Ttt cs

Mr B. H

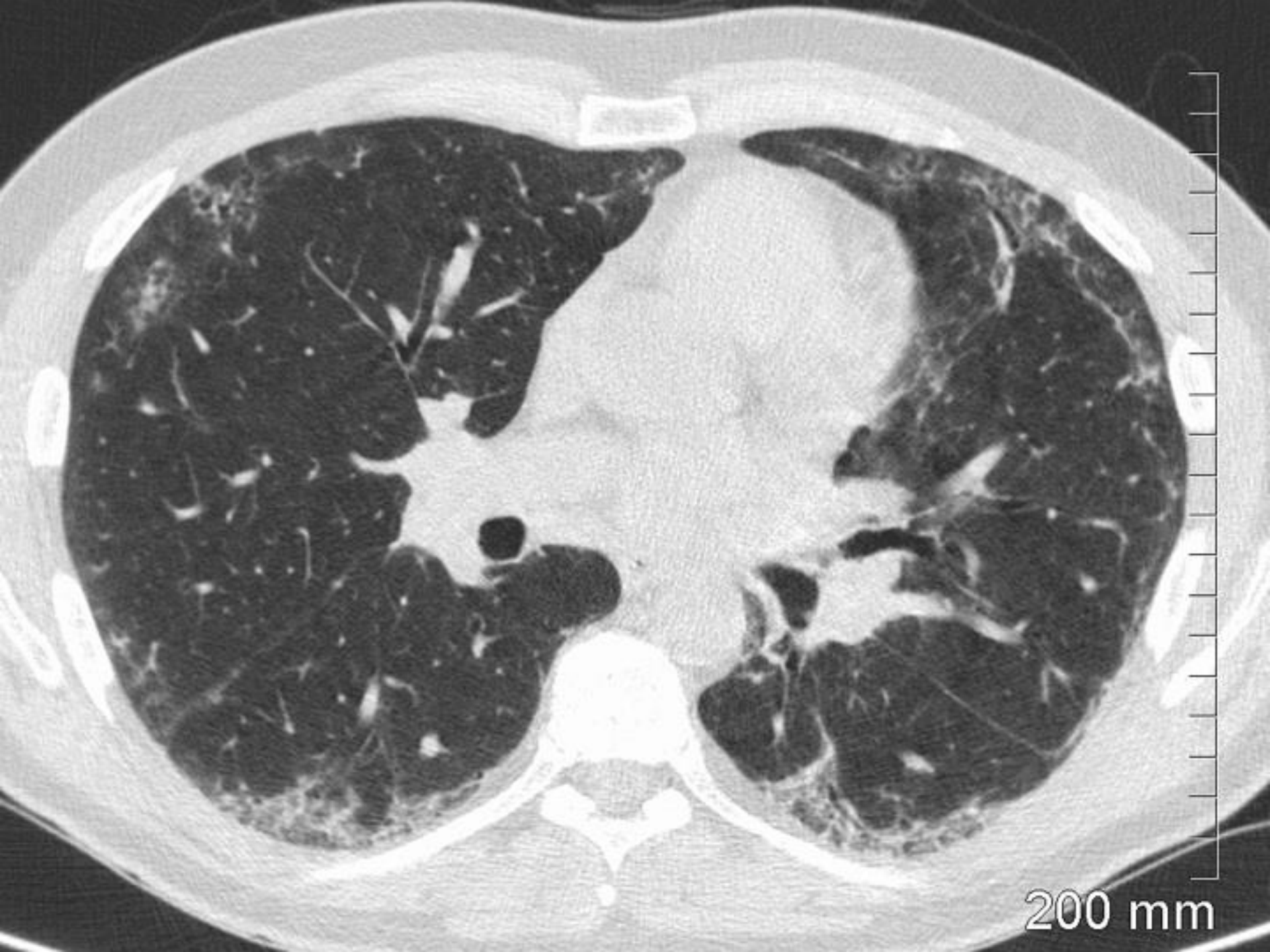
- 51 ans
- ATCD
 - Vitiligo
 - Ingénieur aéronautique
- SF
 - Dyspnée aiguë fébrile d'évolution partiellement favorable après CS + AB
 - Dyspnée persistante et asthénie
- SC
 - Crépitants secs
 - Pas d'HD
- Enquête étiologique
 - Pas de TTT en cours
 - Environnement RAS
 - Famille RAS
 - Extra thoracique :
 - Lésions palmaires attribuées à une cause infectieuse (Inde)
 - ACAN négatif
 - LBA : 800 elmts, 31% de PNN, 7% de L
- EFR
 - CVF 69 %
 - Dlco 50%



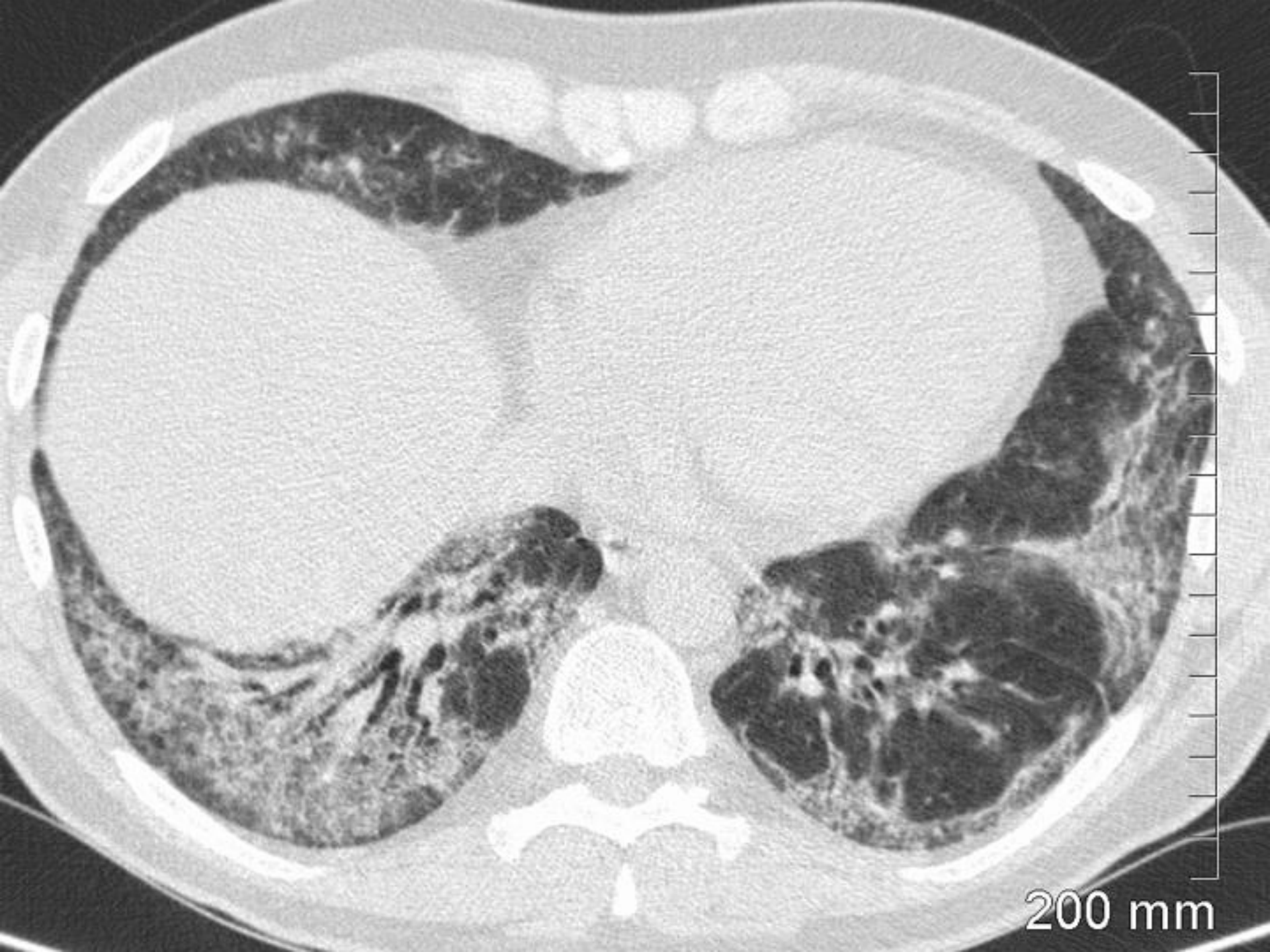




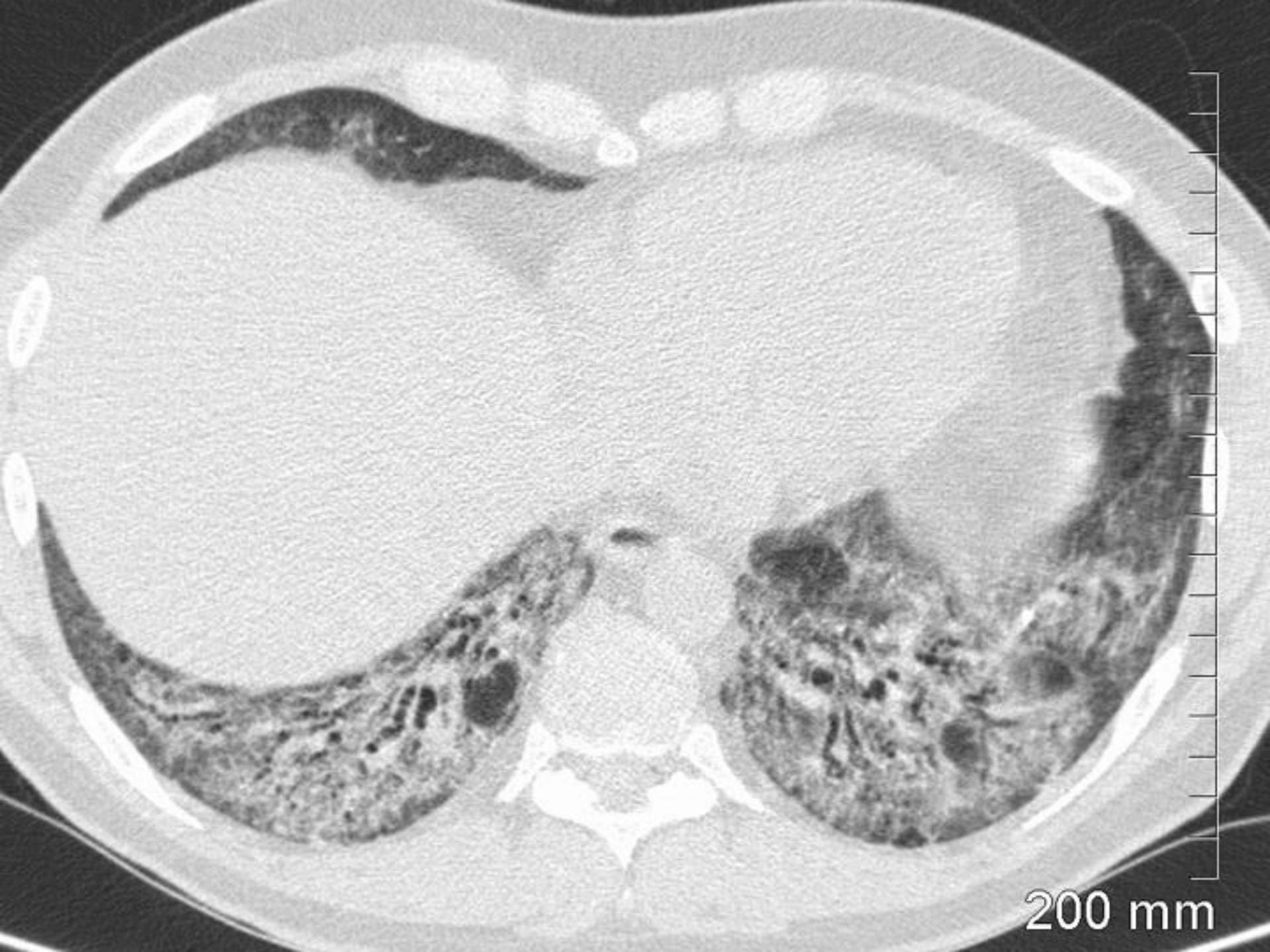
200 mm



200 mm



200 mm



200 mm



160 mm

- TDM de NSIP

Femme 40 ans

- En 2012:
- Arthralgies douloureuses
 - Mains, épaules, chevilles, genoux
- Psoriasis?
- Méthotrexate – corticoTT inefficace

- Atteinte cutanée: pulpes doigts
 - Hyperkératose fissuraire

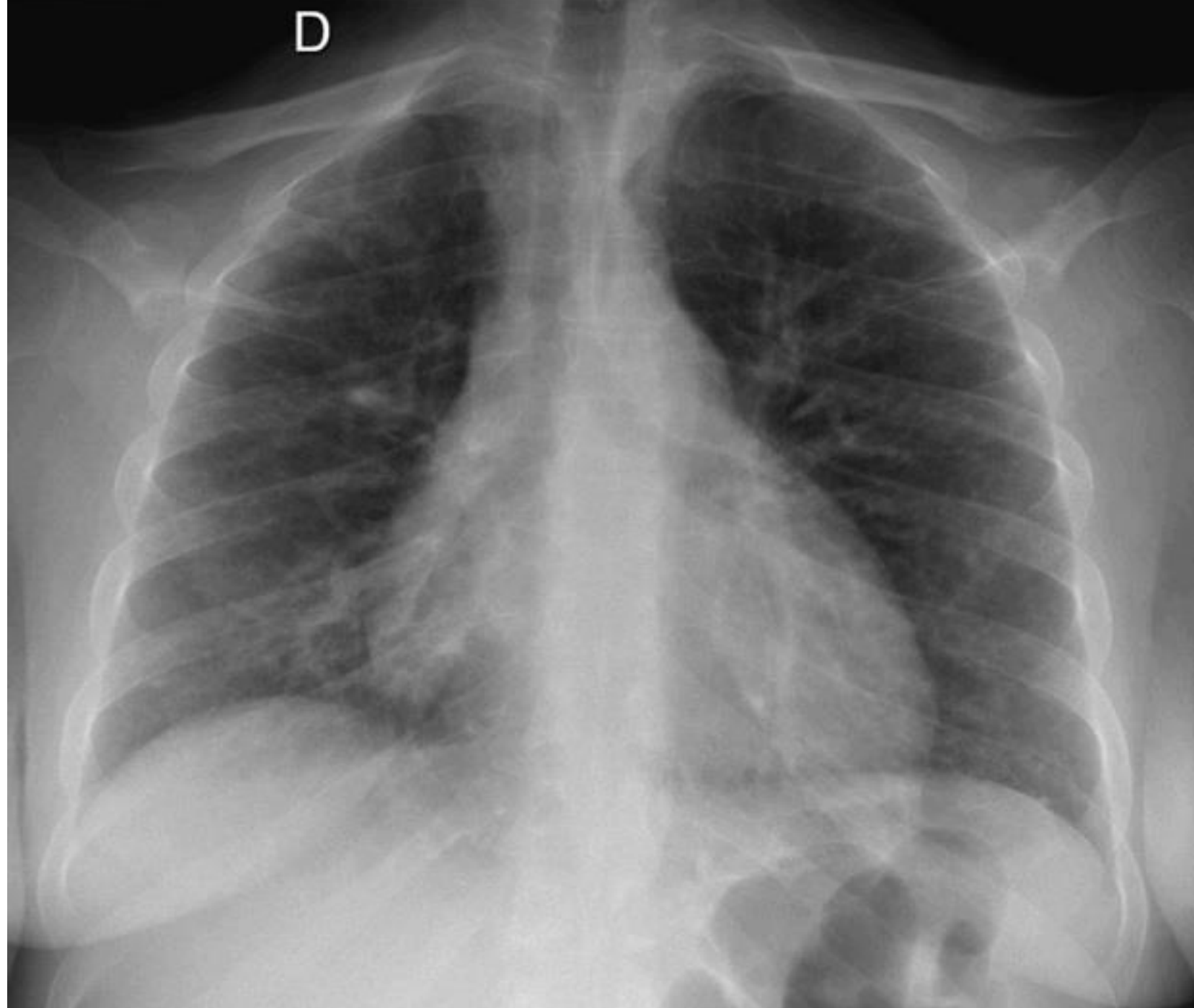


© 2009 American College of Rheumatology

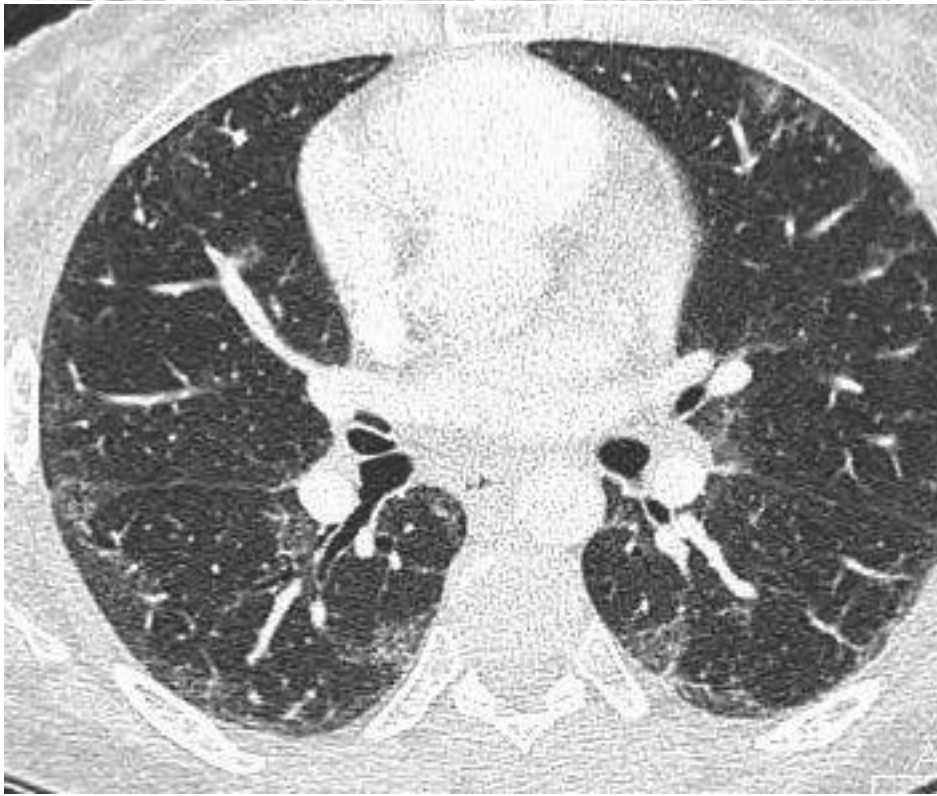
- Depuis 6 mois:
- Difficultés à la marche
- Myalgies MI et MS
- Fièvre
- Altération EG
- Dyspnée modérée
- Examen clinique: perte force musculaire
- (Biberons), douleurs musculaires
- Absence de phénomène de Raynaud

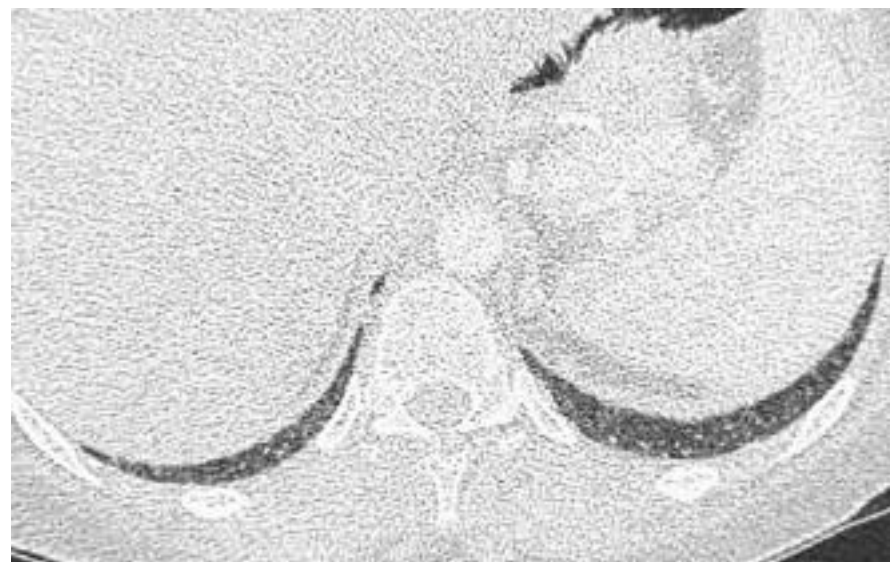
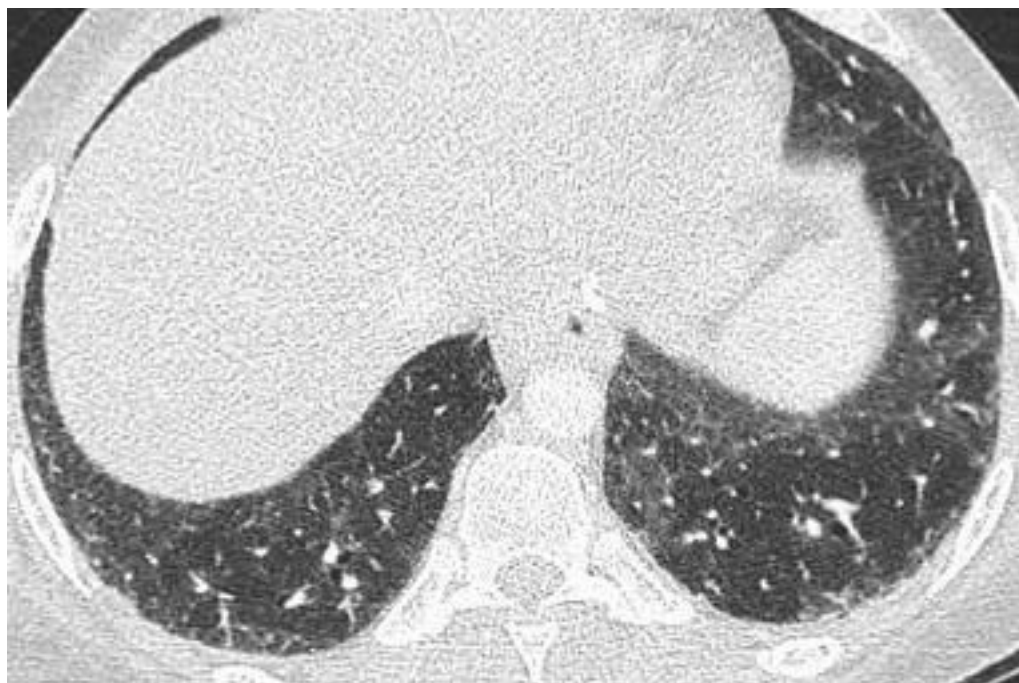
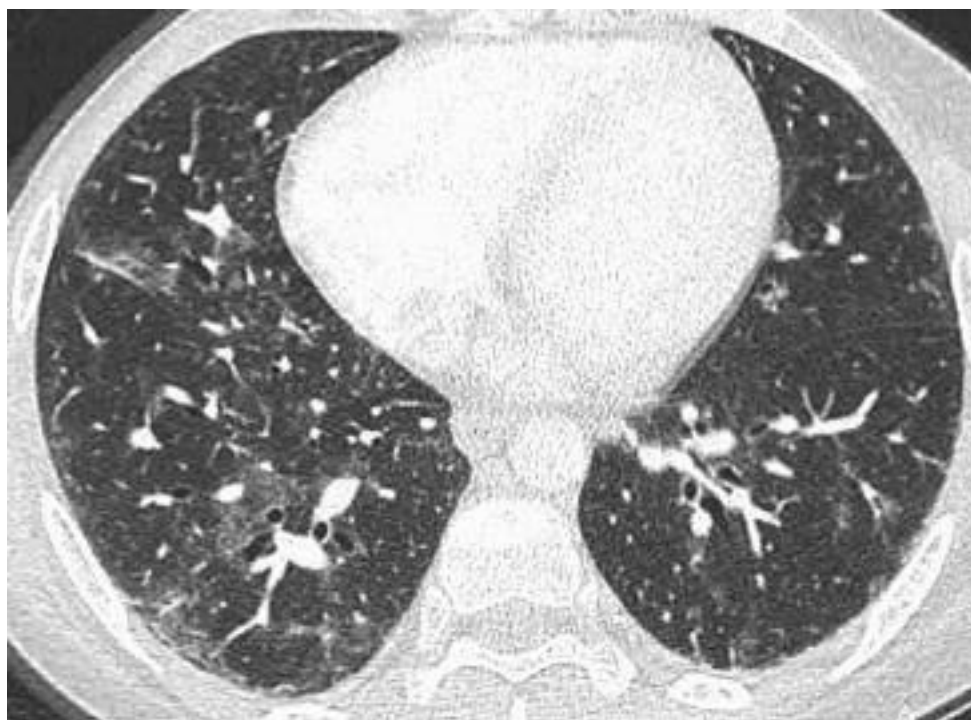
- RT
- TDM TAP
- Bilan biologique

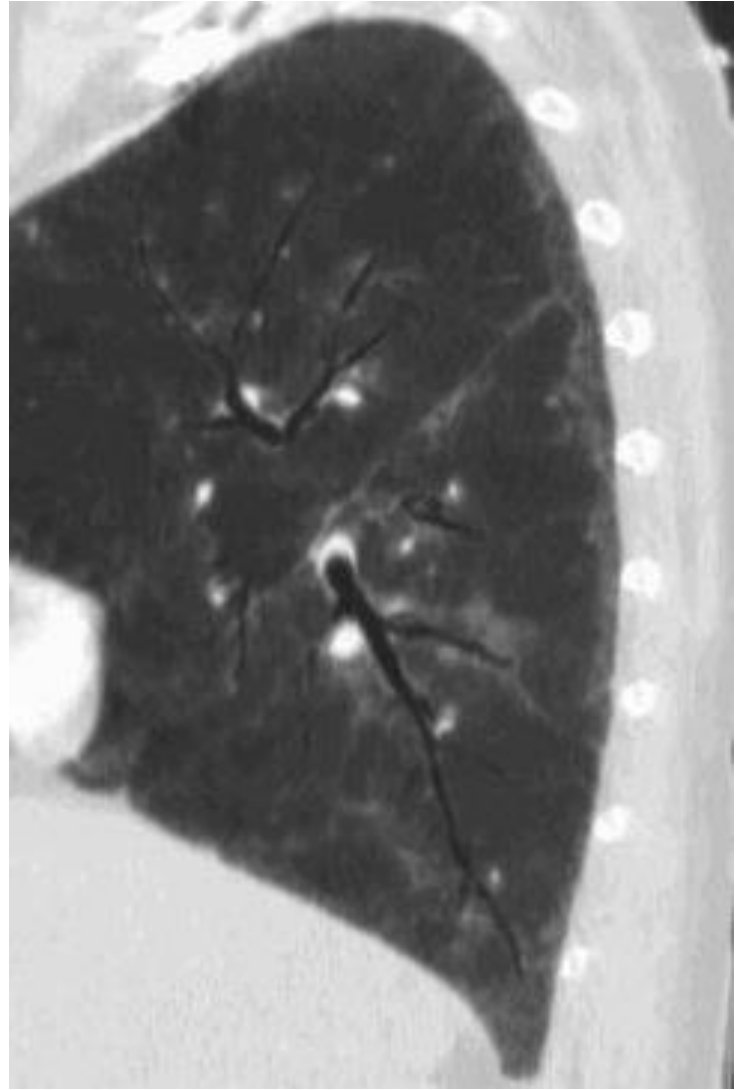
D

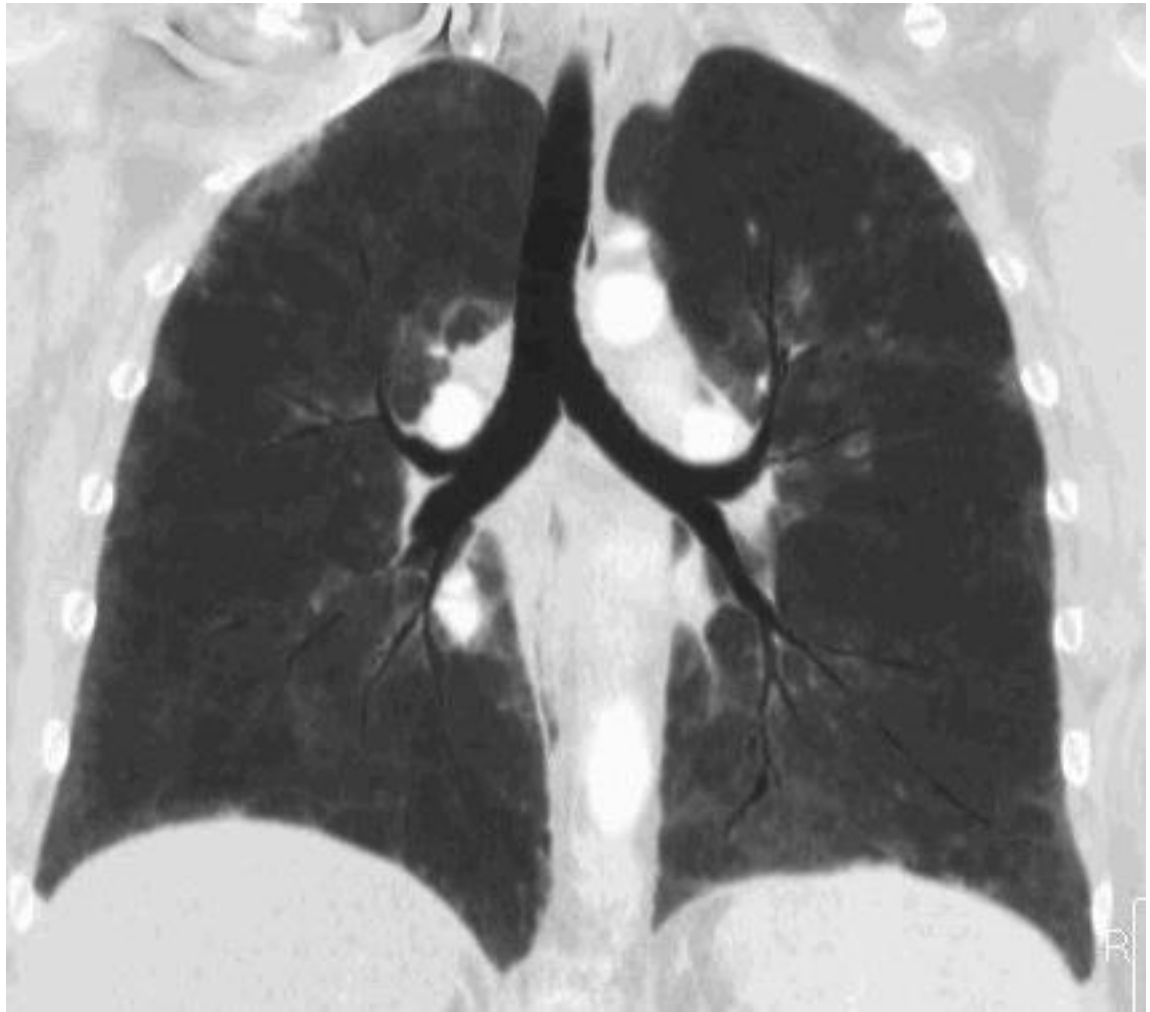
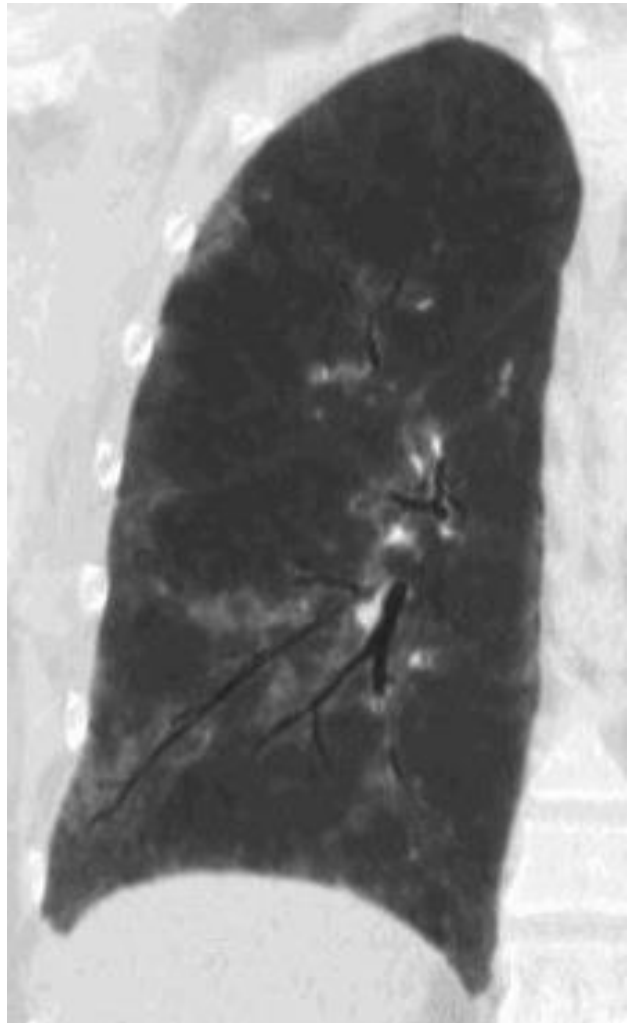












Biologie (1)

- CPK > 7000, LDH > 3000,
- Aldolase > 85 U/l (Nle < 7)
- CRP > 100, VS 50
- Cytolyse (TGO 354) sans cholestase
- Sérologies négatives: HV B, C, E
- Recherche négative: CMV, EBV, MycoB (PCR)

Biologie (2)

- Facteur rhumatoïde: 9,2
- Ac Anti noyaux: 160 (NI < 80), mouchetés
- Ac Anti ECT + aux Anti Jo 1
- Négativité des Ac Anti
 - mitochondries, DNA
 - cytoplasme des PNN
 - muscle lisse anti LKM
 - myélopéroxydase et Anti Protéinase 3

Autres Explorations

- Biopsie musculaire: myosite inflammatoire, infiltration lymphocytaire, nécrose musc.
- EMG: Absence de neuropathie périphérique, polymyosite diffuse avec dénervation et nécrose musculaire diffuse
- ECG NI, Echo cardio Nle
- EFR: CPT à 82 %, CVL à 65%
- Absence de TVO. DLCO NI

Diagnostic ?
(avis du pneumologue)

**Syndrome des Antisynthétases
à Ac Anti - Jo 1
avec PID de type NSIP**

Syndrome des Antisynthétases

- Recherche d'Ac Antisynthétases:
 - Anti - Jo 1 (IFI), Anti – PL12, Anti – PL7
- Recherche d'une PID (80 %, pronostic)
 - NSIP, OP. (association = recherche AS +++)
 - Pronostic Anti – Jo1 > Anti – PL12
- Traitement:
 - corticoïdes et I° globulines IV
 - I° Suppresseurs (Imurel)

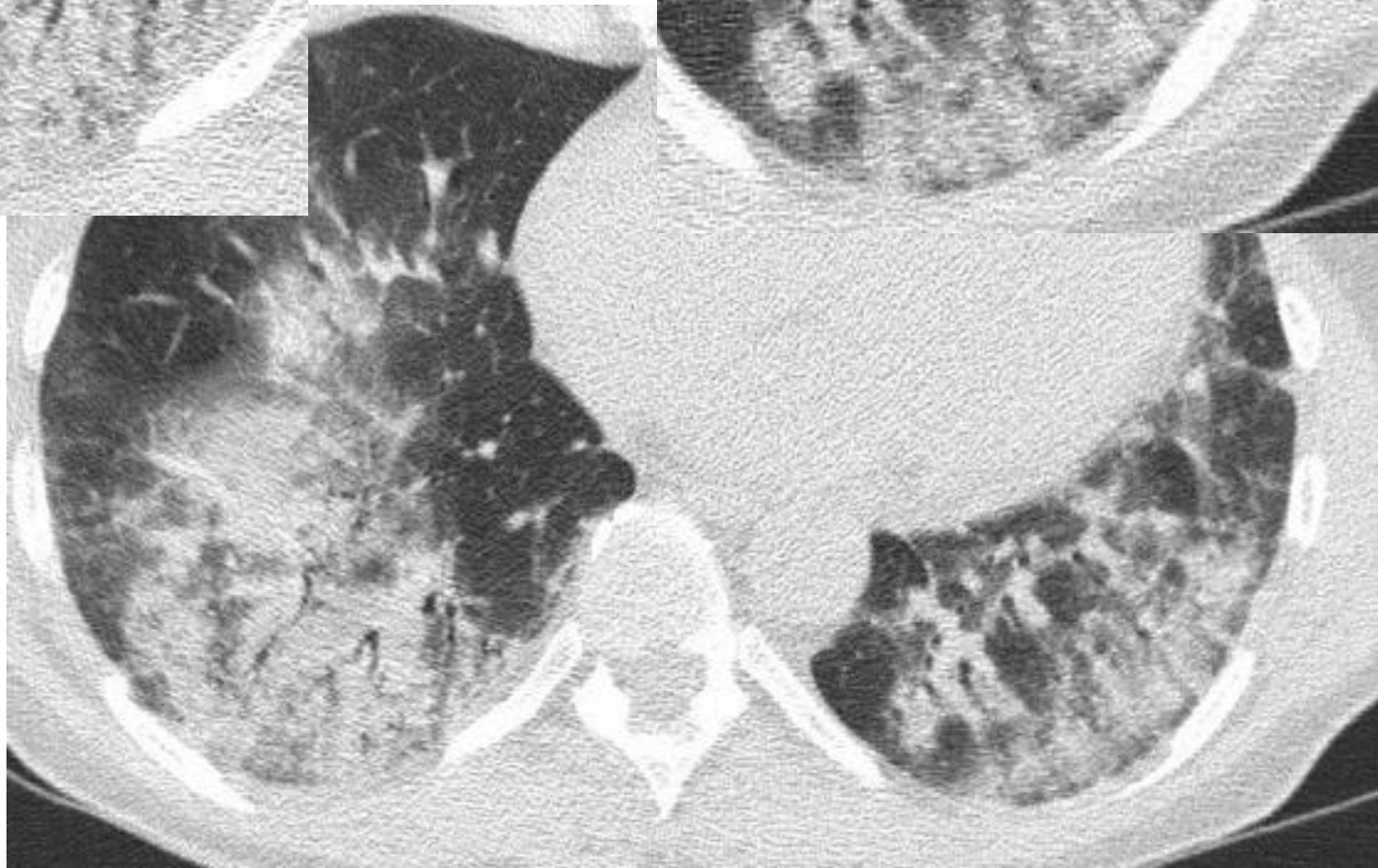
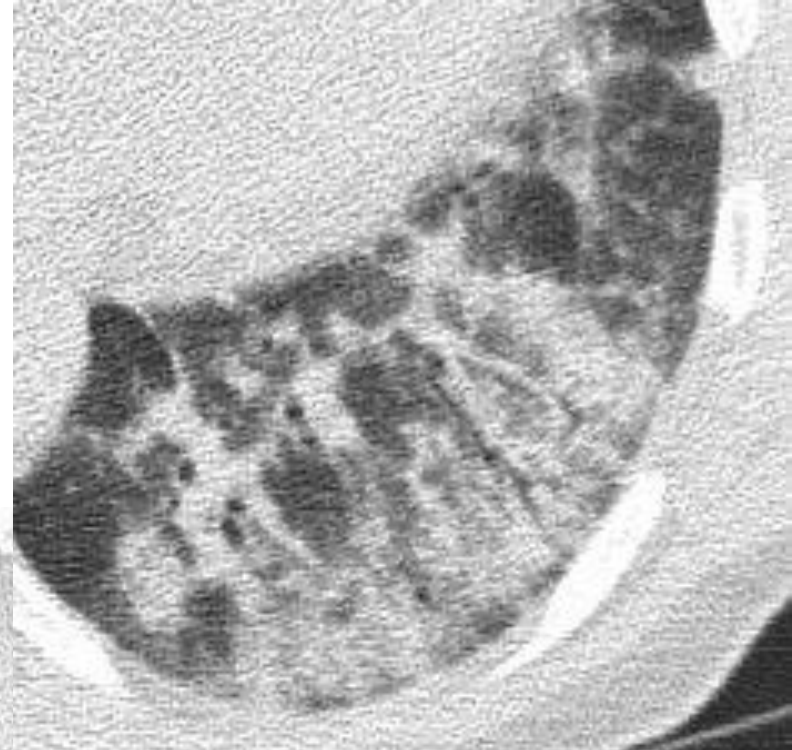
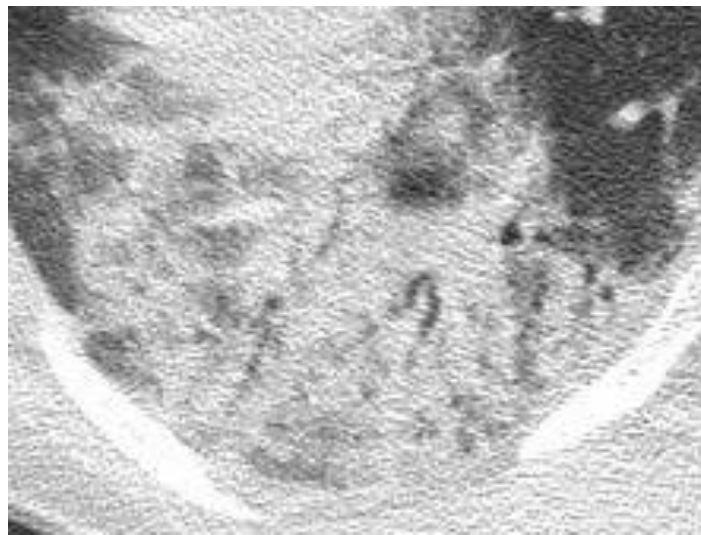
Traitement – Evolution

- Corticoïdes: 1 mg/kg/jr
- Imurel 100 mg/jr
- Veinoglobulines: 60 g/jr

- Amélioration force musculaire
- Baisse CPK (> 1000)
- CRP (50)

Syndrome des Antisynthétases

- Prédominance féminine
- Myopathie inflammatoire
- Polyarthralgies
- Raynaud
- Mains de mécanicien
- Fièvre
- Atteinte « interstitielle » pulmonaire parfois révélatrice

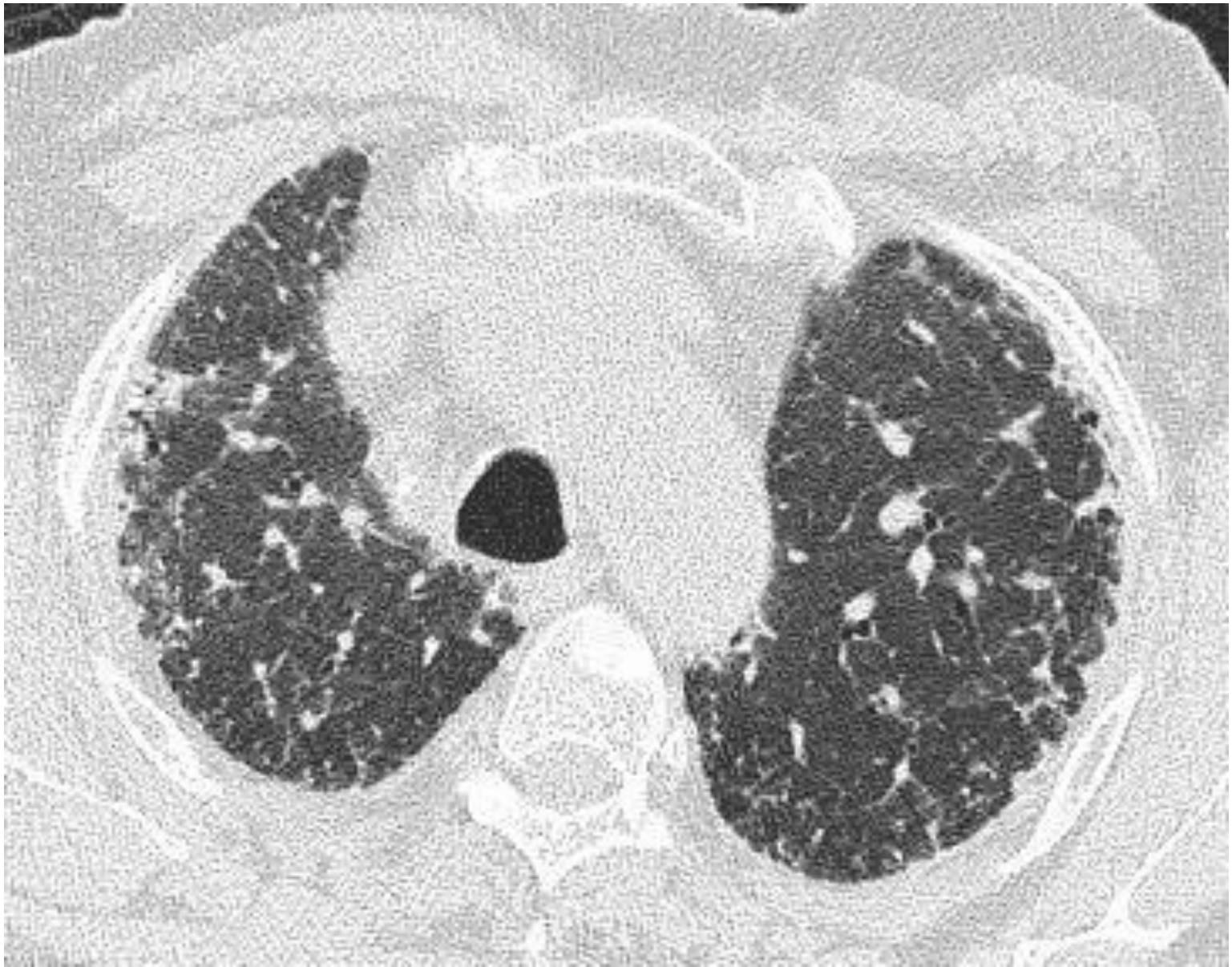


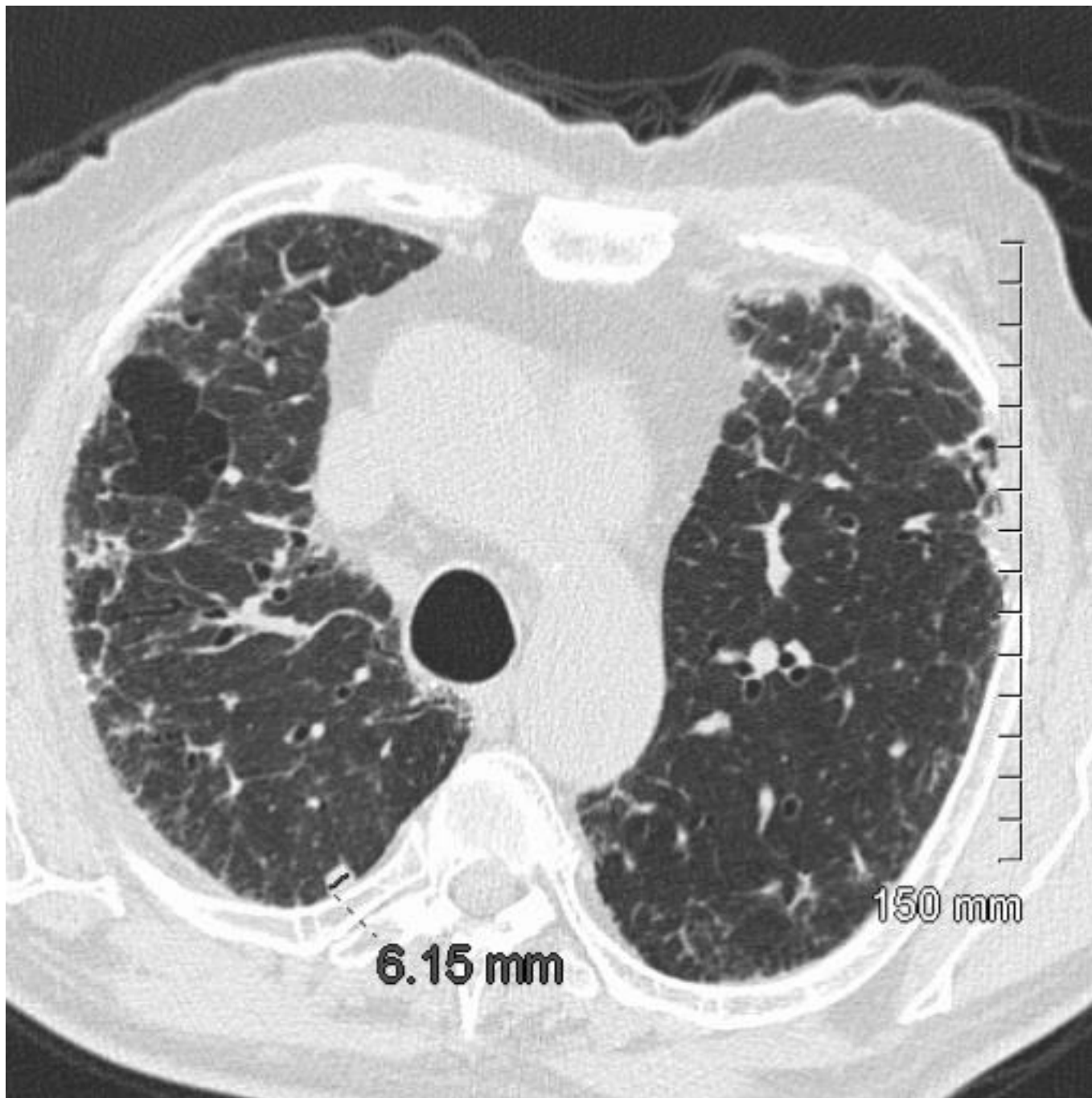
Mr E

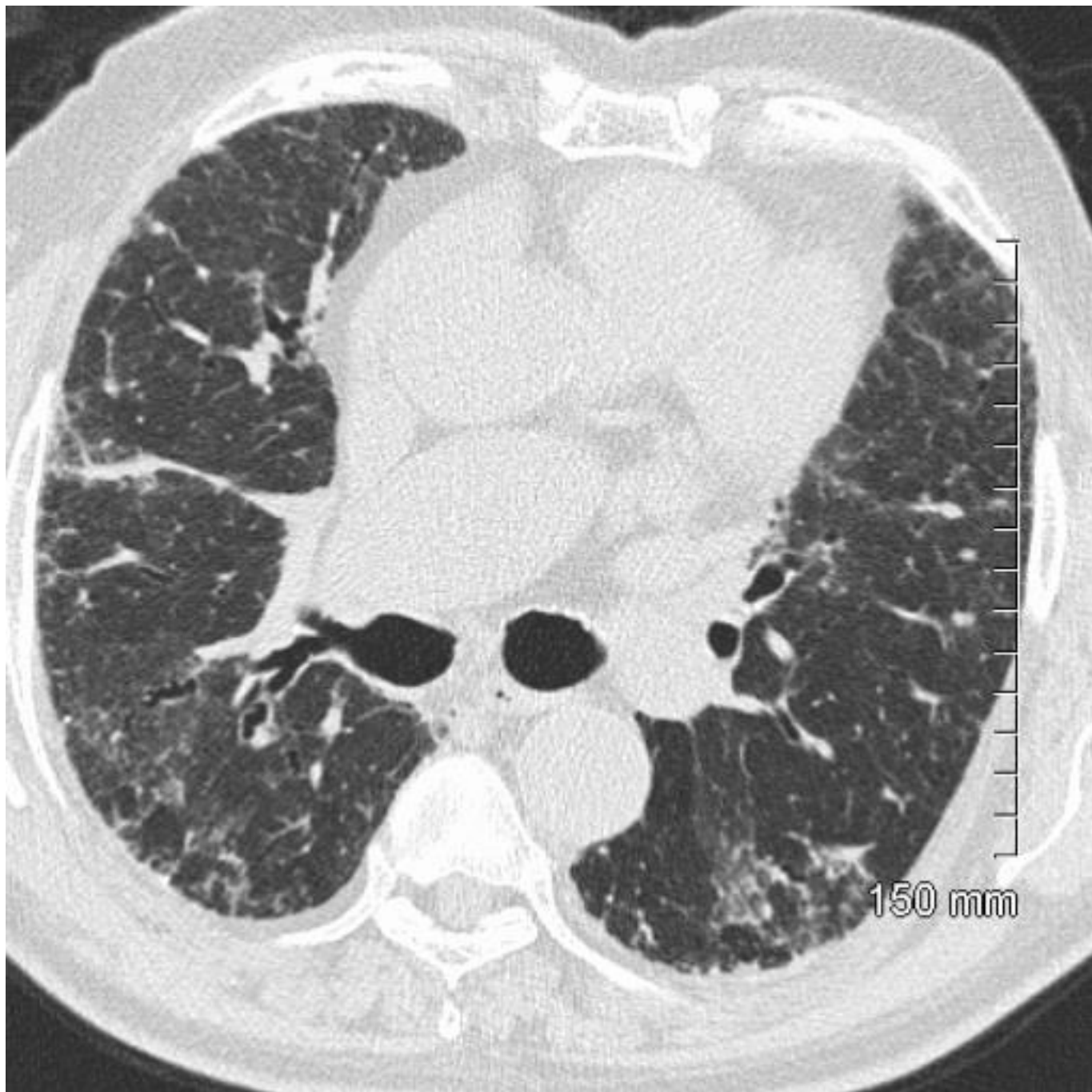
- 70 ans
- ATCD
 - Tabac sevré, 50 PA
 - RGO
 - Coliques néphrétiques
- SF
 - Toux
 - Puis Dyspnée
- SC
 - Crépitants secs
 - Pas d'HD

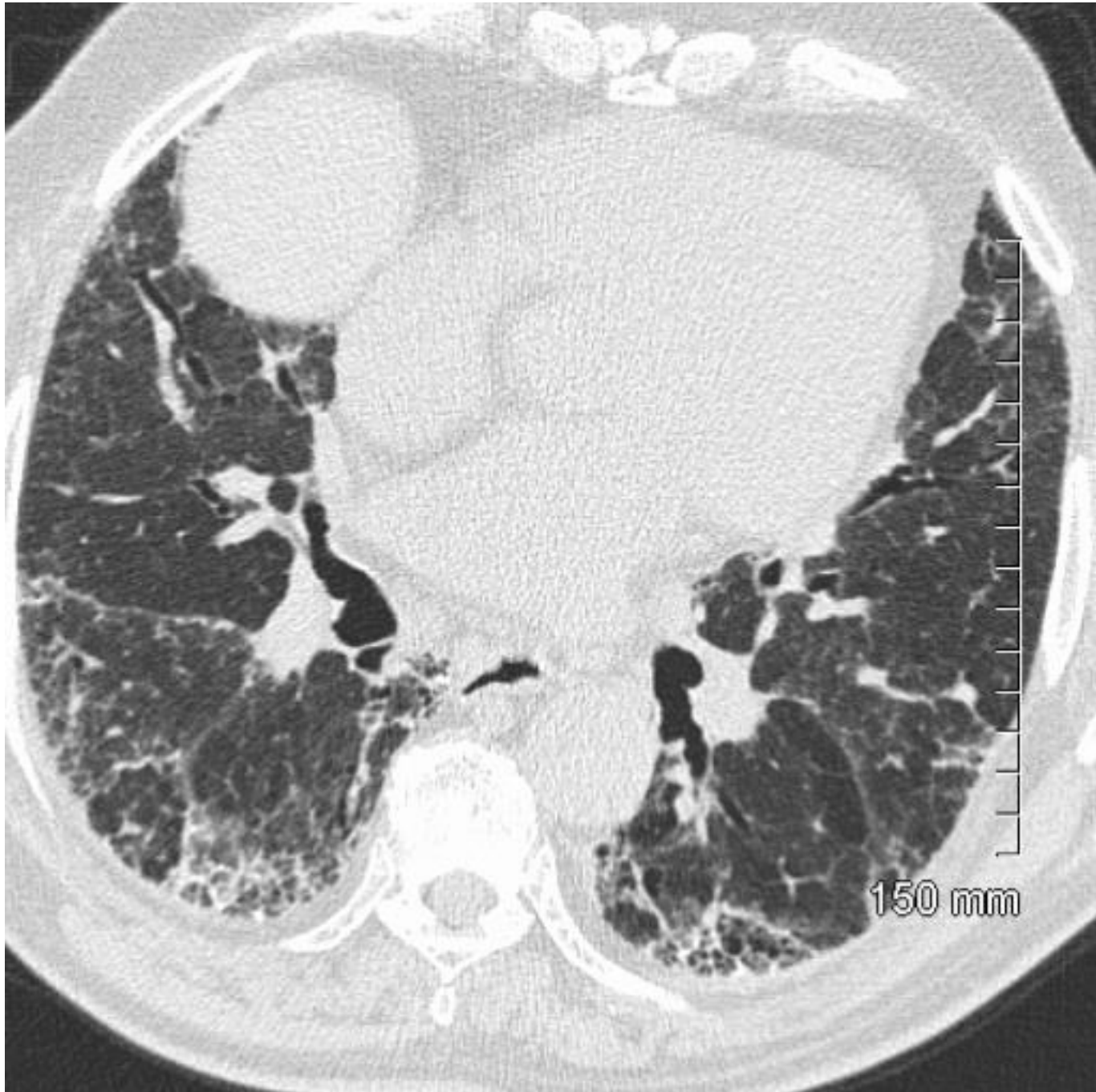
- Enquête étiologique
 - TTT en cours
 - IPP
 - Environnement RAS
 - Famille RAS
 - Extra-thoracique
 - S sec buccal et crampes
 - Bio / immuno
 - Macrocytose
 - Plaquettes limite inférieure N
 - Immuno négative
- EFR
 - CVF 70 %
 - Dlco 59 %
 - PO2 65 mmHg, PCO2 38 mmHg
 - TM6 472 met SpO2min 85%

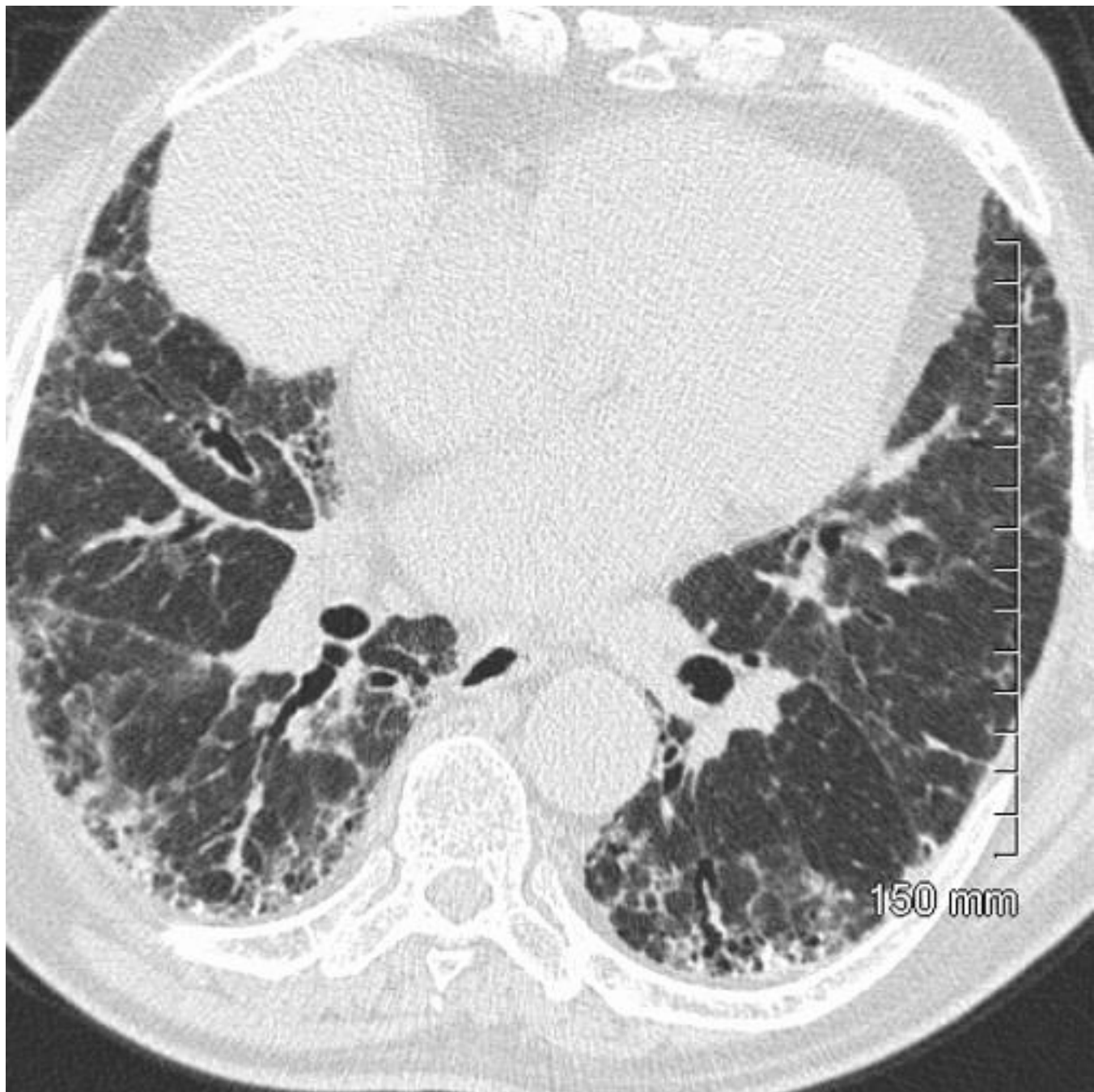




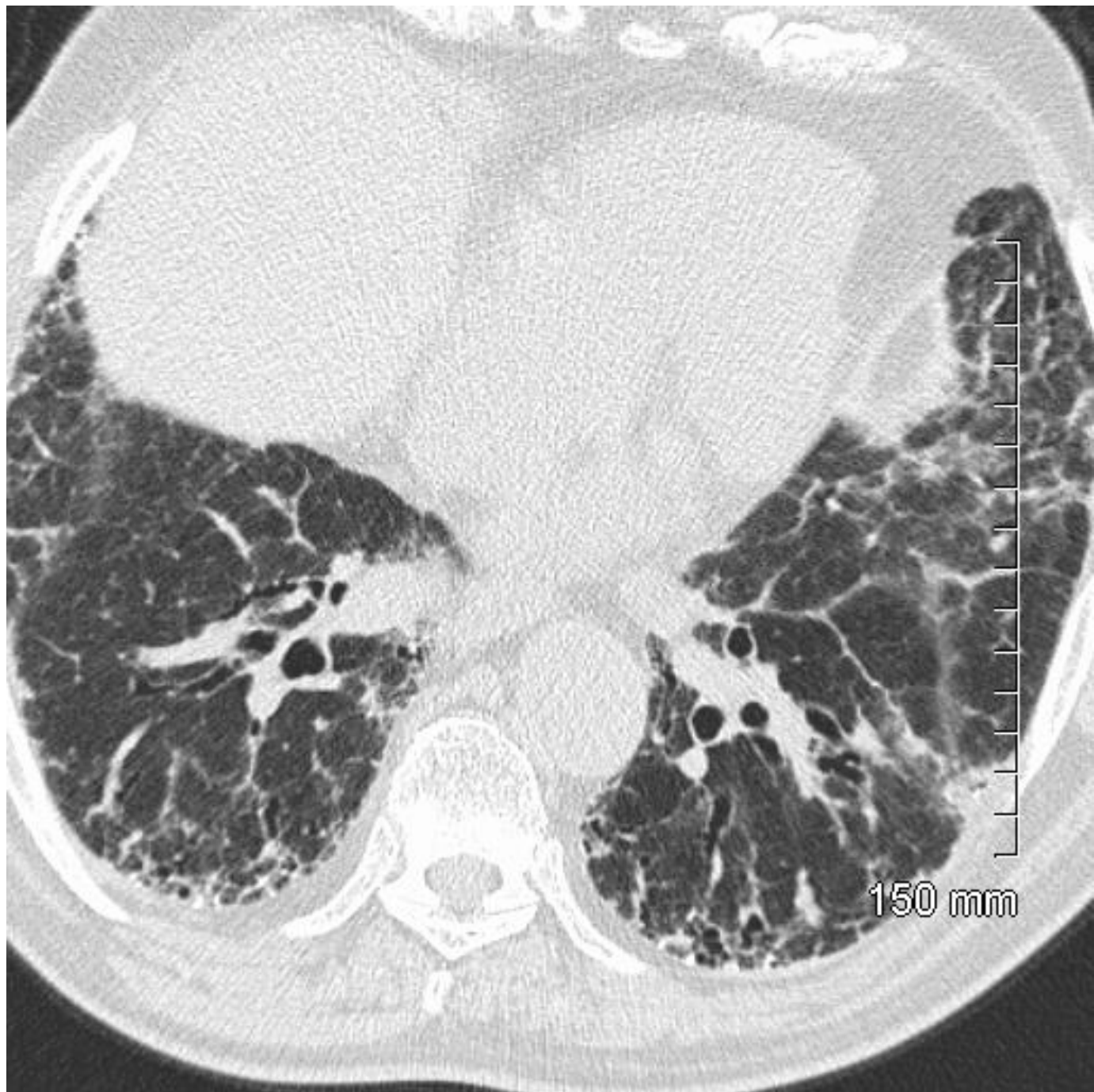


















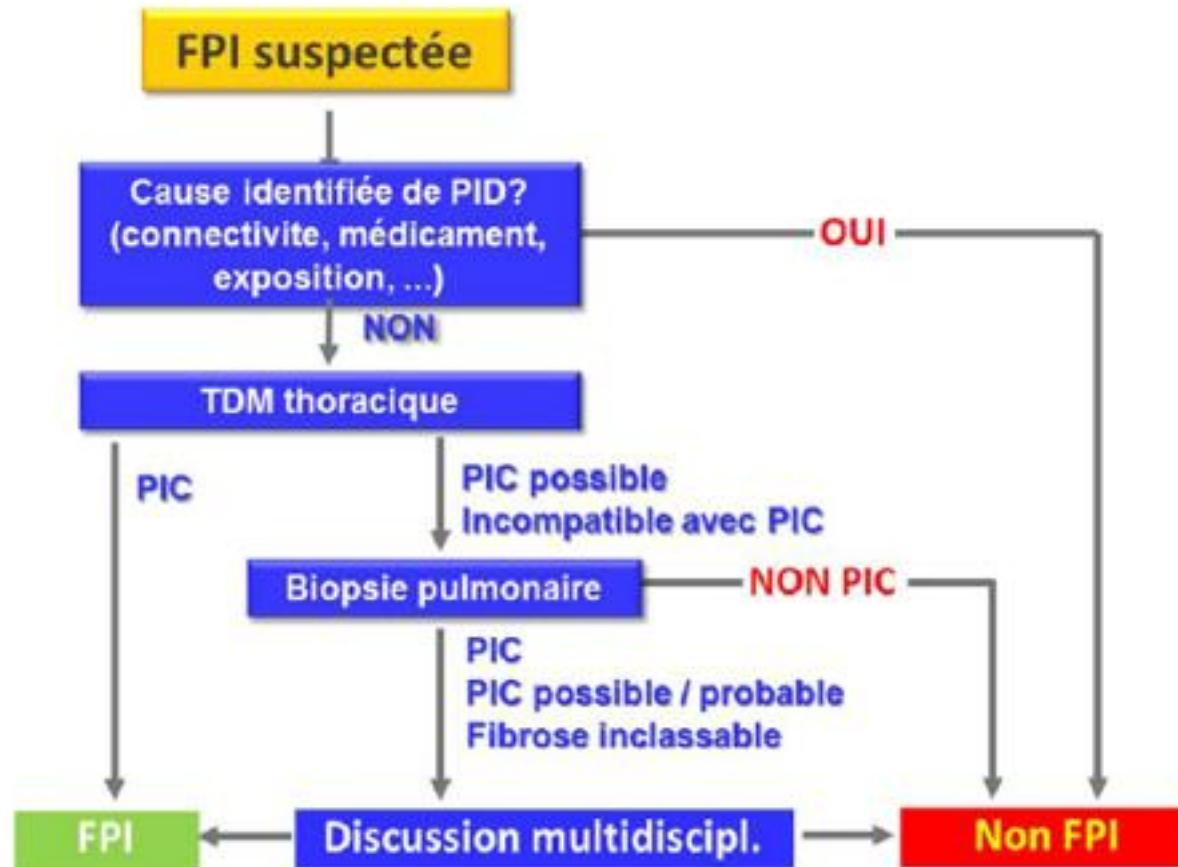






- PIC possible

Avant tout, avoir un diagnostic de certitude.



Foyer fibroblastique

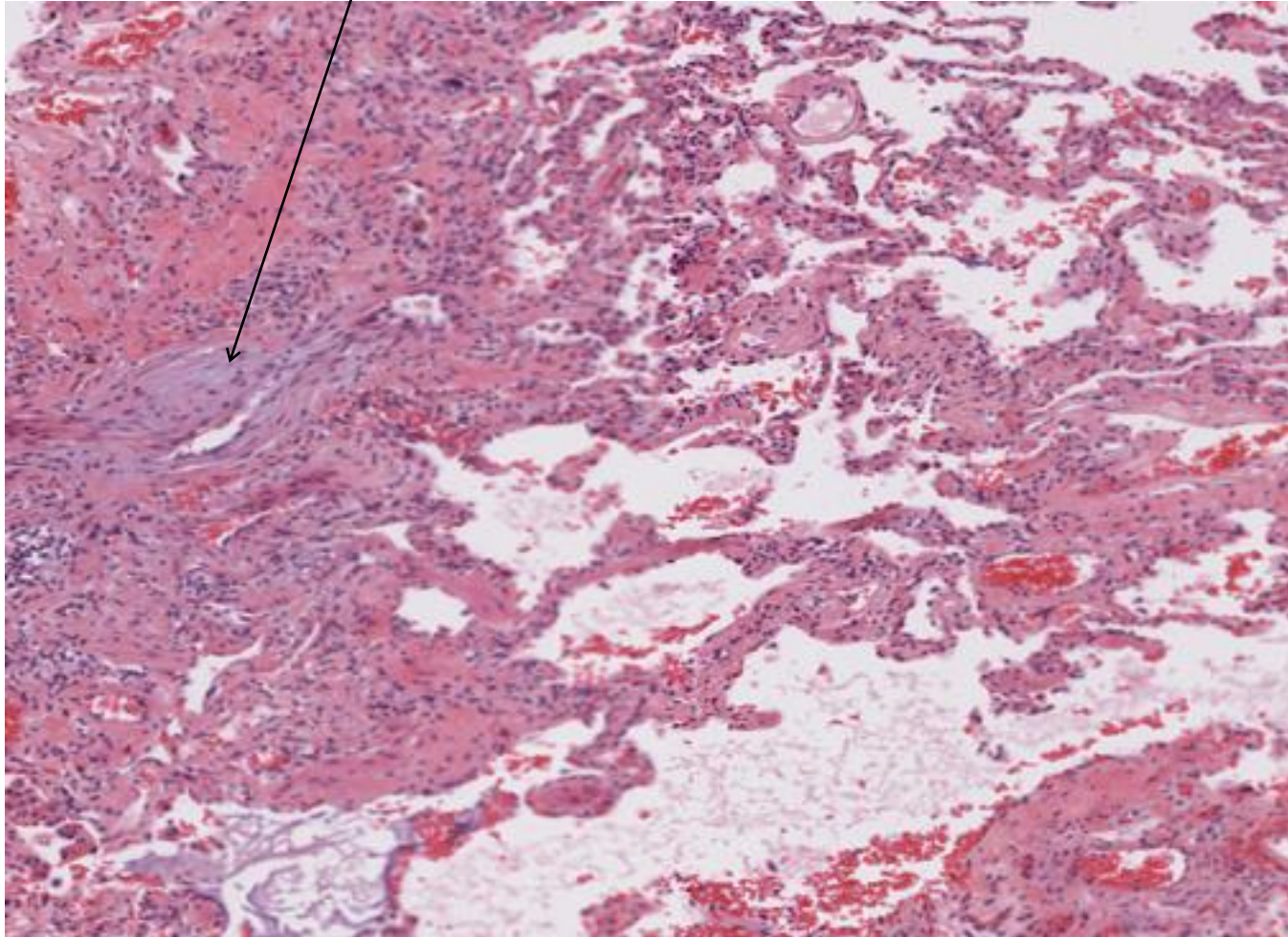


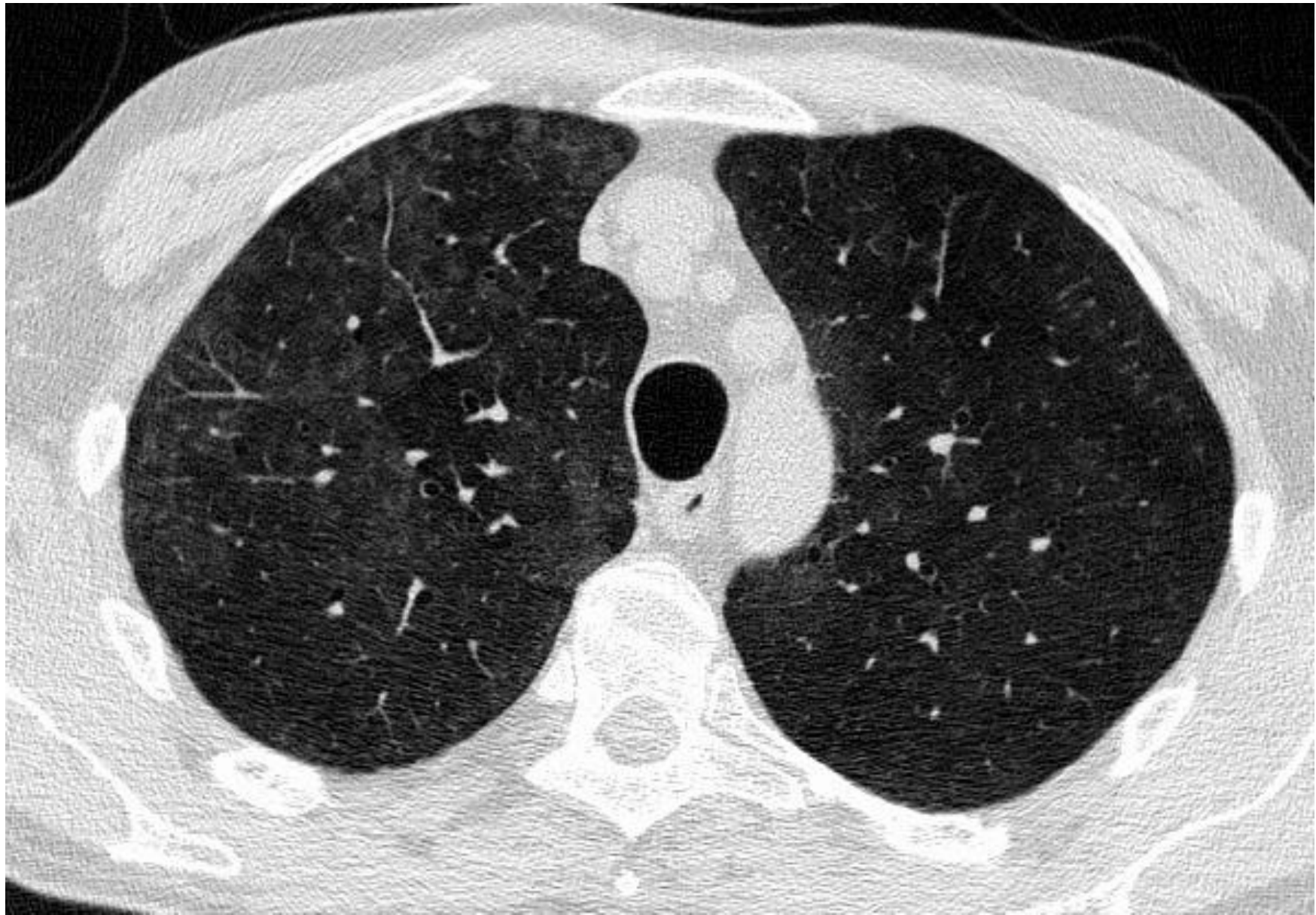
Table 2 Combination of High-Resolution Computed Tomography and histopathology for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis [1]

HRCT pattern	Surgical Lung Biopsy Pattern
IPF	
UIP	Not performed UIP Probable UIP Possible UIP Nonclassifiable fibrosis
Possible UIP	UIP Probable UIP
Probable IPF	
Possible UIP	Possible UIP Nonclassifiable fibrosis
Possible IPF	
Inconsistent with UIP	UIP
Not an IPF	
UIP	Not UIP
Possible UIP	Not UIP
Inconsistent with UIP	Probable UIP Possible UIP Nonclassifiable fibrosis Not UIP

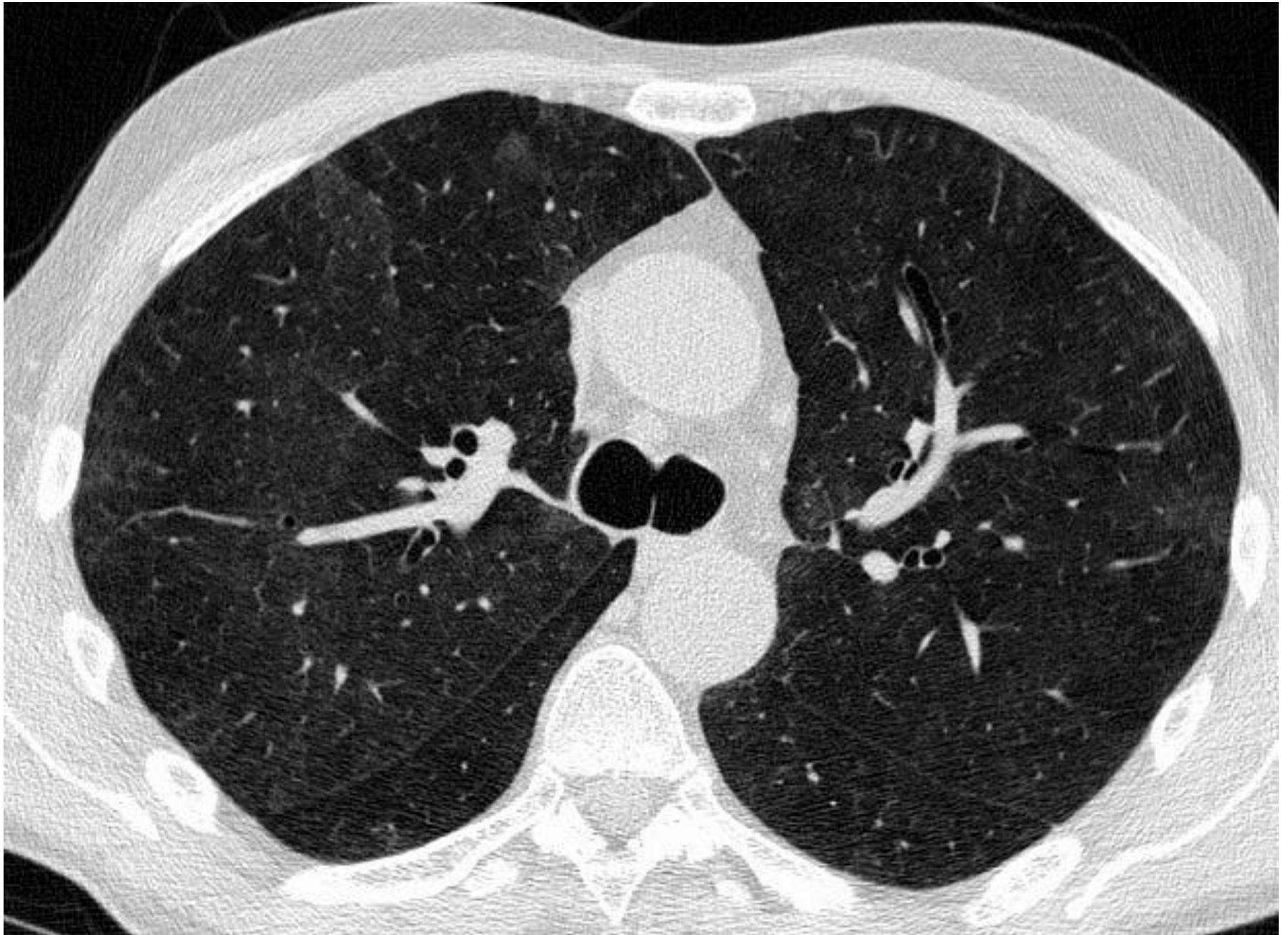
Mr R

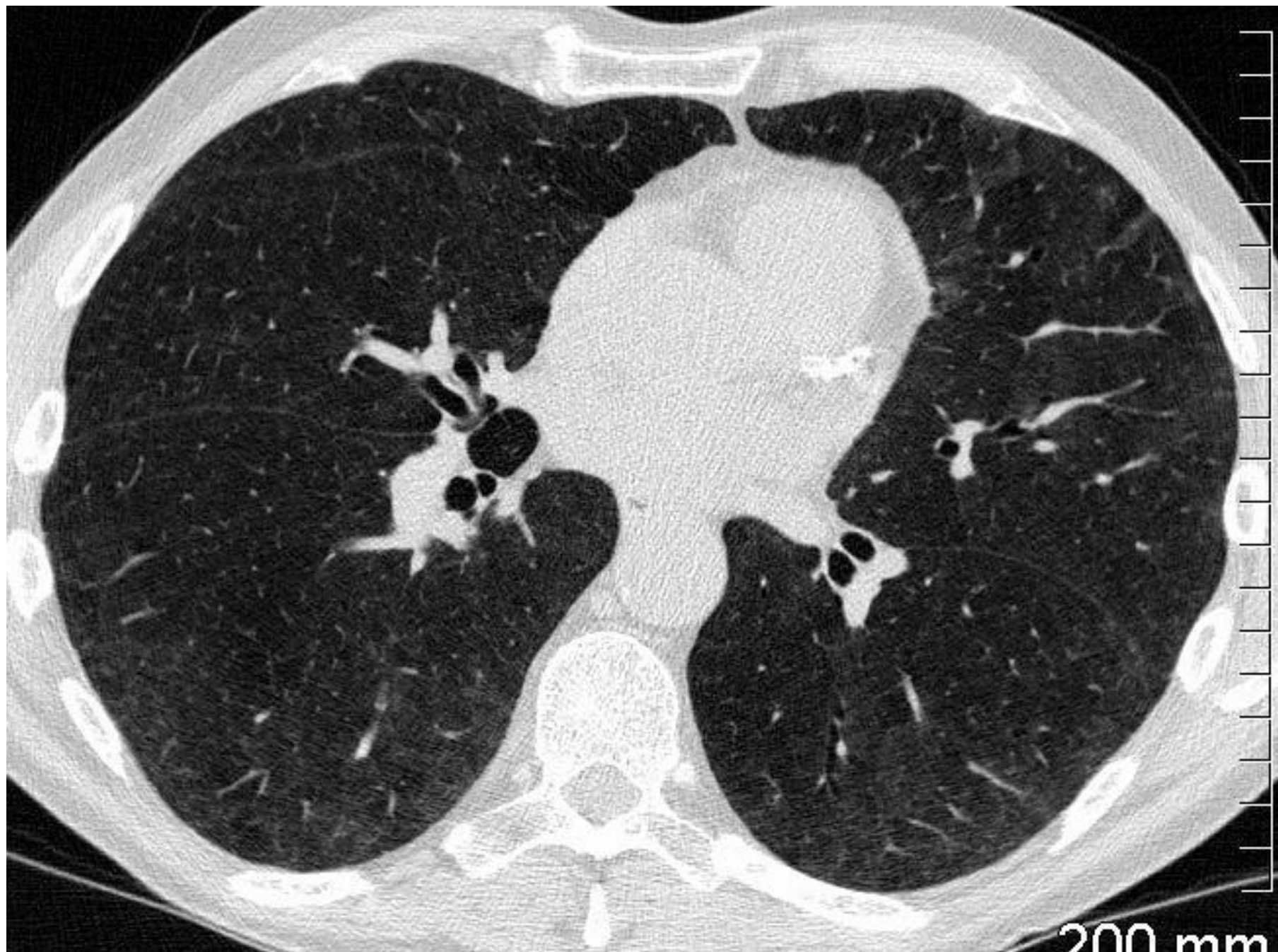
- 68 ans
- ATCD
 - Tabac sevré, 8 PA
- SF
 - Dyspnée
 - Précordialgies d'effort
 - Perte de 9 kg
- SC
 - Crépitants secs

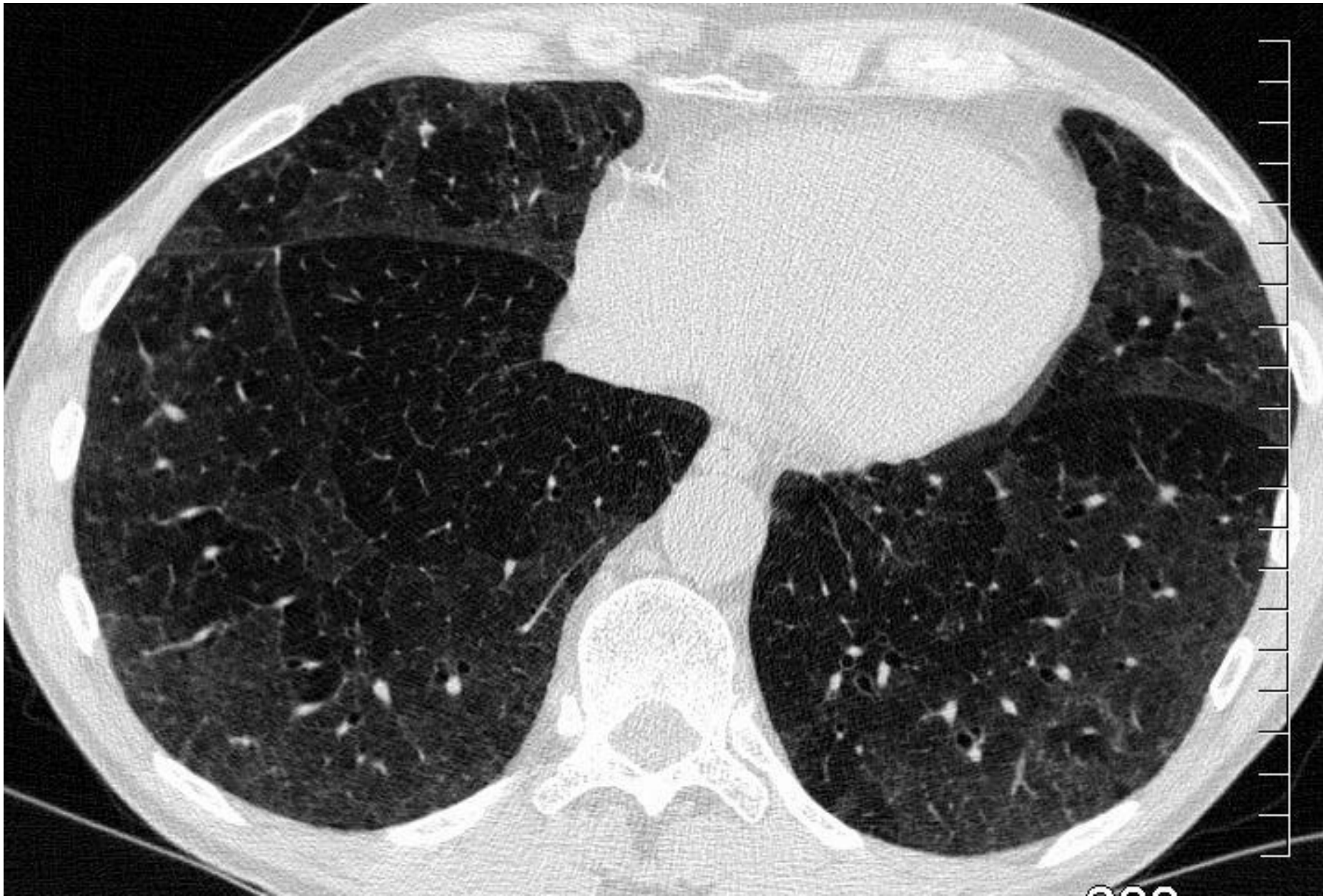
- Enquête étiologique
 - Environnement
 - moutons
 - Famille RAS
 - Extra-thoracique
 - acrosyndrome
 - Bio / immuno
 - RAS
- EFR
 - CVF 85 %
 - Dlco 53 %

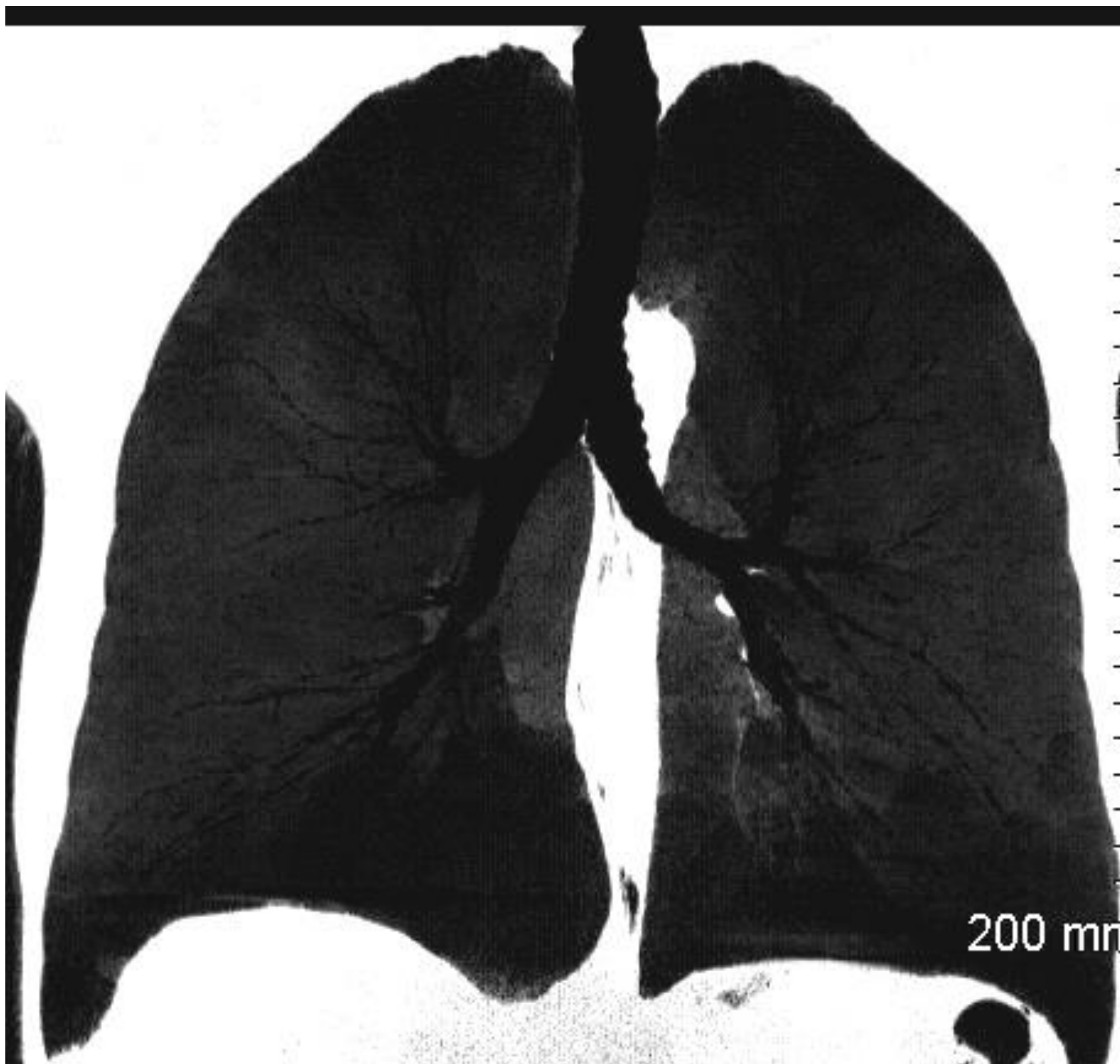












200 mm





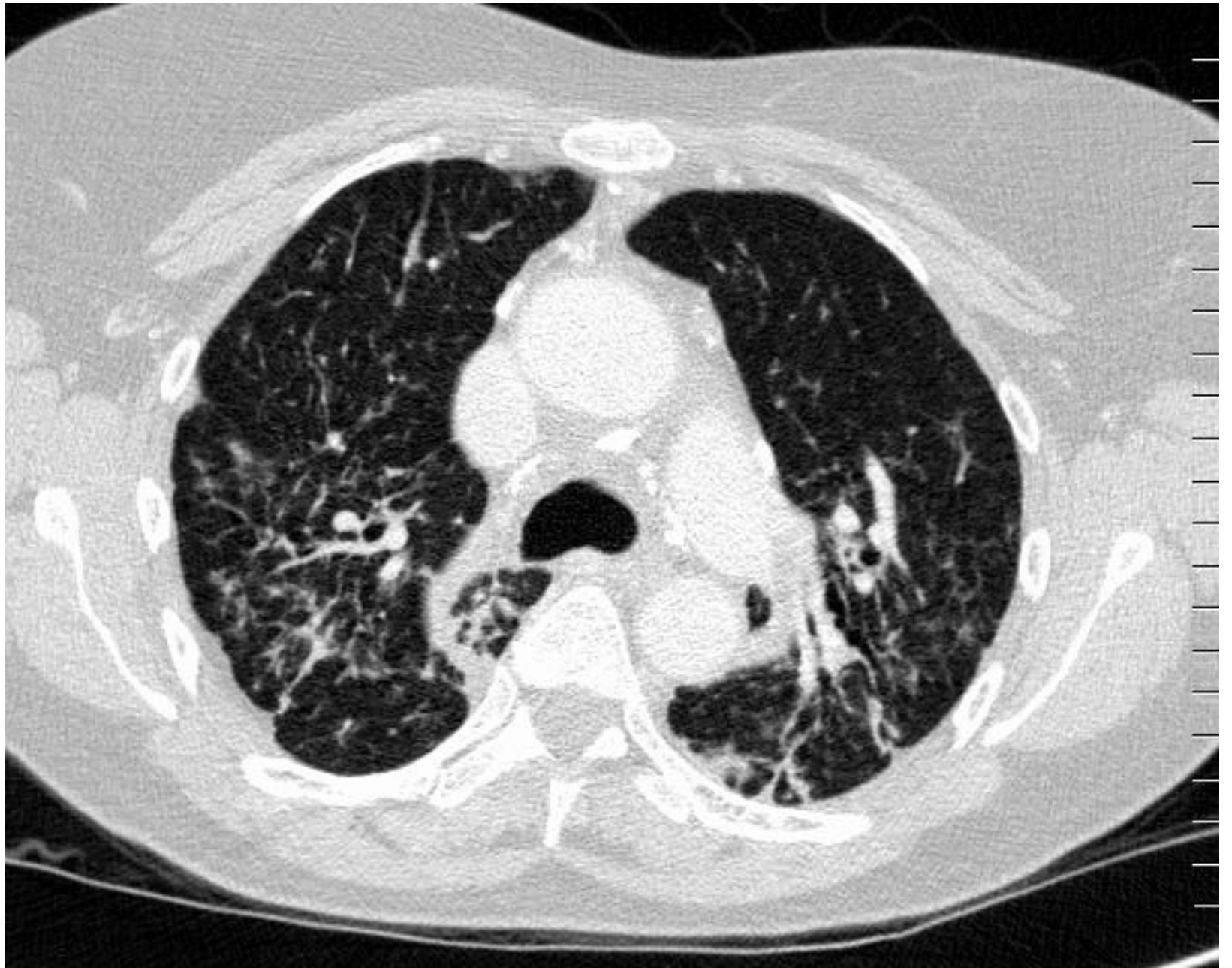
200 mm

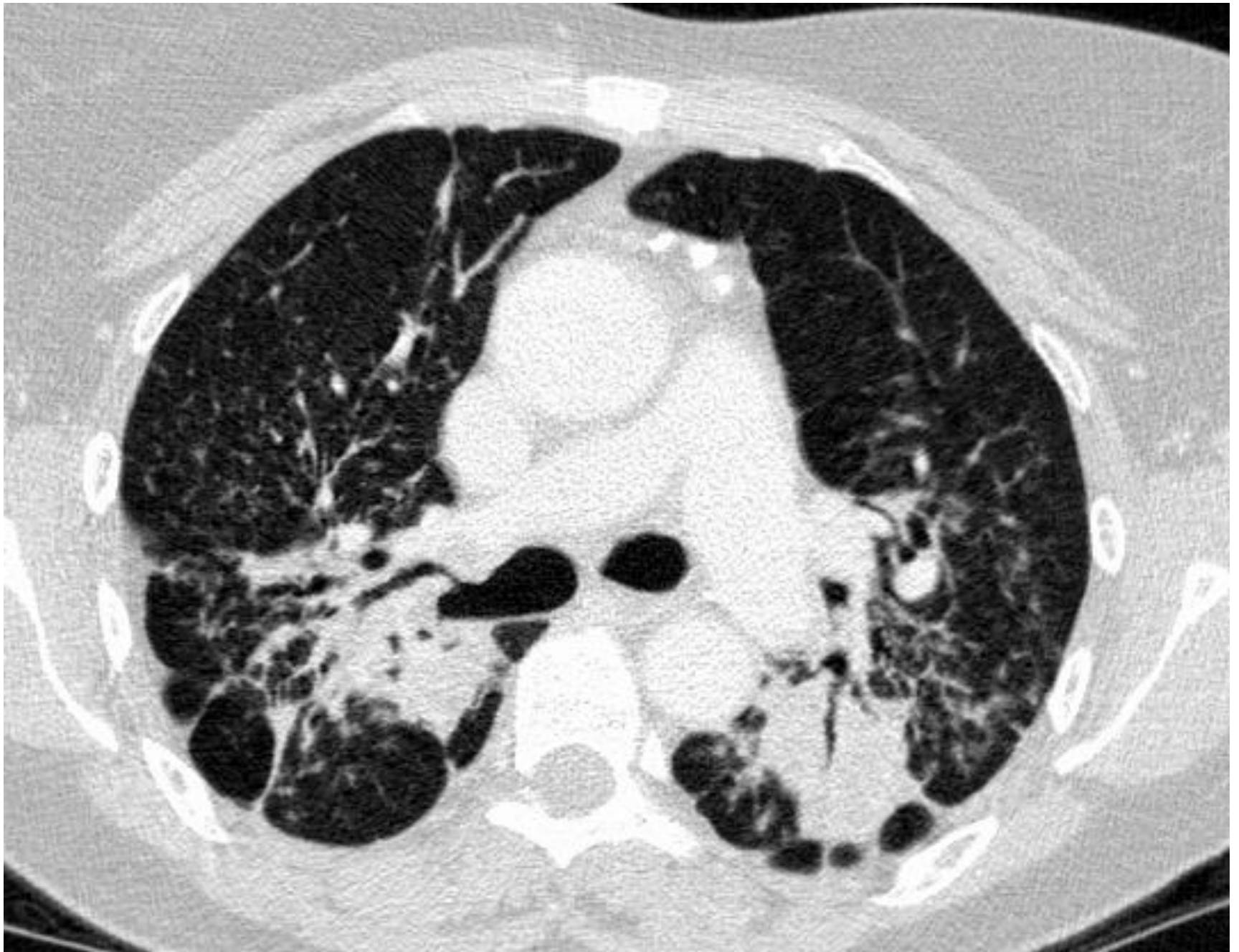
- TDM de PHS chronique

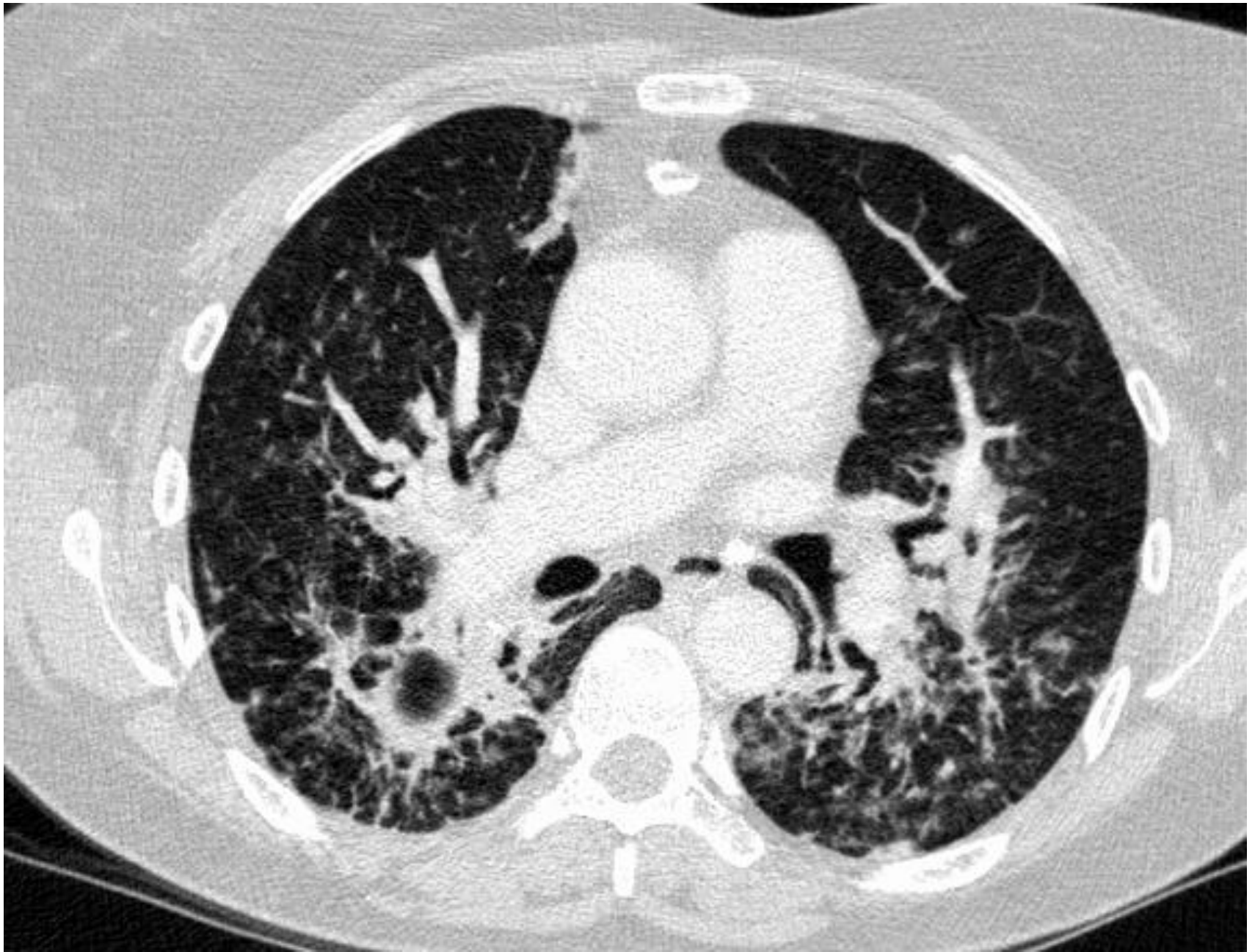
- Endoscopie
 - Alvéolite L à 25%
 - Biopsies distales
 - Granulome à cellules géantes

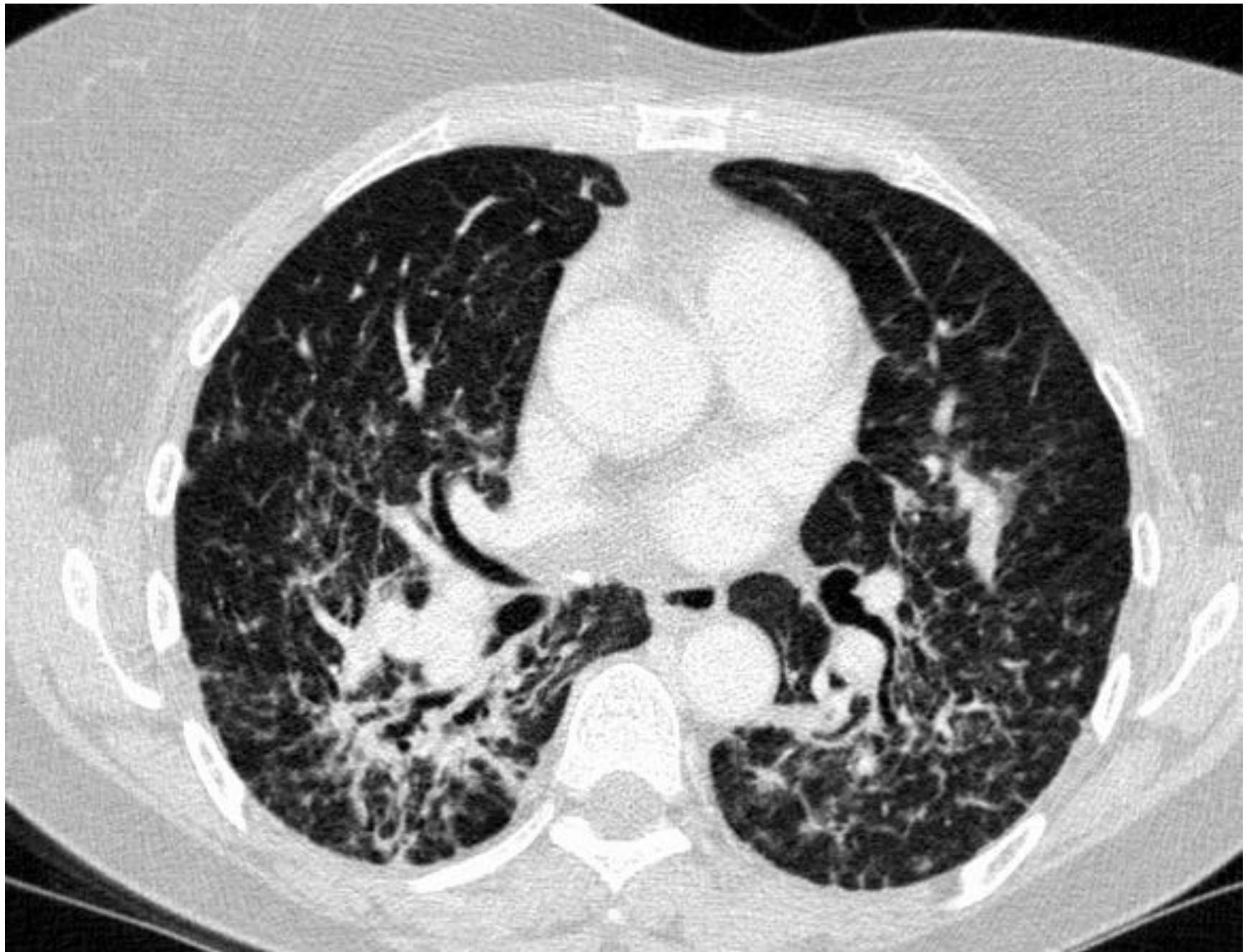
Me N M

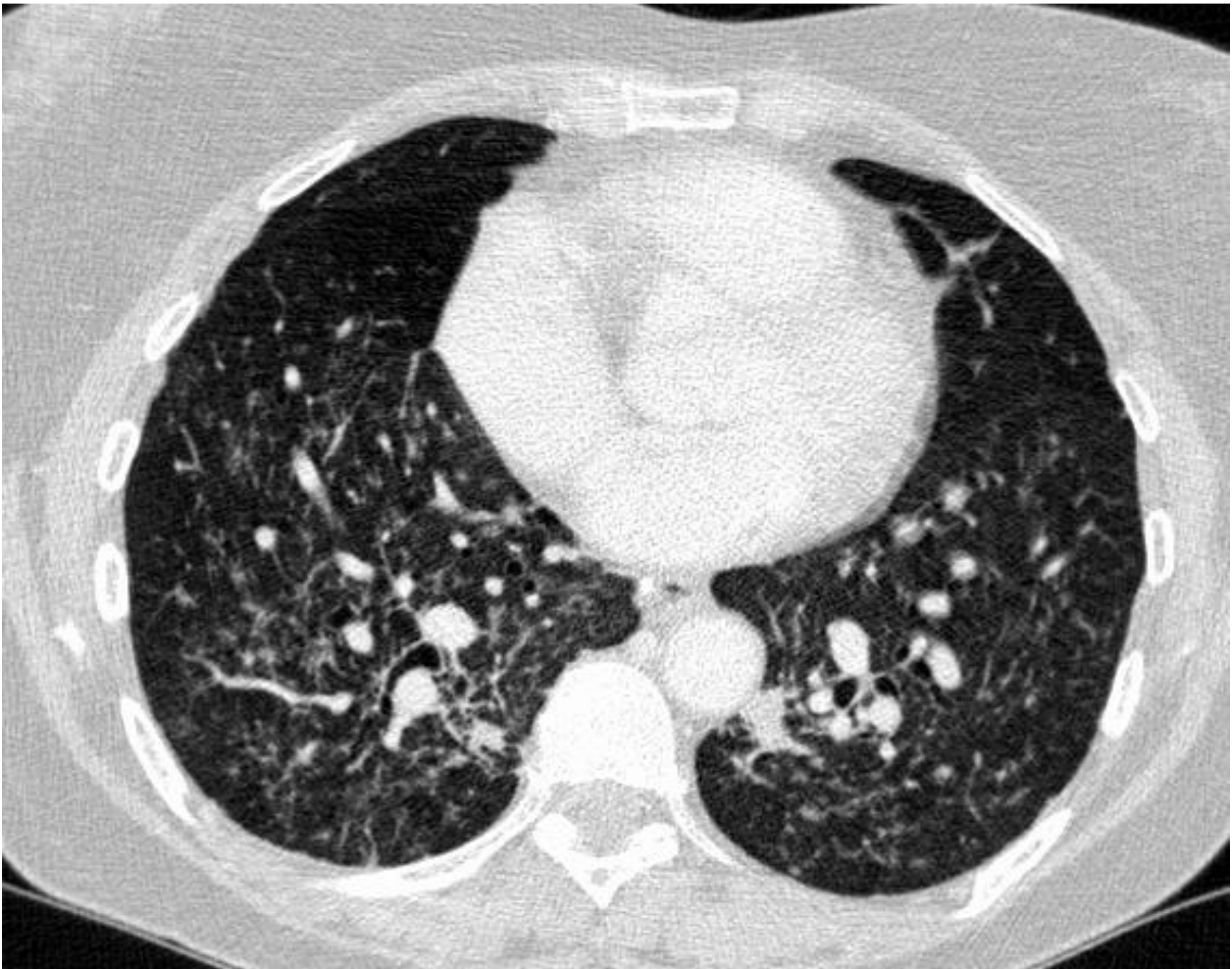
- 62 ans
- Pas ATCD
- Porcelaine de limoges
- SF
 - Toux
 - Dyspnée
- SC
 - Auscultation normale
- Enquête étiologique
 - Environnement :cf
 - Famille RAS
 - Extra-thoracique
 - Douleurs des chevilles
 - Bio / immuno
 - hypergammaglobulinémie
- EFR
 - CVF 105 %
 - Dlco 57 %

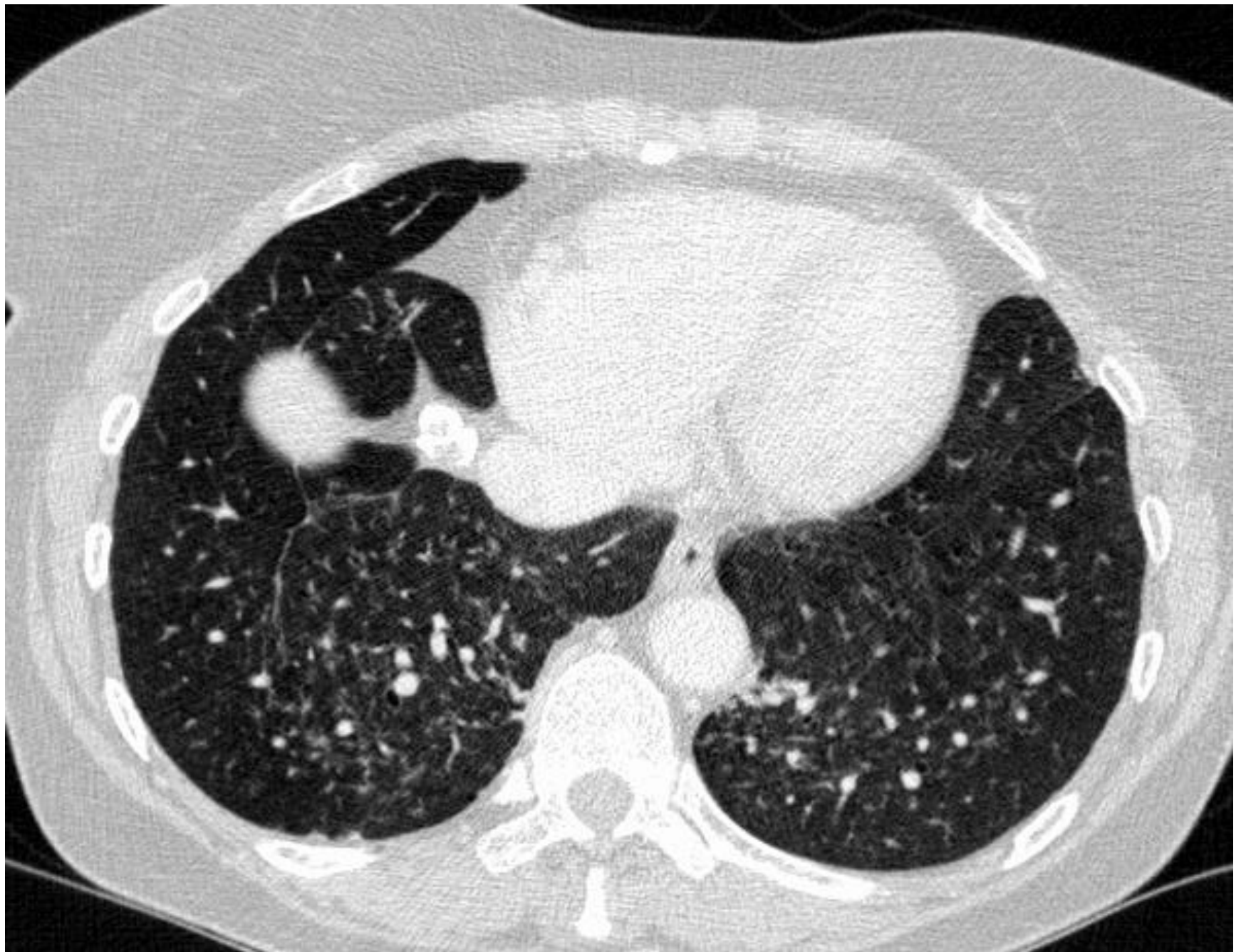


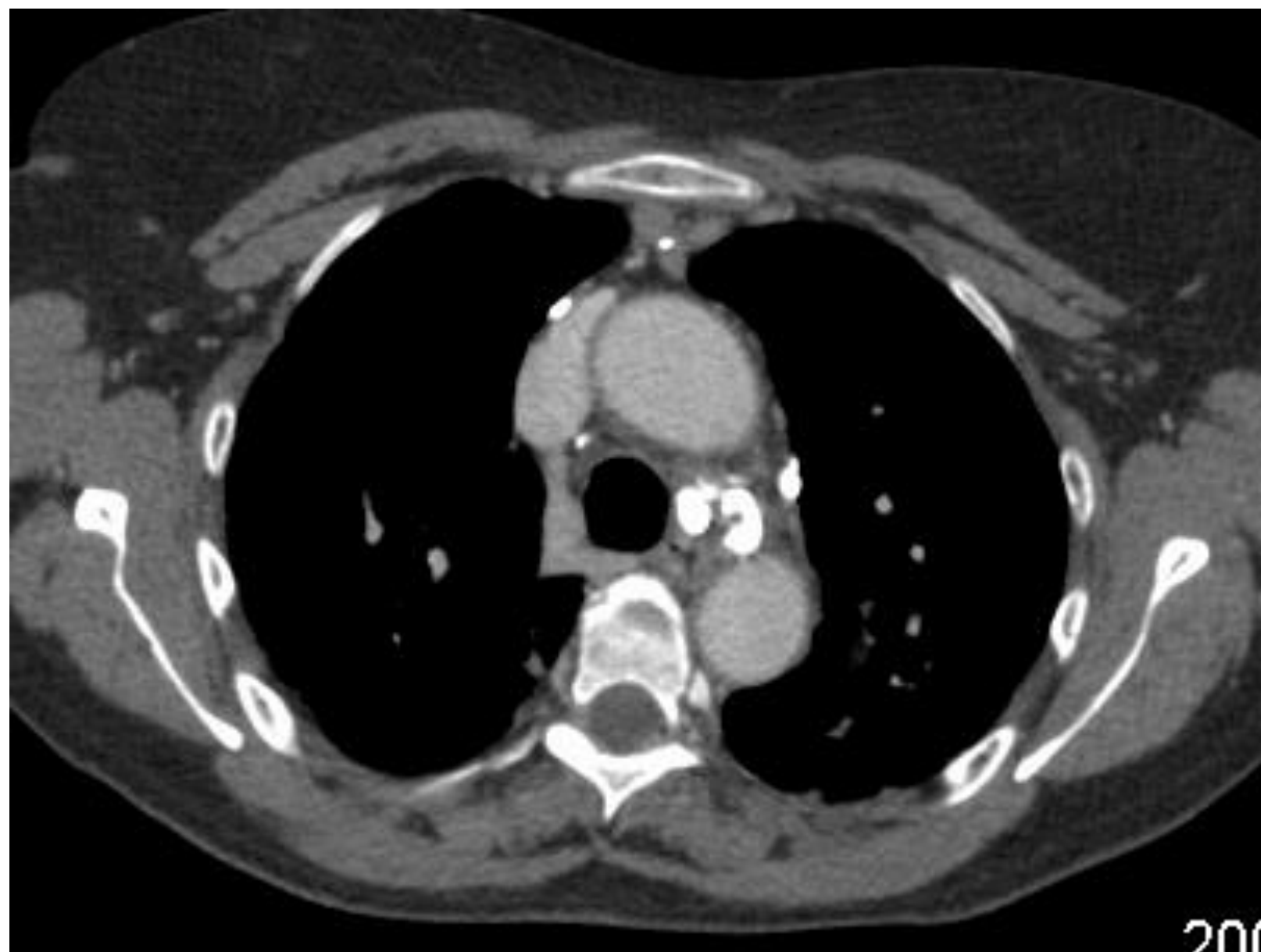






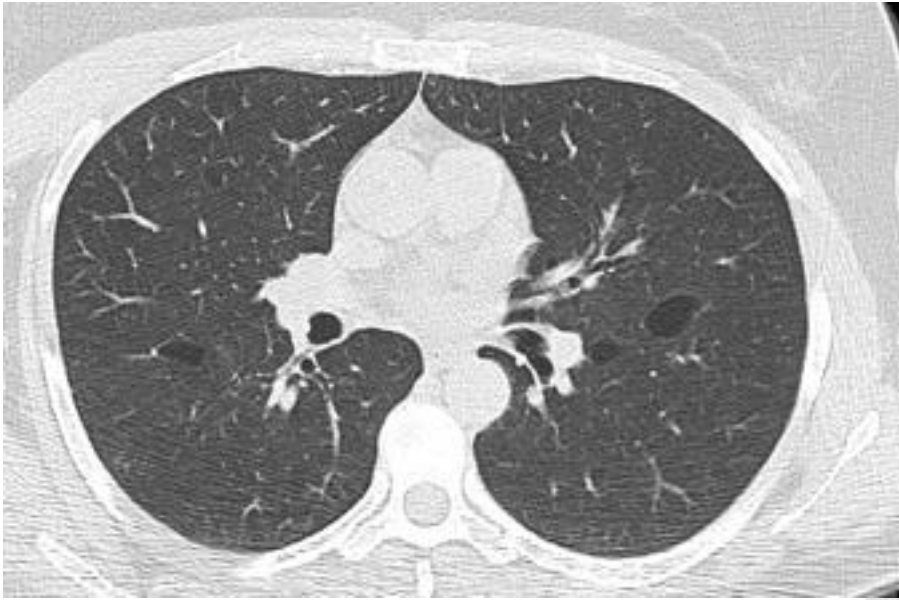


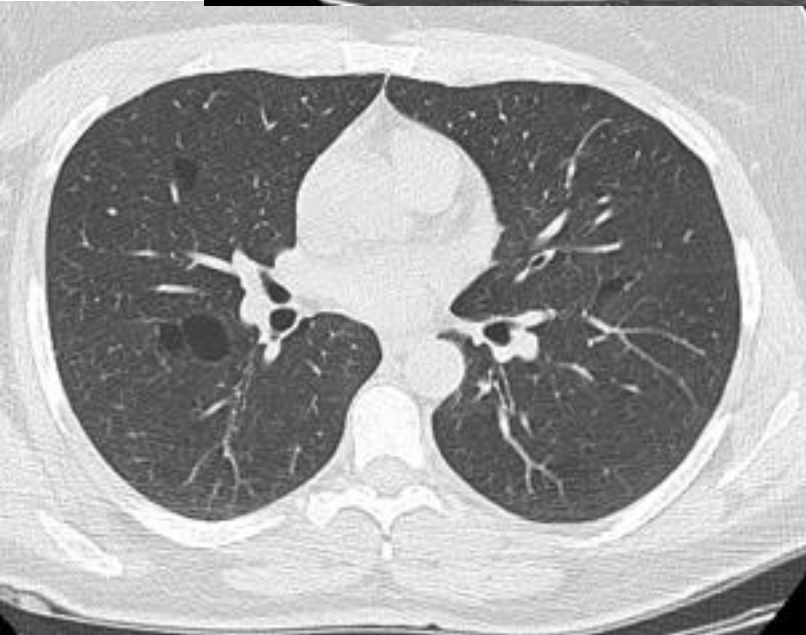
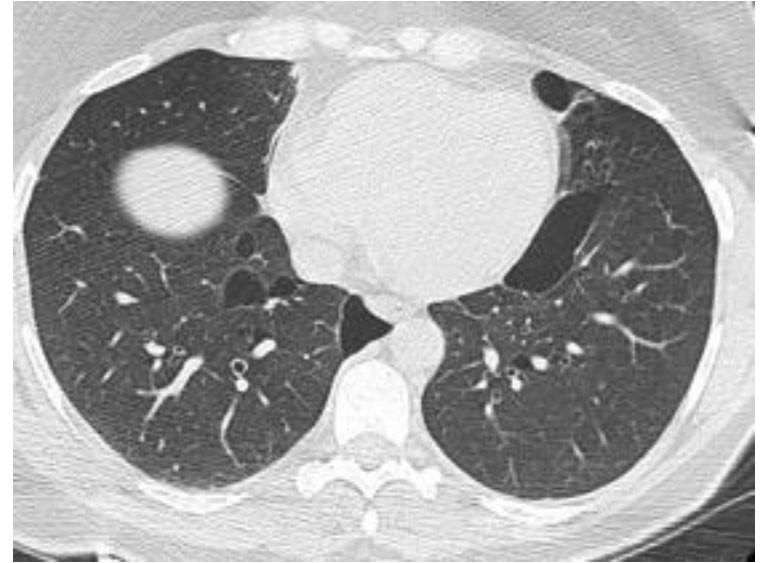




- « silicosarcoïdose »

- FEMME 50 ANS tabagisme (20 PA)
- Dyspnée d'effort modérée
- Examen non contributif
- Efr: cvf 1.54 (51)vems1.34(52) tiff. Normal cpt normale gds : normaux
- Mise sous symbicort ; effet très positif:
- Cvf2.46(84) vems:2.160(86) tiffeneau et cpt normaux





- 2 sœurs et nièce : pathologie respiratoire identique (pno)
- Dosage alpha1 AT normal
- Aspect cutané très évocateur



SYNDROME DE BIRT HOGG DUBÉ

EXPLORATION MOLÉCULAIRE DU GÈNE *FLCN* CODANT LA FOLLICULINE

(Genbank mRNA : NM_144606, Genbank protein : NP_653207)

Séquençage de la séquence codante et des jonctions exons introns

(Big Dye terminator v1.1 - Life Technologies)

Le 15 septembre 2014,

Nom et prénom: M. XXXXXXXXXX CHRISTINE
(Nom de jeune fille):
Date de naissance: 19/04/64
Sexe: féminin
Situation : Apparentée
Date de réception du prélèvement: 24/06/14
Type de prélèvement: O2724sang total
Numéro de l'échantillon: BHD 00431/O2724
Numéro de famille: ONC 04542
Indication de l'analyse: Exploration familiale dans le cadre d'un syndrome de Birt Hogg Dubé
Mutation identifiée chez le cas index : c.616A>T (p.Lys206*)

Médecin prescripteur: SEVERAC Arnold
Service: Centre de Pneumologie du RABELAIS
3 avenue du Docteur Jean-Marie Fabre 34500BEZIERS

Résultats: Présence de la mutation c.616A>T (p.Lys206*) à l'état hétérozygote dans l'exon 6 du gène *FLCN*.

Conclusion :

Présence de la mutation familiale responsable du syndrome de Birt Hogg Dubé.

Attention : ce résultat doit être confirmé sur un deuxième prélèvement indépendant


Dr. Dimitri Tchernitchko

Syndrome de Birt- Hogg - Dubé

- 1° description en 1977
- Transmission autosomique dominante ; mutations variées dans un gène en 17p11.2 (bras court chromosome 17)
- Association de lésions cutanées(fibro folliculome 90%)
- De kystes pulmonaires (pno) 40%
- et de tumeurs rénales ++ (15/34%)

Mr C T A

- 39 ans
- ATCD
- Tabac 10 PA
- Viticulteur
- Origine : Portugal
- SF
- Perte de 7 kg
- Fébricule
- Quelques crachats hémoptoïques
- SC
- Quelques sibilants
- Enquête étiologique
- Famille
 - Méningite BK : mère
 - BBS: ses 2 soeurs
- Extra-thoracique
 - RAS
- Bio / immuno
 - Hypergammaglobulinémie
 - ECA 88
 - CRP 90
 - VIH négatif
- EFR
- CVF 58 %
- Dlco 60 %
- Gazo : PaO2 63 mmHg



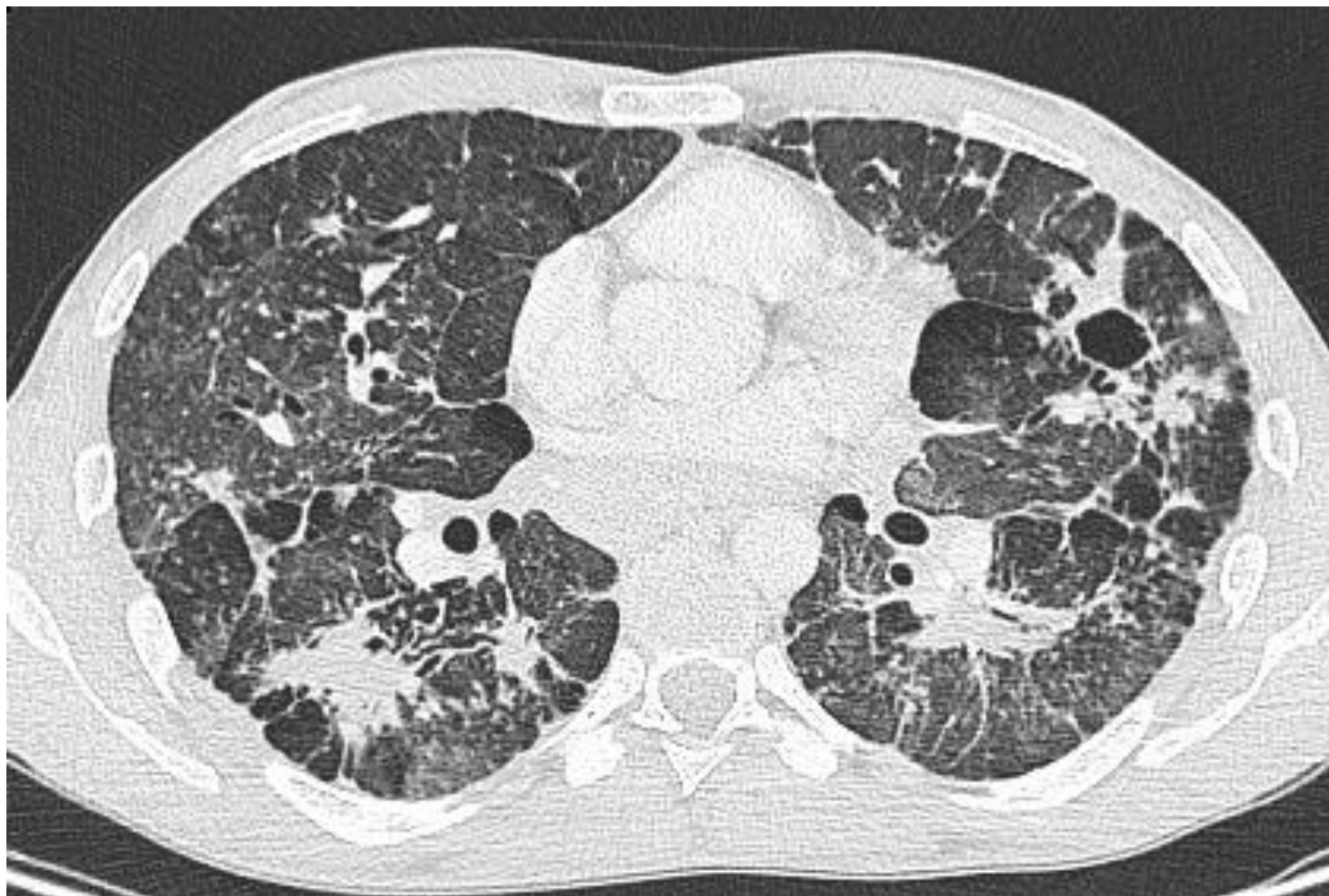










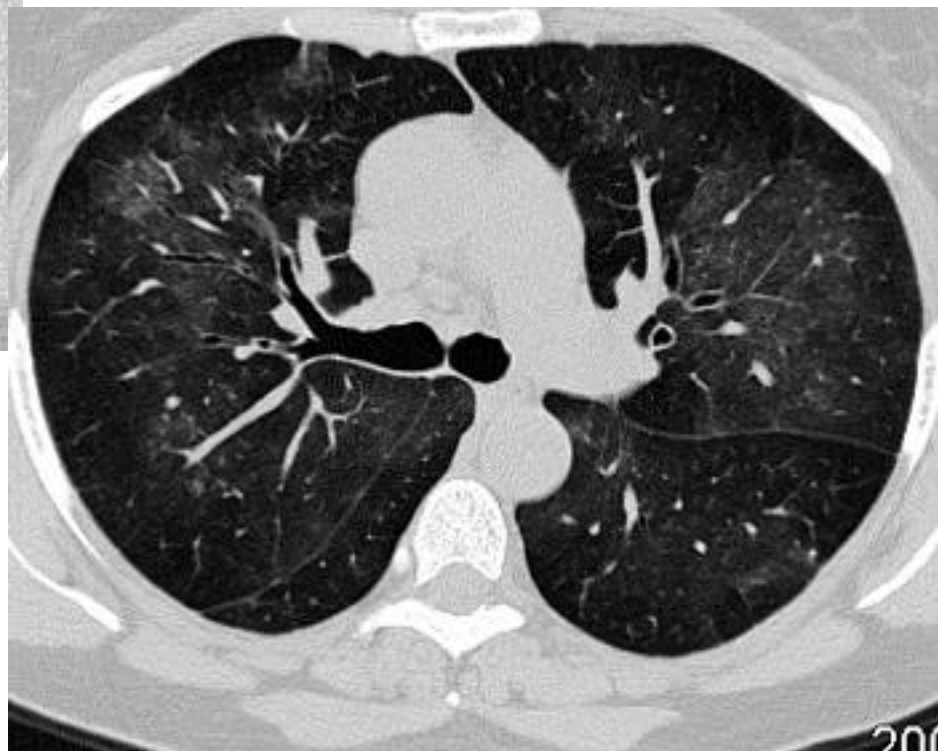


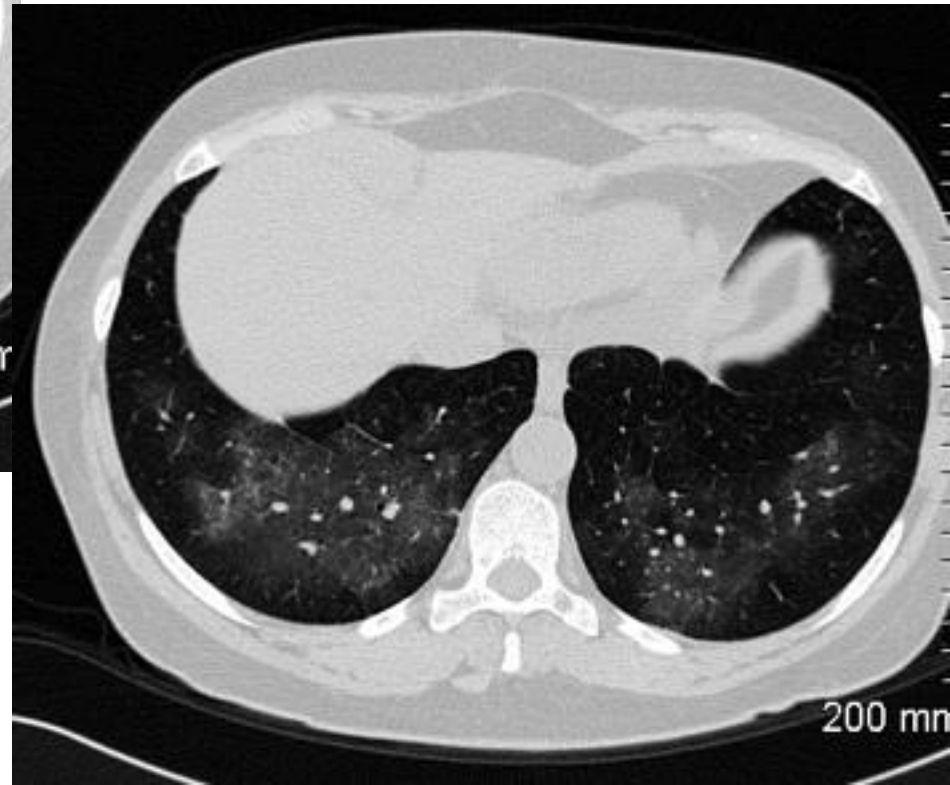
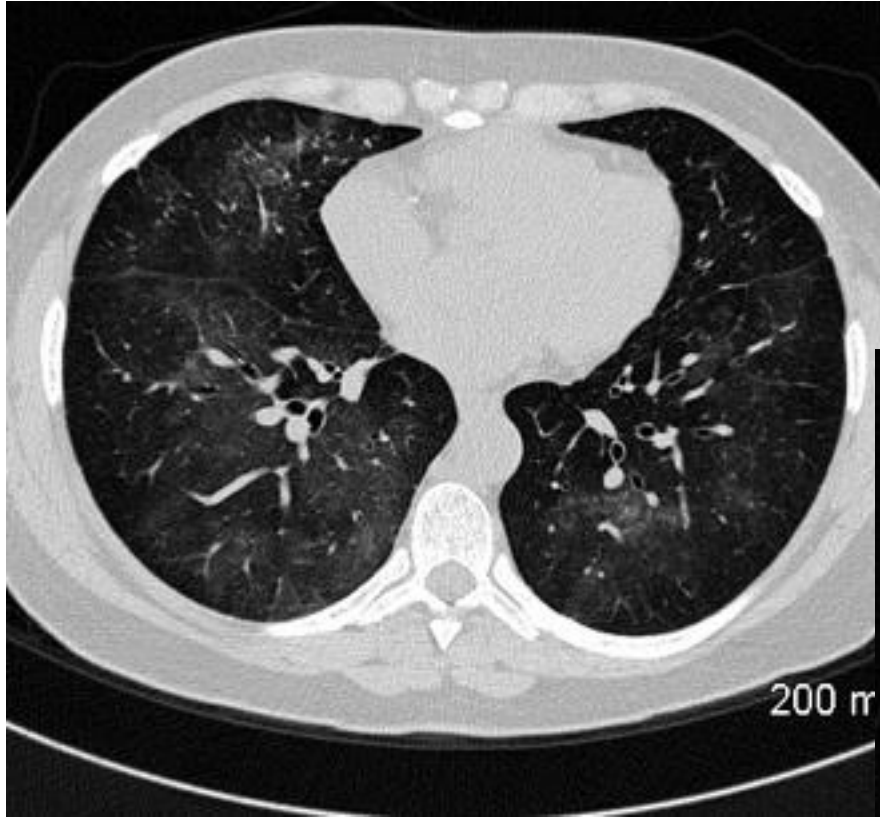
- BBS IV aspergillisée
- Séro très positive + aspergillus prélèvement
- BK négatif

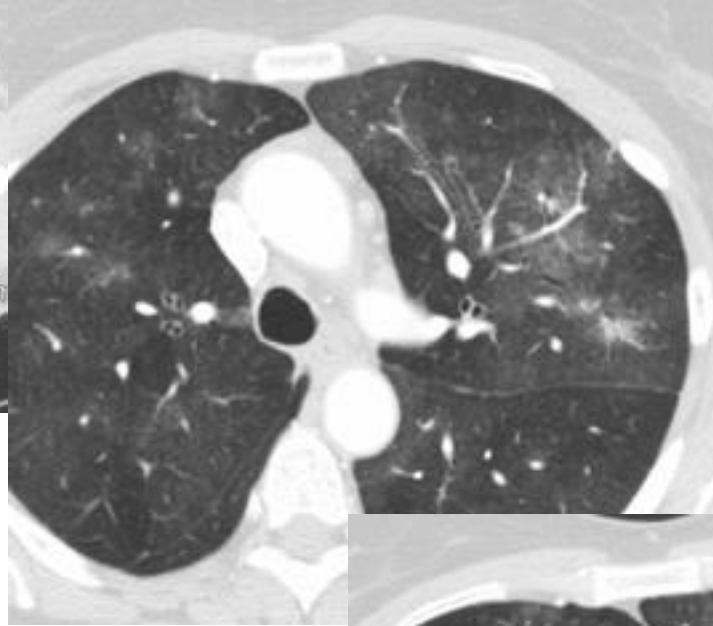
F, 45 ans

Habituée à des épisodes de Crachats
Hémoptoïques











DIAGNOSTIC ?

LBA

et biopsies trans-bronchiques

- **Diagnostic**
- **HIA : Hémorragie Intra –Alvéolaire**
- => Démarche diagnostique

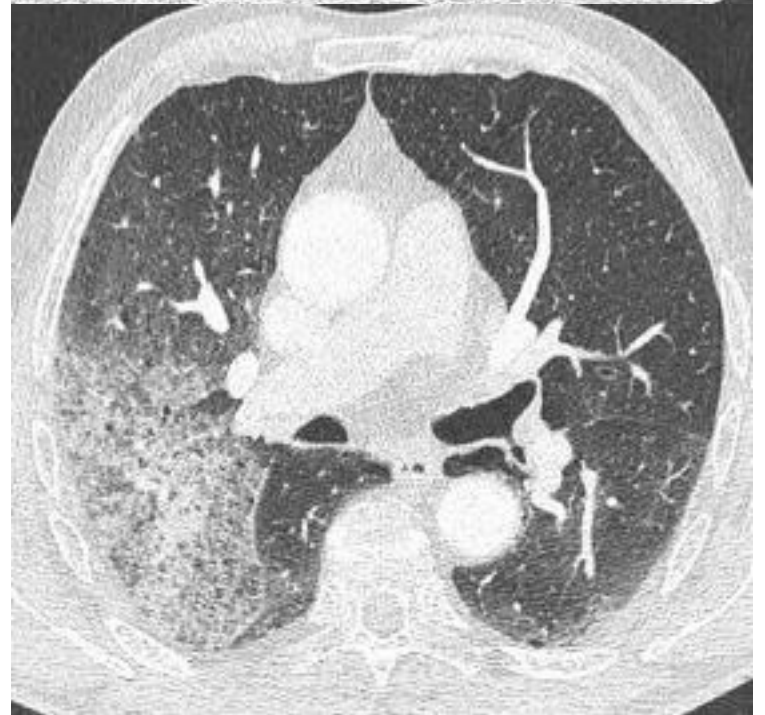
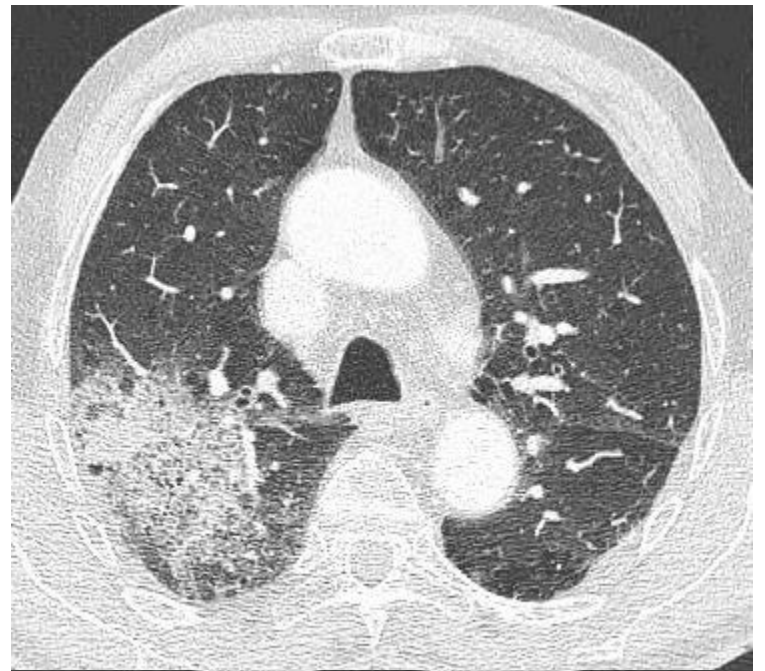
H, 80 ans

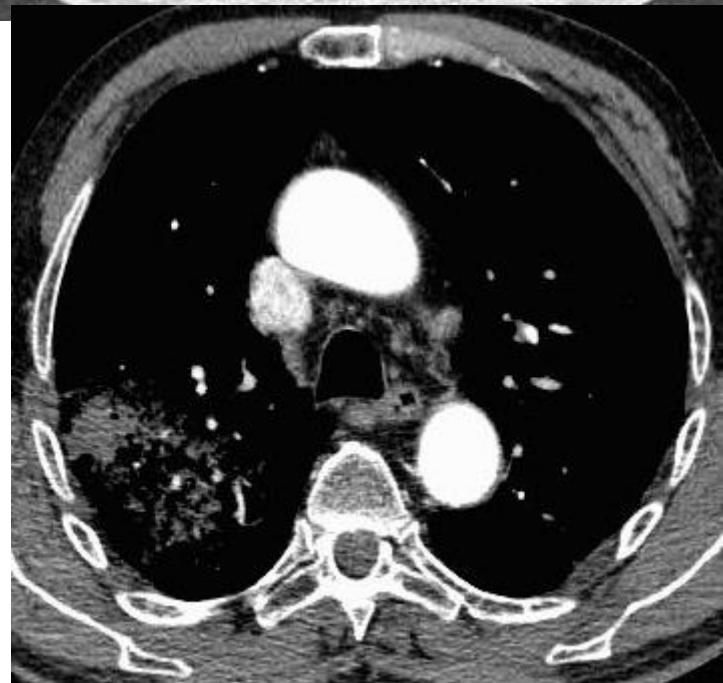
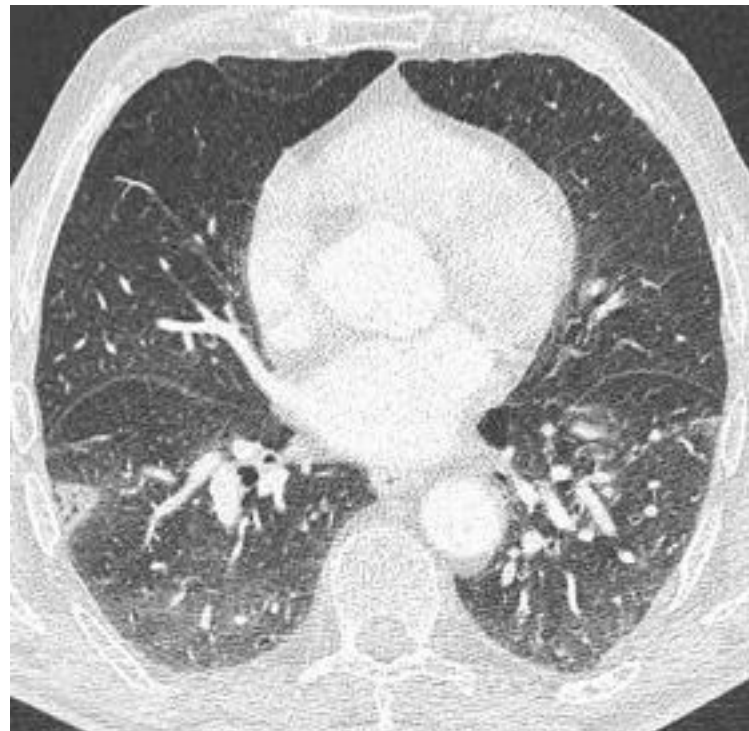
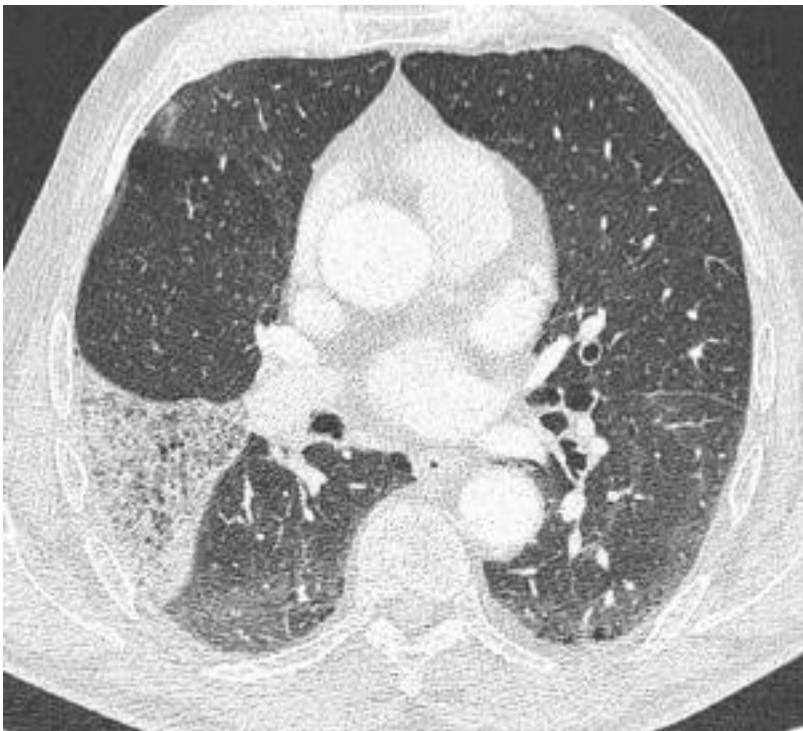
Cl: Ancien tabagique

Toux , Expectations non purulentes
abondantes Tt / Clamoxyl – Pyostacine

Pas d'amélioration

Bio: NFS VS = NI





- **Diagnostic ?**

Endoscopie avec LBA et Biopsies bronchiques

- LBA: Amas carcinomateux
- Biopsies: prolifération adénocarcinomateuse faite de bordures épithéliales qui colonisent les parois alvéolaires.
- Immunohistochimie: TTF1 +++++

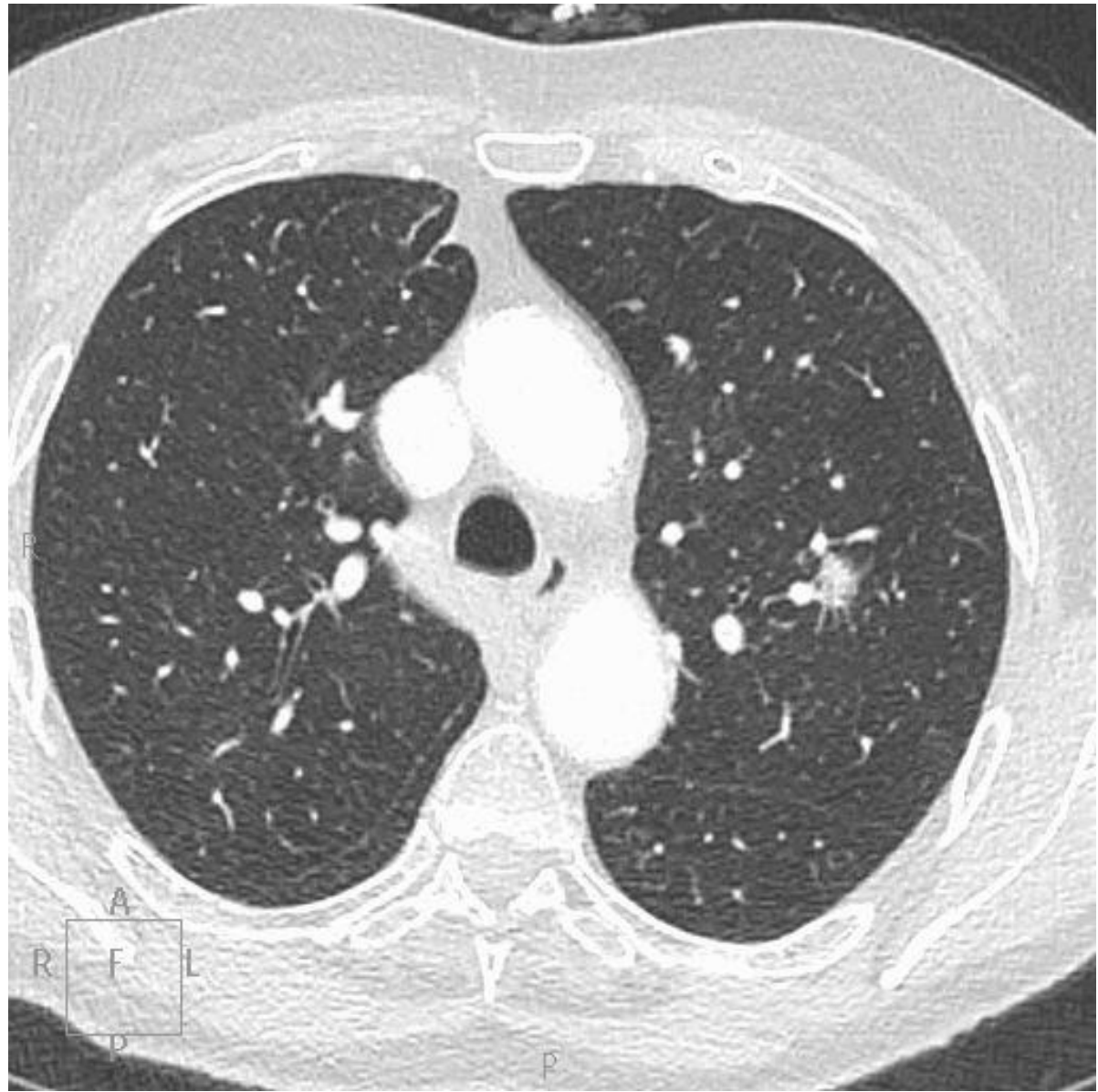
- **ADK à composante bronchiolo-alvéolaire**

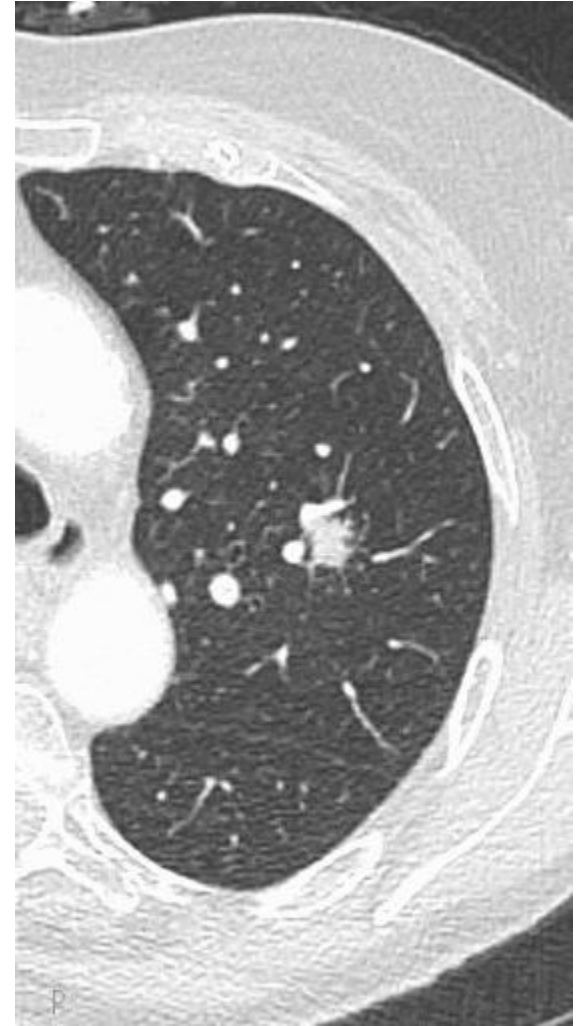
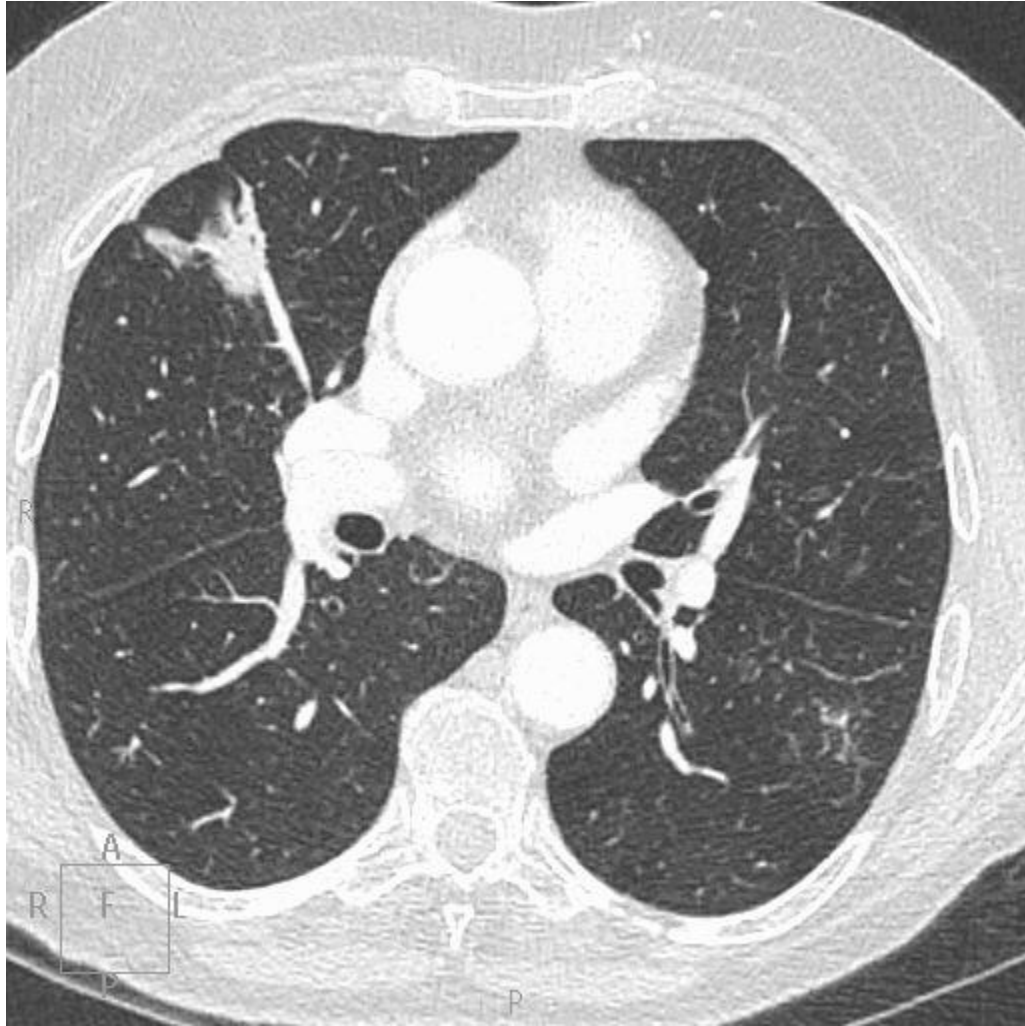
F, 65 ans

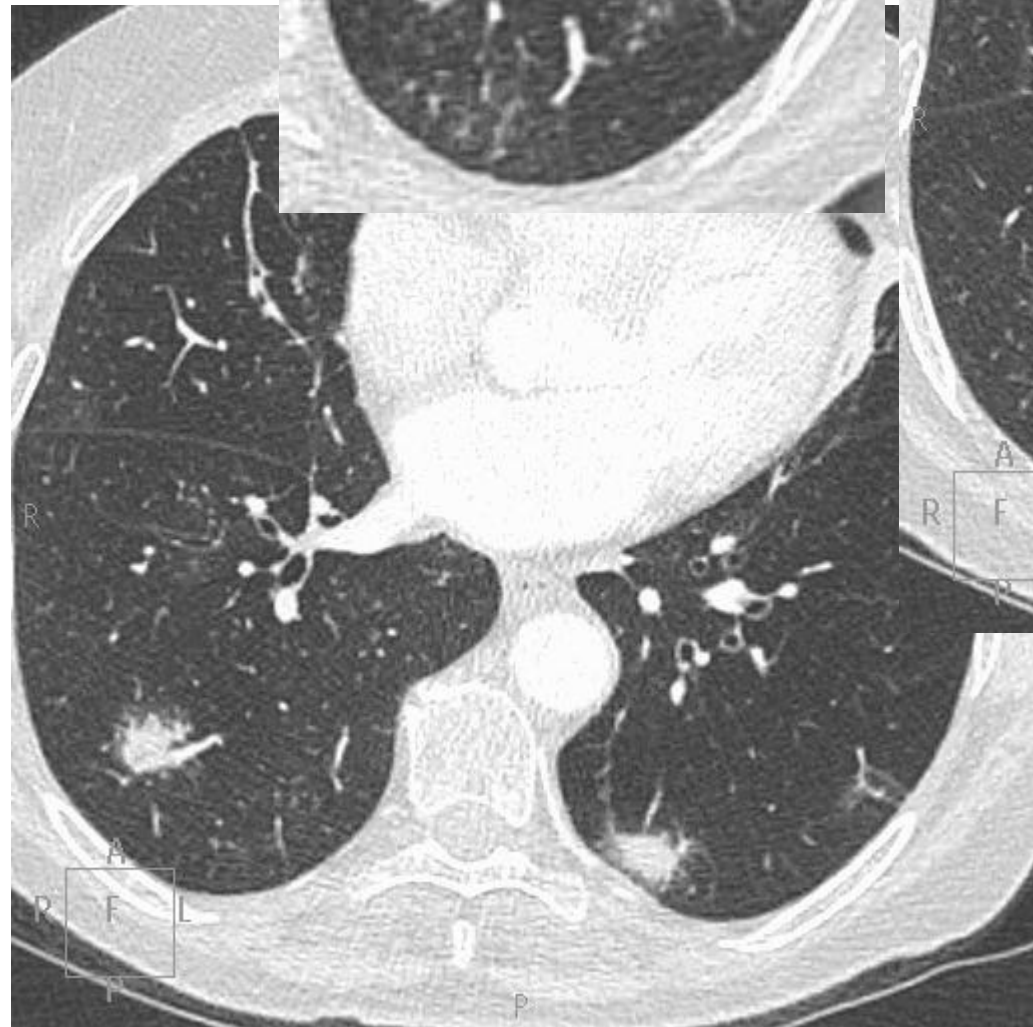
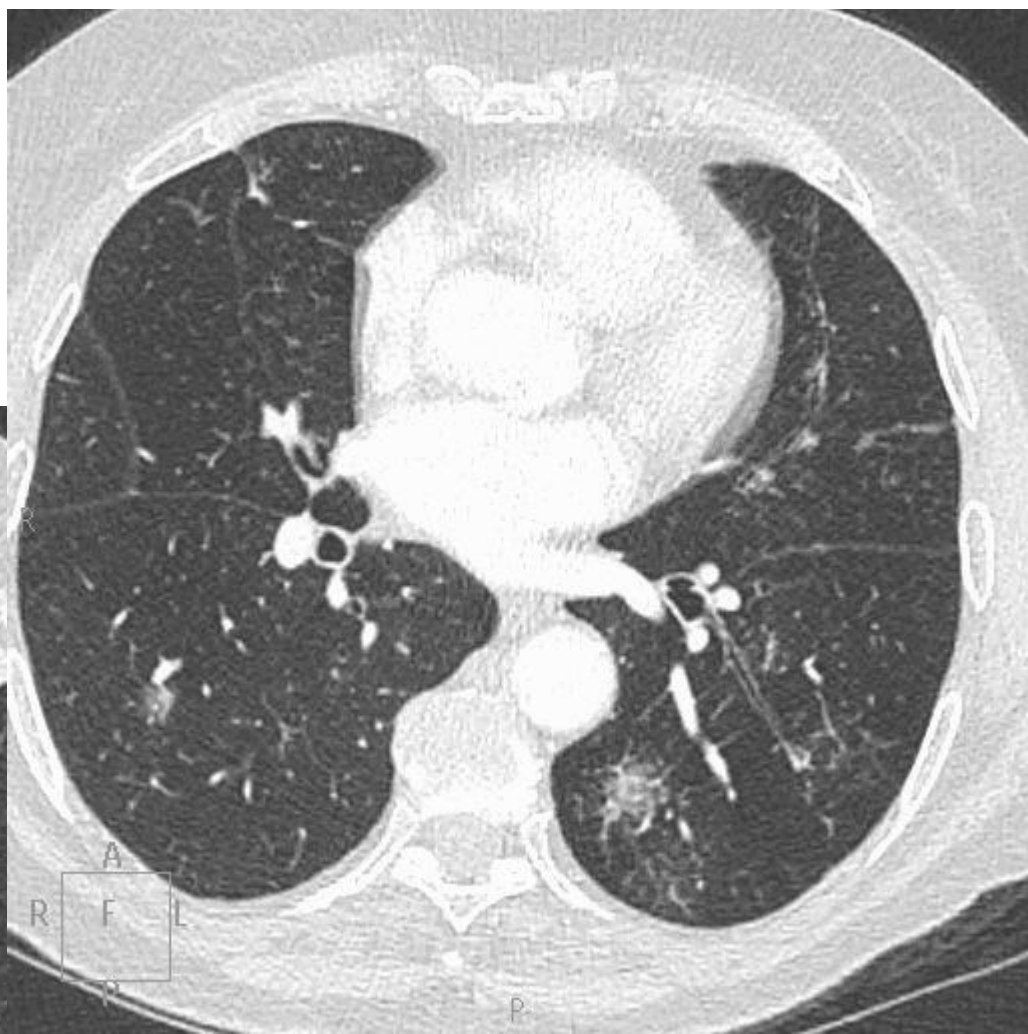
Cl: Asthme ancien polyfactoriel

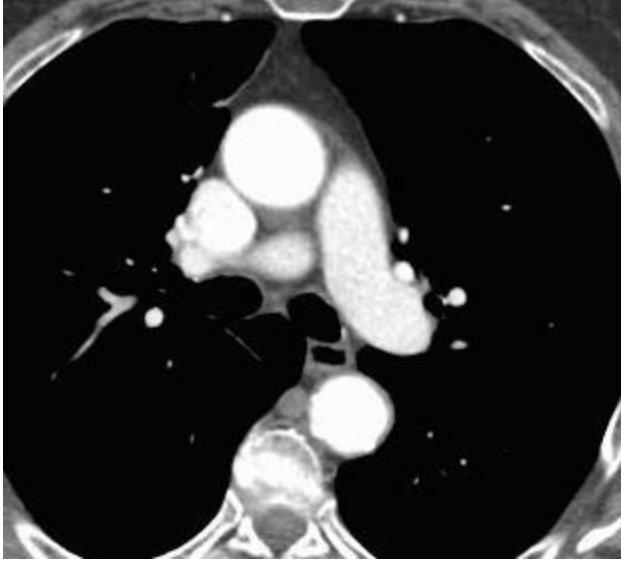
Tt / Xolair, Symbicort

Bio: pas de Sd infectieux- inflammatoire





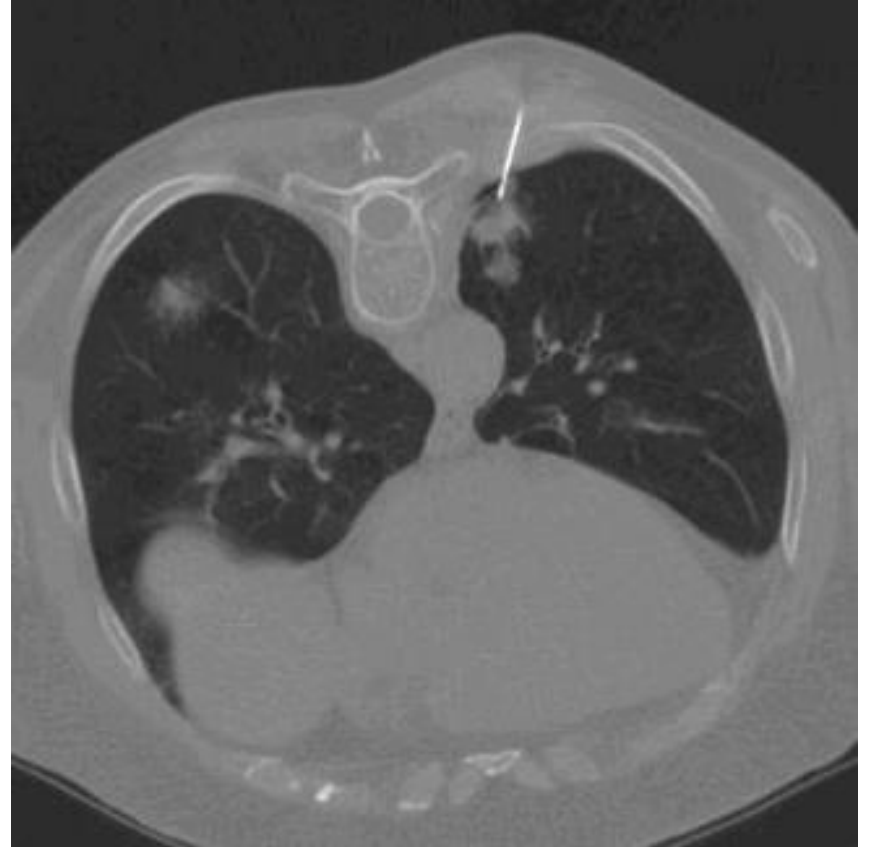
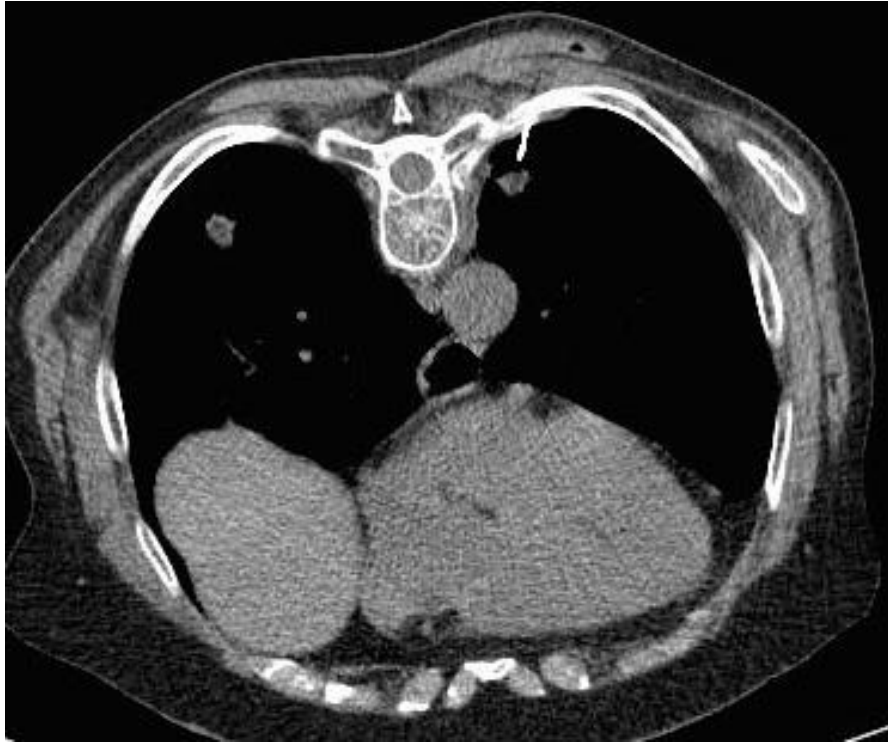




- **Diagnostic ?**

Diagnostic : Hypothèses

- BOOP nodulaire
- BBS
- Lymphome
- Infection mais bio Nle



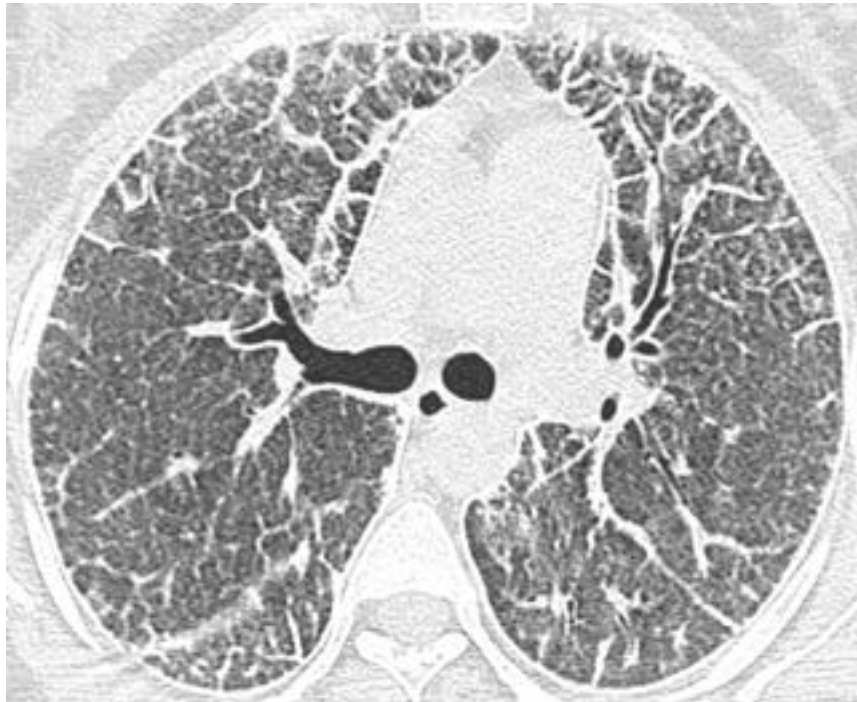
- **Lymphome B Folliculaire
centrocytique**

Femme, 33 ans

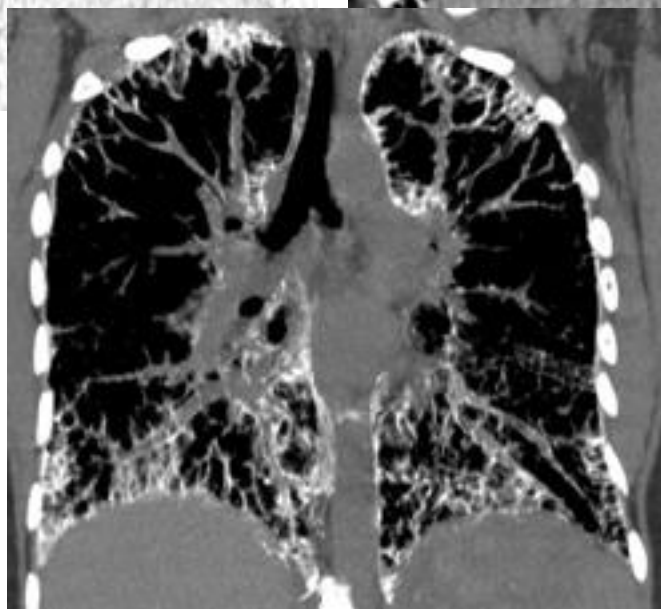
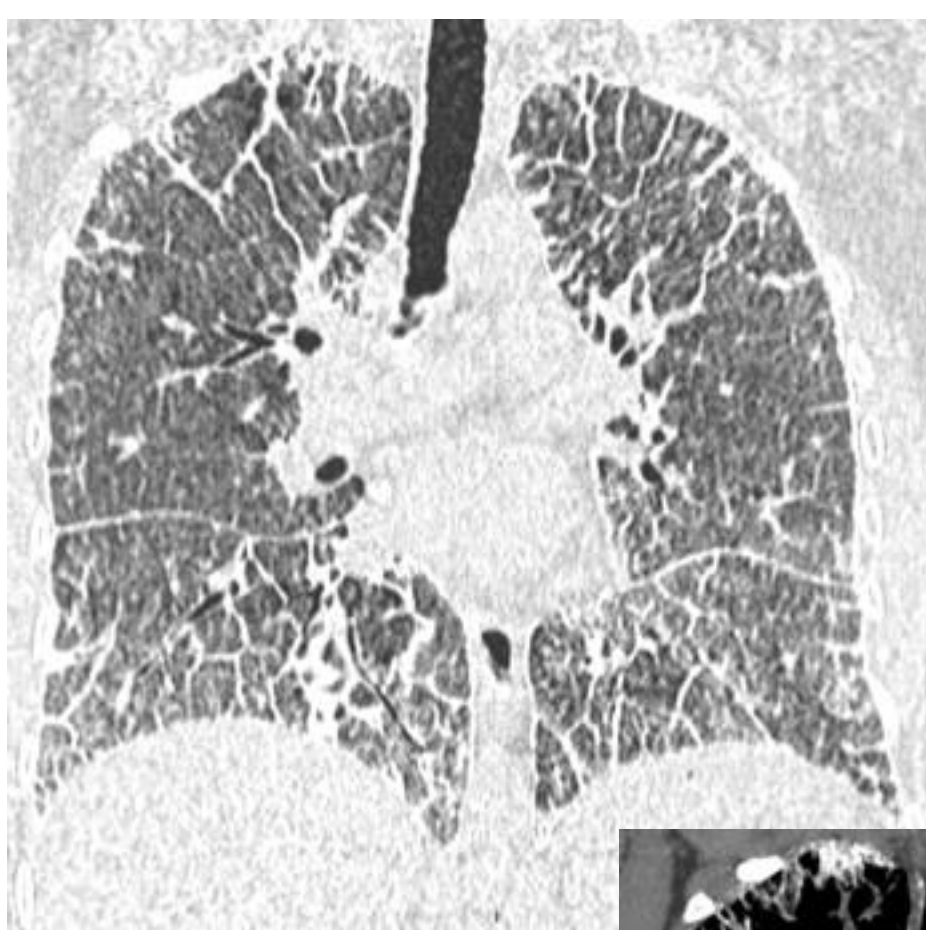
Dyspnée d'effort

ATCD familial de pneumopathie interstitielle









Diagnostic ?

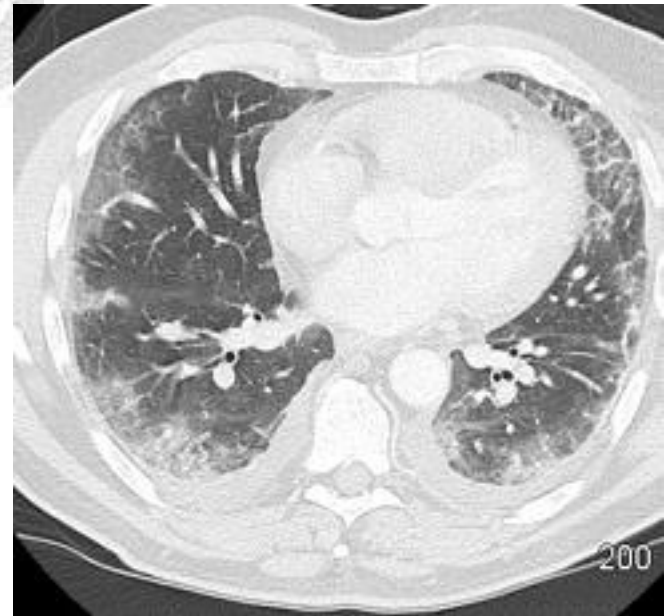
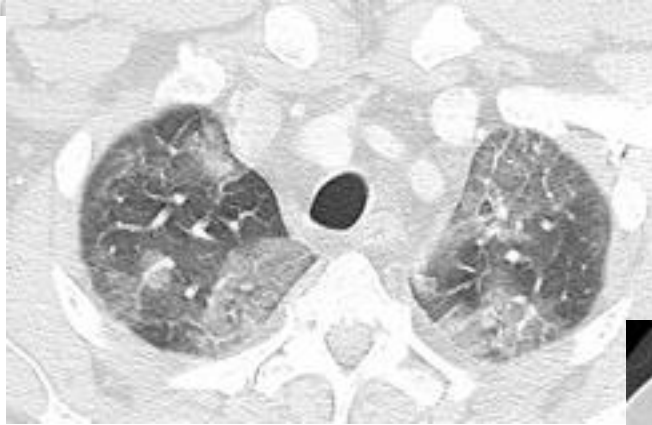
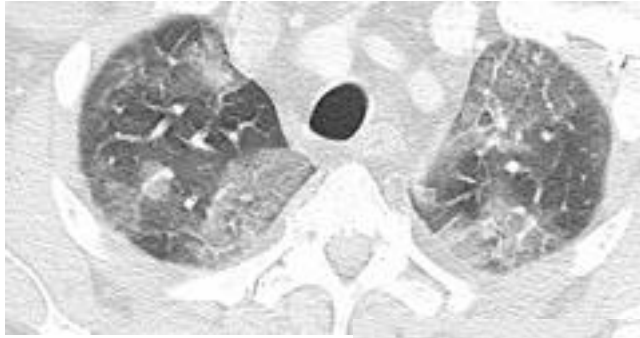
Diagnostic

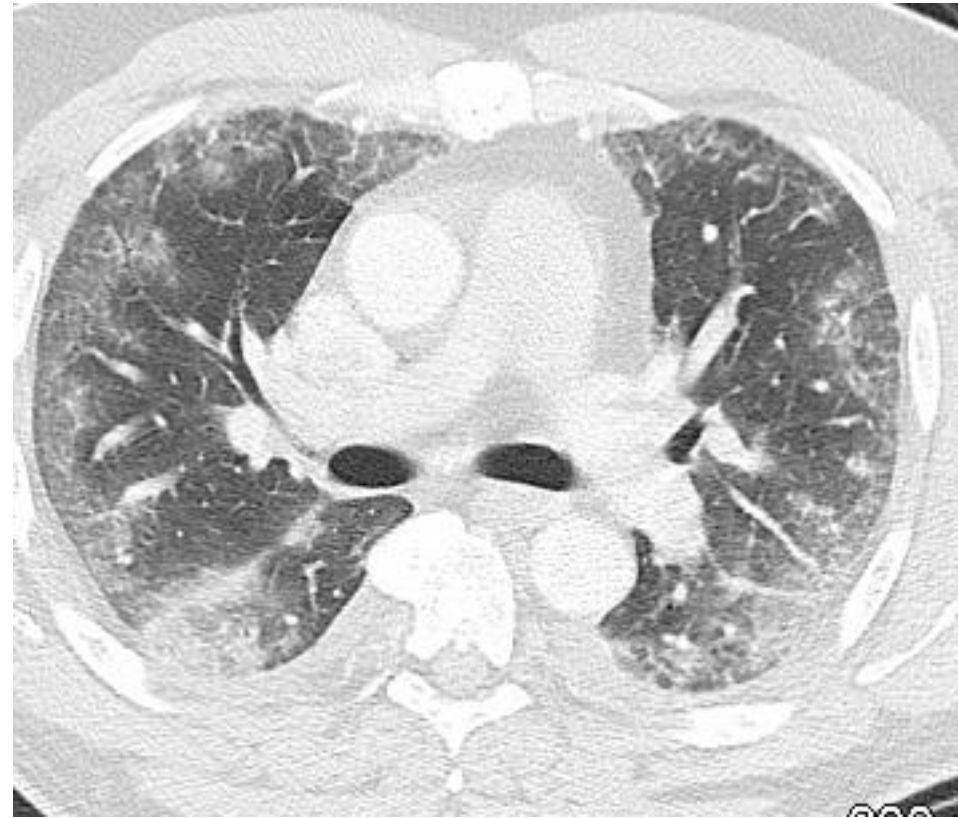
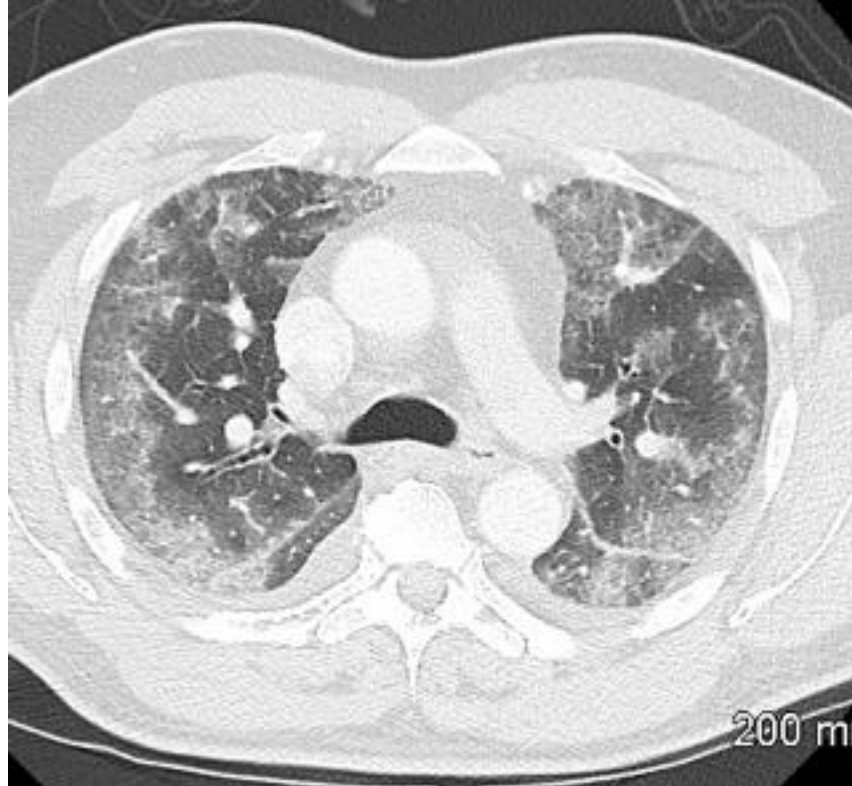
Microlithiase alvéolaire

H 45 ans

Fièvre modérée depuis des semaines et
toux









DIAGNOSTIC?

LBA :

EOSINIPHILIE NETTE ...

- **Diagnostic**
- **Pneumonie Chronique (sub –aigue)**
- **À Eosinophiles**
- **Dite de : CARRINGTON**
-

Disposition « Palissadique »

périphérie sous pleurale

et « trans –scissurale...



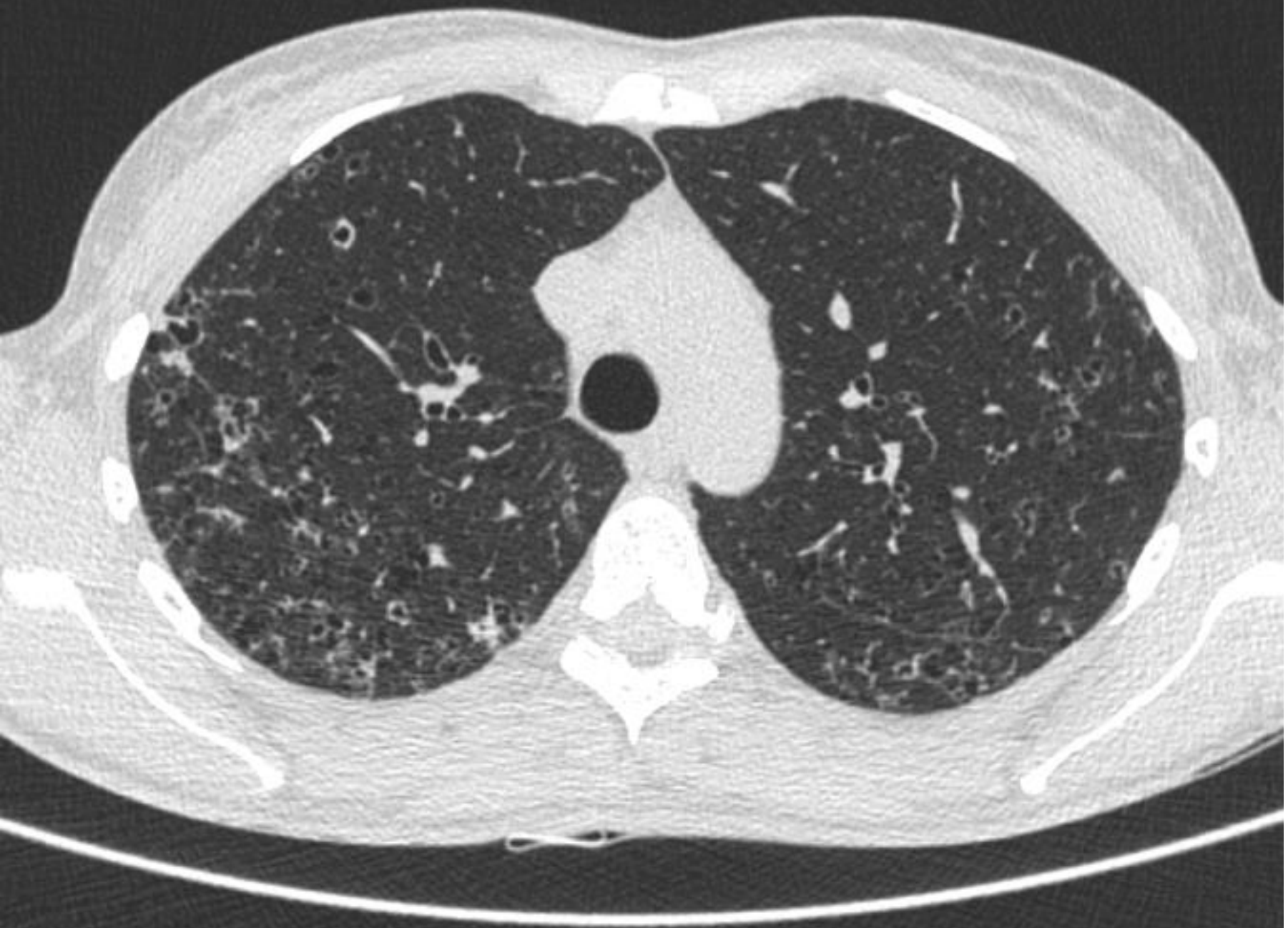
Femme de 42 ans
Tabac et cannabis
Toux chronique















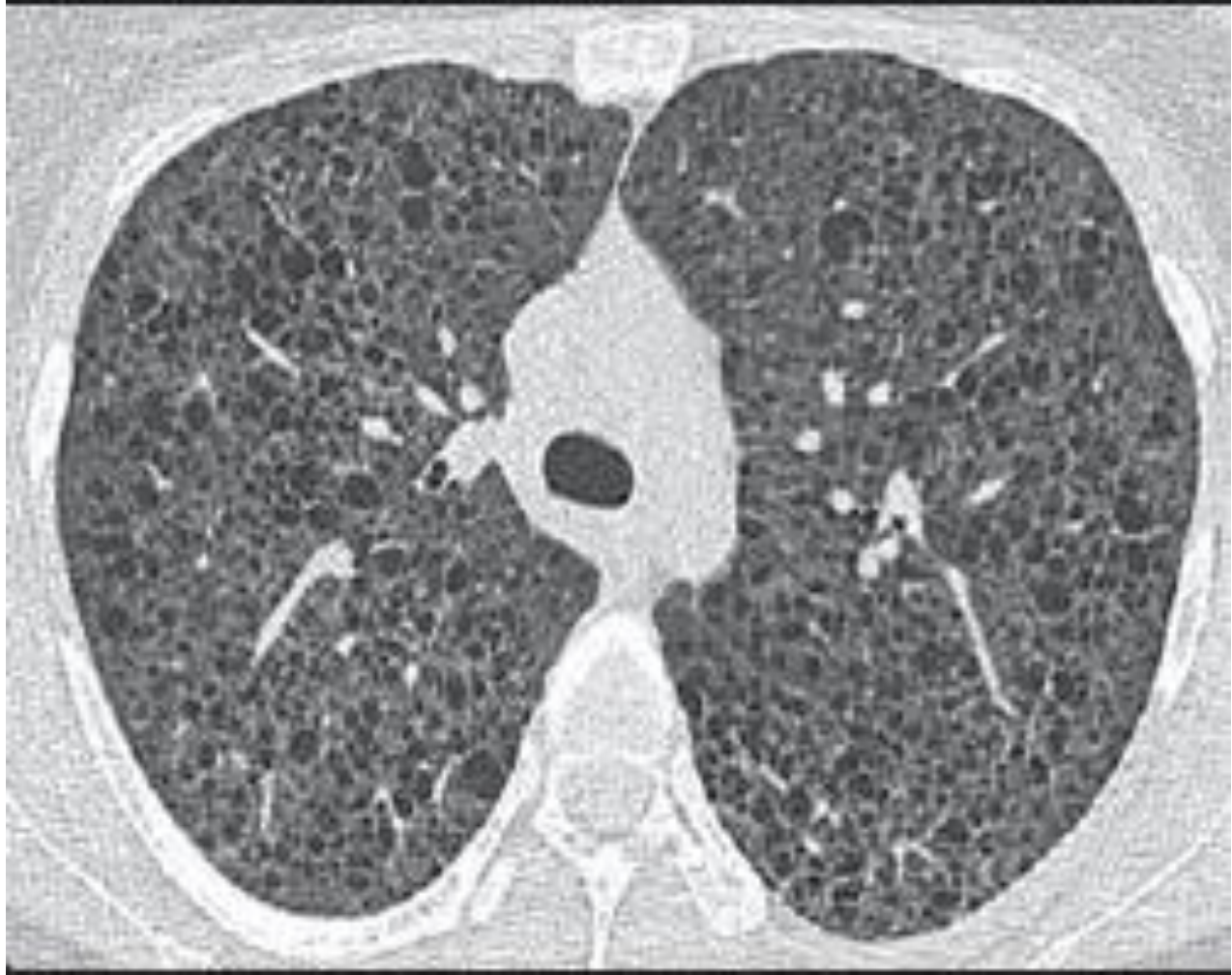


Femme 48 ans

Insuffisante respiratoire

Diagnostic passé d'emphysème non
tabagique

Angiomyolipome rénal



Critères diagnostiques de LAM

LAM CERTAINE

1. TDM pulmonaire caractéristique^{a1} ou compatible^{a2} + Biopsie pulmonaire remplissant les critères histopathologiques de LAM^{a3}
ou

2. TDM pulmonaire caractéristique^a + l'un des éléments suivants :

- angiomyolipome (rein)^b ;
- épanchement chyleux thoracique ou abdominal^c ;
- lymphangioliéiomyome^d ou adénopathies atteintes par la LAM^d ;
- STB certaine ou probable^e.

LAM PROBABLE

1. TDM caractéristique^a et tableau clinique compatible^f
ou

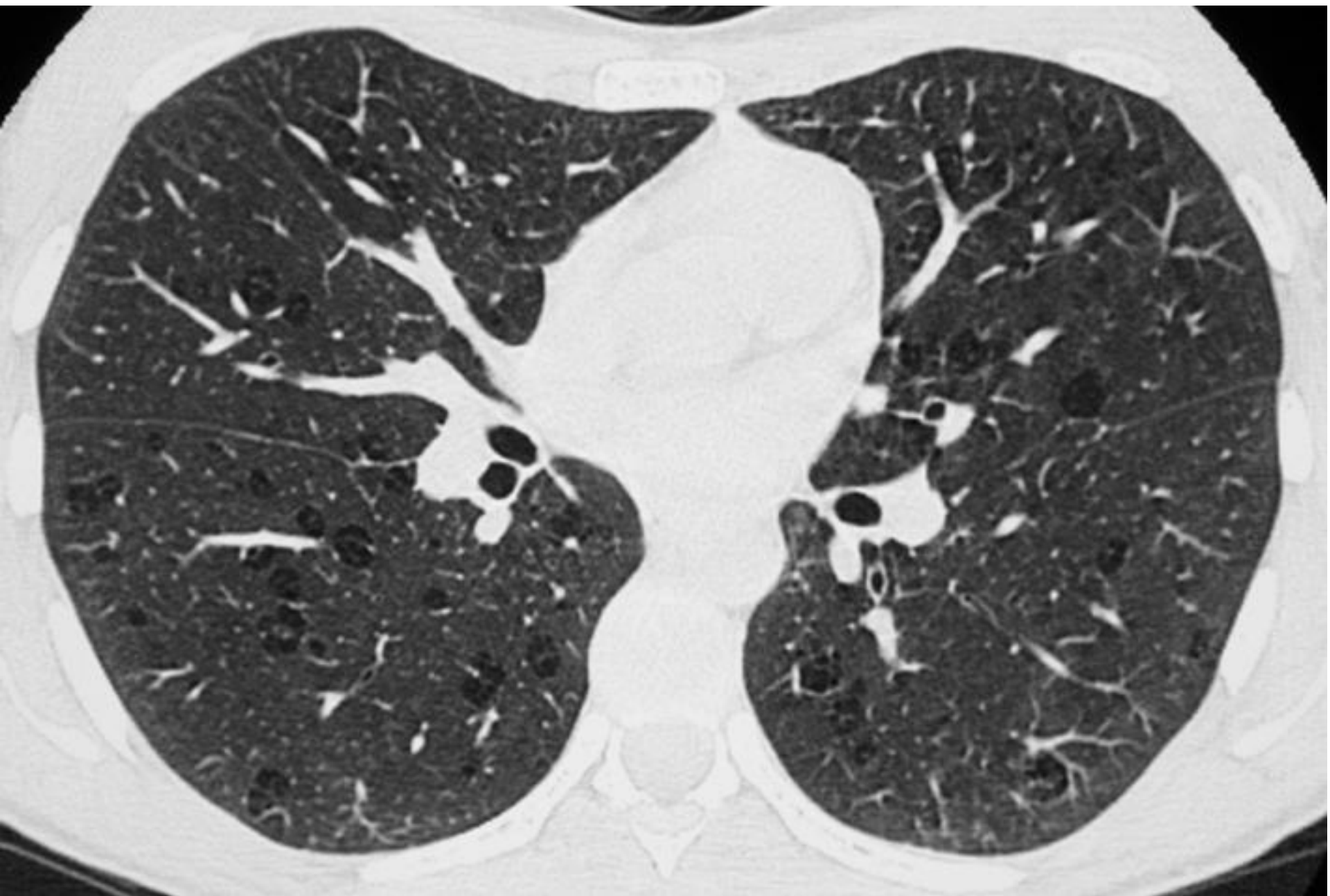
2. TDM compatible^a et un des éléments suivants :

- angiomyolipome (rein)^b ;
- épanchement chyleux thoracique ou abdominal^c.

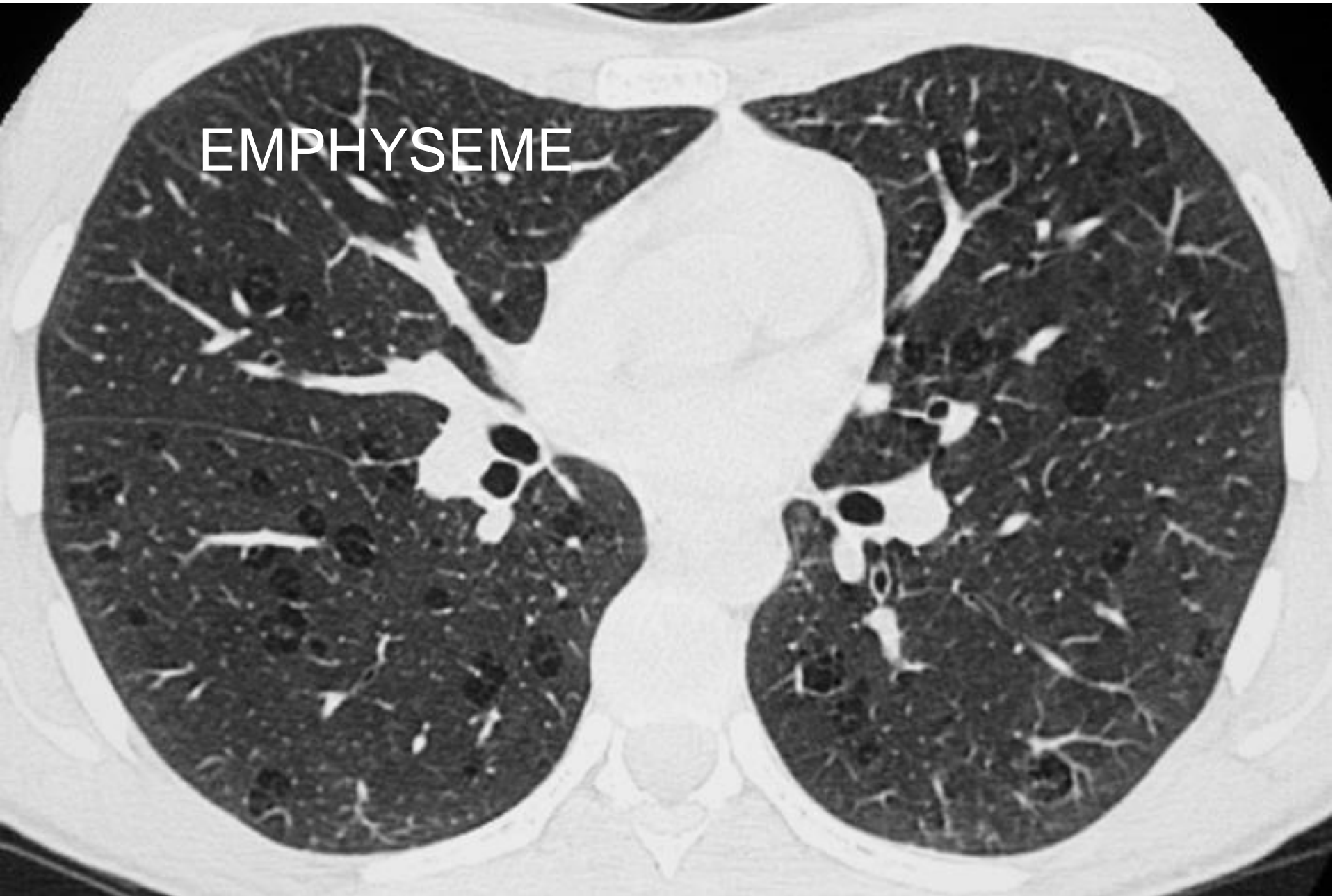
LAM POSSIBLE

TDM pulmonaire caractéristique^a ou compatible^a.



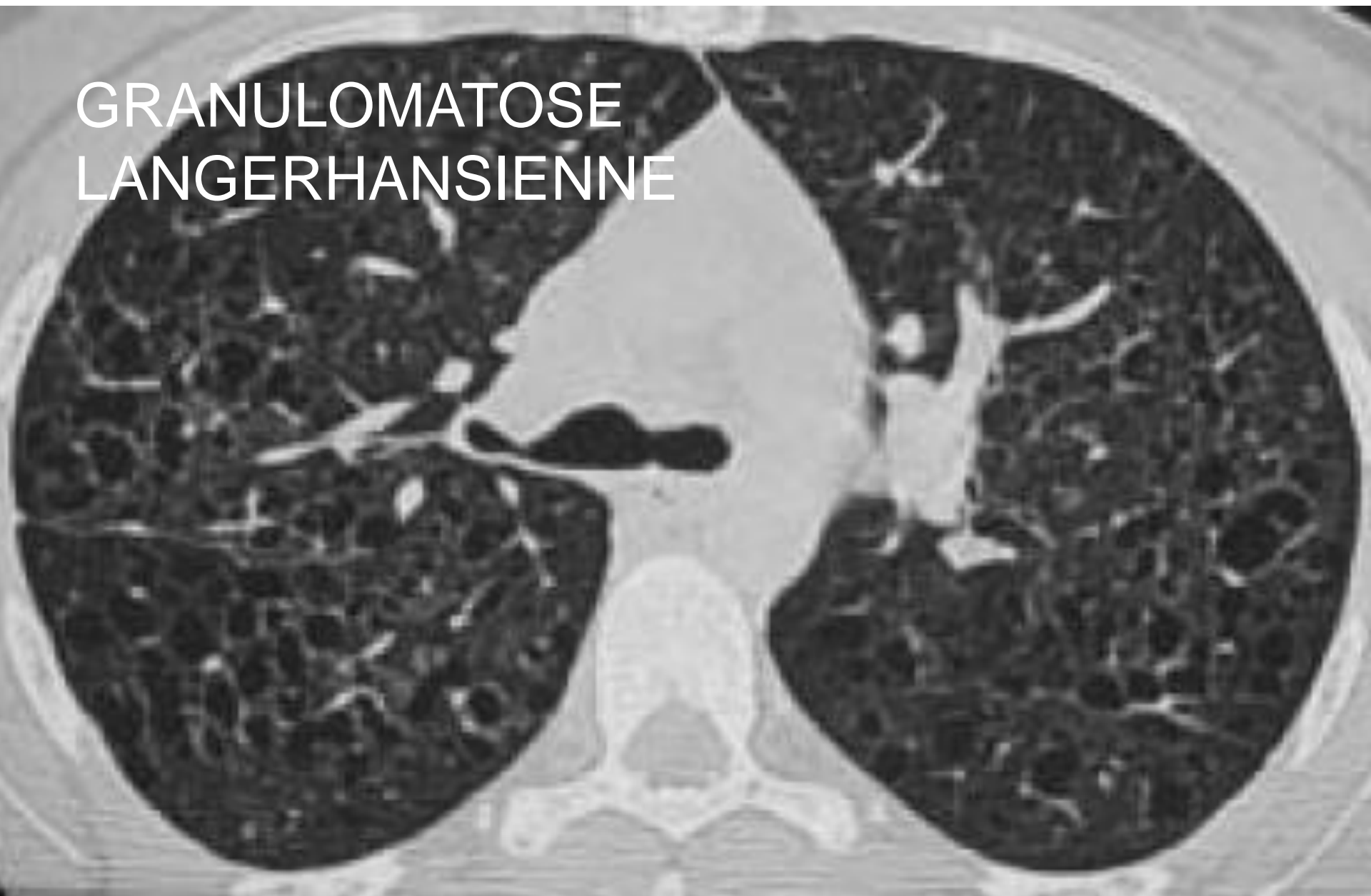


EMPHYSEME





GRANULOMATOSE
LANGERHANSIENNE





LIP de SGS







Méta d'un
leiomyosarcome utérin

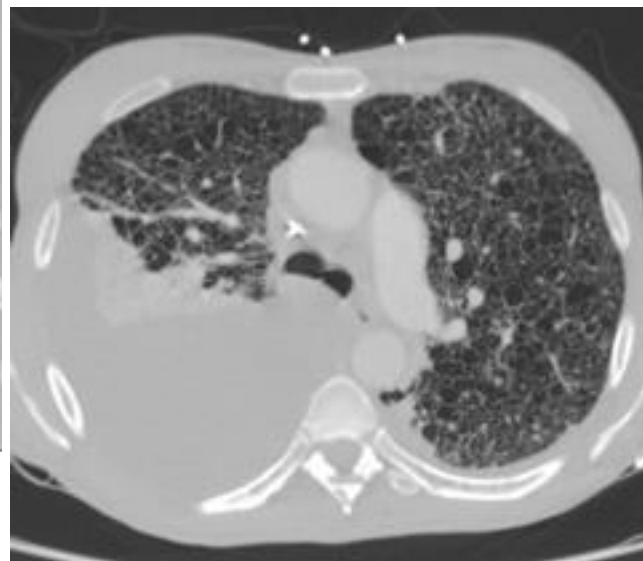
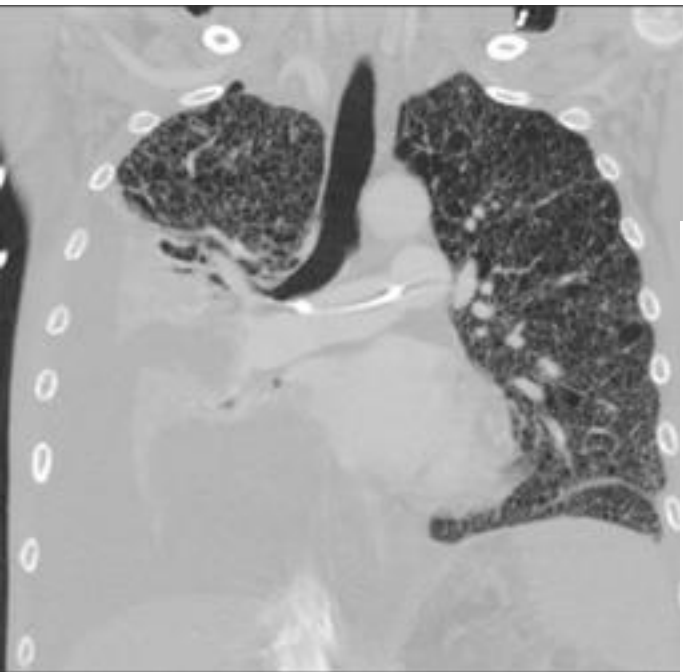
Les MKMP

- LAM
- HX
- Syndromes associés au gène de la folliculine : BHD et PNO familial spontané
- Pathologie lymphoïdes
 - LIP idiopathique ou associée (SGS)
 - Lymphome pulmonaire
 - Maladie de dépôts amyloïdes et non amyloïdes
- Infection (P jiroveci, staph, papillomatose, S hyperIgE)
- Cancer (sarcome notamment)
- Kystes congénitaux
- Divers : NF, Ehler-Danlos, DIP, PHS chronique, Erdheim Chester, Cracheurs de feu....

TDM caractéristique/ compatible

- Anomalies TDM parfois associées aux kystes
 - Pleurales ++
 - Nodules centrolobulaires
 - Verre dépoli
 - Épaississement septal
- À l'étage abdominopelvien (toujours demander une TDM au diagnostic)
 - AGM
 - Adénopathies
 - Lymphangiomeïomyomes

Lymphangioliomyomatose avec chylothorax et sclérose tubéreuse de Bourneville



F, 63 ans

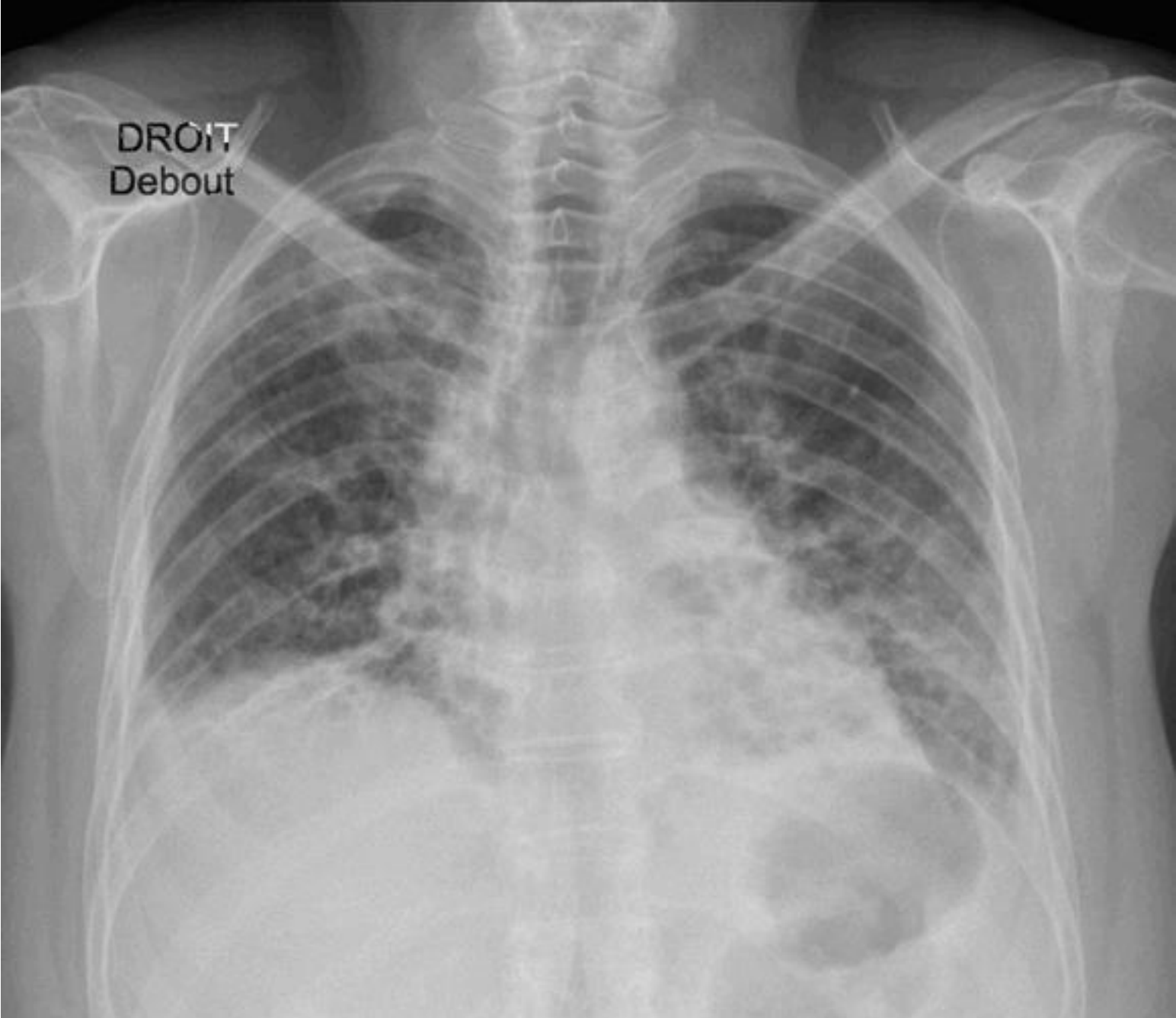
Cl: dyspnée, surinfections bronchiques

Bio: NFS VS = NI

Hypoxie à 65 mm Hg, EFR: TVO

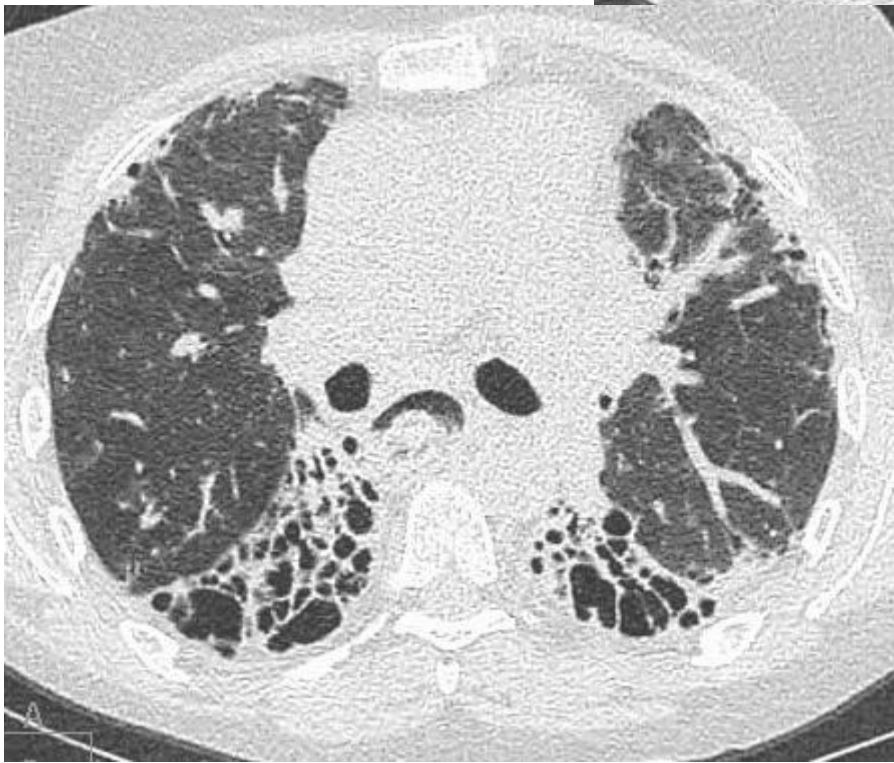
Une affection connue depuis 25 ans

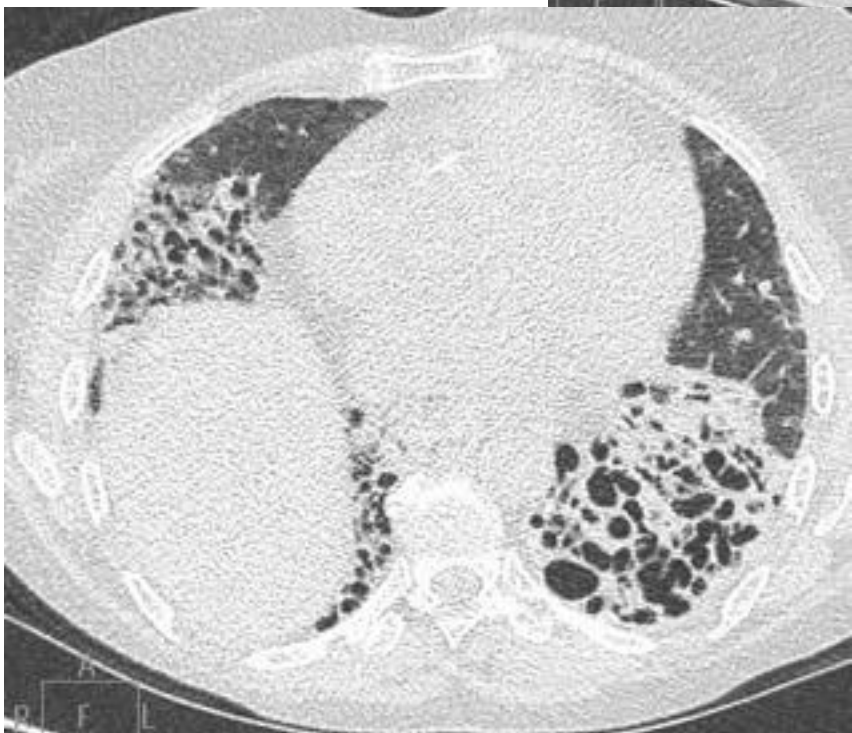
DROIT
Debout











- **Diagnostic ?**

- **Fibrose pulmonaire sur sclérodermie**
- **(Oesophage ++)**

Diagnostic ? Bilan dysimmunitaire ?

- Crépitants et PID radiographique avec :



Diagnostic ? Bilan dysimmunitaire ?

- Crépitants et PID radiographique avec :



Homme 64 ans

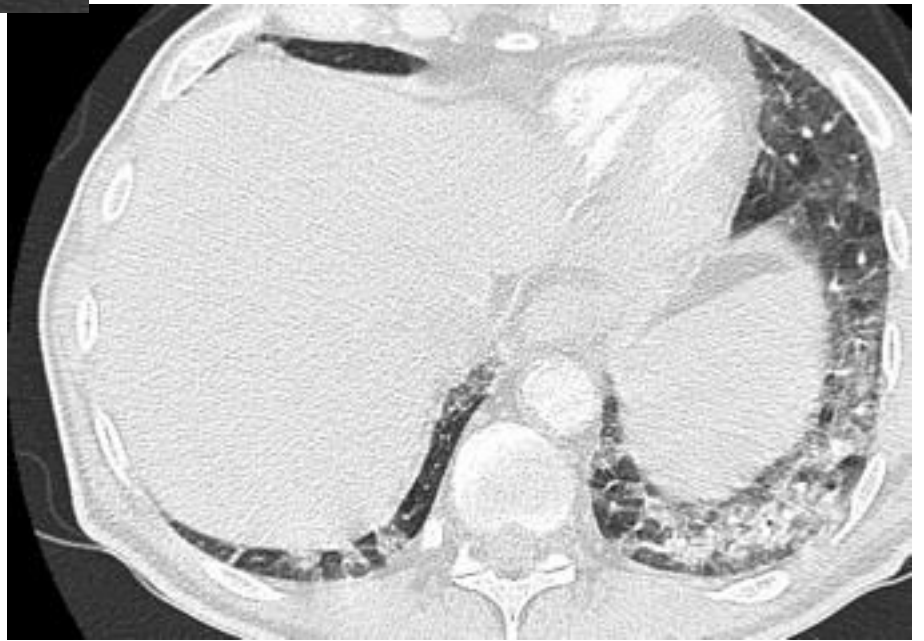
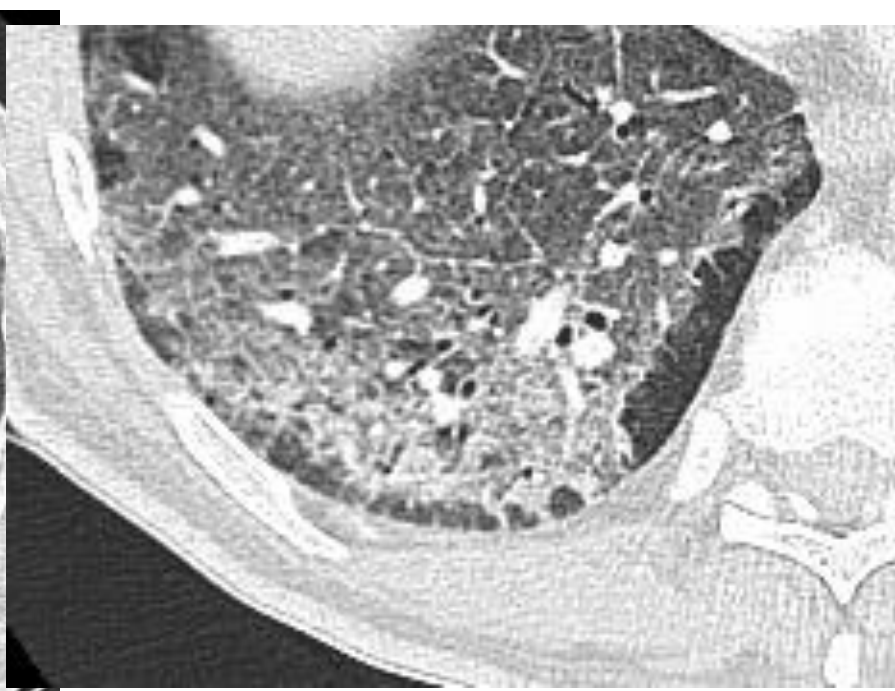
- Dyspnée aigue
- Fièvre à 39 °C
- Pas de signe d' I. Cardiaque D ou G
- Pas de réponse à 5 jours d'Amoxicilline

Antécédents

- Emphysème post tabagique
- HTA
- FA traitée par Sotalol
- Gastrite
- Adénocarcinome pancréatique pT3N1MO
- DPC en Novembre 2014
- Gemzar : 7 cycles depuis le 29/12

- RT non transmise (RCP)
- Sa O₂ à 45 % (12 l d'O₂)
- PaO₂: 33 mm Hg
- BNP Normal
- CRP: 178 mg/l
- LBA: E. Coli





- Traitement:
- Augmentin, Rovamycine, Lasilix, Tamiflu

- Persistance de la dyspnée.

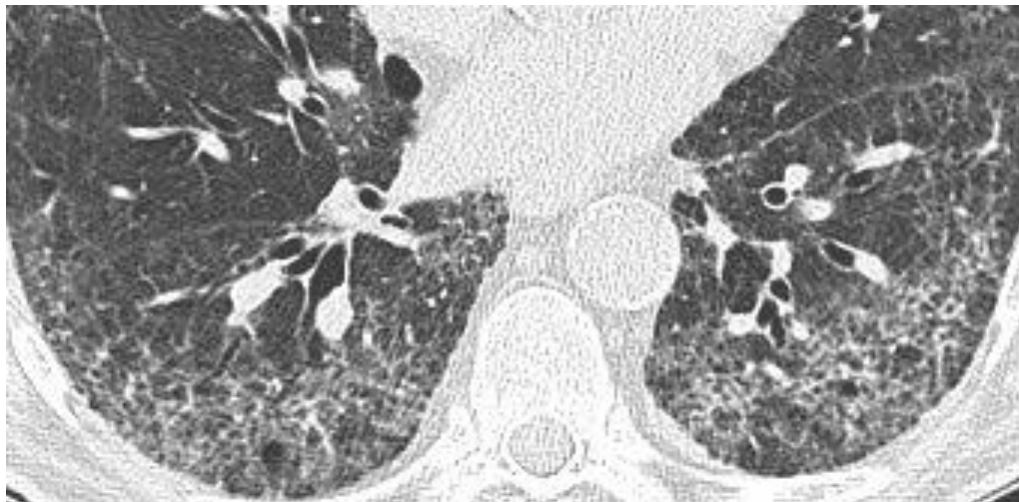
- EFR: VEMS 2,24 l (73,6 %)
- CVF 2,5 l (65 %)
- Tiffeneau 87,8 %
- DEMM 3,2 l (97 %)

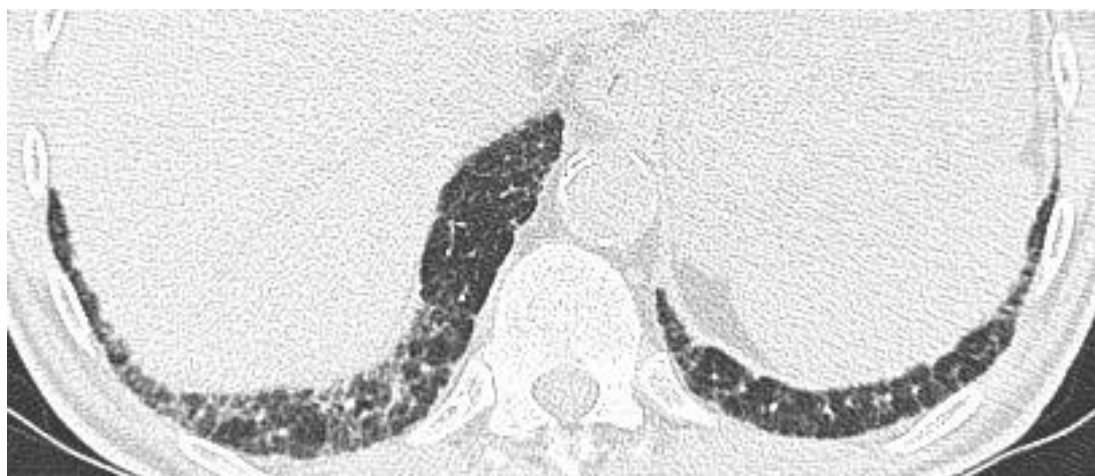
Hypothèse ?
(avis du pneumologue)

PID Sub Aigue dans un contexte
d'introduction récente de Gemzar aggravée
par une pneumopathie infectieuse à E .Coli.

Arret du GEMZAR
CORTICO TT a 1 mg/kg

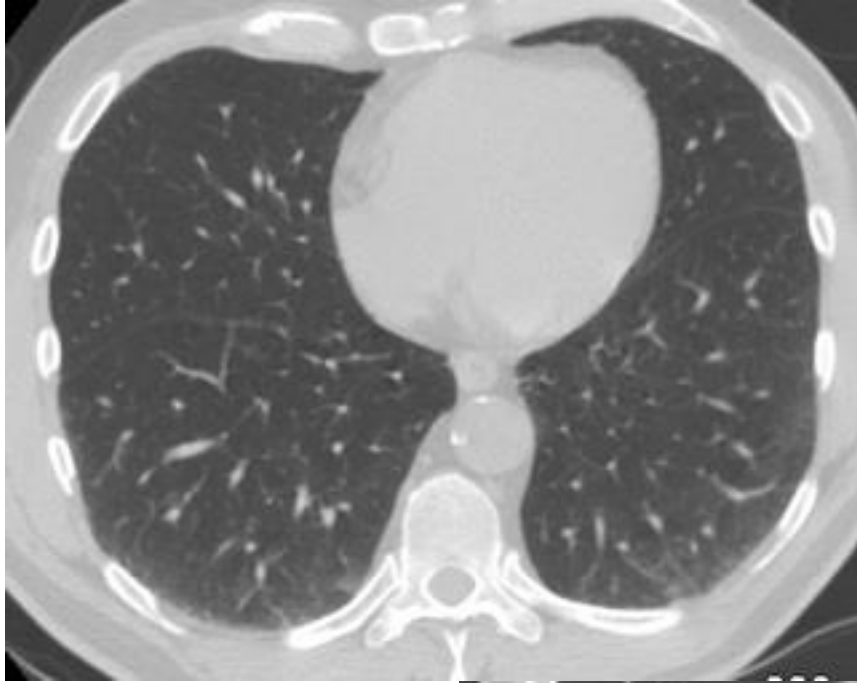
TDM Post arrêt Gemzar





300

TDM Pré opératoire (et pré chimio)




Dg retenu en RCP:
NSIP liéé au Gemzar
initialement aggravée par une
pneumopathie à E. Coli

Pas de LBA ni de Biopsie
chirurgicale

POUMON MEDICAMENTEUX

LES 5 CRITERES (AKOUN)

- ADMINISTRATION D'UN MEDICAMENT
REFERENCE POUR SES RISQUES
PULMONAIRES (Pneumotox ++) AVEC
COMPATIBILITE TEMPORELLE ET
CLINIQUE
- PID RECENTE : 
 - CLINIQUE MINEURE
 - RADIO)
 - EFR (RESTRICTIF)) PEU SPECIFIQUE
- ELIMINATION AUTRES CAUSES :
INFECTIEUSE, TUMORALE, HEMODYNAMIQUE,
SYSTEMIQUE, ENVIRONNEMENTALE
-

POUMON MEDICAMENTEUX

LES 5 CRITERES (AKOUN)

- **BIOLOGIE**

- TESTS CUTANES = 0

- TEST SANGUIN (TIML) = 0

- LBA :

- HYPER CELLULARITE

- LYMPHO (CD8)

- ++ Dg DIFF . INFECTION

- BTB :

- AU MIEUX GRANULOME GIGANTO-CELLULAIRE
LYMPHOPLASMOCYTAIRE

- + OU - CORTICOIDES

Gemzar: toxicité pulmonaire

- 1996: FDA
- Analogue structurel de la Cytarabine
- Indications:
 - Adénocarcinome pancréas localement avancé ou métastatique
 - CPC (+ cisplatine)
- Associations:
 - Placitaxel, Docetaxel: non - CPC, vessie
 - RxTT: non - CPC

Gemzar: toxicité

- Sd. Hémolytique et urémique
- Hypertransaminasémie (2/3 pts)
- Dyspnée dans 25% (++ si associations, par le biais d'une majoration réponse TNF alpha)
- Délai d'apparition: 6 – 7 semaines

Pneumopathie au Gemzar (25%)

- Dyspnée: 70 % (Détr. Resp. : 17 %)
- Toux: 19 %
- Fièvre: 35 %
- « Infiltrats pulmonaires »: 22 %

Pneumopathie au Gemzar :

Imagerie

- Infiltrats pulmonaires transitoires
- OAP non cardiogénique (parfois SDRA)
- D.A.D. (Gemcitabine + Docetaxel)
- PINS
- Fibrose pulmonaire
 - Belknap S. Cancer 2006
 - Stern J.B. Rev. Mal. Resp. 200
 - Bonniaud P. Rev. Mal. Resp. 2006
 - Gupta N. Am J Clin Oncol 2002
 -

- Homme de 45 ans
- Tabagique

- Dyspnée et toux

- Auscultation pulmonaire normale



Crazy Paving: la protéinose et

■ ■ ■

Infections	Pneumocystose Pneumopathie à <i>Mycoplasma</i> Tuberculose
Néoplasies	Adénocarcinome lépidique pulmonaire
Pneumonies iatrogènes	Médicaments (ex : amiodarone, bléomycine, sels d'or, méthotrexate, topotécan, cyclophosphamide) Radiothérapie
Autres PID idiopathiques	Sarcoïdose Pneumopathie interstitielle non spécifique* Pneumopathie organisée* Pneumopathie chronique à éosinophiles Exacerbation de fibrose pulmonaire idiopathique
Divers	Syndrome de détresse respiratoire aigu de l'adulte Hémorragie intra-alvéolaire* Œdème cardiogénique Pneumonie lipidique exogène



- Protéinose alvéolaire
 - Idiopathique = primitive = auto-immune
 - Secondaire
 - Hémopathies
 - Infection
 - Environnement
 - Génétique