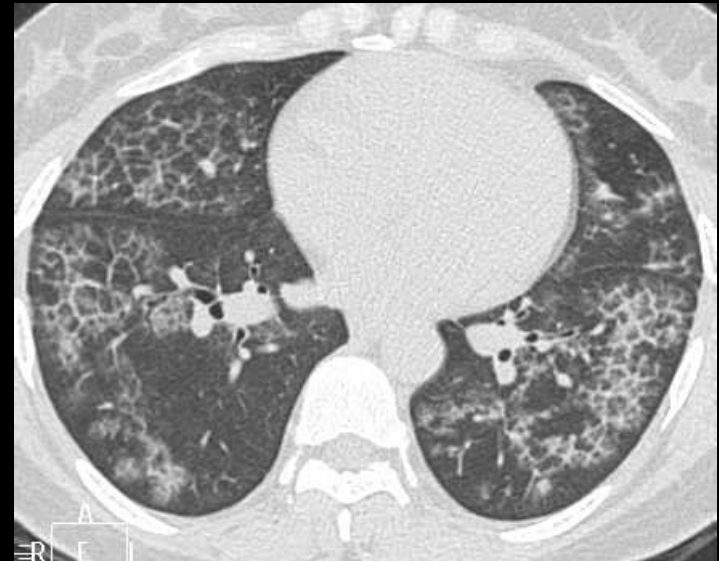


Mme P. M. Laura

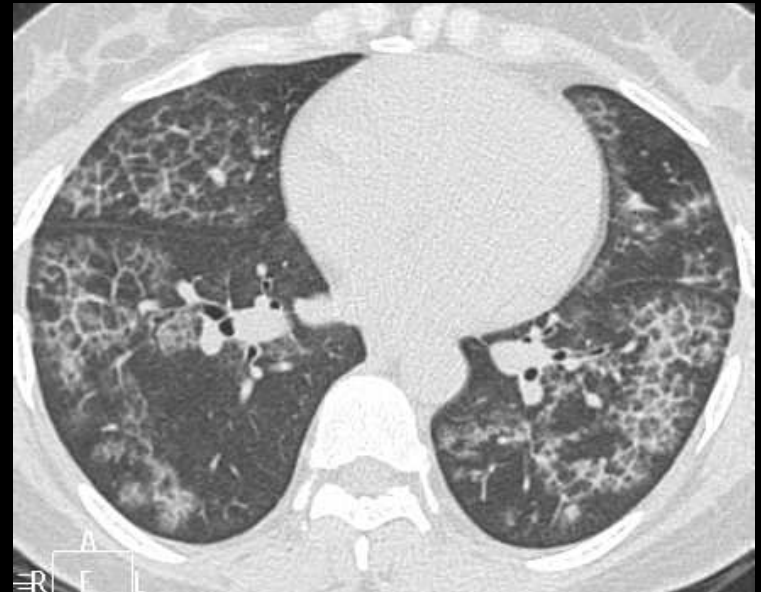
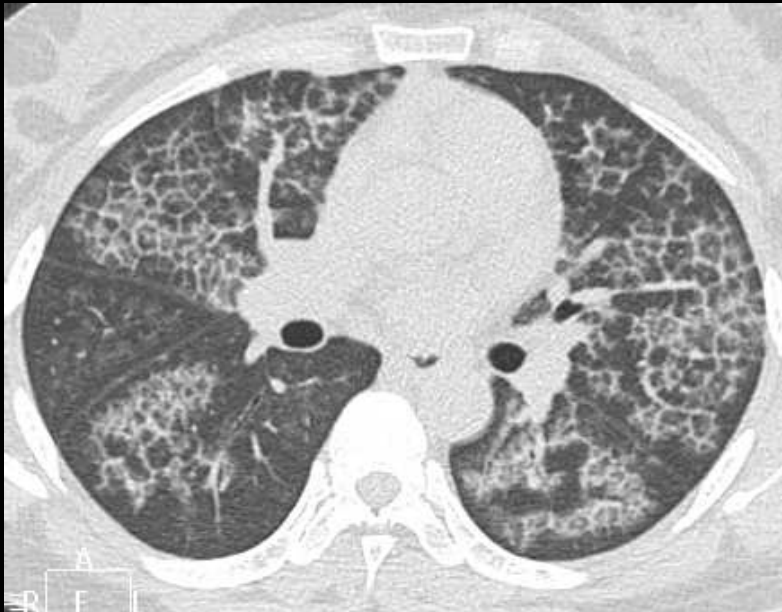
- 43 ans
- Origine congolaise
- Ancienne institutrice
- Pas de tabac
- ATCD: 0
- TTT: 0
- Dyspnée d'apparition progressive depuis 18 mois
- Pas d'AEG
- Pas d'anomalie à l'auscultation



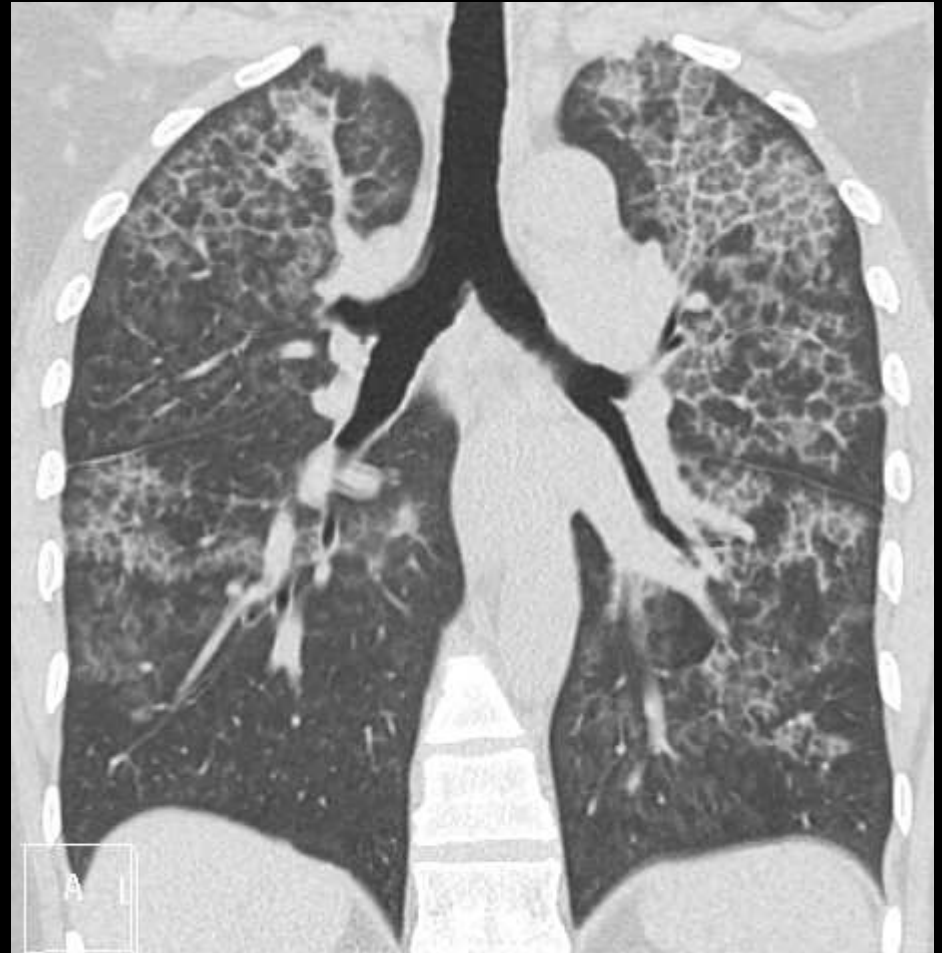
Quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer



TDM thoracique



TDM thoracique



Quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer



Examens complémentaires

- Pas de syndrome inflammatoire (CRP)
- EFR :
 - syndrome restrictif modéré
 - baisse DLCO (51%)
- Lavage alvéolaire retrouvant un matériel amorphe
- **Anti corps anti IgM CSF positifs**

- Protéïnose alvéolaire **Hypothèses diagnostiques sur les images**
- Infection (pneumocystis jirovecii / VIH+)
- Carcinome bronchiolo-alvéolaire
- Iatrogénie (bléomycine, MTX)
- Pneumopathie lipidique (inhalation huile)
- Hémorragie alvéolaire
- PINS
- Pneumopathie cryptogénique organisée
- Sarcoïdose (rare)
- SDRA

Protéinose alvéolaire

- ou Lipoprotéinose alvéolaire (LPA)
- Pneumopathie infiltrante rare
- = accumulation matériel protéinacé dans les alvéoles ← défaut de clairance du surfactant par macrophages alvéolaires
- Pathogénie reste incertaine (GM-CSF)

Etiologies

- Formes **primaires** (idiopathiques) +++
- Formes **secondaires** :
 - Inhalation poussières minérales, organiques
 - Hémopathies (LAM ...)
 - Infection (nocardiose, *P.jirovecii*, *carinii* ...)

Présentation clinique

- Dyspnée d'effort +++
- Toux sèche +++

- Hémoptysie rare
- Expectoration de membranes

- Examen clinique souvent normal
- Râles crépitants bilatéraux parfois

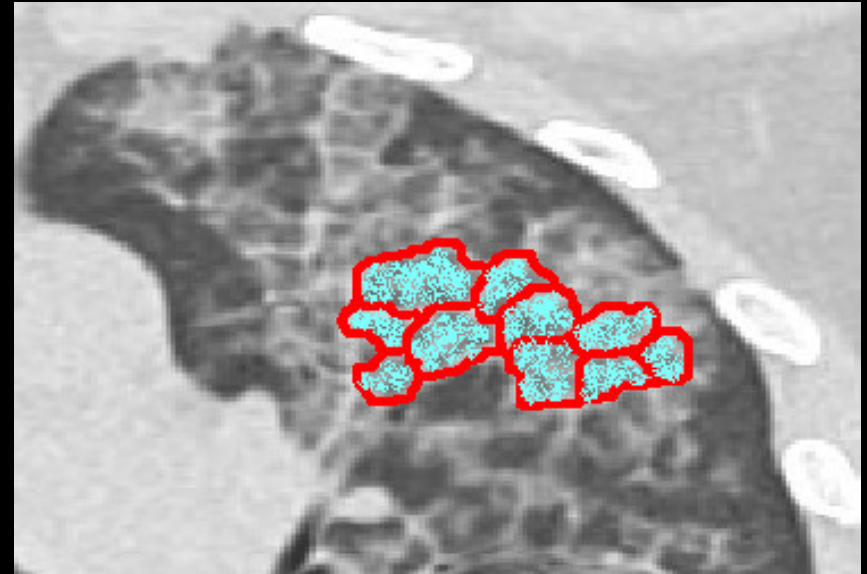
Examens paracliniques

- Bilan biologique standard : peu contributif
 - Pas de syndrome inflammatoire
 - élévation LDH (50%)
 - **Ac anti GM- CSF (100% dans les formes primitives)**
- EFR
 - Sd restrictif modéré
 - Baisse DLCO (40-50%)

Examens paracliniques



Examens paracliniques



« CRAZY PAVING »

Longtemps considéré comme spécifique LPA

15 étiologies différentes (Johkoh. Radiology)

Examens paracliniques

- Lavage broncho-alvéolaire :
 - aspect lactescent (70%)
 - amas de matériel amorphe
 - **Coloration PAS + (93%)**
 - ↓ macrophages
 - ↑ lymphocytes, PNN

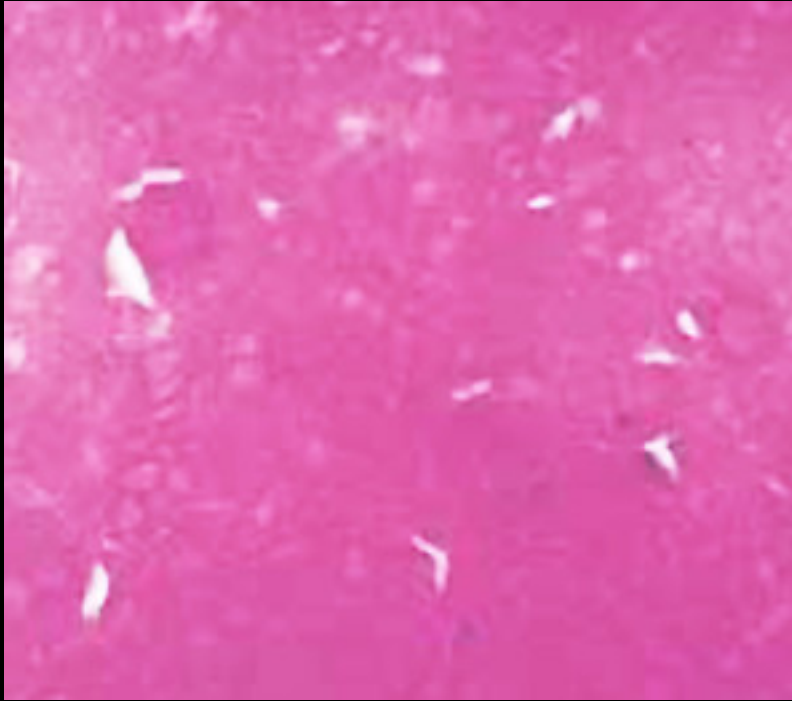
Soluté NaCl iso



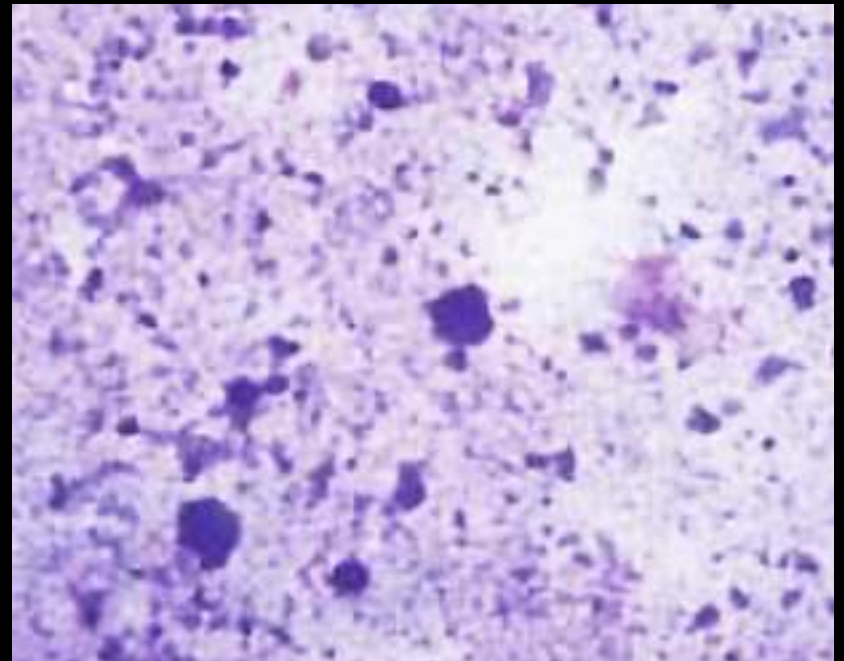
**Liquide lacteent
LBA protéinose alvéolaire**



Examens paracliniques



PAS coloration pourpre caractéristique
du matériel floconneux



MGG matériel grumeleux amorphe sur
fond basophile (liquide de LBA°)

Traitement

- Evolution imprévisible, très variable
- Guérison ou amélioration spontanée (25%)
- Pas de facteur prédictif

- Corticoïdes → infections pulmonaires
- « Grands » lavages pulmonaires
- Kinésithérapie respiratoire
- GM-CSF ? (formes sévères)