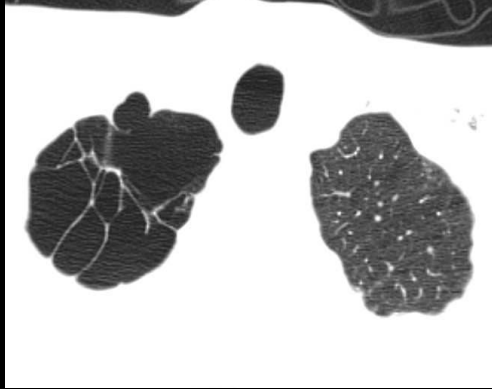
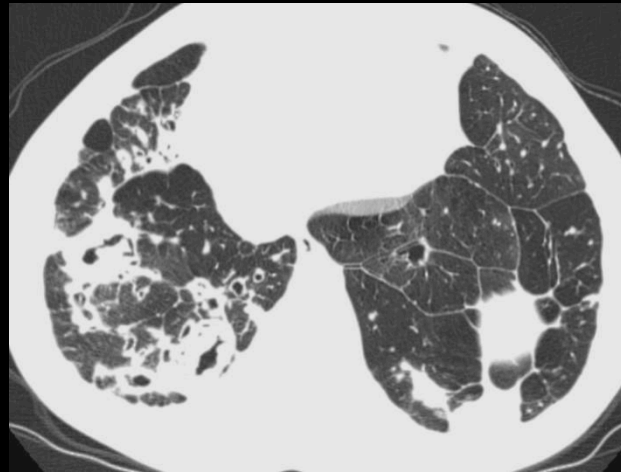
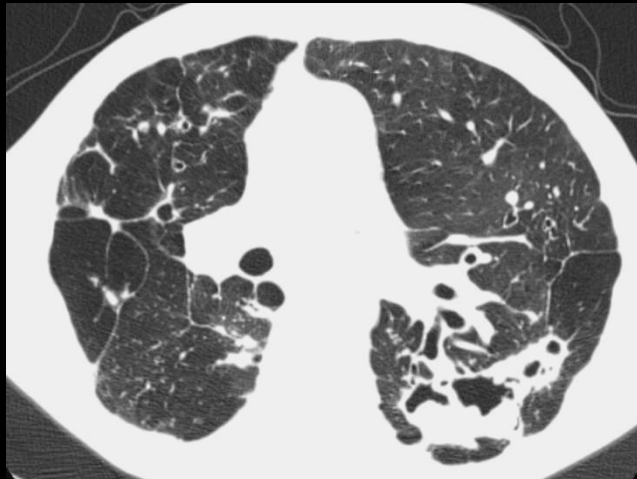
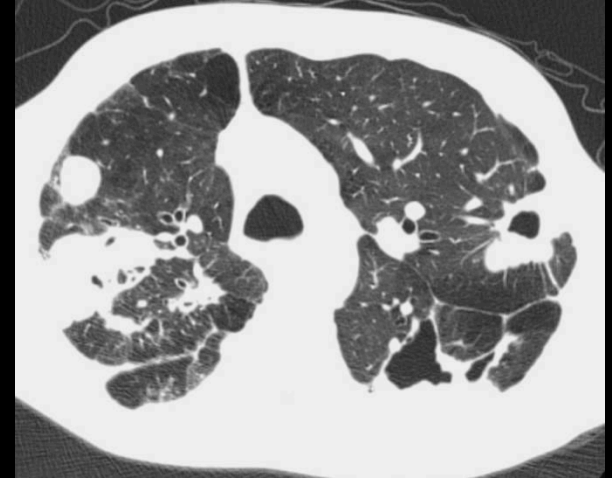
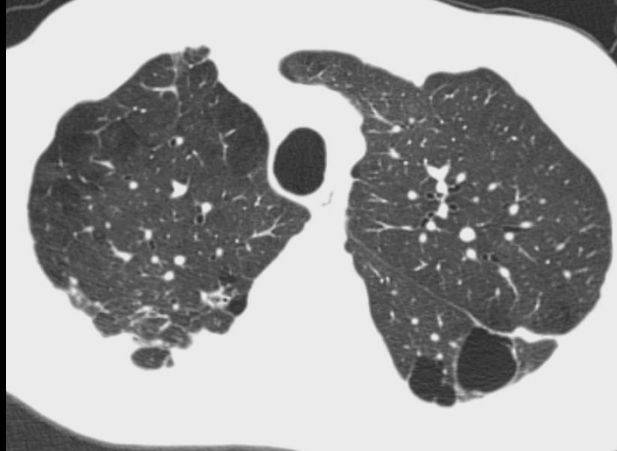


homme 32 ans fractures costales gauches BPCO tabagique

Pneumothorax à répétition Toxicomanie à l'héroïne substituée. Pas de lésions sinusiennes ;  
fonction rénale normale ; cANCA normaux ; HIV - ; pas de syndrome infectieux



04/12/08



quelles hypothèses diagnostiques pouvez  
vous formuler ,compte tenu du  
contexte



A. OLIVER IHN

granulomatose à cellules  
langerhansiennes

Wegener

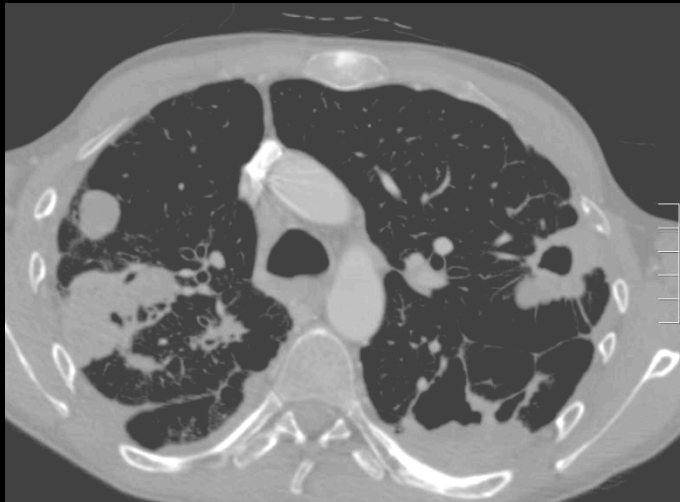
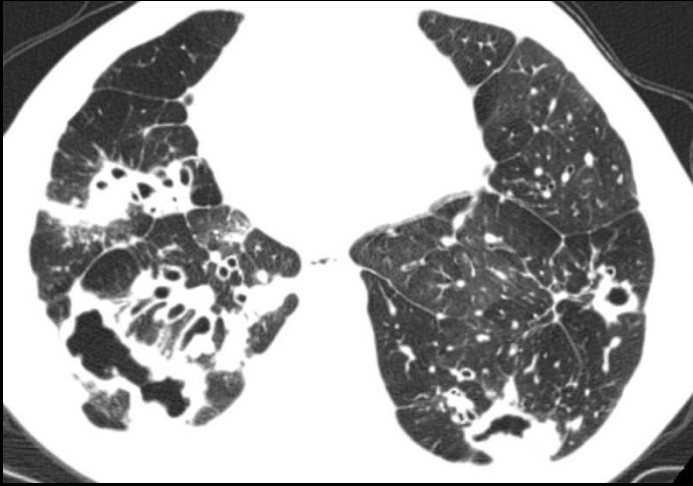
pneumonie interstitielle  
lymphoïde (LIP)

sd de Birt-Hogg- Dube

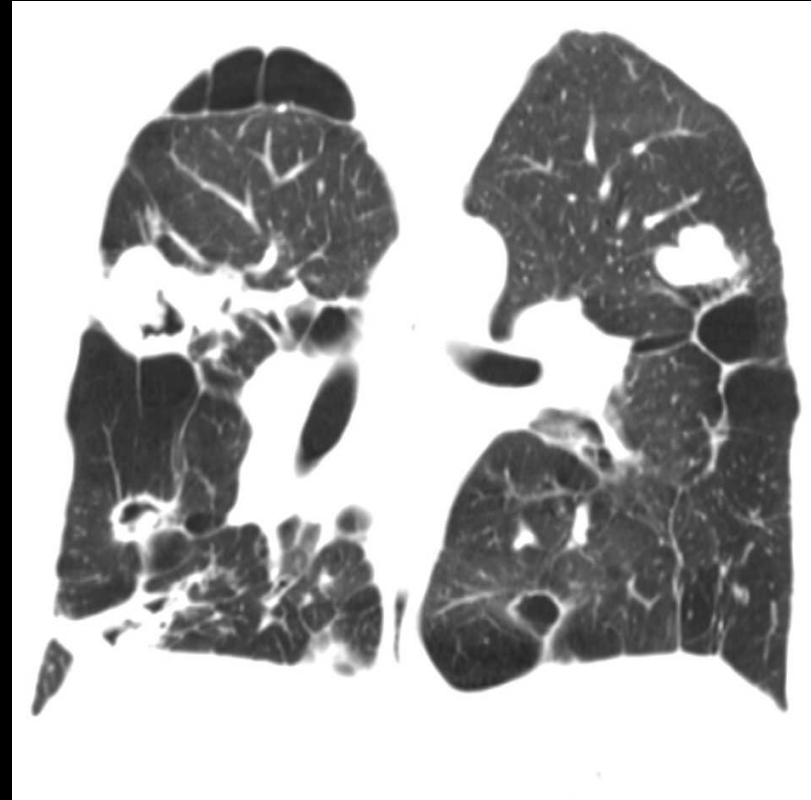
pneumocystose

embolies septiques

tuberculose...



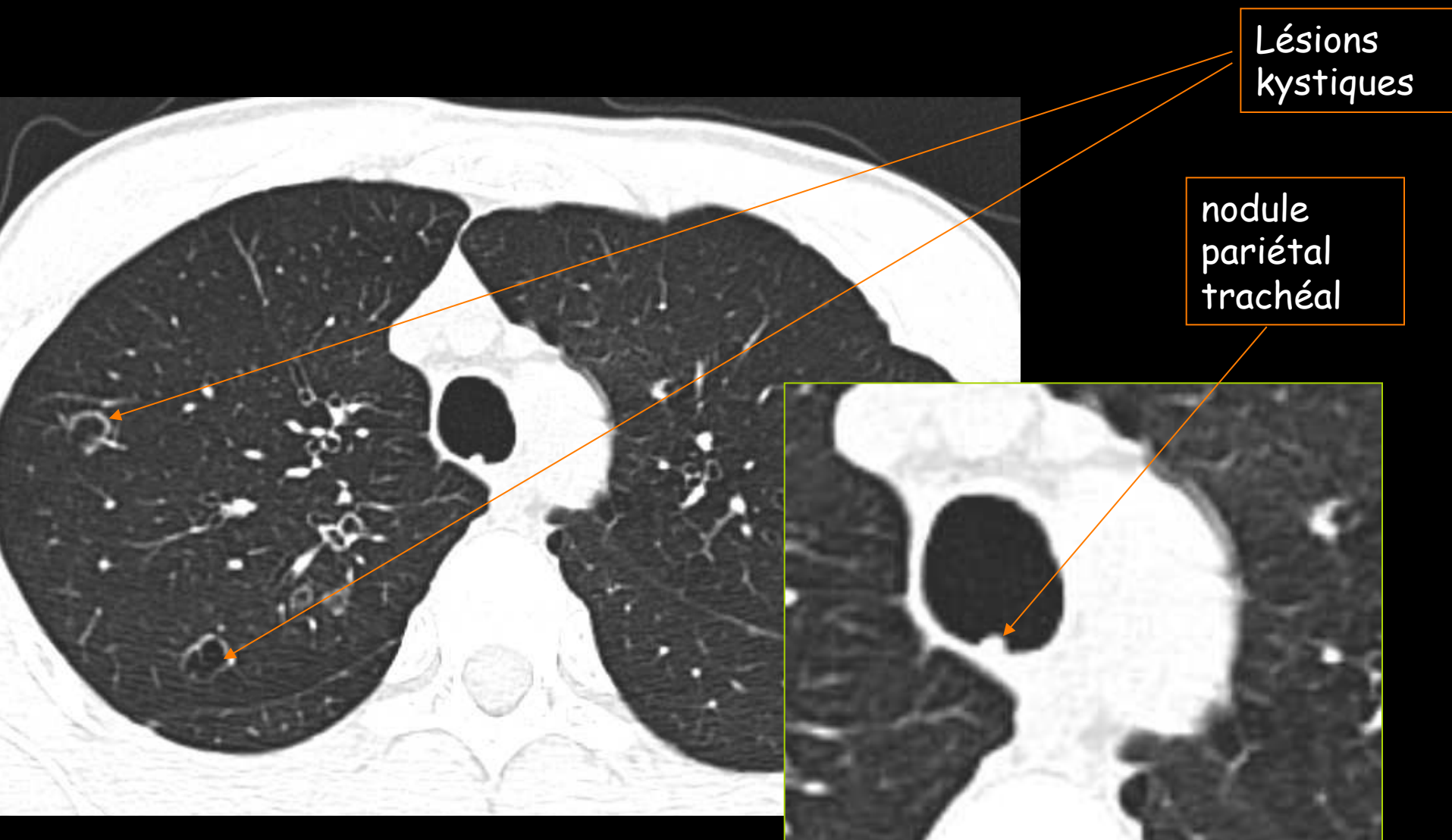
04/12/08



quelques aspects complémentaires :  
 emphysème panlobulaire du LSD  
 images kystiques à parois épaissies pour  
 certaines  
 nodules dont certains d'aspect excavé  
 épaississements pleuraux localisés

...

pour vous mettre sur la voie , voici des images d'un examen pratiqué chez le même patient quatre ans auparavant



enfin voici des images de l'évolution  
des lésions entre 2004 et 2008

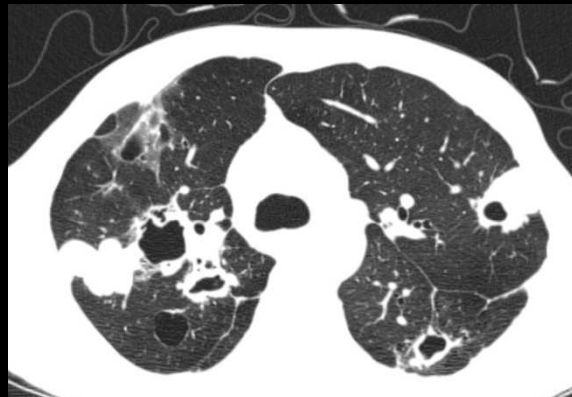


lésions kystiques et nodulaires  
épaississements pleuraux  
comblement des cavernes

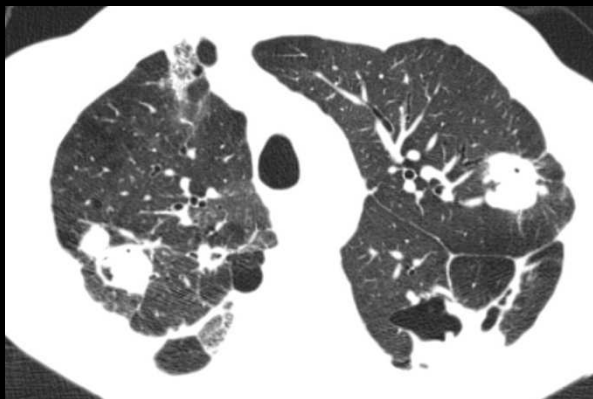
2004



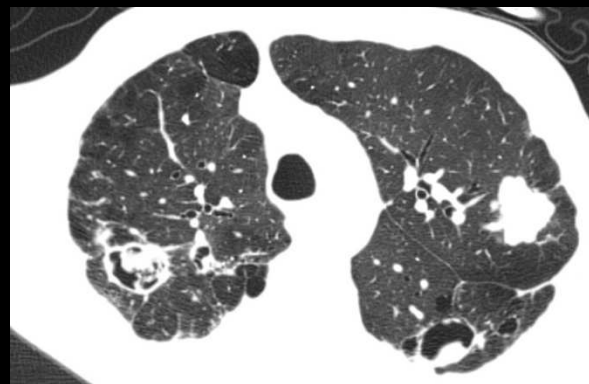
2005



2007



Sept 2008



Dec 2008

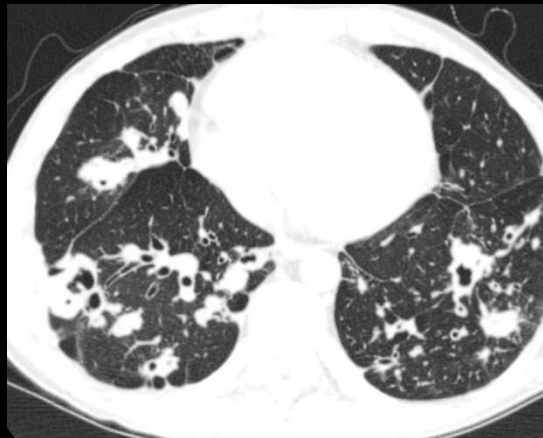


DDB, foyers périphériques,  
Spiculation des lésions,  
Confluence des lésions

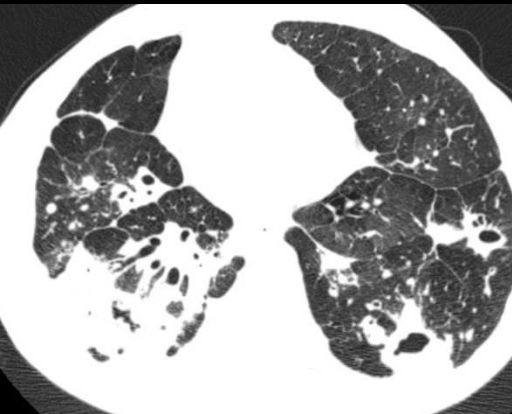
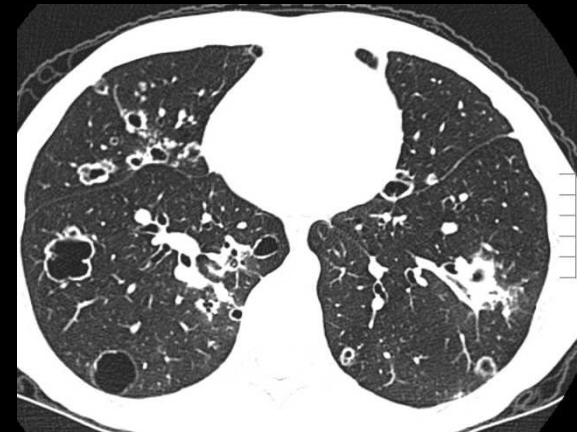
2004



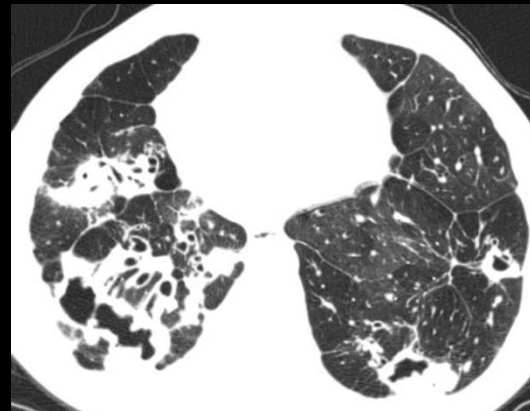
2005



2007



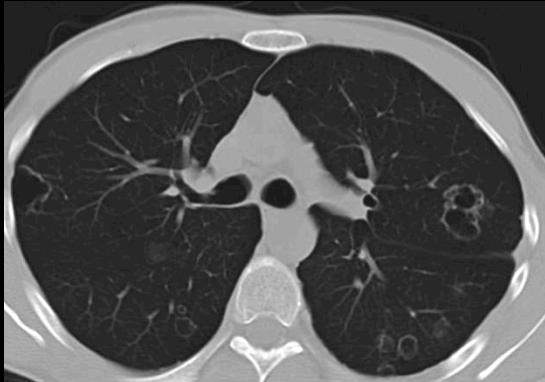
Sept 2008



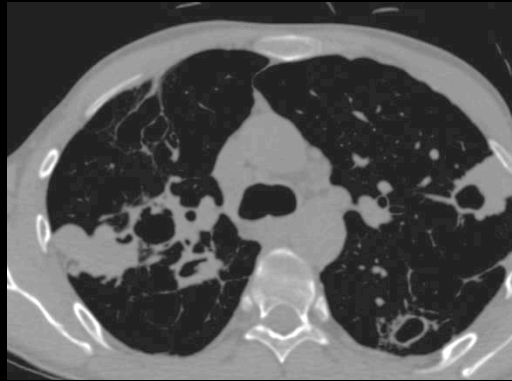
Dec 2008

Lésion costale  
arc moyen 3<sup>ème</sup>  
cote G

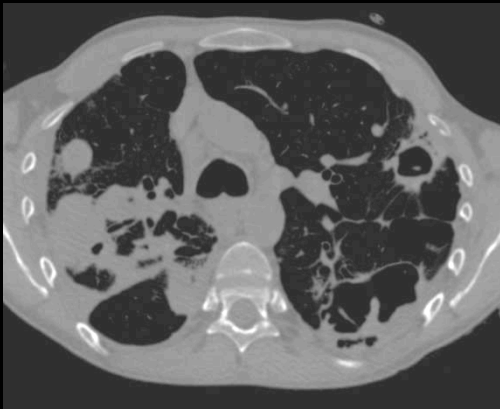
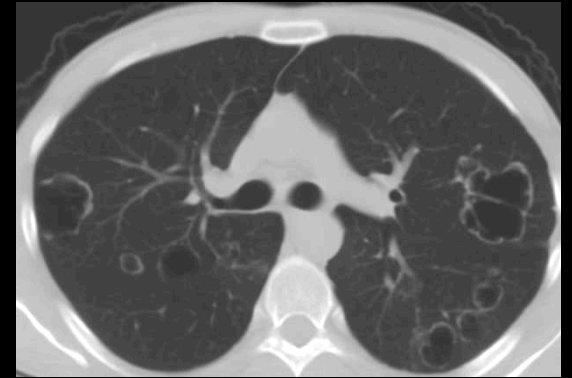
2004



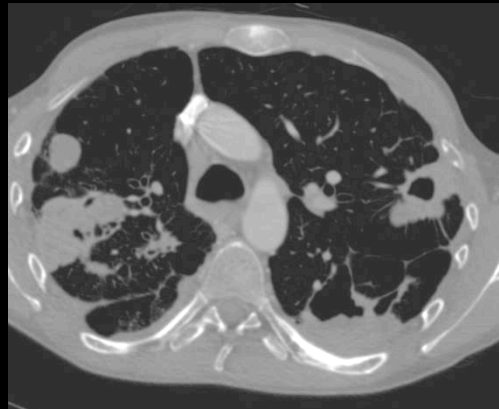
2005



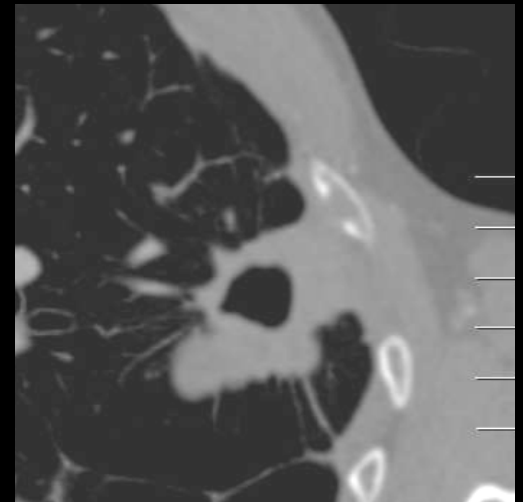
2007

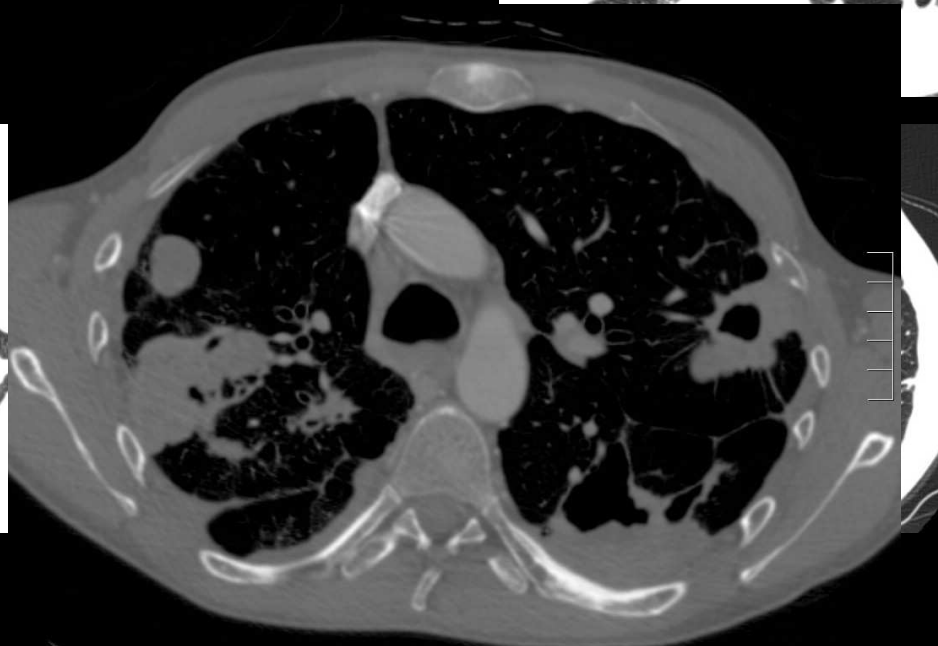
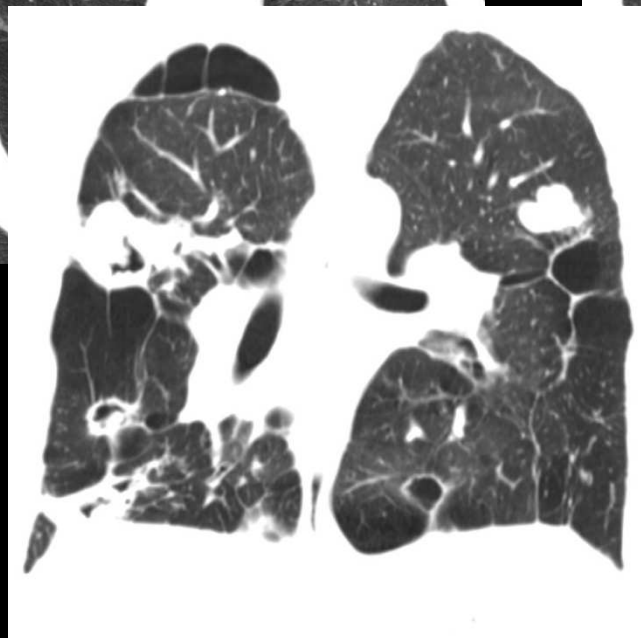
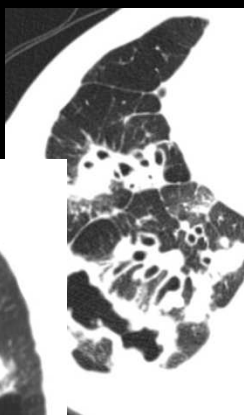
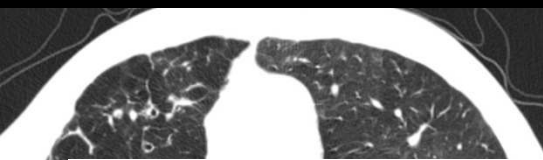
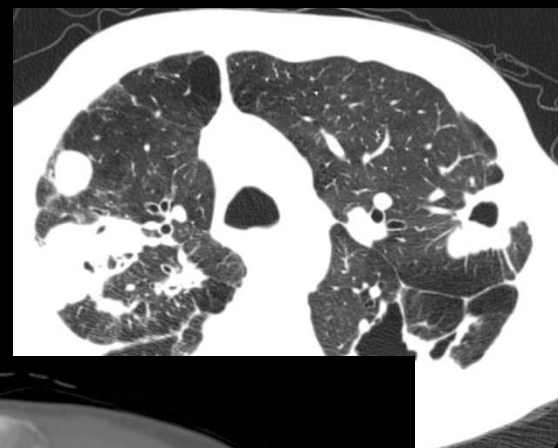
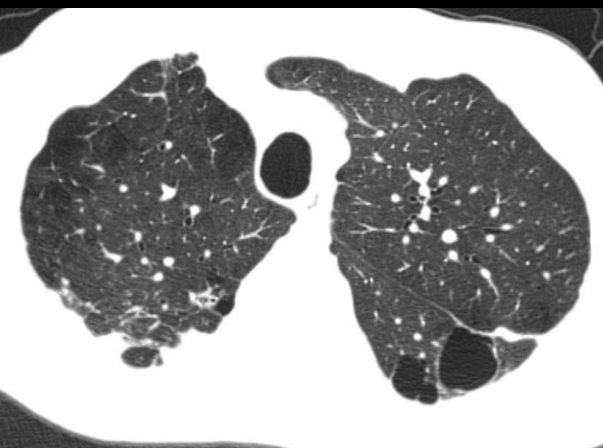


Sept 2008



Dec 2008





Idem+  
Emphysème centro-lobulaire

le principal antécédent avait été volontairement caché : notion de papillomatose laryngée néonatale suivie depuis l'enfance, avec extension bronchique distale Trachéotomie en 2001

greffe néoplasique (carcinome épidermoïde) objectivée par les biopsies et métastase costale

### la papillomatose laryngée néonatale ; historique

"verrues dans la gorge" décrites par Marcellus Donnalus au XVII<sup>eme</sup> siècle,

Sir Morell Mackenzie : terme de papillomatose en 1871.

origine virale évoquée dès 1923 par Ulmann, mise en évidence en 1982 par Mounts et en 1983 par Batsakis.





- ✓ *papillomatose orale floride,*
- ✓ *papillomatose juvénile,*
- ✓ *papillomatose juvénile de l'adulte,*
- ✓ *papillomes cornées,*
- ✓ *papillomatose laryngée,*
- ✓ *papillomatose respiratoire.*

la papillomatose laryngée néonatale ;  
synonymes

✓ Chez les anglophones ces différents termes sont retrouvés et notamment:  
*Juvenile Onset Respiratory and Recurrent Papillomatosis (JORRP)* qui  
s'oppose à l'*Adult Onset RRP (AORRP)*

prolifération tumorale bénigne de type papillaire, de nature **malpighienne**:

hyperplasie papillomateuse hyperkératosique ou encore papillomatose cornée

**généralement observée chez l'enfant**

tropisme **laryngé** mais peut intéresser **tout l'arbre respiratoire**

**peut débuter chez l'adulte.**

pathogénie encore mal connue, participation virale d'HPV (5% pop porteuse d'HPV  
respiratoire ) et réponse immune

la papillomatose laryngée  
néonatale ; caractères généraux

## la papillomatose laryngée néonatale ; épidémiologie

affection rare

incidence : 4,3 pour 100000 aux USA et 3,6 pour 100000 au Danemark

En France, prédomine encore chez l'enfant mais en augmentation chez l'adulte.

du premier jour de vie à 84 ans.

pic d'âge chez l'enfant est entre 2 et 4 ans (sex ratio 1 garçon/1 fille) et chez l'adulte entre 20 et 40 ans (sex ratio 3 hommes/1 femme).

Tous les symptômes laryngés peuvent être des signes d'appels de la présence d'un ou de plusieurs papillomes laryngés.

Pendant l'enfance le diagnostic évoqué devant dyspnée, un bruit respiratoire, une dysphonie ou une simple gêne laryngée ou une toux chronique.

A l'âge adulte c'est de loin la dysphonie isolée qui prédomine. En fait la dysphonie peut révéler une toute petite lésion si elle se trouve sur les cordes vocales mais une grosse lésion peut passer inaperçue tant qu'elle se tient à distance des CV.

## la papillomatose laryngée néonatale ; clinique



le diagnostic est aisé chez le grand enfant et l'adulte, se présentant macroscopiquement sous forme de lésions de taille variable, blanchâtres, exophytiques, végétantes voire villeuses de siège laryngé ou trachéal .

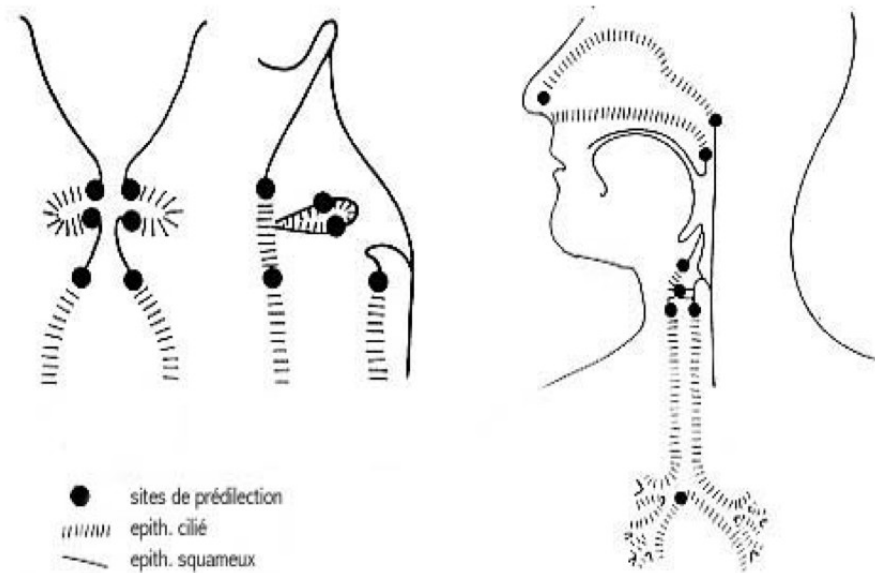
Expansion exophytique d'un épithélium pavimenteux stratifié et kératinisé recouvrant un axe fibrovasculaire.

Epithélium de surface : différents degrés d'hyperplasie, de dysplasie ou de dyskératoses sont possibles.

Identification de **koïlocytes** (cellules vacuolées avec des inclusions cytoplasmiques claires) **témoins de l'infection virale quasi-constante**.



le larynx est atteint dans 97,9% alors que les atteintes pulmonaires ne se voient que dans 2,5% des cas



Sites de prédilection des papillomes

(D'après Kashima).

la papillomatose laryngée néonatale ; traitements

Laser / électrocoagulation  
cryothérapie  
antiviraux  
chirurgie



## la papillomatose laryngée néonatale ; clinique

Lésions nodulaires et cavitaires de taille variable (ressemblent à des bronchectasies kystiques, avec des parois épaisses)

Souvent postérieures

Parfois niveau liquide dans les cavités (surinfection)

### Evolution : IMPREVISIBLE

## la papillomatose laryngée néonatale ; évolution

marquée à la fois par les **symptômes dus à la présence des papillomes et ceux dus aux séquelles des interventions successives**

les papillomatoses laryngées peuvent évoluer sur un **mode lent**, donnant lieu parfois à de véritables **rémissions**.

toute la gravité de cette affection est liée aux **formes agressives**. Certains patients peuvent subir plus de 50 interventions dans leur vie avec des intervalles parfois inférieurs à un mois

le **risque obstructif** est toujours présent et la trachéotomie est parfois nécessaire.

la papillomatose peut **disséminer dans tout l'arbre respiratoire** jusqu'aux alvéoles pulmonaires

enfin, elles peuvent évoluer vers la **dégénérescence maligne. (carcinome épidermoïde)**