

Femme de 59 ans, infections respiratoires récidivantes, tabagisme sévère à 25 PA, pas de déficit immunitaire, pas de point d'appel ORL, . EFR normale



Quels sont les items
sémiologiques à retenir sur
le cliché thoracique
standard

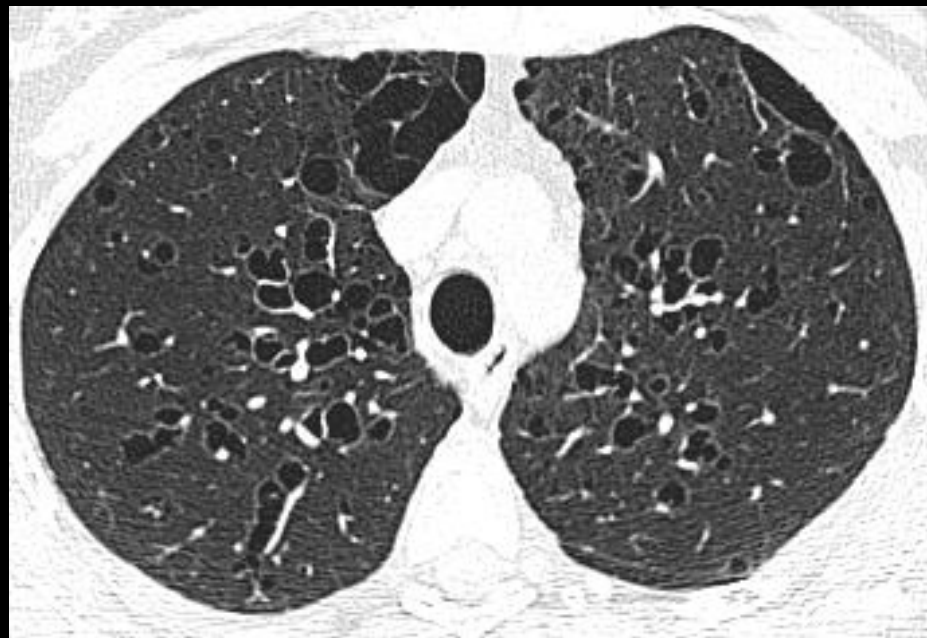


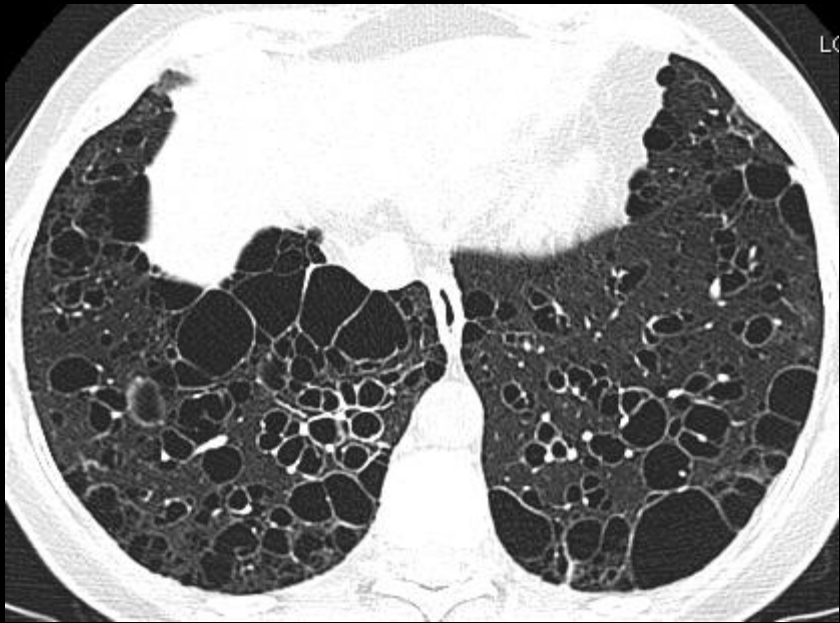
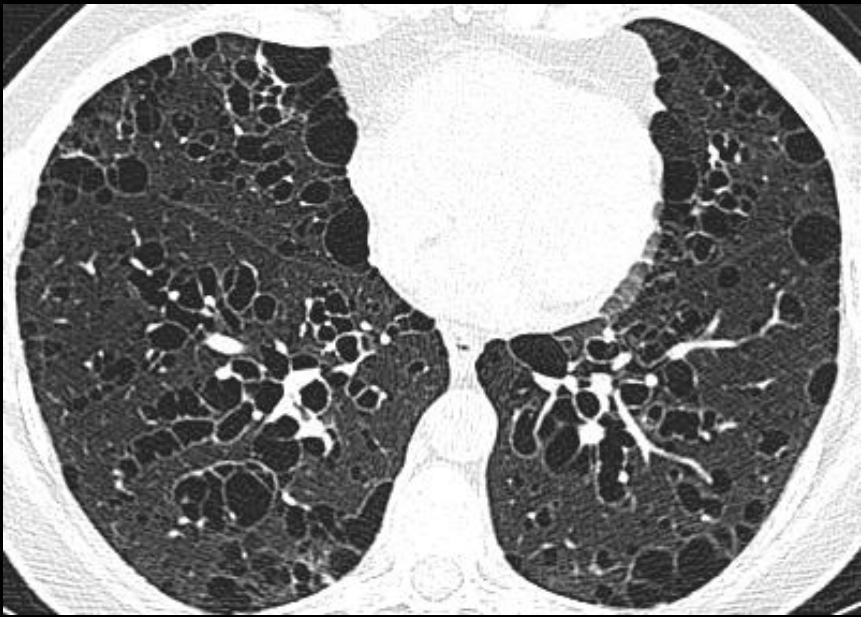
- Matthieu Bayle IHN

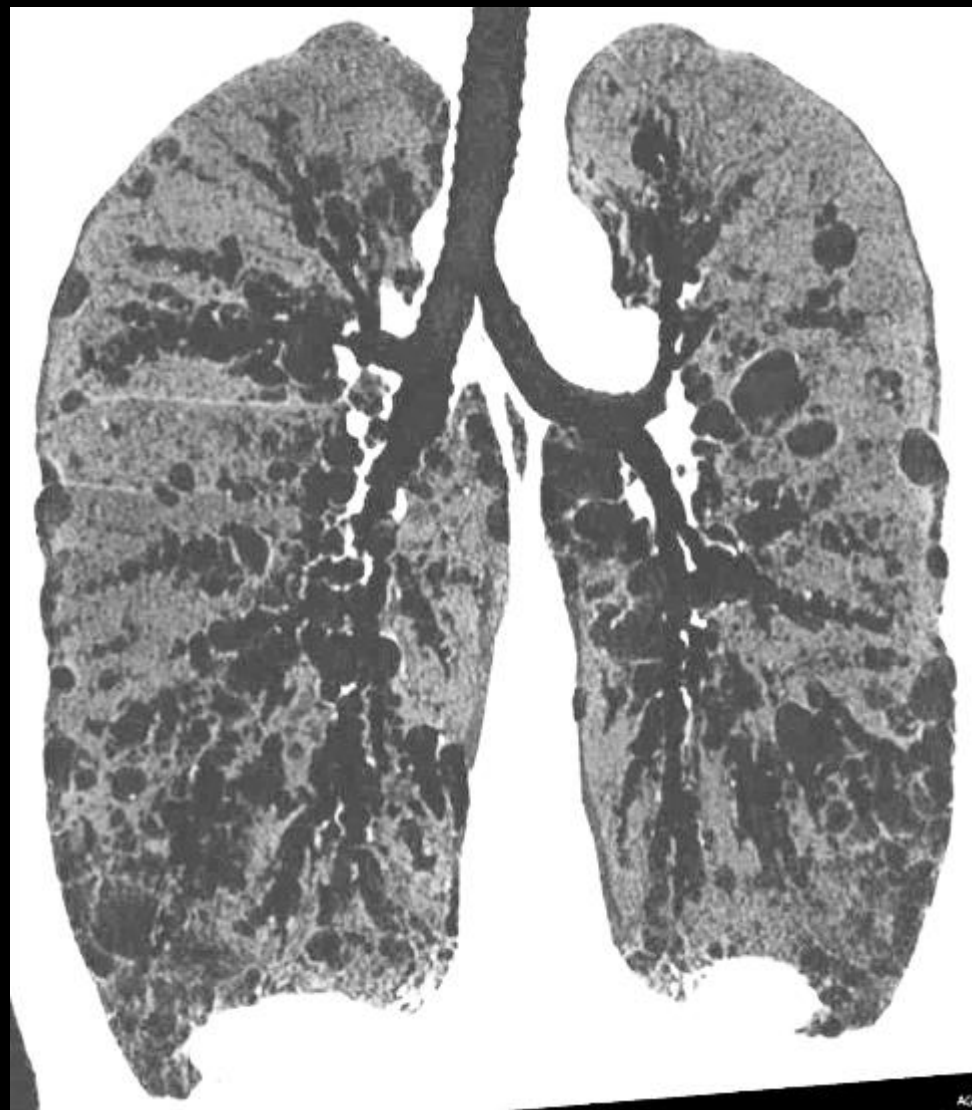


Parois bronchiques
épaissies avec
bronchiectasies
prédominant aux lobes
inférieurs.

le scanner haute
résolution est bien sur
indispensable pour
préciser les anomalies

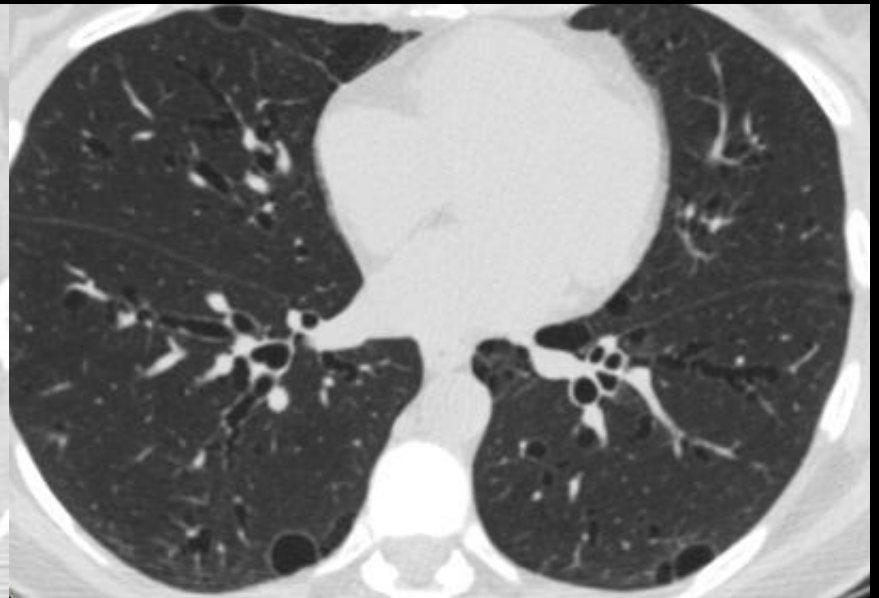
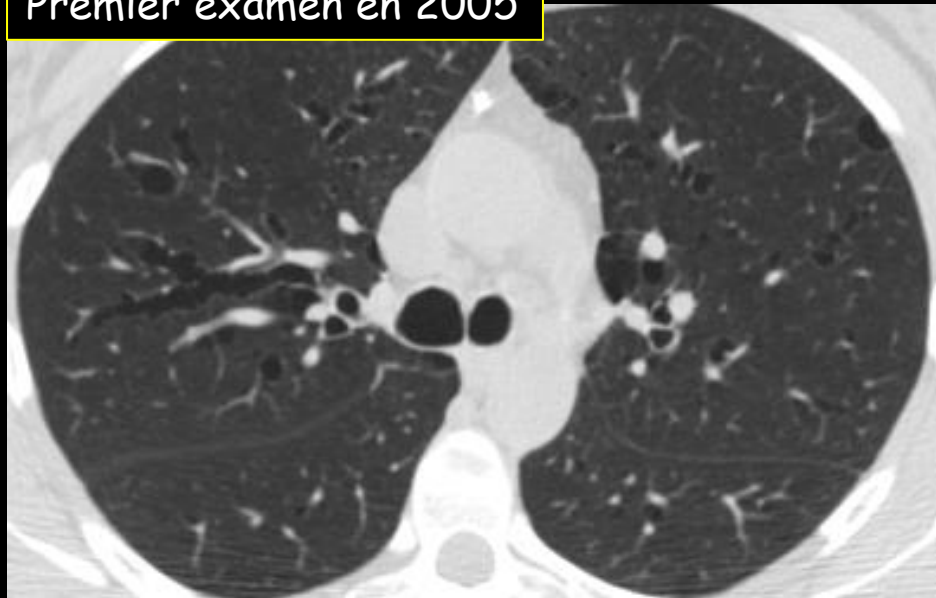






- bronchiectasies moniliformes diffuses , "en crosnes du japon"
- images kystiques à topographie paraseptale prédominante
- pas de nodules excavés en faveur d'une granulomatose à cellules de Langerhans

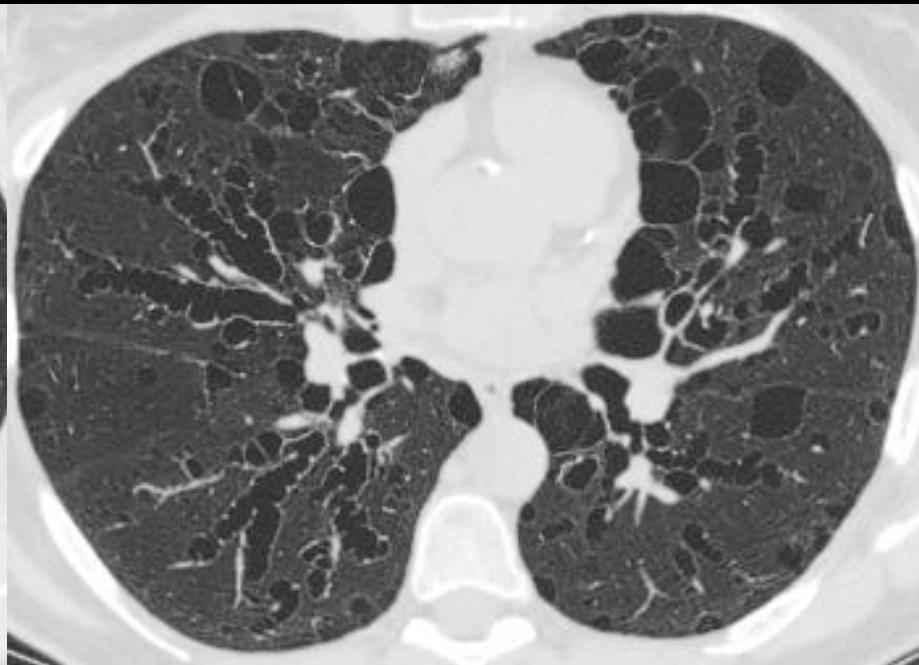
Premier examen en 2005



Novembre 2009

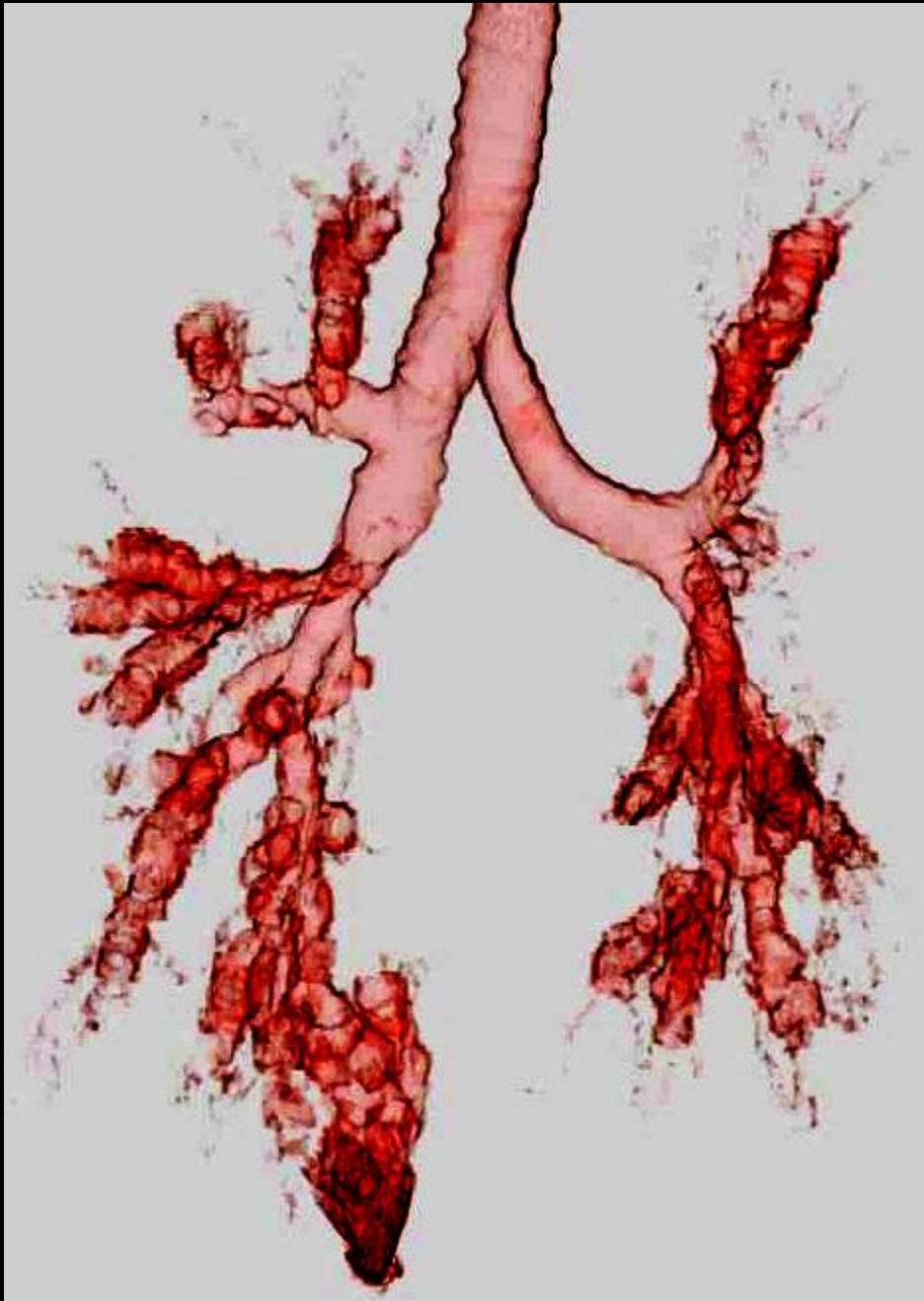


Mars 2014



Février 2015



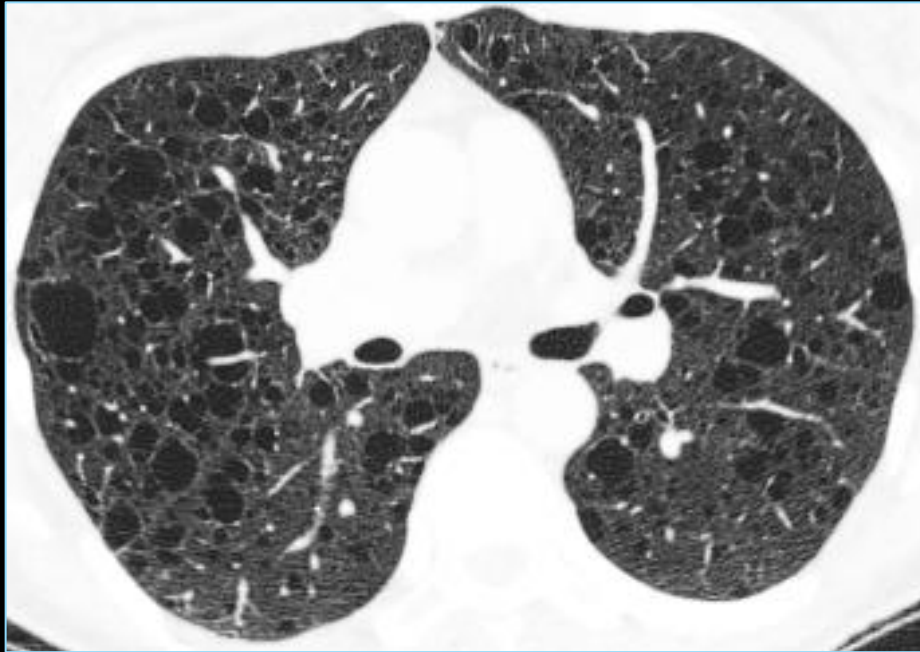


Quelles hypothèses diagnostiques peut-on évoquer devant ce tableau de **bronchectasies moniliformes diffuses**, associées à des **images kystiques paraseptales et sous pleurales** disséminées, développé en 10 ans dans un contexte d'épisodes infectieux récidivants ?

il faut d'abord discuter les causes classiques d'images kystiques disséminées pulmonaires

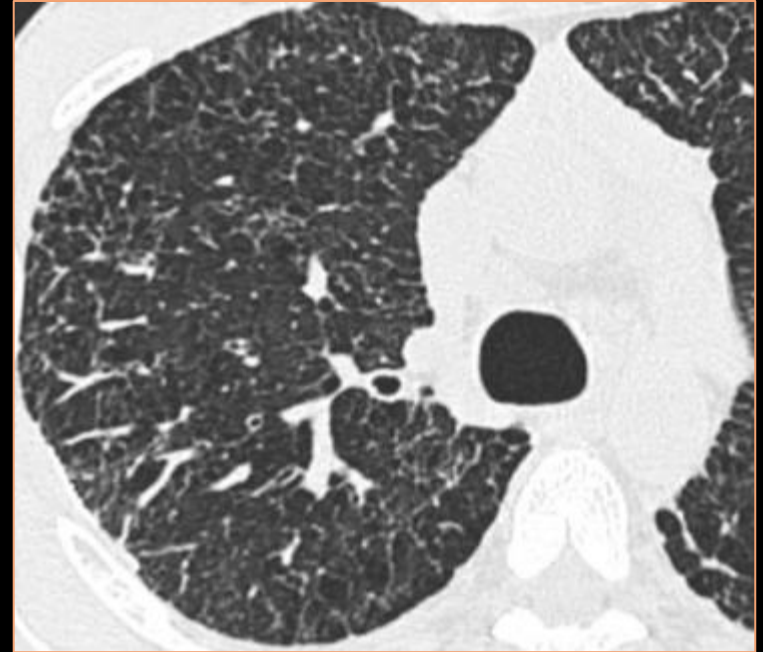
Lymphangioléiomyomatose

- Contre : âge, bronchectasies, prédominance sous pleurale



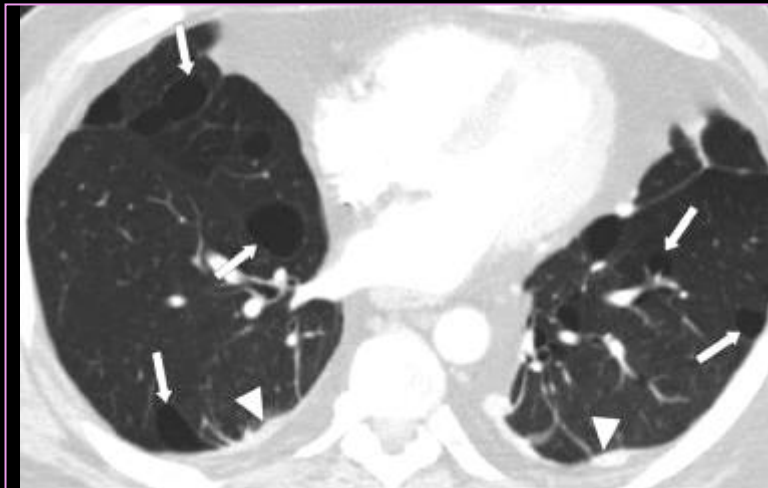
Histiocytose X

- Contre : âge, pas d'images nodulaires ou fibreuse, bronchectasies



Birt-Hogg-Dubé

- Contre : âge, bronchectasies



Autres :

- LIP : pas de nodules ni de verre dépoli
- Déficit immunitaire en IgG : bilan négatif

Atteinte pulmonaire dans le cadre d'une maladie des dépôts d'immunoglobuline monoclonale non amyloïde

Entité rare s'intégrant dans le cadre des **maladies à dépôts non amyloïdes de chaînes légères** décrite par Randall en 1976

Dépôts différents de ceux de l'amylose : amorphes (non fibrillaires) constitués de fragments d'immunoglobuline monoclonale

Pas de coloration au rouge Congo

Immunohistochimie : majoritairement chaînes légères ($\kappa > \lambda$) ; infiltrat lymphoplasmocytaire associé

Contexte de myélome, de syndrome lymphoprolifératif, ou de dyscrasie plasmocytaire occulte

les manifestations pulmonaires observées dans cette affection ont fait l'objet d'une revue générale récente

J.,F. Cordier, Amyloses et dépôts immunoglobuliniques non amyloïdes pulmonaires, Rev Mal Respir 2008 ; 25 ;743-65

La maladie des dépôts d'immunoglobuline monoclonale non amyloïde associe :

-des atteintes **rénale** (protéinurie, hématurie, syndrome néphritique, évolution vers l'insuffisance rénale terminale) et **cardiaque** (troubles du rythme et de la conduction) prédominantes

-l'**atteinte pulmonaire**, rarement isolée, associe:

des **lésions kystiques multiples** +/- pneumothorax

des opacités interstitielles

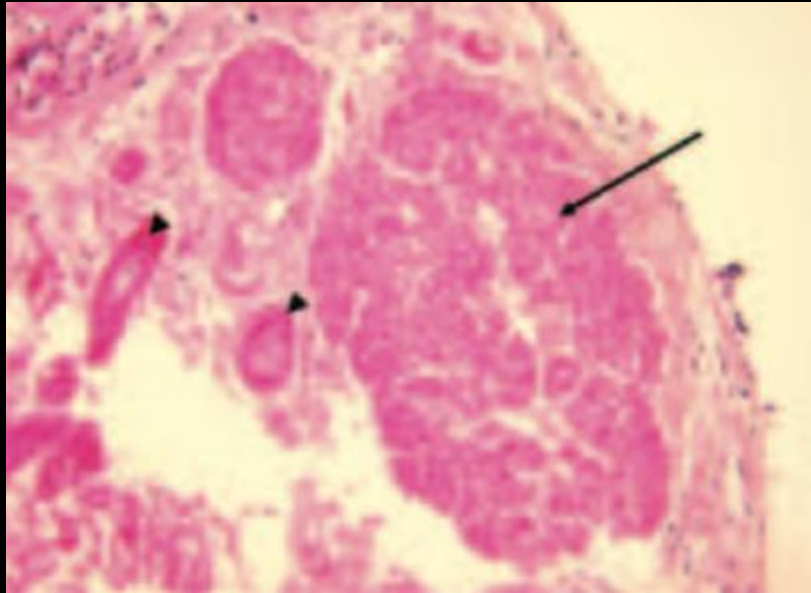
des nodules

des bronchectasies kystiques

une **trachéomégalie**



Anatomie pathologique

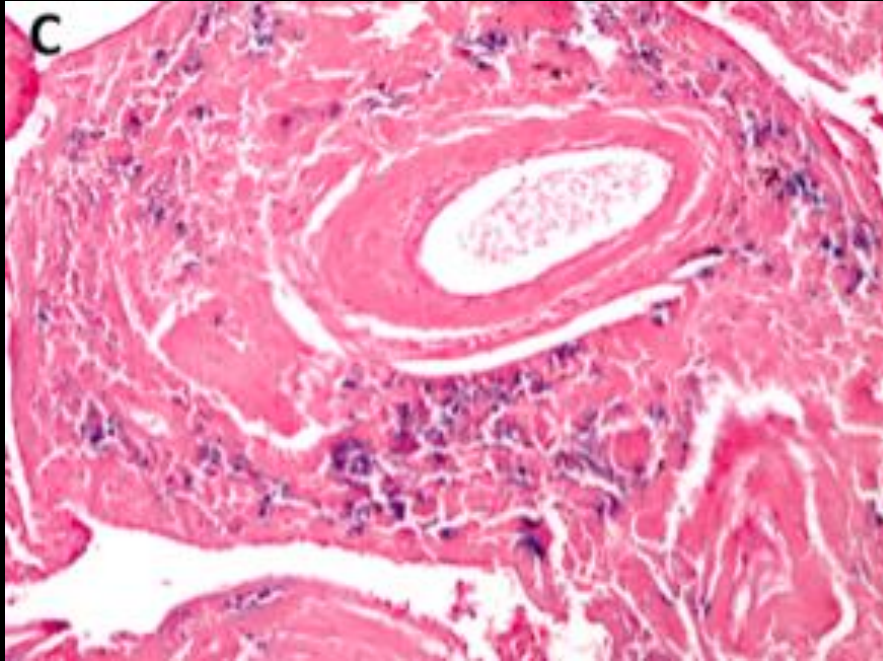


Biopsie trans bronchique ou chirurgicale : diagnostic histologique

Dépôts éosinophile linéaires autour de faisceaux musculaires lisses : aspect "en framboise"

Dépôts concentriques péri vasculaires

Immunomarquage (aspect bleuté) des chaînes légères kappa par hybridation in situ

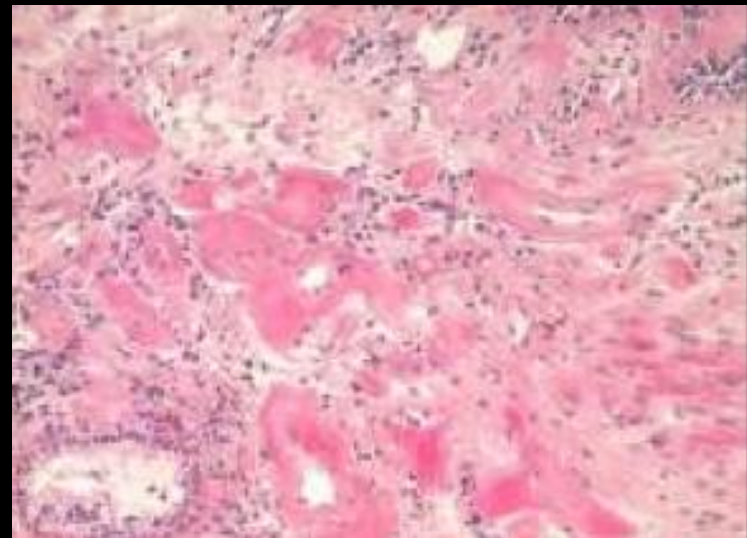
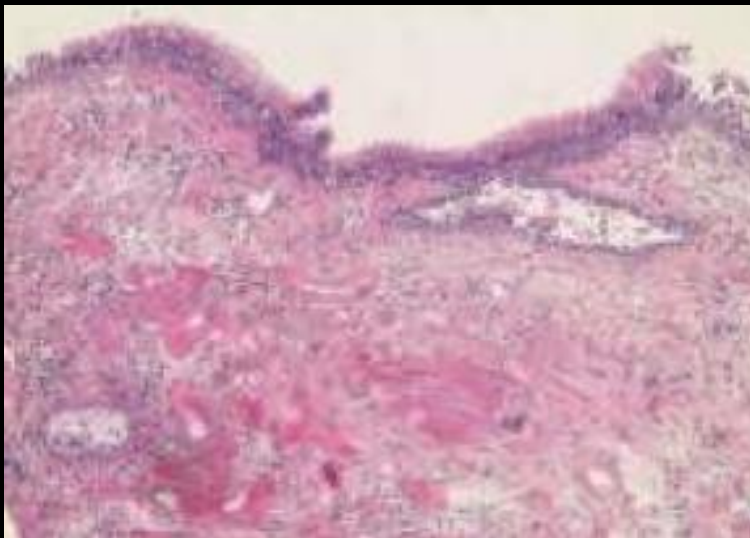


Biopsies trans bronchiques réalisées :
pas de dépôt amyloïdes ni
immunoglobuliniques

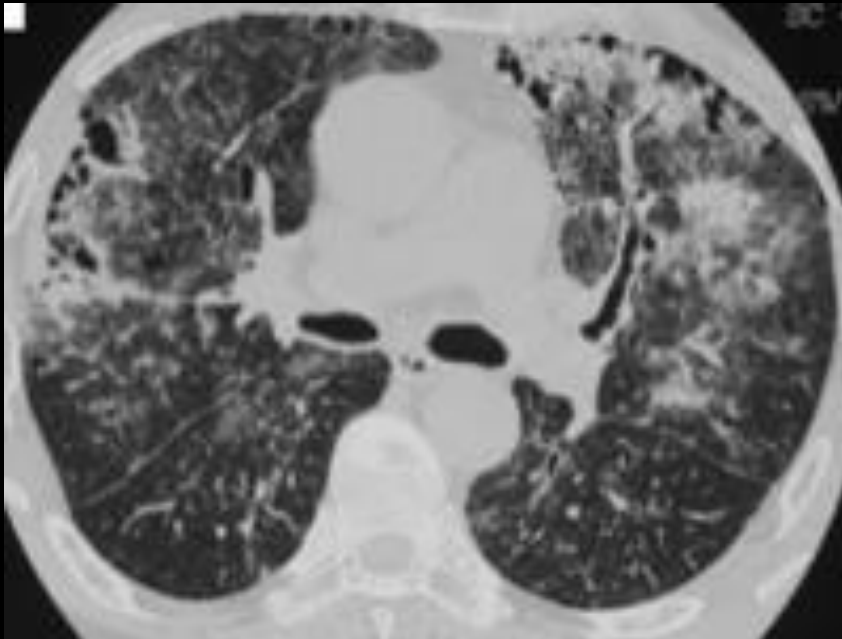
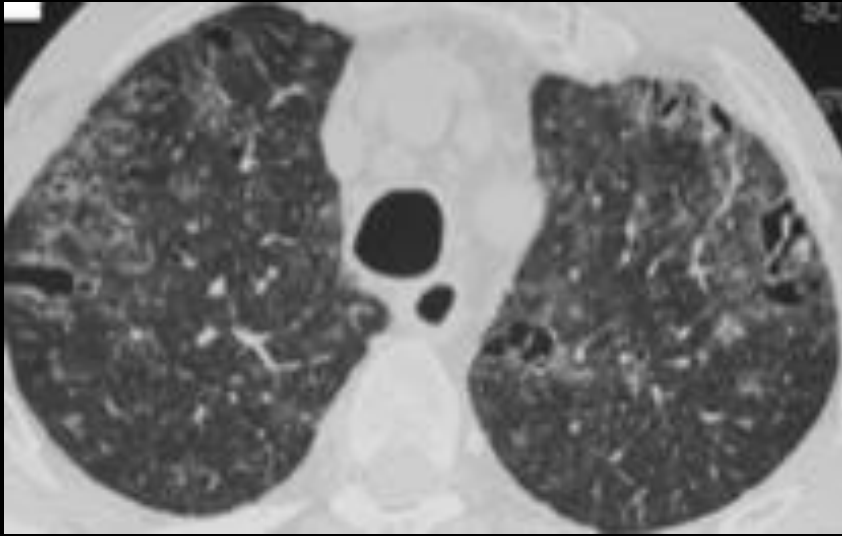
nécessité d'une biopsie chirurgicale ?

Cas compagnon n° 1 Dyspnée chez une femme de 48 ans aux antécédents de
dysglobulinémie monoclonale à IgM kappa

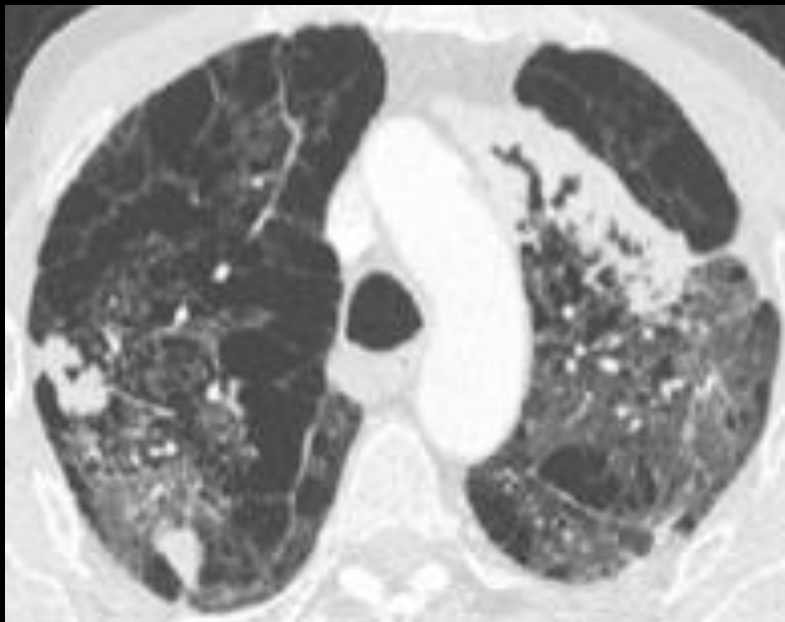
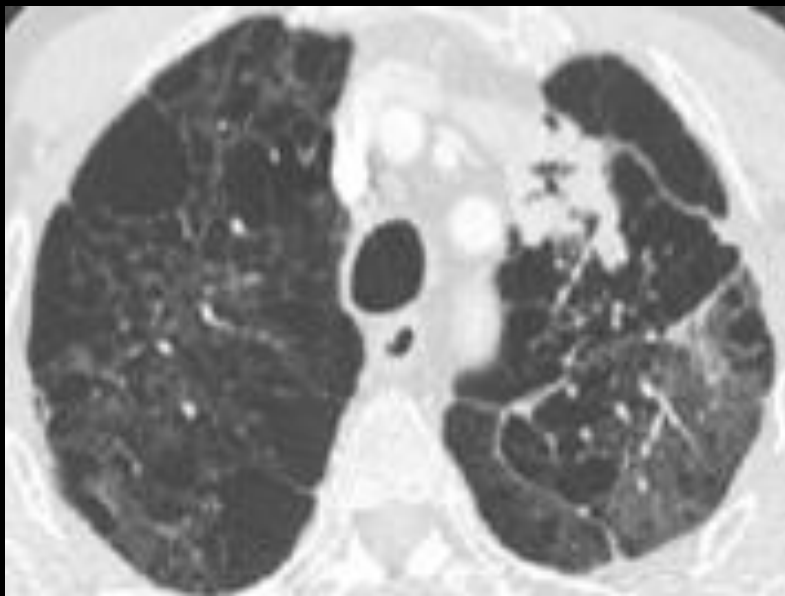
CHU Besançon



- Homme de 60 ans, fumeur Dyspnée chronique, toux sèche, crachats hémoptoïques



- Dilatation des bronches, kystes de distribution sous pleurale, opacités alvéolaires et micronodules de distribution centro lobulaire
- Biopsie chirurgicale : MDNACLI



2 ans plus tard, après un refus de soins du patient

Take home messages

La juxtaposition de dilatations des bronches et d'images kystiques pulmonaires doit faire évoquer une maladie des dépôts d'immunoglobuline monoclonale non amyloïde

Contexte de syndrome lymphoprolifératif sous jacent ++

Rechercher une atteinte rénale ou cardiaque associée

Diagnostic histologique, nécessité d'une biopsie : dépôts de chaînes légères ne prenant pas la coloration Rouge Congo

Traitement : agents alkylants et autogreffe de cellules souches, transplantation pulmonaire

40% de survie à 5 ans