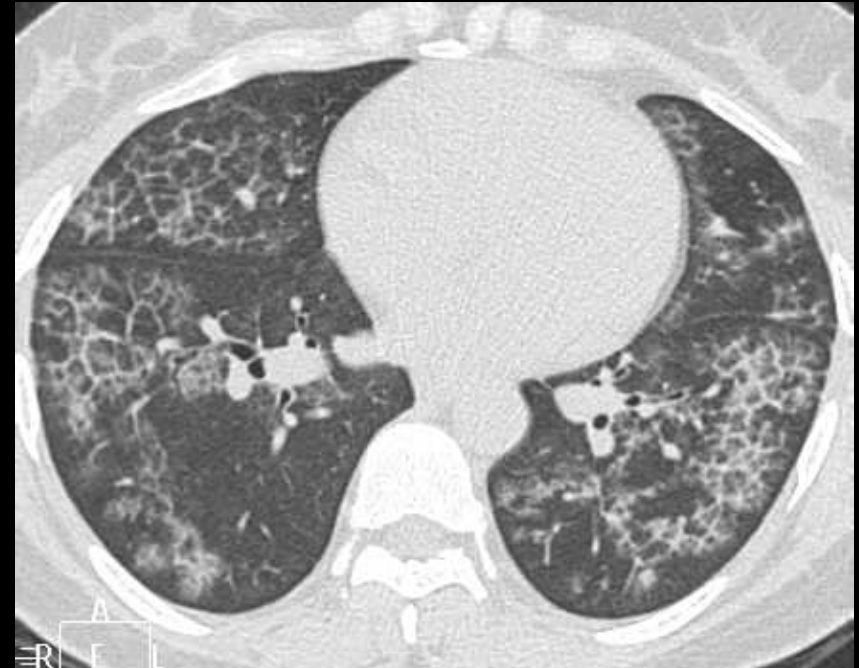


43 ans , Origine congolaise Ancienne institutrice Pas de tabac . HIV -

Dyspnée d'apparition progressive depuis 18 mois Pas d'AEG Pas d'anomalie à l'auscultation

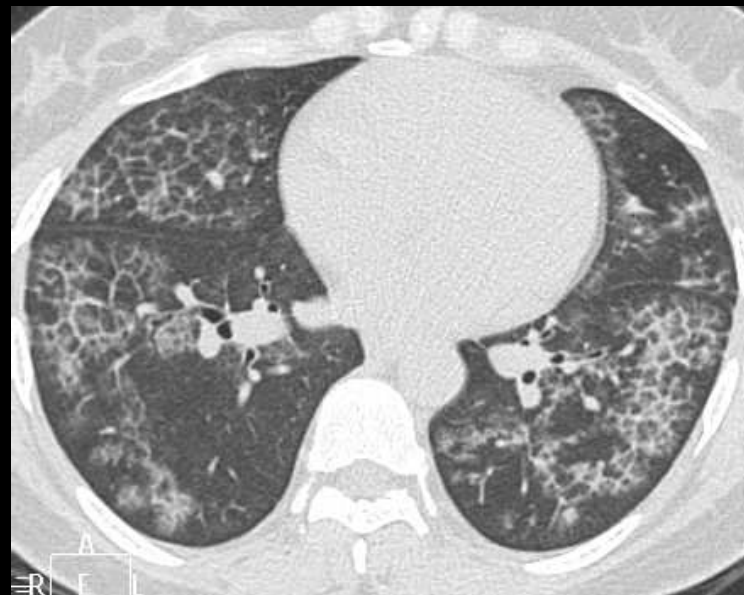
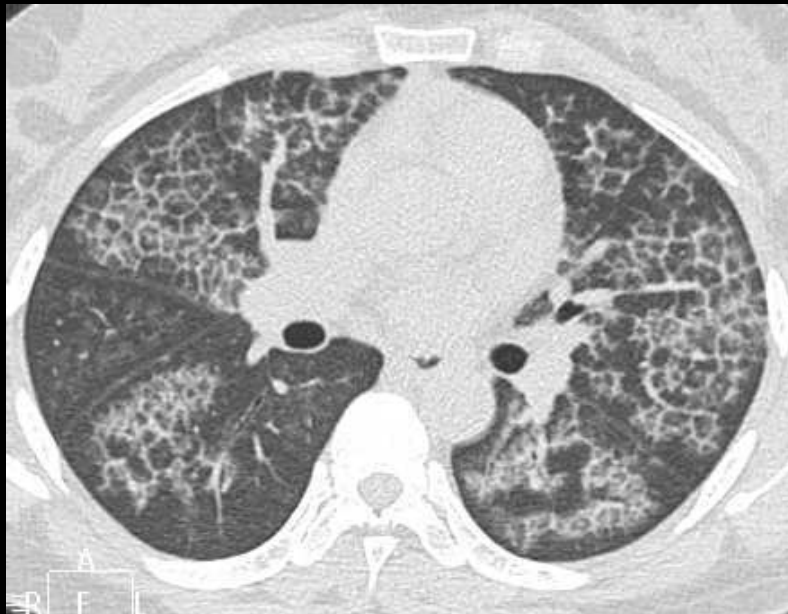


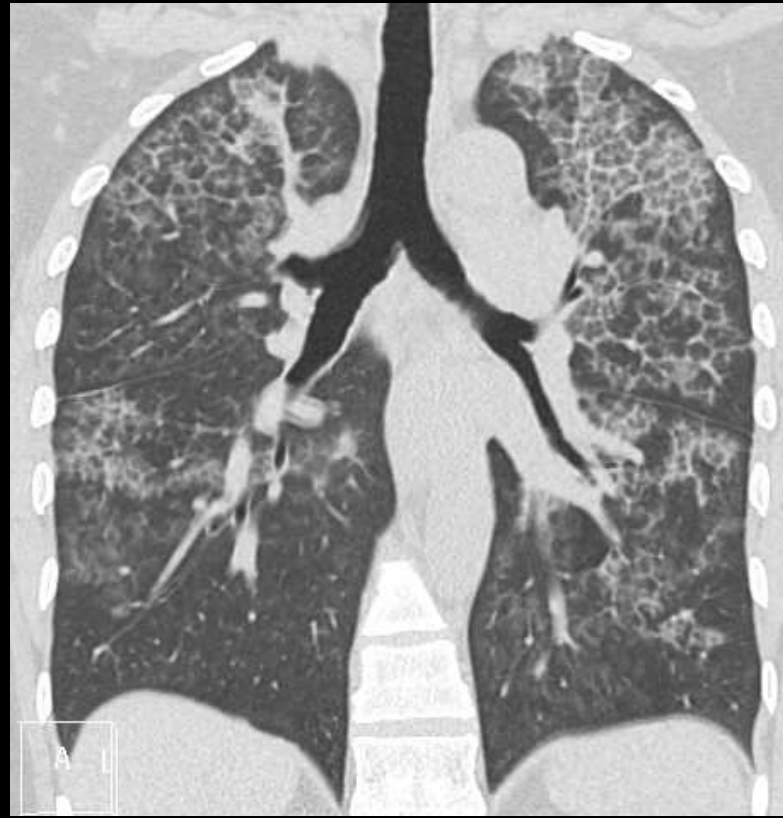
quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir cette patiente sur les coupes thoraciques submillimétriques ,en fenêtre parenchymateuse



Plages de verre dépoli bilatérales , symétriques avec épaissements des septas périlobulaires (réticulation) donnant l'aspect classique de "crazy paving" .

Les régions périphériques sous pleurales sont épargnées.





Pas de syndrome inflammatoire (CRP)

EFR :

syndrome restrictif modéré

baisse DLCO (51%)

Lavage alvéolaire retrouvant un matériel amorphe

**Anti corps anti IgM CSF positifs**

Quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer devant ce type d'images et en fonction des éléments de contexte fournis



**Hypothèses diagnostiques sur les images** et, en particulier, sans tenir compte du contexte clinique (tableau aigu ou chronique)

Protéinose alvéolaire

Infection (pneumocystis jirovecii / VIH+)

Carcinome bronchiolo-alvéolaire

Iatrogénie (bléomycine, MTX)

Pneumopathie lipidique (inhalation huile)

Hémorragie alvéolaire

PINS

Pneumopathie cryptogénique organisée

Sarcoïdose (rare)

SDRA

dans cette observation, compte tenu du caractère chronique et de l'évolution lente de la dyspnée, de l'absence de déficit immunitaire, de tabagisme, et des données des examens complémentaires, en particulier de l'aspect du liquide observé au LBA, l'hypothèse la plus vraisemblable est celle d'une **protéinose alvéolaire pulmonaire** ou **lipoprotéinose alvéolaire (LPA)**

classée "abusivement" dans les "Pneumopathie interstitielles", puisqu'il s'agit d'une pathologie alvéolaire et qui justifie l'adoption de la désignation pour ce groupe d'atteintes pulmonaires du terme de **pneumopathie infiltrantes**

affection rare correspondant à une accumulation de matériel protéinacé dans les alvéoles, conséquence d'un défaut de clairance du surfactant par les macrophages alvéolaires. Sa pathogénie reste incertaine (GM-CSF)

## 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 )**

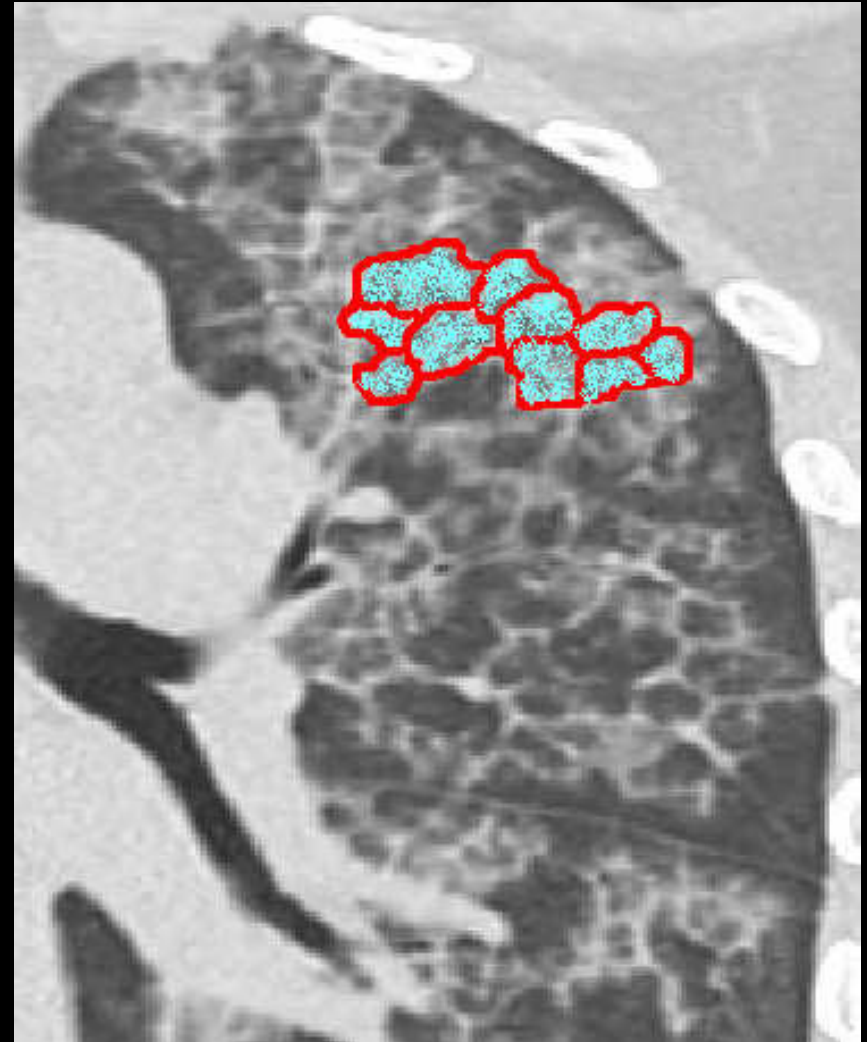
EFR

- Sd restrictif modéré
- Baisse DLCO (40-50%)

« CRAZY PAVING »

Longtemps considéré comme spécifique LPA

au moins 15 causes possibles !



# Examens paracliniques

Lavage broncho-alvéolaire :

aspect lactescent (70%)

amas de matériel amorphe

Coloration PAS + (93%)

↓ macrophages

↑ lymphocytes, PNN

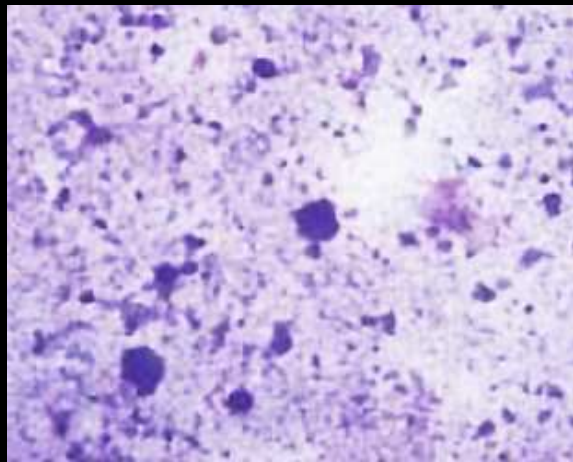
Soluté NaCl iso



Liquide lactescent  
LBA protéinose alvéolaire



MGG matériel grumelleux amorphe sur fond basophile (liquide de LBA)

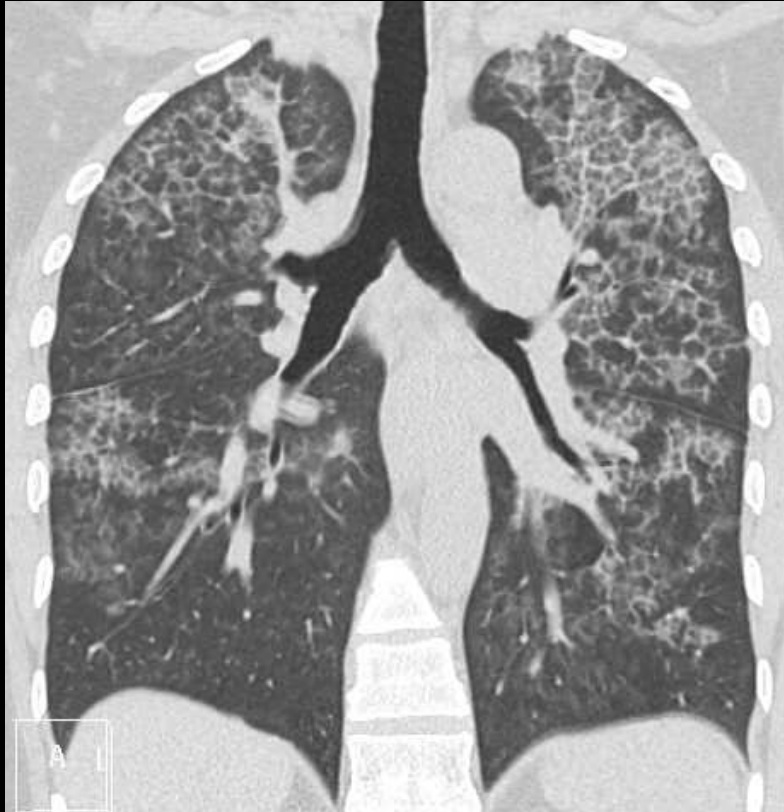


PAS coloration pourpre caractéristique du matériel floconneux

## 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)





## Take home message

-la protéinose alvéolaire est une pneumopathie infiltrante rare identifiée en 1958 par Rosen. Elle se rencontre surtout chez l'homme, le plus souvent fumeur.

-Sa physiopathologie est mal connue, vraisemblablement auto-immune avec anticorps anti GM-CSF conduisant un défaut d'élimination du surfactant.

Sur le plan étiologique il existe à côté des formes idiopathiques (90 % des cas), des formes secondaires à une inhalation (silice, talc.) ; hémopathies (leucémie myéloïde aiguë et chronique) ; agents infectieux (Aspergillus, mycobactérie)

-la clinique est le plus souvent peu marquée : dyspnée progressive, toux sèche ; la découverte au cours d'un examen systématique est possible

-sur le plan radiologique les images de "crazy-paving" (dallage) épargnant la région la plus périphérique du poumon sont très évocatrices, surtout si elles s'observent dans un contexte clinique à ou peu symptomatique

-l'EFR montre un syndrome restrictif et une hypoxémie avec parfois une baisse importante de la TLCO dans les formes sévères

-l'aspect laiteux du liquide au LBA traduit la présence d'éléments protéiques et phospholipides

-l'évolution est spontanément favorable dans 20 % des cas, sans facteur prédictif. Le pronostic dans les formes sévères est amélioré par un lavage thérapeutique (10 à 20 litres par lavage unilatéral avec un intervalle de trois jours). L'administration de GM-CSF par voie sous-cutanée ou en aérosols est une voie thérapeutique en cours d'évaluation