

Conclusion

La TVC est une complication rare et méconnue des MICI pouvant engager le pronostic vital. La survenue de céphalées au cours d'une poussée de MICI doit faire évoquer le diagnostic de thrombophlébite cérébrale et faire indiquer une imagerie cérébrale urgente.

Références

1. Talbot RW, Heppell J, Dozois RR, Beart Jr. RW. Vascular complications of inflammatory bowel disease. Mayo Clin Proc 1986;61:140-5.
2. Ferro JM, Canha'o P, Stam J, et al. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke. 2004;35:664-70.
3. Ben Sassi S, Kallel L, Nabli F, et al. Cerebral venous thrombosis in inflammatory bowel disease: a case series. Int J Colorectal Dis. 2011; 26:257-8.
4. Richard S, Fairise A, Lacour JC, Ducrocq X. Cerebral venous thrombosis in inflammatory bowel diseases. Inflamm Bowel Dis. 2010; 16:366-7.
5. Kawanishi M, Yoshida Y, Sakaguchi I, et al. Cerebral venous sinus thrombosis in a patient with ulcerative colitis. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2003;12:271-75.

Yosra Said, Lamine Hamzaoui, Senda Trabelsi, Radhouane Debbeche, Slim Bouzaidi, Mohammed Salem, Taoufik Najjar

Service de Gastroentérologie et d'hépatologie -Hopital Charles Nicolle -Tunis Tunisie

Faculté de Médecine de Tunis .Université Tunis El Manar

Amylose du bas appareil respiratoire

L'amylose se caractérise par le dépôt dans l'espace extracellulaire de protéines fibrillaires, colorées par le rouge Congo en microscope optique et en vert à la lumière polarisée. Il existe plusieurs types d'amylose dont la plus fréquente est l'amylose AL. La classification de l'amylose du bas appareil respiratoire la plus utile en pratique est anatomoclinique, distinguant principalement l'amylose trachéobronchique et l'amylose parenchymateuse qui peut être nodulaire et/ou interstitielle diffuse. Il n'y a pas de manifestations cliniques ni radiologiques spécifiques de l'amylose pulmonaire rendant alors le diagnostic difficile et nécessitant dans tous les cas le recours à l'examen histologique (1).

Nous rapportons trois observations d'amylose pulmonaire dans le but d'étudier les particularités des présentations radio-cliniques et de préciser les difficultés diagnostiques.

Observation 1 : Patient de 68 ans, aux antécédents de bronchite chronique post tabagique, qui a consulté pour une dyspnée d'effort et une hémoptysie de faible abondance. L'examen physique était sans anomalie ainsi que la radiographie du thorax. La fibroscopie bronchique a montré la présence d'une formation bourgeonnante au niveau de la face dorsale de la carène, à surface fragile, irrégulière et hémorragique (figure 1). Devant le terrain et l'aspect endoscopique, une néoplasie était fortement suspectée. Le scanner thoracique a montré une trachée de calibre normal présentant un épaissement circonférentiel modéré, irrégulier,

au niveau de sa paroi antérieure et postérieure, associé à un épaissement nodulaire à la naissance de la bronche souche gauche.

Figure 1 : Aspect endoscopique de l'amylose trachéobronchique : Aspect de formation bourgeonnante au niveau de la face dorsale de la carène, à surface fragile, irrégulière et hémorragique.



Le reste du parenchyme pulmonaire et du médiastin était sans anomalies. L'examen anatomopathologique de la formation bourgeonnante de la carène a conclu à une amylose (figure 2) et l'immuno histochimie était positive aux chaînes lambda.

Figure 2 : Aspect anatomopathologique de l'amylose

Figure 2a : Dépôts amorphes, anhistes, éosinophiles, finement craquelés, sans réaction inflammatoire. Les dépôts sont colorés en rouge brique par le Rouge Congo

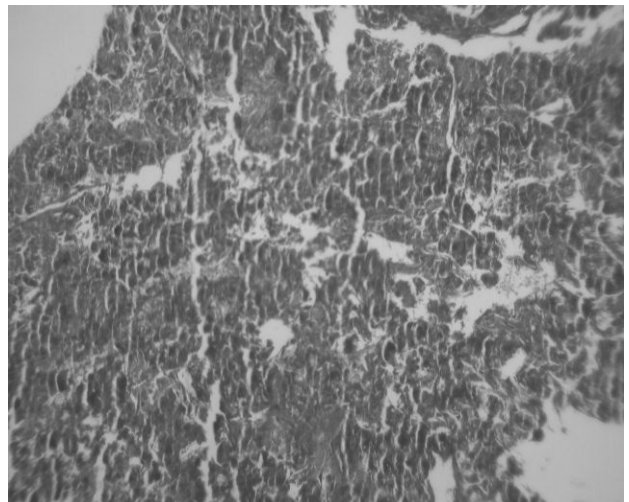
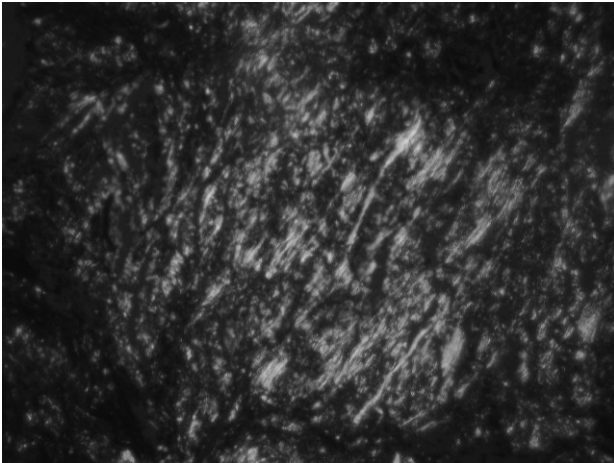


Figure 2 : aspect anatomopathologique de l'amylose
Figure 2b : Biréfringence jaune-verdâtre en lumière polarisée



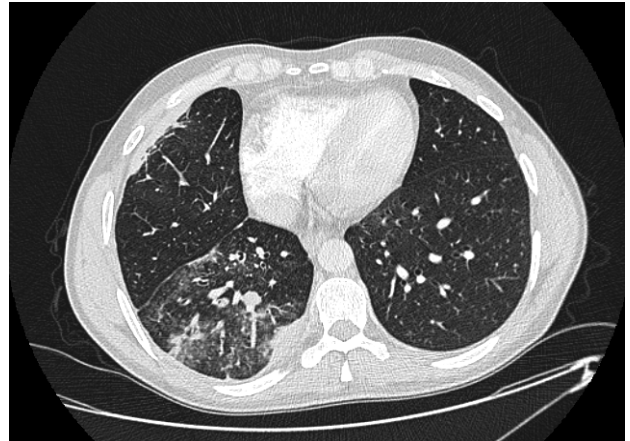
Nous n'avons pas retrouvé d'autres localisations amyloïdes notamment cardiaque (l'électro-cardiogramme et l'échographie cardiaque étaient sans anomalies), rénale, hépatique ou neurologique. L'hémogramme et l'immuno-électrophorèse des protéines sériques et urinaires étaient sans anomalies éliminant, dans les limites de l'examen, un myélome ou une autre pathologie myéloproliférative. La biopsie ostéo-médullaire était sans anomalie. Le diagnostic d'une amylose tracheobronchique isolée de type AL était retenu. Un traitement à base de colchicine a été instauré. L'évolution était stable (clinique et endoscopique) avec un recul actuel de 32 mois.

Observation 2 : Patient de 32 ans, non tabagique est hospitalisé pour exploration d'une hémoptysie sans signes fonctionnels ni généraux associées. La radiographie de thorax a montré un syndrome bronchique droit, une opacité en bande basale droite associée à une opacité pleurale homolatérale. A la fibroscopie bronchique, nous avons noté un saignement provenant de la pyramide basale droite, sans anomalie de la muqueuse bronchique. Le scanner thoracique a montré des foyers de condensation au niveau de la pyramide basale droite, un épaississement pariétal bronchique et quelques dilatations de bronches cylindriques du lobe inférieur droit avec un épaississement de la plèvre costale antérieure et postérieure droite (Figure 3).

L'évolution initiale était favorable sous traitement hémostatique mais devant la récurrence d'une hémoptysie de grande abondance, une embolisation bronchique a été indiquée mais non faite devant la présence d'une artère spinale antérieure à l'angiographie bronchique. Le patient a alors bénéficié d'une lobectomie inférieure droite. L'examen anatomopathologique était en faveur d'une amylose pulmonaire de type AL (ayant exprimé l'anti Lambda). Les dépôts amyloïdes prédominent au niveau de la paroi bronchique, associée à une atteinte du tissu pleural, des parois vasculaires et focalement au niveau de l'interstitium pulmonaire. La recherche d'une autre localisation était négative notamment cardiaque (IRM cardiaque), rénale et

hépatique. L'hémogramme, l'immunoélectrophorèse des protéines sériques et urinaires et la biopsie ostéo-médullaire étaient sans anomalies. La biopsie rectale et la biopsie des glandes salivaires n'ont pas montré de dépôt de substance amyloïde. Le diagnostic d'une amylose pleurale et bronchopulmonaire isolée a été retenu. Aucun traitement n'a été indiqué, avec un recul actuel de 18 mois.

Figure 3 : Scanner thoracique fenêtre parenchymateuse. Plage d'hyperdensité en verre dépoli associées à des nodules acinaires confluentes. Epaississement de la plèvre costale antérieure et postérieure droite.



Observation 3 : Patient âgé de 56 ans, ancien tabagique, aux antécédents de diabète et de dyslipidémie, ayant présenté une dyspnée d'effort d'aggravation progressive depuis trois ans et une toux sèche. L'examen physique a permis de noter une discrète macroglossie, de fins râles crépitants à l'auscultation pulmonaire. L'examen neurologique était sans particularité. La gazométrie était normale et la spirométrie a mis en évidence un trouble ventilatoire restrictif modéré. La radiographie du thorax a objectivé un syndrome interstitiel bilatéral prédominant aux bases. La fibroscopie bronchique et le lavage bronchioloalvéolaire étaient sans particularités. La tomodensitométrie thoracique a montré un aspect d'épaississement des cloisons inter lobulaires et des lignes irrégulières diffuses, prédominant dans les bases et à la périphérie (figure 4).

Une amylose a été suspectée notamment devant la macroglossie et nous avons complété les explorations par une immunoélectrophorèse des protéines sériques et urinaires qui était sans anomalies, une biopsie ostéomédullaire et des glandes salivaires qui n'ont pas montré de dépôt de substance amyloïde. Une biopsie pulmonaire chirurgicale a été alors décidée et l'examen anatomopathologique de la biopsie pulmonaire a mis en évidence un aspect de pneumopathie interstitielle usuelle associée à une amylose type AL. Une localisation cardiaque a été aussi identifiée avec à l'échographie cardiaque, la présence d'un épaississement du septum interventriculaire d'aspect granité avec dysfonction diastolique type II. L'électrocardiogramme était normal.

Le dosage des troponines cardiaques et du proBNP n'étaient pas élevés. Le diagnostic d'une amylose systémique a été alors retenu avec atteinte interstitielle pulmonaire et cardiaque. Un traitement à base de melphalan et de dexaméthasone était alors décidé, mais refusé par le patient. L'évolution était marquée par l'aggravation progressive de la dyspnée devenant au moindre effort avec un recul de 36 mois.

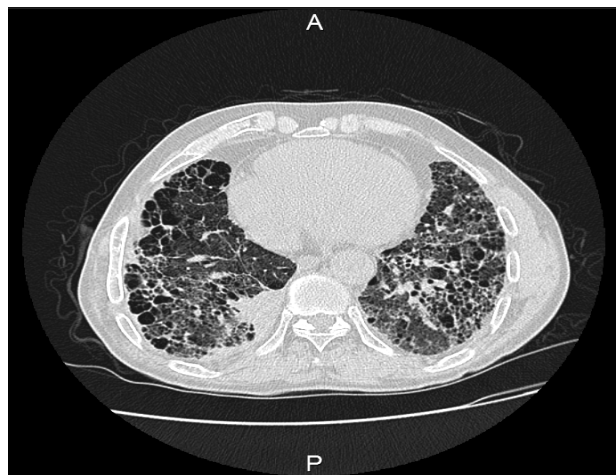
Figure 4 : Scanner thoracique fenêtre parenchymateuse : Aspect d'épaississement des cloisons inter lobulaires et des lignes irrégulières diffuses, prédominants dans les bases et à la périphérie.



Observation 4 : Patient âgé de 54 ans, tabagique à 60 PA est hospitalisé pour exploration d'une dyspnée d'effort évoluant depuis trois ans. Le patient présente des antécédents d'épilepsie depuis l'enfance bien équilibré sous traitement. A l'examen, nous avons noté des râles crépitants bilatéraux, un hippocratisme digital et une hypoxémie. L'imagerie thoracique était en faveur d'une pneumopathie interstitielle fibrosante associée à des lésions d'emphysème et à une condensation postérobasale droite de contours convexes mesurant 48 x 32mm faisant évoquer un processus néoplasique (figure 5). Un trouble ventilatoire restrictif associé à une baisse du transfert du CO a été noté. La fibroscopie bronchique était sans anomalie, le lavage bronchioloalvéolaire n'a pas été réalisé devant l'état respiratoire du patient. Dans le cadre de l'exploration de cette pneumopathie interstitielle, un syndrome de Gougerot-Sjögren a été retenu devant la présence d'une xérostomie, d'une xérophtalmie ainsi que la positivité du bilan immunologique (anticorps anti-SAA et anticorps antinucléaires (1/640). Devant le caractère suspect de la condensation postérobasale droite, une biopsie transpariétale sous scanner a été réalisée concluant à une amylose primitive de type AL. Un dosage pondéral des immunoglobulines sériques et urinaires était réalisé revenu sans anomalies. Une biopsie des glandes salivaires n'a pas montré de dépôt amyloïde. La biopsie ostéomédullaire n'était pas réalisée. Nous n'avons pas retrouvé d'autre localisation de l'amylose, notamment cardiaque (électrocardiographie et échographie cardiaque était sans anomalies) ou rénale. Le diagnostic d'une

amylose pulmonaire isolée était retenu et une corticothérapie a été instaurée aussi bien pour le traitement de l'amylose que du syndrome de Gougerot-Sjögren. Une amélioration clinique et gazométrique était obtenue à trois mois de traitement, mais l'évolution ultérieure était marquée par le décès inexpliqué du patient à 8 mois de traitement.

Figure 5 : Scanner thoracique fenêtre parenchymateuse : aspect de pneumopathie infiltrante diffuse, il s'y associe des lésions d'emphysème para-septal. Condensation postéro basale droite de contours convexes mesurant 48 x 32 mm dans un plan transversal.



Conclusion

L'amylose du bas appareil respiratoire est rare, elle peut représenter un réel problème diagnostique étant donnée l'absence de spécificité clinique, biologique et radiologique. Toutefois, l'épaississement de la paroi trachéobronchique ainsi que des septas interlobulaires doivent être des éléments radiologiques d'orientation. Devant toute amylose, il est important de rechercher les autres localisations de la maladie notamment ceux qui mettent en jeu le pronostic vital tel que l'atteinte cardiaque. Les formes strictement localisées ont généralement un bon pronostic ne nécessitant pas dans la majorité des cas de traitement systémique.

Références

- 1- Cordier JF. Amyloses et dépôts immunoglobuliniques non amyloïdes pulmonaires. Rev Mal Resp 2008 ; 25, 6 : 743-65.

Hajer Racil¹, Ghaya Laribi¹, Emna Braham², Sana Cheikhrouhou¹, Sadok Boudaya³, Saoussen Hantous⁴, Abdellatif Chabbou¹

¹ Service de pneumologie (Pavillon II) hôpital Abderrahman Mami. Ariana

² Service de histopathologie, hôpital Abderrahman Mami. Ariana

³ Service de chirurgie cardio-thoracique, hôpital Abderrahman Mami. Ariana

⁴ Service d'imagerie thoracique, hôpital Abderrahman Mami. Ariana
Faculté de médecine. Université Tunis El Manar