

Causes de la BPCO

Le tabagisme actif est la cause essentielle de la BPCO :

C' est la « cigaretteuse »

- *The American Thoracic Society that concluded that occupational exposures account for 10-20% of either symptoms or functional impairment consistent with COPD59. The risk from occupational exposures in less regulated areas of the world is likely to be much higher than reported in studies from Europe and North America.*
- *Poverty is clearly a risk factor for COPD but the components of poverty that contribute to this are unclear. There is strong evidence that the risk of developing COPD is inversely related to socioeconomic status*

Cigaretteuse = tabac + génétique

Tous les BPCO sont fumeurs Mais seuls 20 % des fumeurs développent une Bronchite chronique

- Nous avons cette impression lors de notre pratique
- Confirmée par des études récente



Susceptibilité génétique a développer une BPCO et de *l'emphysème*

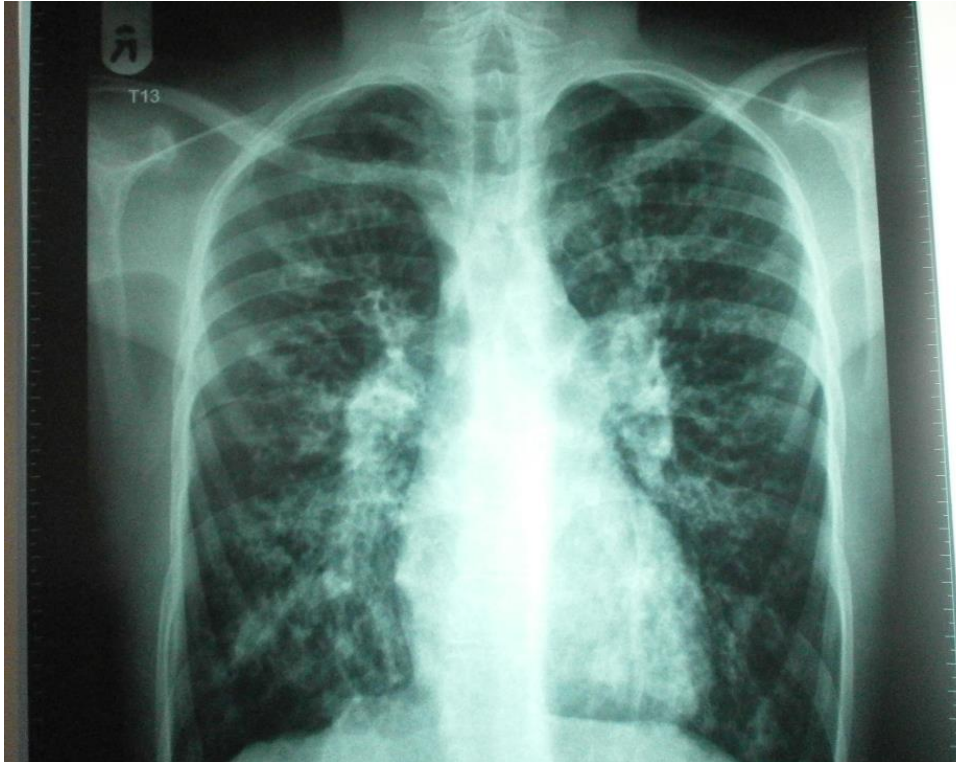
- Études d'association pangénomique dans la BPCO a permis d'identifier 3 locus chromosomique de susceptibilité

- * locus l' *FAM13A* sur le chromosome 4q22,
- * le locus près *HHIP* sur le chromosome 4
- * le locus *CHRNA3 / CHRNA5* sur le chromosome 15

- Gènes de susceptibilité a développer un BPCO

- *TNFA* (facteur de nécrose tumorale- α),
- *TGFB1* (facteur de croissance transformant β -₁),
- *GSTP1* et *GSTM1* (glutathion S-transférases P1 et M1), -
- *SOD3* (superoxyde dismutase 3).

: OUSAMA B ...35ANS Infection bronchique depuis le jeune âge ;sous oxygénothérapie a domicile depuis 3 ans



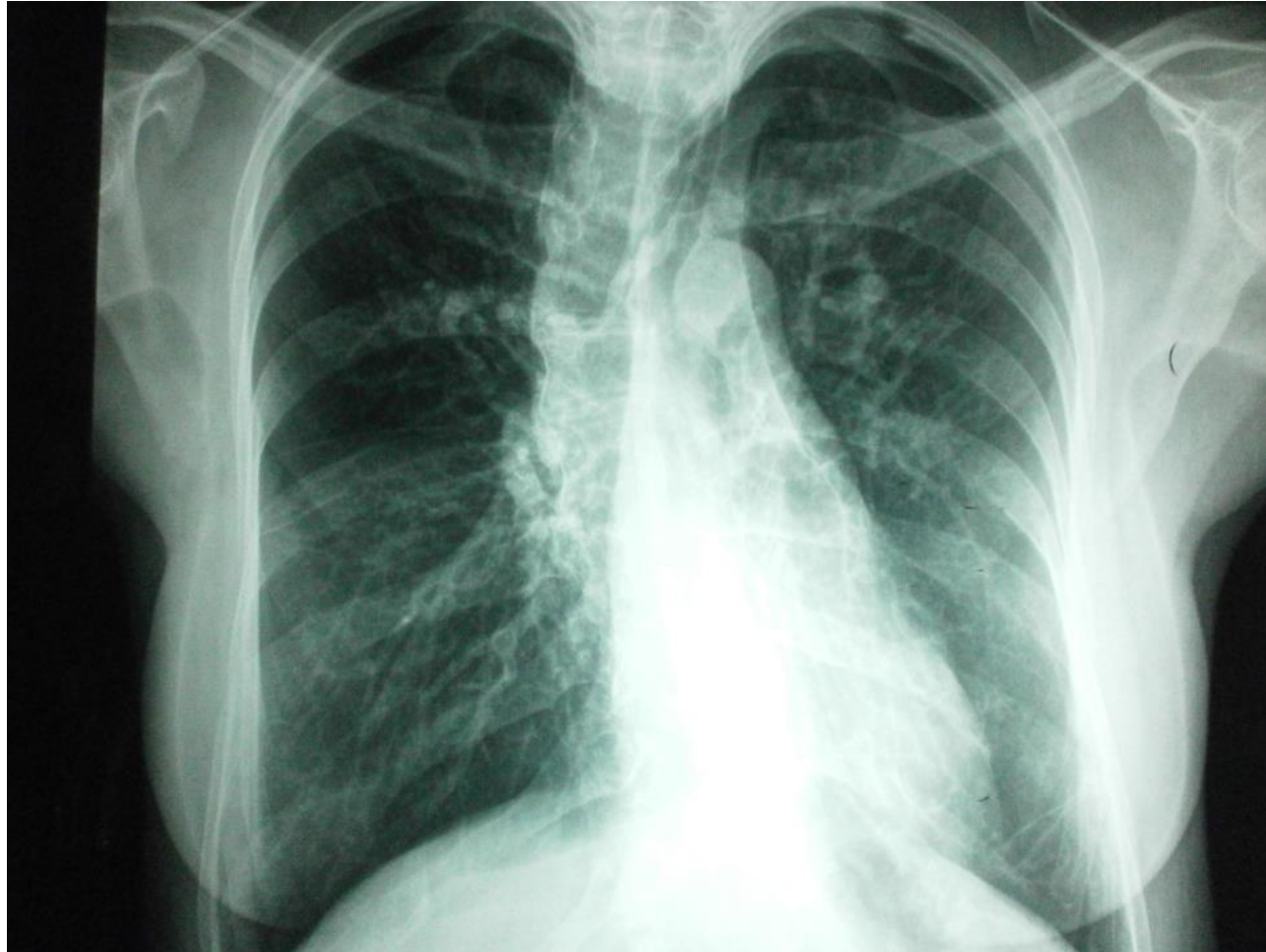
CYANOSEE - HYPOCRATISME DIGITALE -

RX THORAX :Syndrome bronchique distention .Grosse artères pulmonaire

GAZ DE SANG :Po2:40 Pco2 :44 So2:73 Hco3- :24 PH:7,36



**MONGIA B....35 Ans :Dyspnée Depuis l'âge de 6ans
récidivante**



RX THORAX FACE: Scoliose -distension –qq dilatation des bronches basale
gauche

Examen physique:

Tachypneique. Déformation thoracique(Cyphoscoliose).MV atténuée. Sat 93%



EFR :trouble ventilatoire obstructive

- CVF : 1,10 34 %
- VEMS:0,63 22 %
- VEMS / CVF: 57,27 %

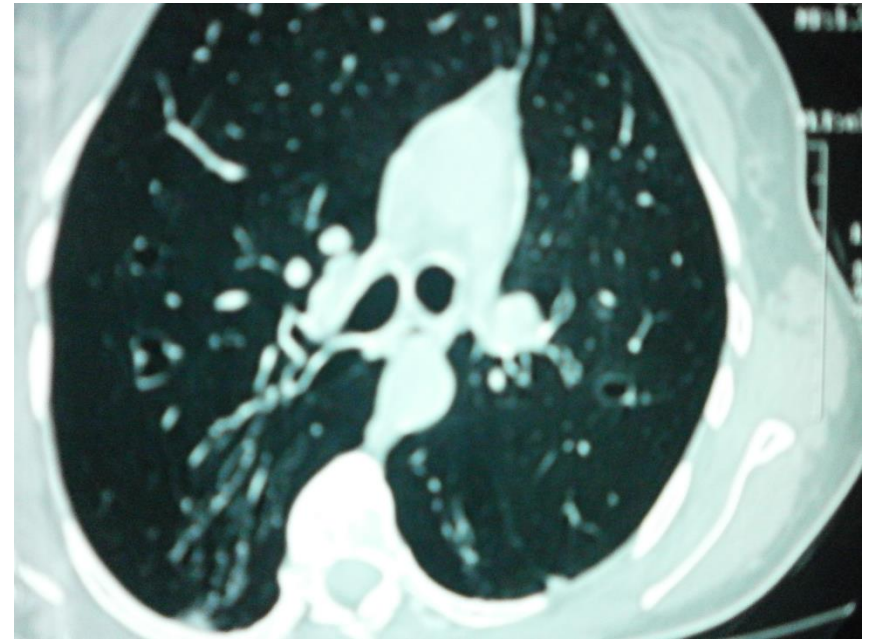
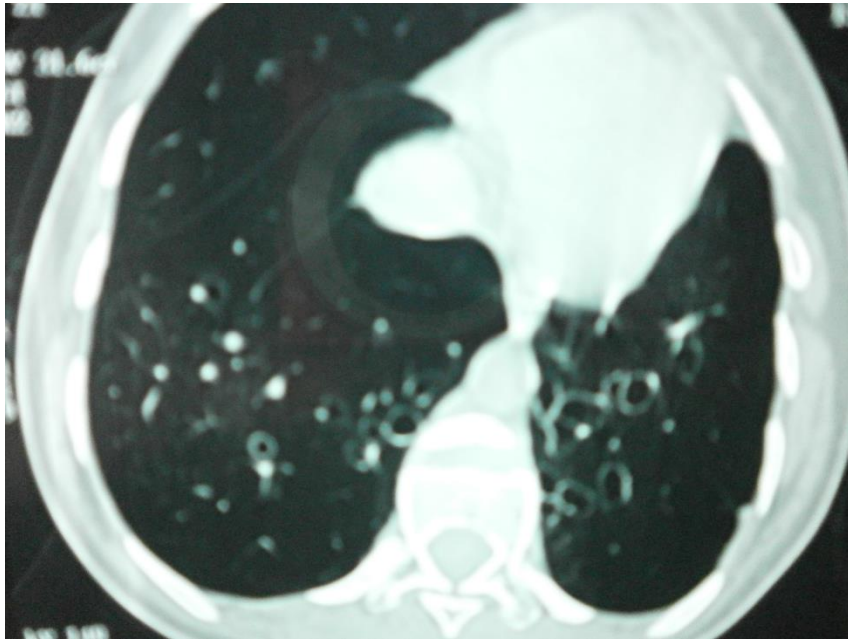
GAZ DE SANG :

Po₂:66 -Pco₂: 44- So₂: 93 Hco₃⁻ : 26
PH:7.39

Electrophorese des protides:

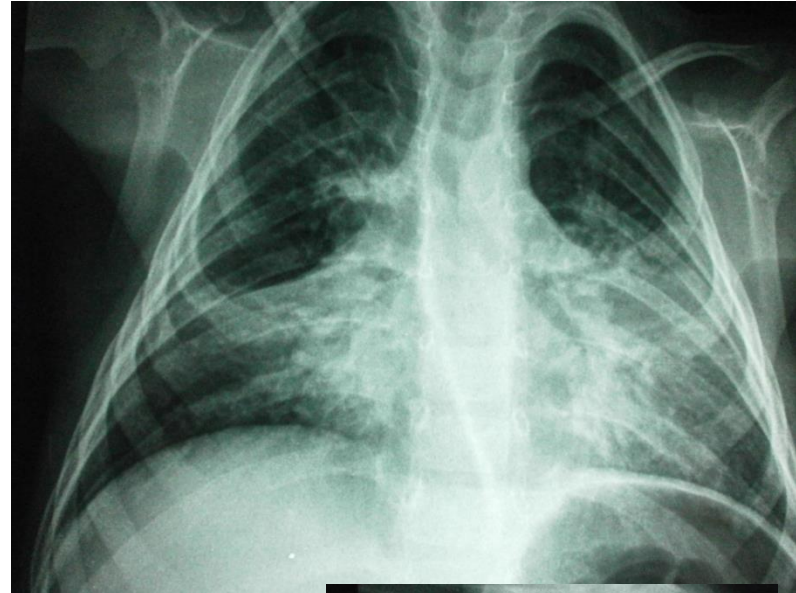
- Gamma :17.89 gr/dl(NL :10-20)
- Alpha 1 : 2.69 gr/dl(NL: 2 - 5)
- Albumine: 41.6 gr/dl (NL:52-67)
- Betta : 10.58 gr/dl(NL : 8- 14)

Scanner thoracique: Distension .QQ DDBB AUX BASES



MOHAMED HASSEN F ..4 ANS

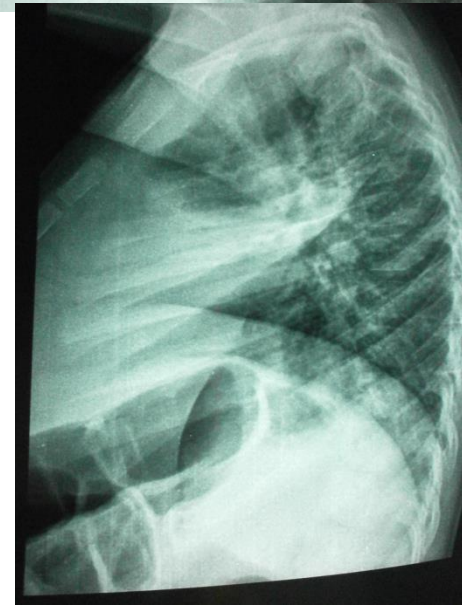
Encombrement et dyspnée récidivante depuis la naissance



Tachypneique.sat 94%-RC 179
Dysmorphysme(Petit thorax-Gros cou)

Rx thorax:

Dilatation des bronches .déformation
thoracique



Nanisme campomélique

- Rare ,Transmission autosomique dominante
- **Anomalies squelettiques**
 - (incurvation et gracilité des os longs , anomalies du bassin et du thorax, présence de 11 paires de côtes)
 -
- **Anomalies extrasquelettiques**
 - dysmorphie faciale
 - ambiguïté sexuelle
 - Malformations cérébrales,
 - Malformations cardiaques
 - Malformations rénales
 - .

- Cou court
- Thorax étroit
- Face plate
- Anomalie du nombre de côtes
- Trachéomalacie/trachéobronchomalacie
- Détresse/insuffisance respiratoire/dyspnée/réduction du volume pulmonaire
- Macrocéphalie/macrocrânie
- Rétrognathisme/micrognathisme
- Laryngomalacie
- Hypoplasie osseuse
- Fractures multiples/fragilité osseuse
- Incurvation des diaphyses/membres incurvés/incurvation des os longs
- Luxation/dysplasie de hanche/coxa valga/coxa vara/coxa plana
- Mort néonatale/mort périnatale

JDAIDA B ..35 ANS

Depuis le jeune âge toux récidivantes nécessitant hospitalisations. Dyspnée devenu invalidante depuis 1ans.

EXAMEN PHYSIQUE : ENCOMBREE -SAT 89%-RC 120



RX THORAX:Distention

ANTECEDENTS ET TARES :

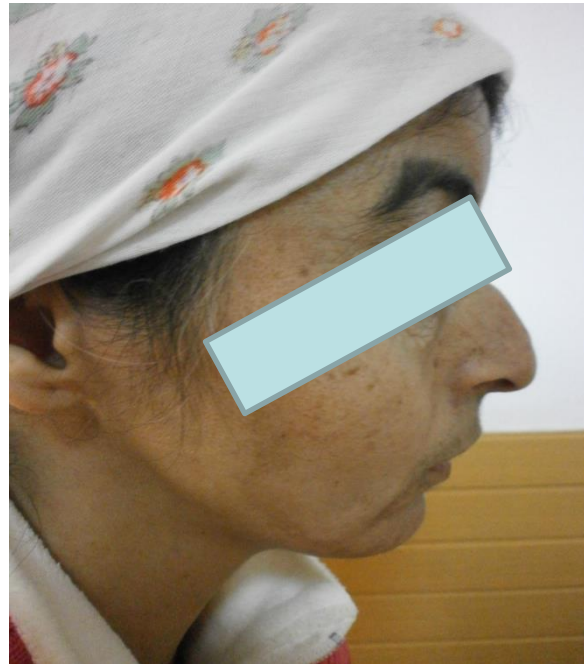
HTA 6 MOIS

SURDITEE

REIN EN FIN DE CHEVAL

DIMUNITION DE L' ACUIITEE VISUELLE

PTOSIS CONGENITALE(Familiale)



Dysmorphie

Nez bulbeux avec une large ensellure nasale

une hypoplasie de l'étage moyen de la face avec aspect de masque facial par hypotonie, une lèvre supérieure en trapèze

TACHE CAFE AU LAIT -



Paupières sont petites,ptosées, la fente palpébrale courte



Le syndrome blépharo-naso-facial

Syndrome de Pashayan

➤ Télécanthus

déplacement latéral et sténose des points lacrymaux)

➤ Nez volumineux,

➤ Faciès semblable au masque

➤ Retard mental

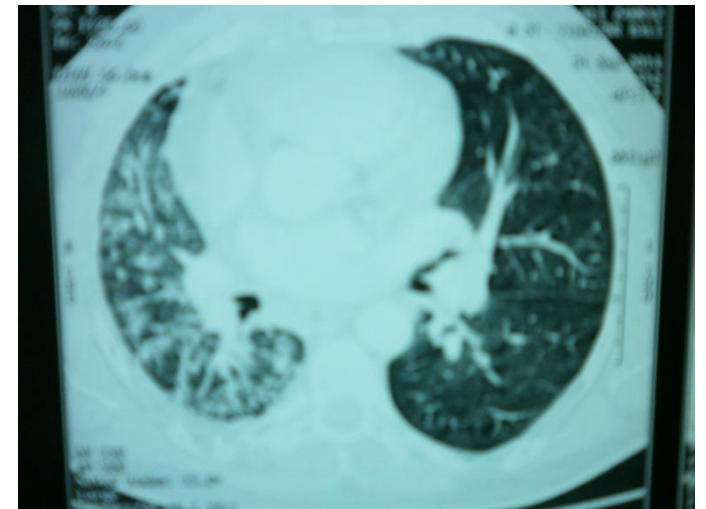
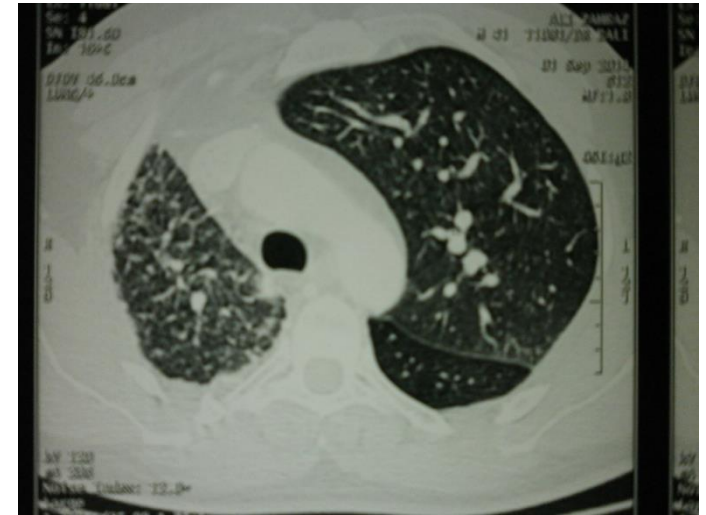
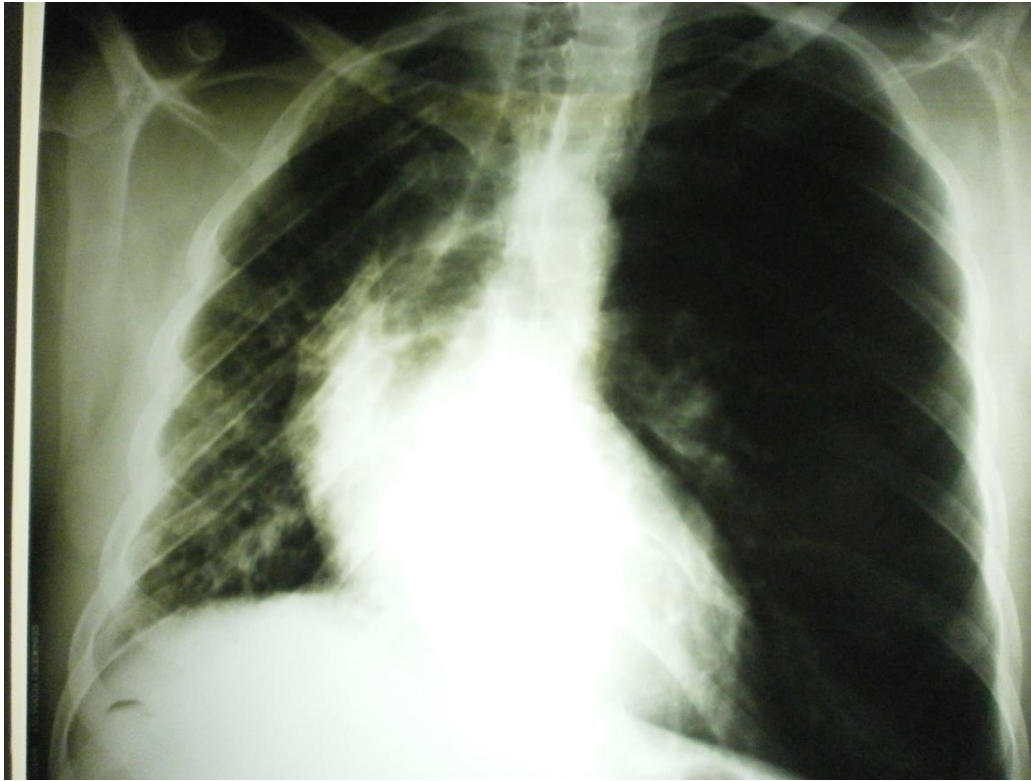
➤ Surdit 

➤ Trouble de pigmentation



Pas de manifestation pulmonaire d crite ???

ALI Z...39 ANS dyspnée devenu invalidante depuis 3 ANS



RX THORAX FACE: poumon droit rétracté

Scanner thoracique:

Hypoplasie poumon droit_sans obstruction bronchique

Hyperinflation poumon gauche

Electrophorèse des protides:

Alpha 1 diminuée

Nom ZAHRAZ Ali

Razza Umamo

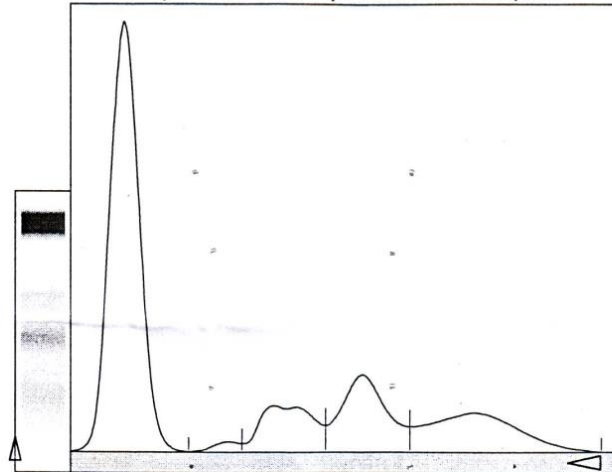
ID du patient 1409010080

Date de naissance 11/10/1973 Age 40

DOCTEUR DR.BALI F.

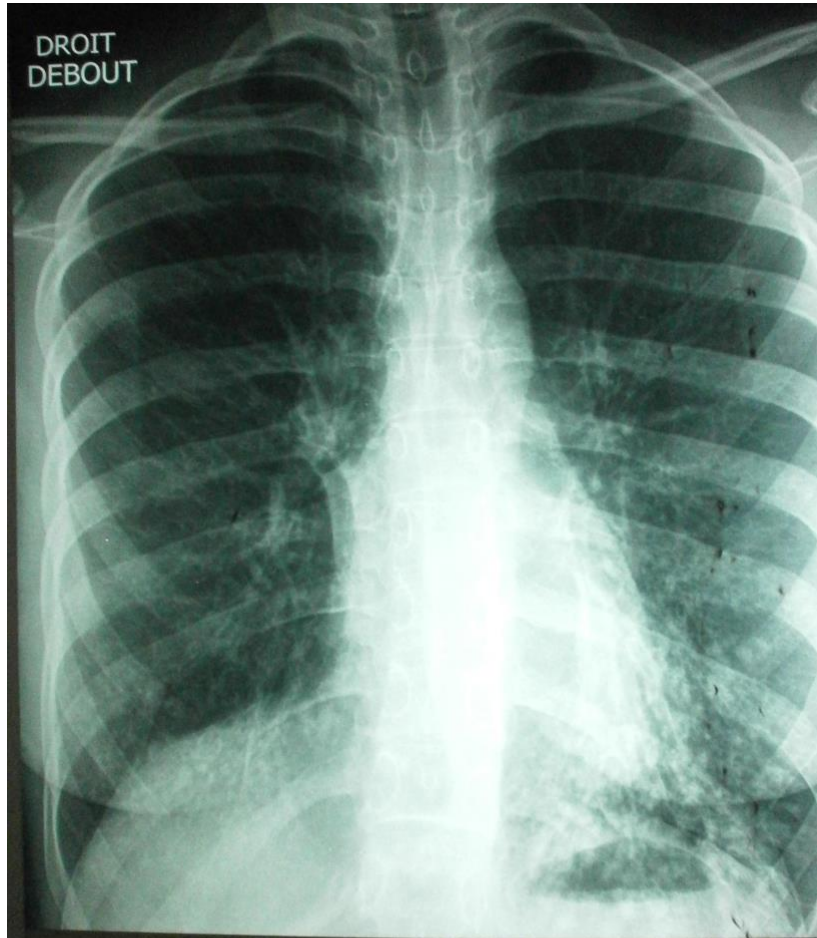
Date prélèvement

Électrophorèse des protéines sériques

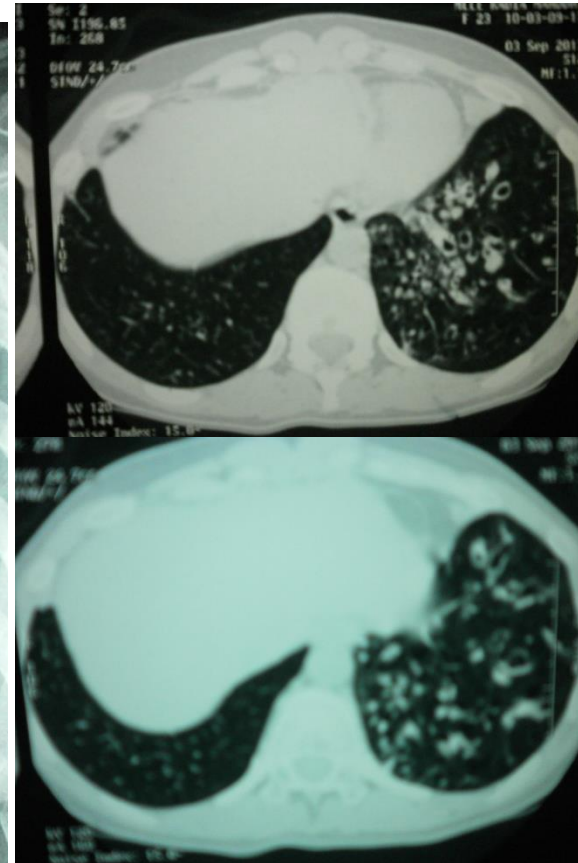


Fractions	%	% normal	(g/l)	(g/l) normal
Albumin	56.5	54-66	28.8↓	32.4-52.8
Alpha 1	1.2↓	1.4-2.8	0.6↓	0.8-2.2
Alpha 2	11.1	9.1-13.8	5.7	5.5-11
Beta	15.5↑	8.7-14.4	7.9	5.2-11.5
Gamma	15.7	10.6-19.2	8.0	6.4-15.4

RADHIA M...27 ANS toux productive depuis le jeune âge ;dyspnée depuis 3 ANS



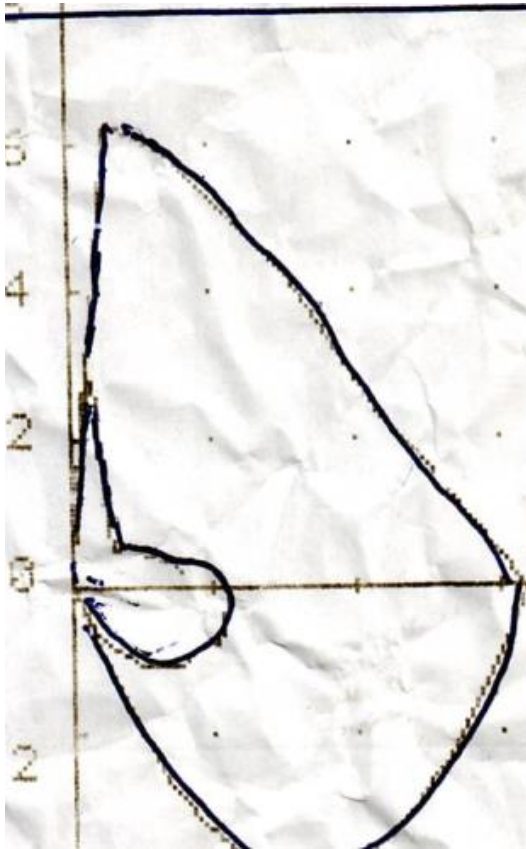
RX THORAX FACE: _Distention
S bronchique aux 2 bases plus prononce a
gauche



Scanner thoracique:

Dilatation bronchique de type kystique avec multiples bronchocèles en périphérie de la lingula et du lobe inferieur gauche.

EFR :



➤ Trouble ventilatoire obstructive

CVF 0.77 24%

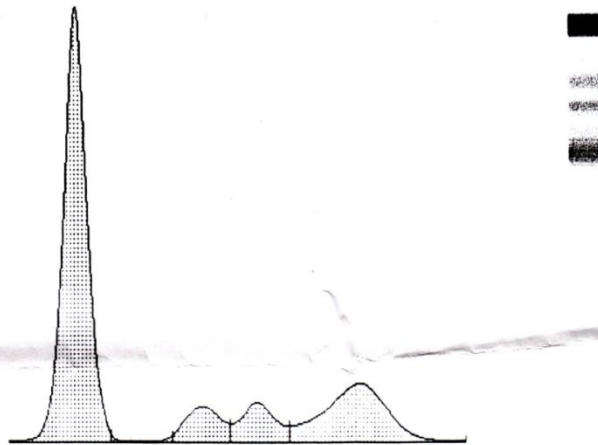
VEMS: 0.65 23%

VEMS / CVF: 64 %

➤ Aspect de la courbe débit volume caractéristique d' emphysème (en cou de Hache)

Electrophorèse des protides:

ELECTROPHORESE DES PROTEINES SERIQUES



- Albumine: 50.68 gr/dl (NL:52-67)
- Gamma : 18.2 gr/dl(NL :10-20)
- Alpha 1 : 0.41 gr/dl(NL: 0.78 - .3;83)
- Alpa 2 : 6.15 gr/dl (NL: 6 - 10)
- Betta : 6.64 gr/dl(NL : 8-14)

Fractions	Val. %	Référence %	Val. g/L	Référence g/L
Albumine	61.8	52.0 - 68.0	50.68	27.04 -57.80
Alfa1	0.5	1.5 - 4.5	0.41	0.78 - 3.83
Alfa2	7.5	6.5 - 13.5	6.15	3.38 -11.48
Beta	8.1	8.0 - 15.0	6.64	4.16 -12.75
Gamma	22.1	10.5 - 20.5	18.12	5.46 -17.42

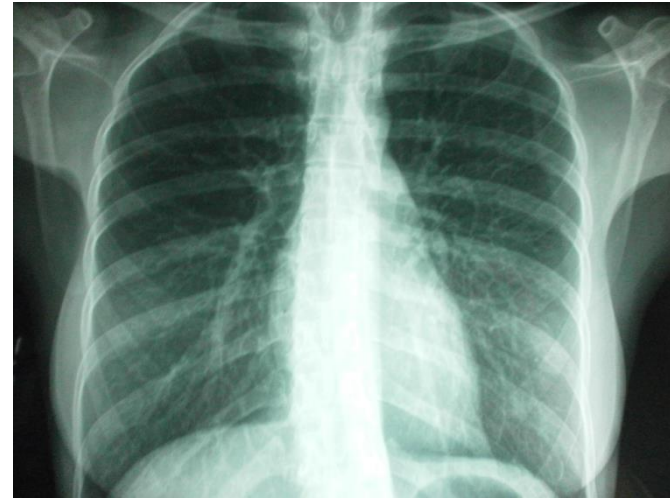
Protéines Totales : 82.00 g/L [52.00 - 85.00]
 Rapport A/G : 1.62 [0.80 - 1.90]

Commentaire

Le déficit en alpha-1 antitrypsine

- Suspectée sur l'EFP par la diminution de de taux sériques diminués Alpha1
- Principal facteur endogène associé à la survenue d'un emphysème pulmonaire
- Les allèles de déficience les plus fréquentes en Europe du Nord sont PI*Z et PI*S. La majorité des patients présentant une forme sévère sont homozygotes pour l'allèle Z (PI*ZZ).
- Facteurs environnementaux tels que le tabagisme et l'exposition à la poussière sont des facteurs de risque supplémentaires et ils ont été reliés à une progression accélérée de la maladie
- Concepts de déséquilibre de la balance protéases/antiprotéases

HAJER A ..24 ANS; DYSPNEE D'effort progressive chez une patiente présentant une maladie cœliaque mal équilibrée



RX
THORAX:
Distension

Dévascularisation
des sommets

Chétif: Pd: 35kg -Taille :1.50(IMC =16)

**Désaturation a l'effort:
98%→93%(Tm6)**

Malnutrition

peut être responsable du développement des lésions d'emphysème pulmonaire,

- Ghetto de Varsovie lors de la deuxième guerre mondiale.
 - Plus récemment, le développement de lésions d'emphysème débutant a été rapporté chez des patients atteints d'anorexie mentale (1) .
 - Le développement de lésions d'emphysème suite à une malnutrition a été reproduit chez l'animal (2) .
- 1. Coxson,. Am J Respir Crit Care Med 170, 748-52 (2004).
 - 2. Sahebji, Am Rev Respir Dis 124, 619-24 (1981).