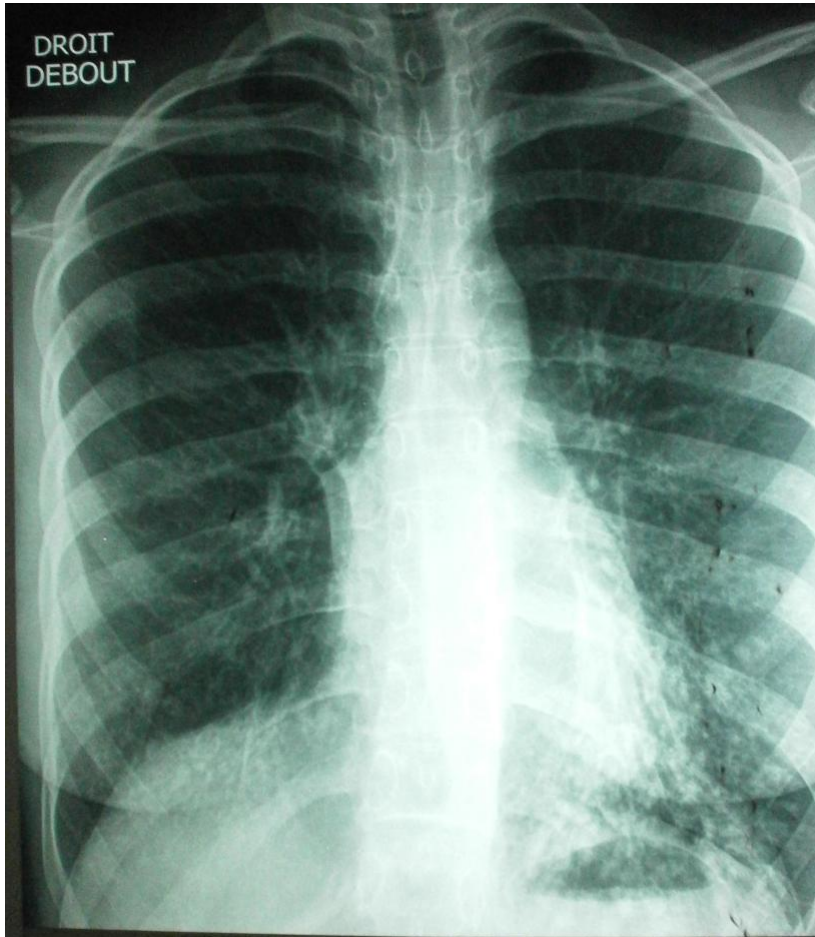
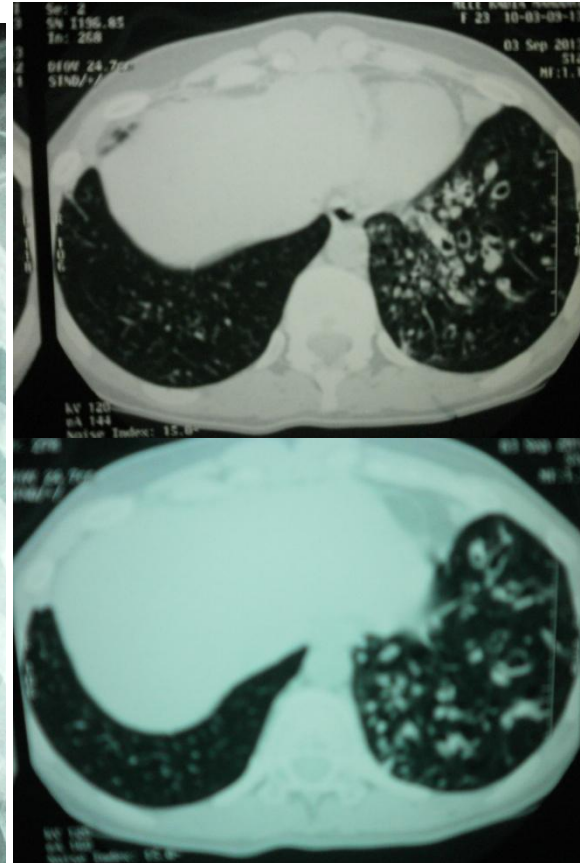


RADHIA M...27 ANS toux productive depuis le jeune âge ;dyspnée depuis 3 ANS



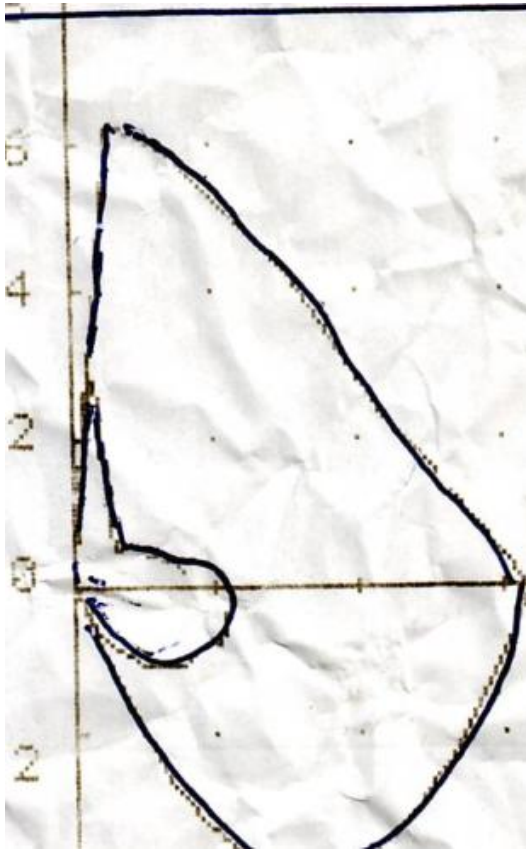
**RX THORAX FACE: _Distention
S bronchique aux 2 bases plus prononce a gauche**



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%

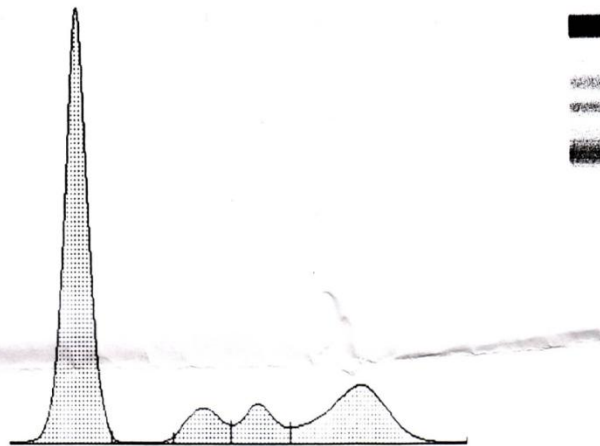
VEMS: 0.65 23%

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