



B Ghaye - E Coche - JP Hastir - T Pieters - P Collard

H, 51 ans

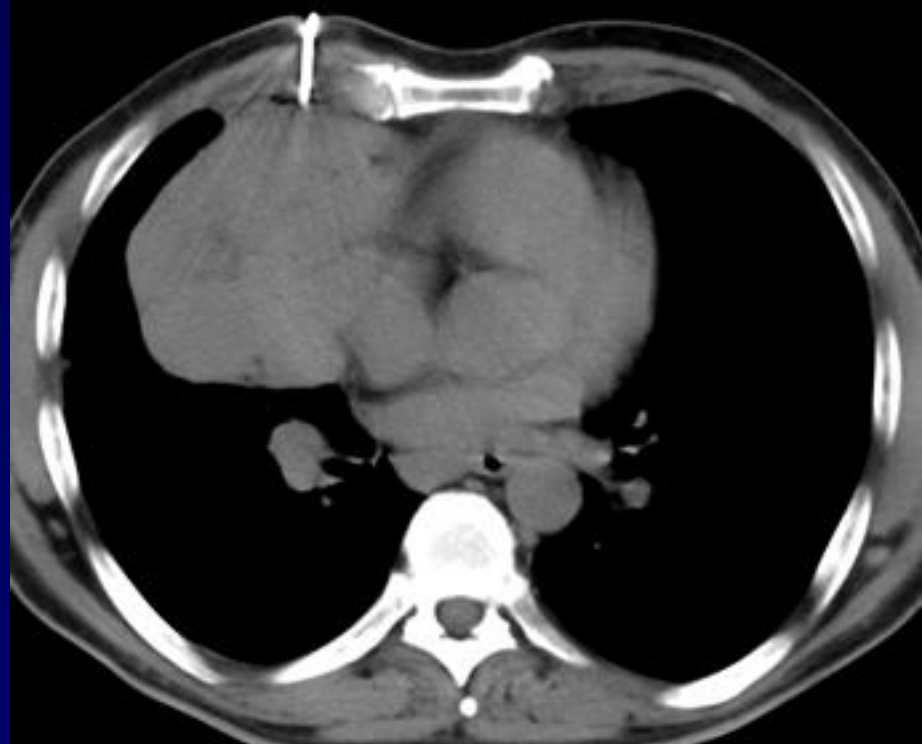
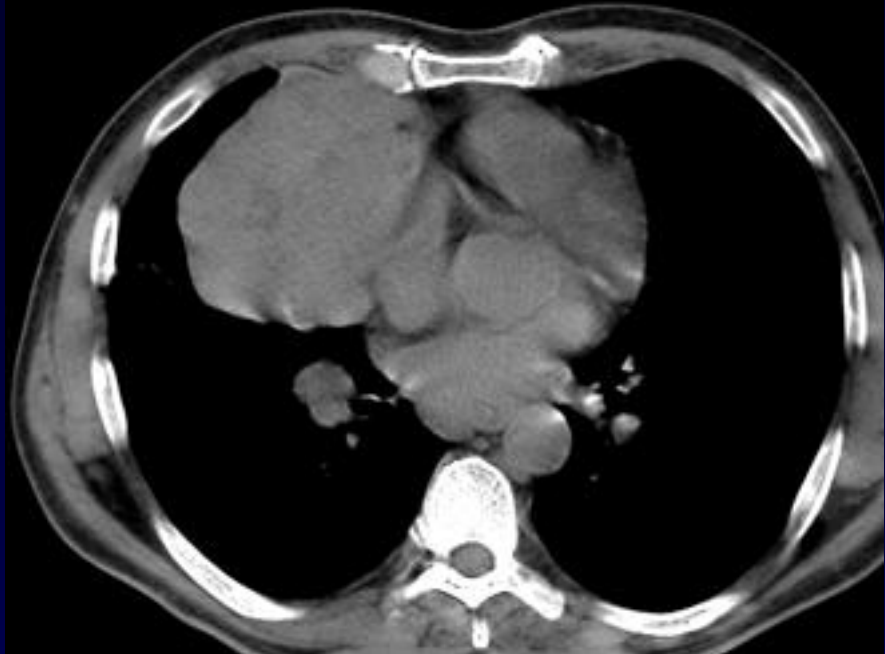
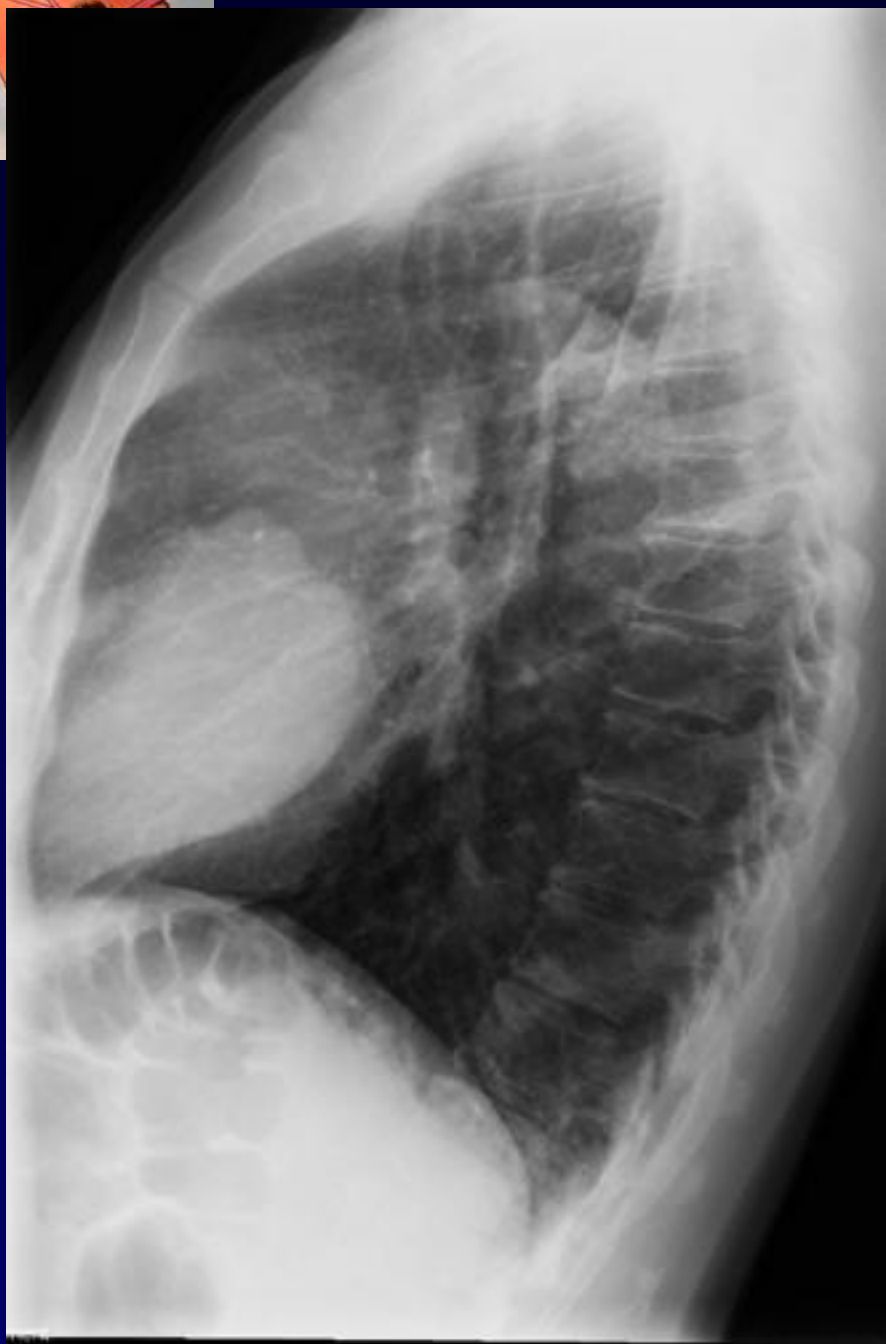
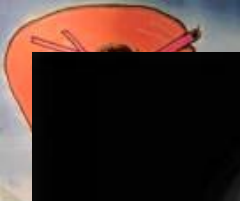
8/2006 : découverte d'une masse thoracique

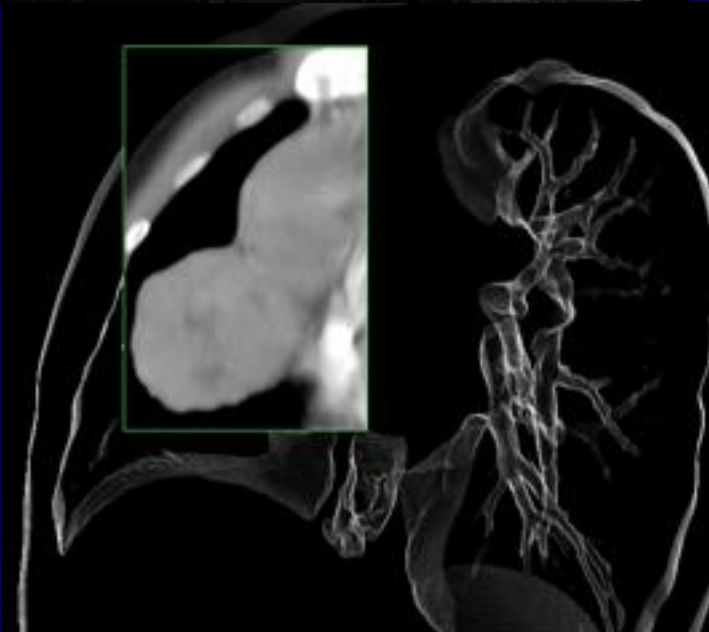
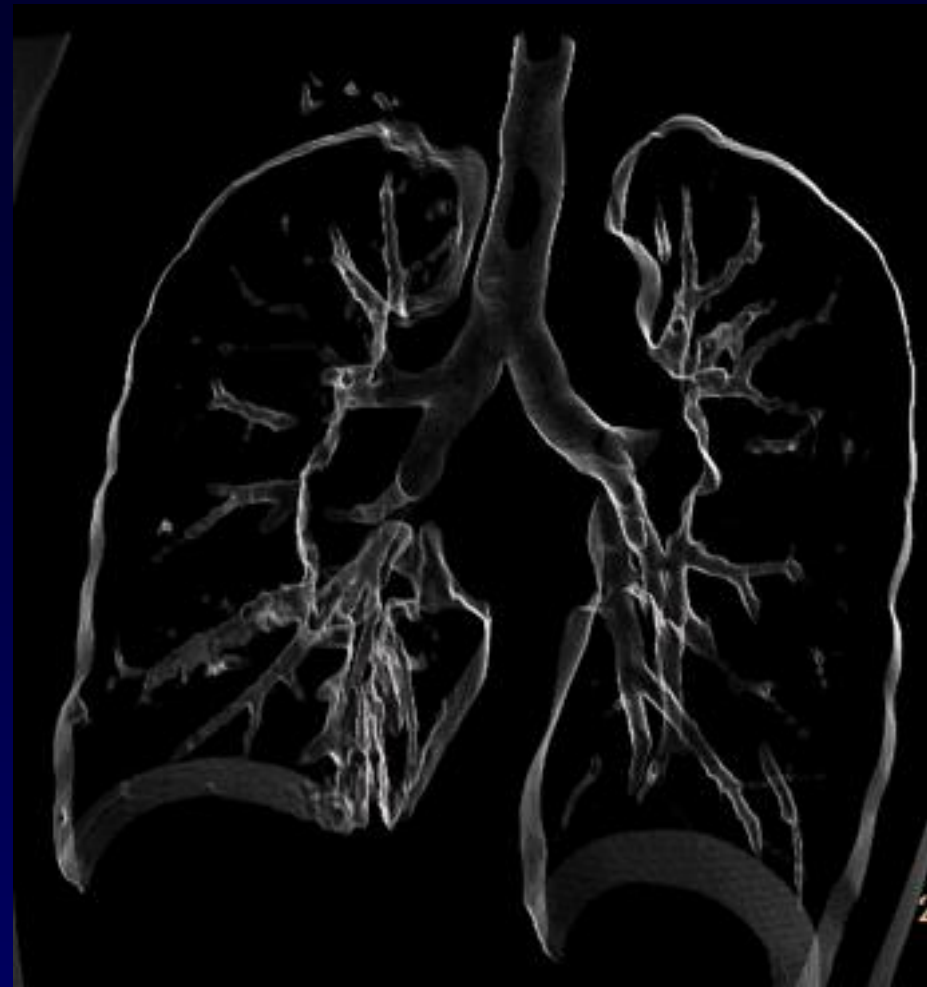
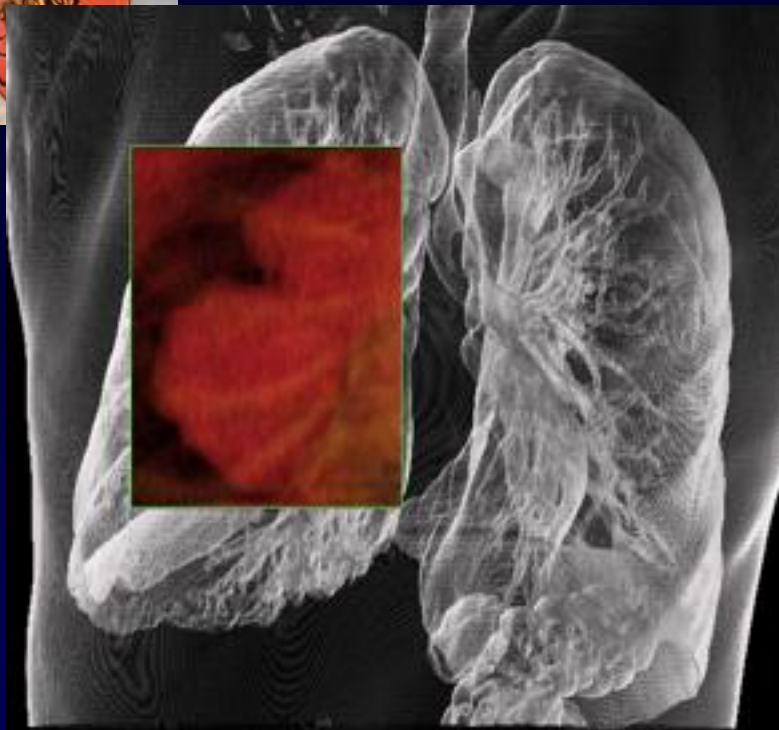
Absence de tabagisme



Courbe de traitement

C 15000
W 30000





2006



- 9/2006 : exérèse chirurgicale;
fermeture péricardique par Goretex :
thymome de type AB en R0
- 12/2006 : sinusite chronique
- 2/2007 : bronchectasies



13/02/2007



- 3/2008 : dyspnée, douleurs thoraciques, fièvre
- Empyème drainé + lavages pleuraux



27/03/2008





Hypogammaglobulinémie

- Gamma-globulines totales : 700 mg/dL (700-1.400)
- IgG : 1.090 mg/dL (700-1.600)
- IgA : 113 mg/dL (70-400)
- IgM : 77 mg/dL (40-230)
- IgG2 : 89 mg/dL (143-560)
- IgG3 : 10 mg/dL (28-105)



Hypogammaglobulinémie

- Avec infections respiratoires à répétition
- Pansinusopathie sévère
- R/ suppléments de gamma-globulines en SC à partir de 4/2008 (Vivaglobines 8 g par semaine) puis IV à partir de 9/2009 (Sandoglobulines 30 g par 3 semaines)



- 6/2009 : surinfection de bronchectasies; AB iv
- 1/2010 : Pyocyanique et Klebsiella; Ceftriaxone iv; Ciproxine per os; Sandoglobulines 30 g iv toutes 3 sem
- 4/2010 : anémie sévère secondaire à une érythroblastopénie accompagnant le thymome; transfusions et corticoïdes
- 11/2010 : E coli; Ceftazidim + Amikacine iv
- 1/2011 : E coli R aux quinolones; Ceftazidim + Amikacine iv puis Cefuroxim
- Fibroscopies bronchiques pour aspiration



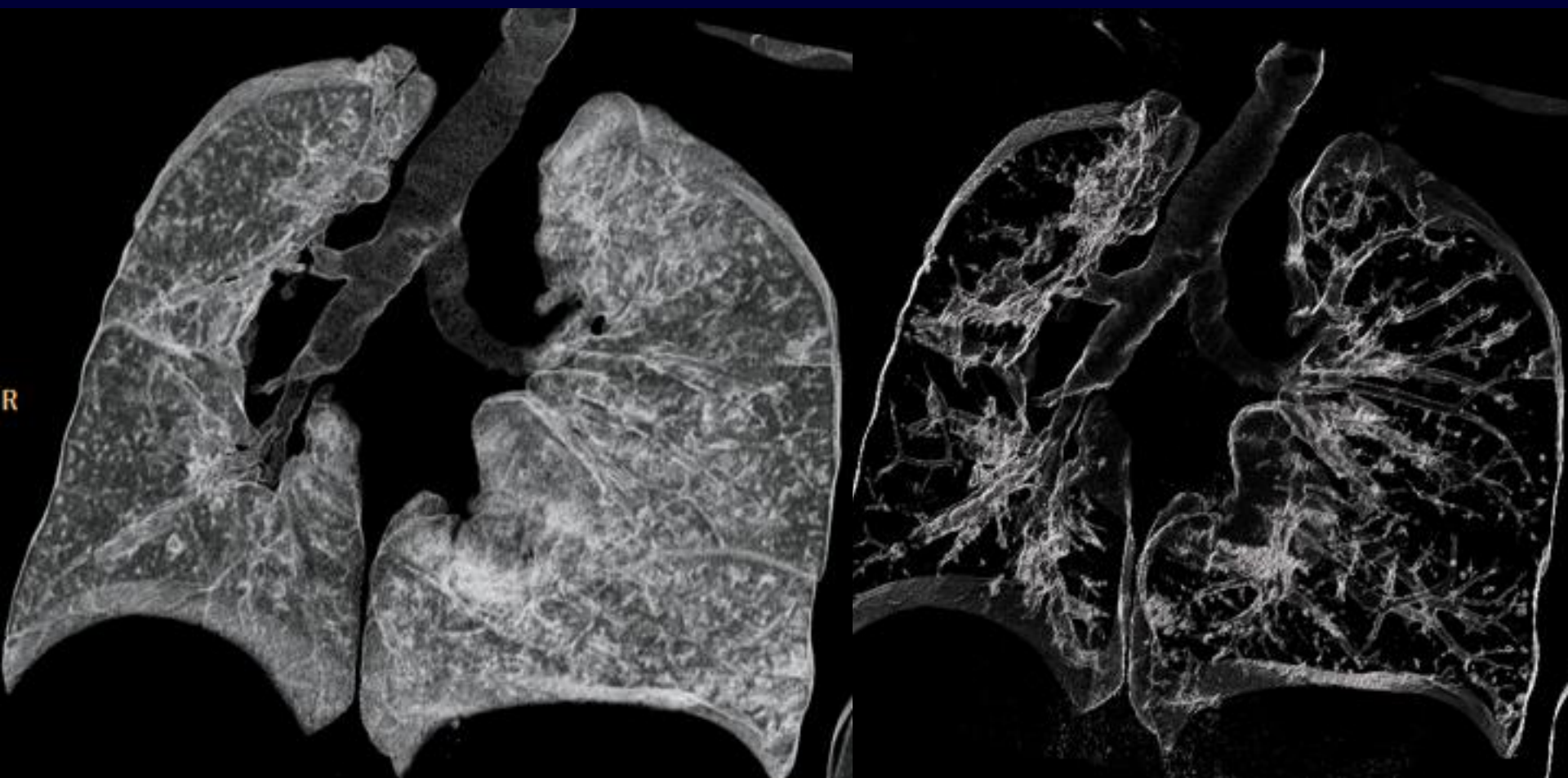
17/03/2009



- 6/2009 : surinfection de bronchectasies; AB iv
- 1/2010 : Pyocyanique et Klebsiella; Ceftriaxone iv; Ciproxine per os; Sandoglobulines 30 g iv toutes 3 sem
- 4/2010 : anémie sévère secondaire à une érythroblastopénie accompagnant le thymome; transfusions et corticoïdes
- 11/2010 : E coli; Ceftazidim + Amikacine iv
- 1/2011 : E coli R aux quinolones; Ceftazidim + Amikacine iv puis Cefuroxim
- Fibroscopies bronchiques pour aspiration



14/04/2010



4/2010

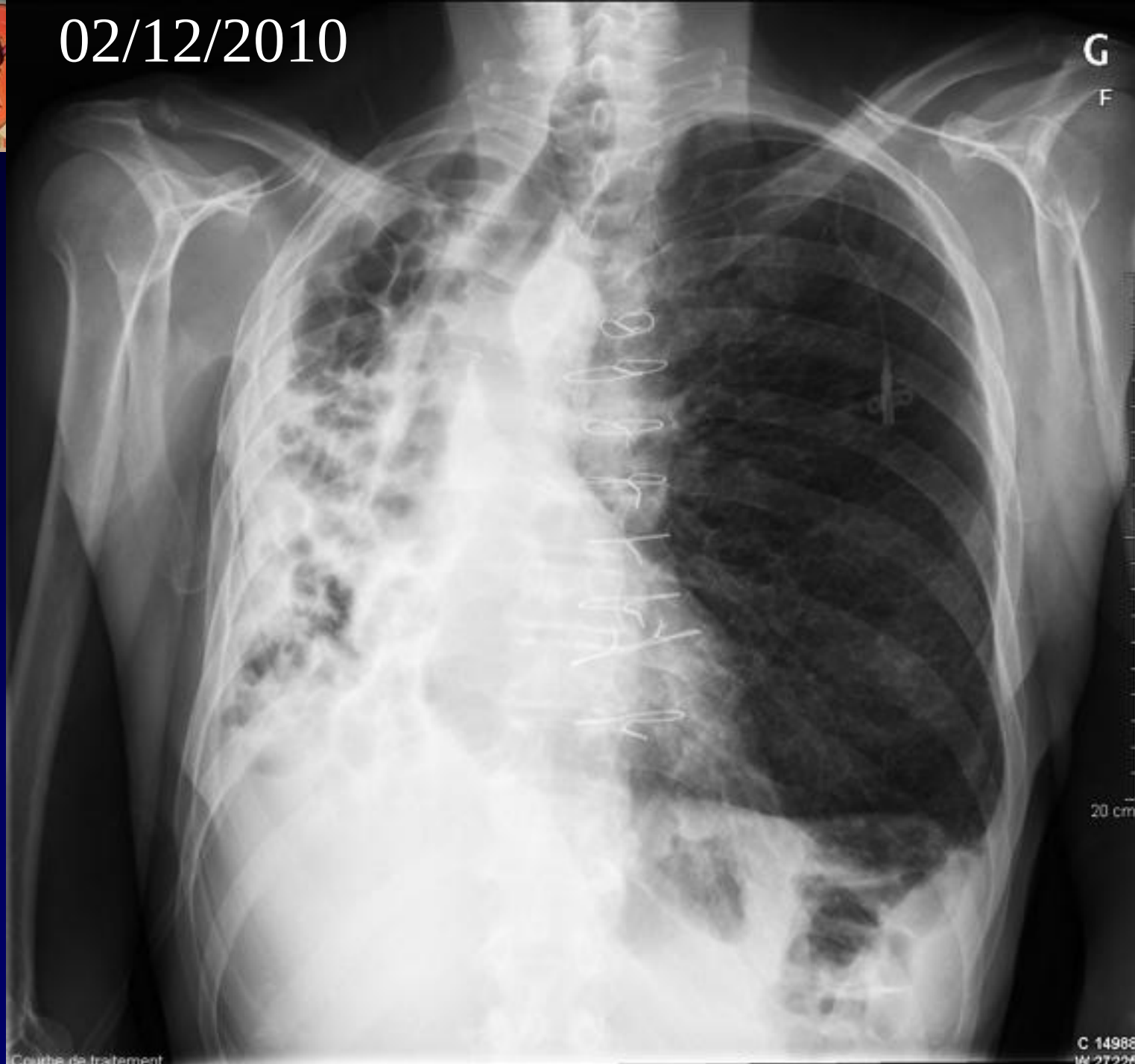


- 6/2009 : surinfection de bronchectasies; AB iv
- 1/2010 : Pyocyanique et Klebsiella; Ceftriaxone iv; Ciproxine per os; Sandoglobulines 30 g iv toutes 3 sem
- 4/2010 : anémie sévère secondaire à une érythroblastopénie accompagnant le thymome; transfusions et corticoïdes
- 11/2010 : E coli; Ceftazidim + Amikacine iv
- 1/2011 : E coli R aux quinolones; Ceftazidim + Amikacine iv puis Cefuroxim
- Fibroscopies bronchiques pour aspiration



02/12/2010

G
F



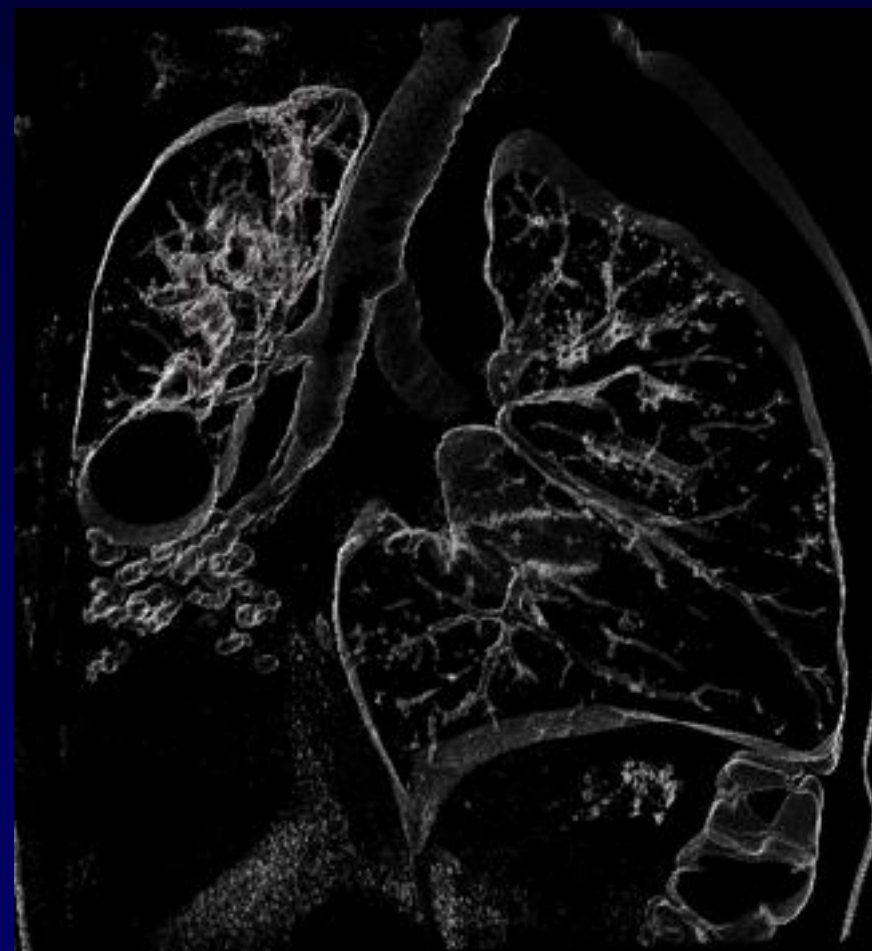
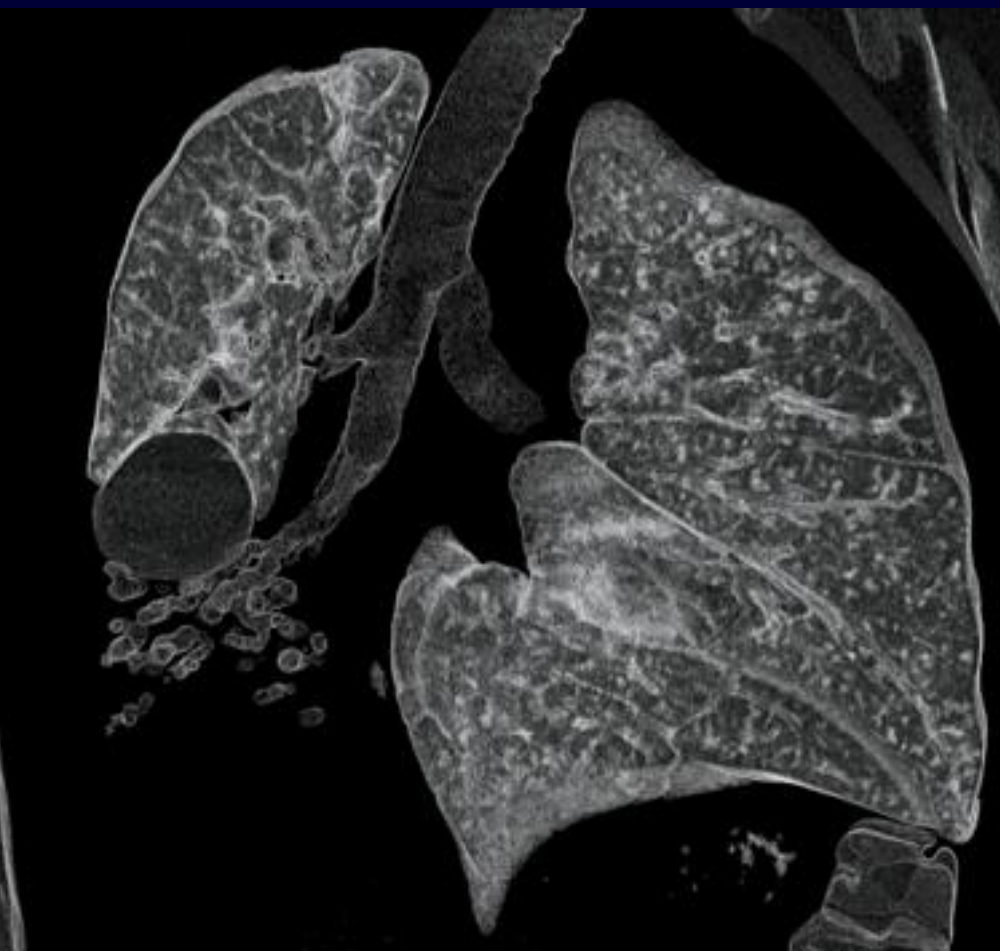
20 cm

Courbe de traitement

C 14988
W 27226



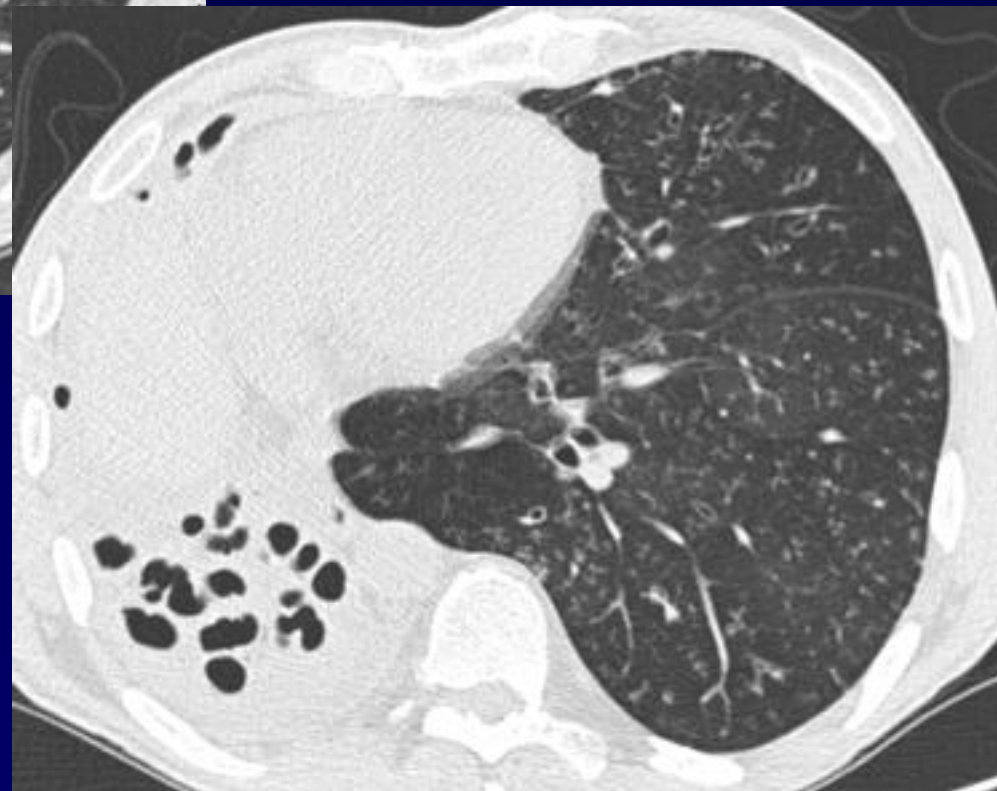
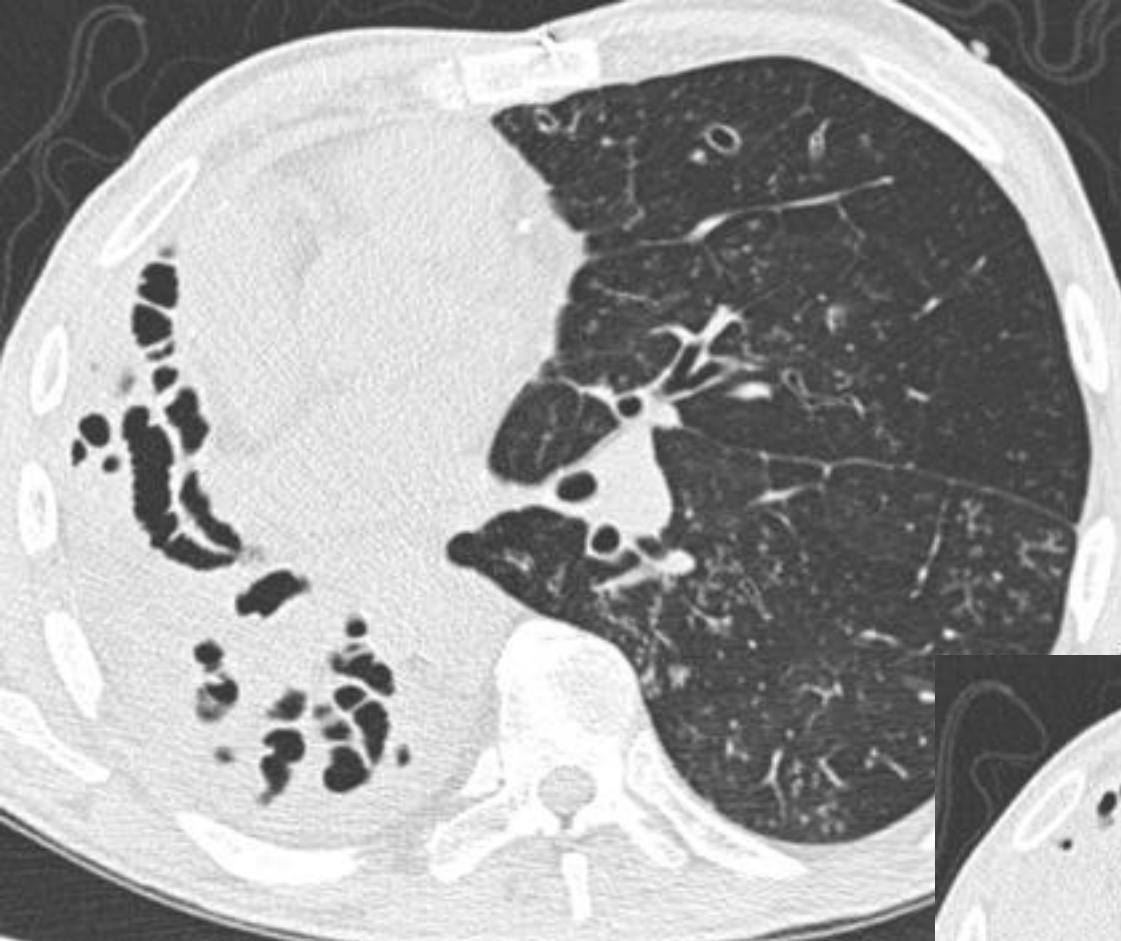
02/12/2010



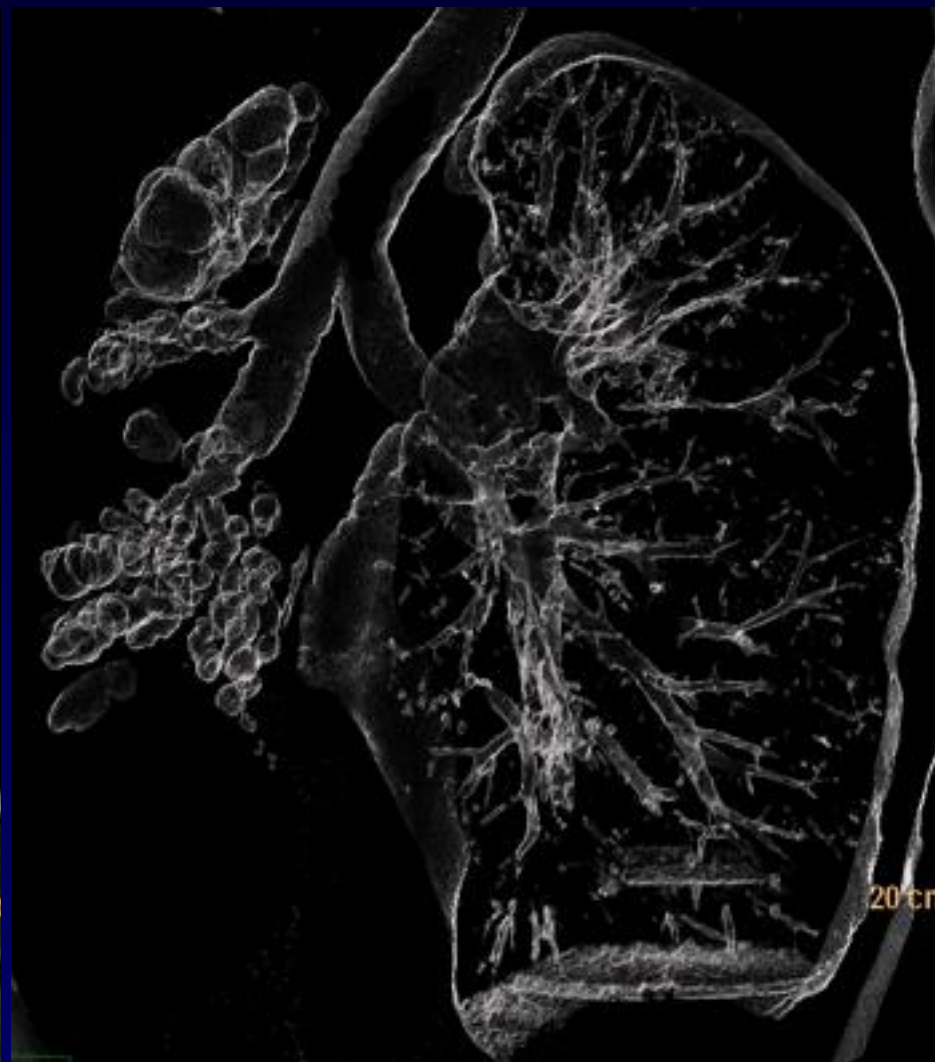
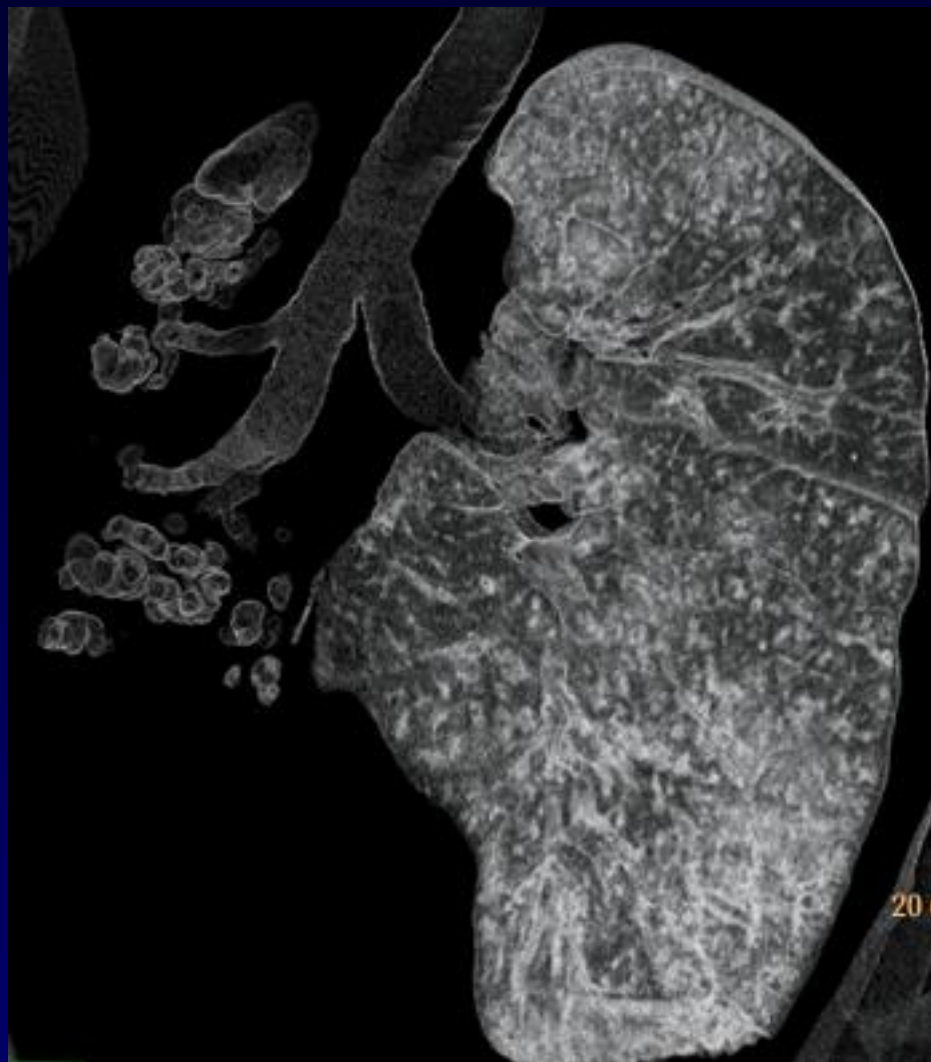
12/2010



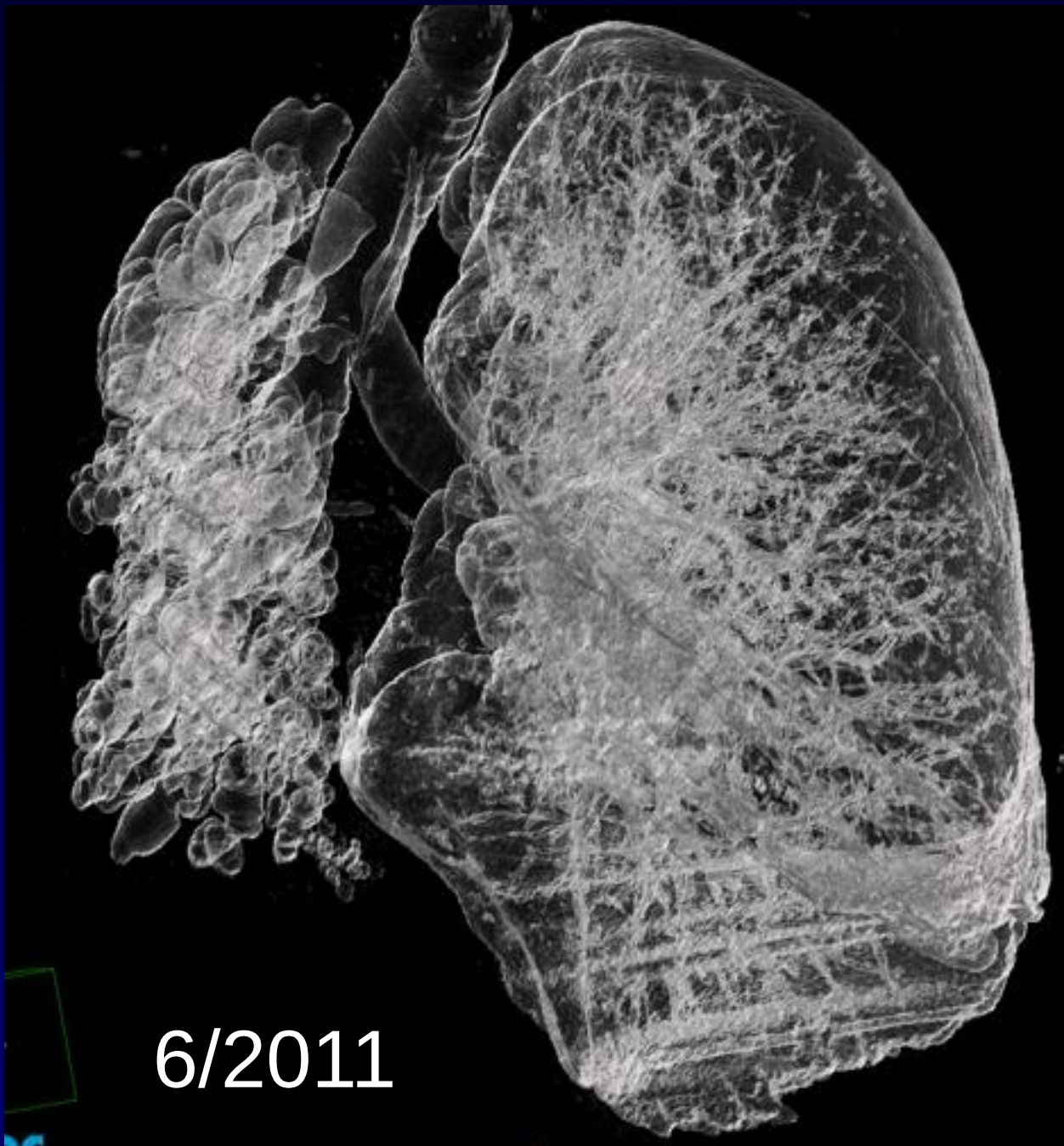
- 6/2009 : surinfection de bronchectasies; AB iv
- 1/2010 : Pyocyanique et Klebsiella; Ceftriaxone iv; Ciproxine per os; Sandoglobulines 30 g iv toutes 3 sem
- 4/2010 : anémie sévère secondaire à une érythroblastopénie accompagnant le thymome; transfusions et corticoïdes
- 11/2010 : E coli; Ceftazidim + Amikacine iv
- 1/2011 : E coli R aux quinolones; Ceftazidim + Amikacine iv puis Cefuroxim
- Fibroscopies bronchiques pour aspiration



15/06/2011



6/2011

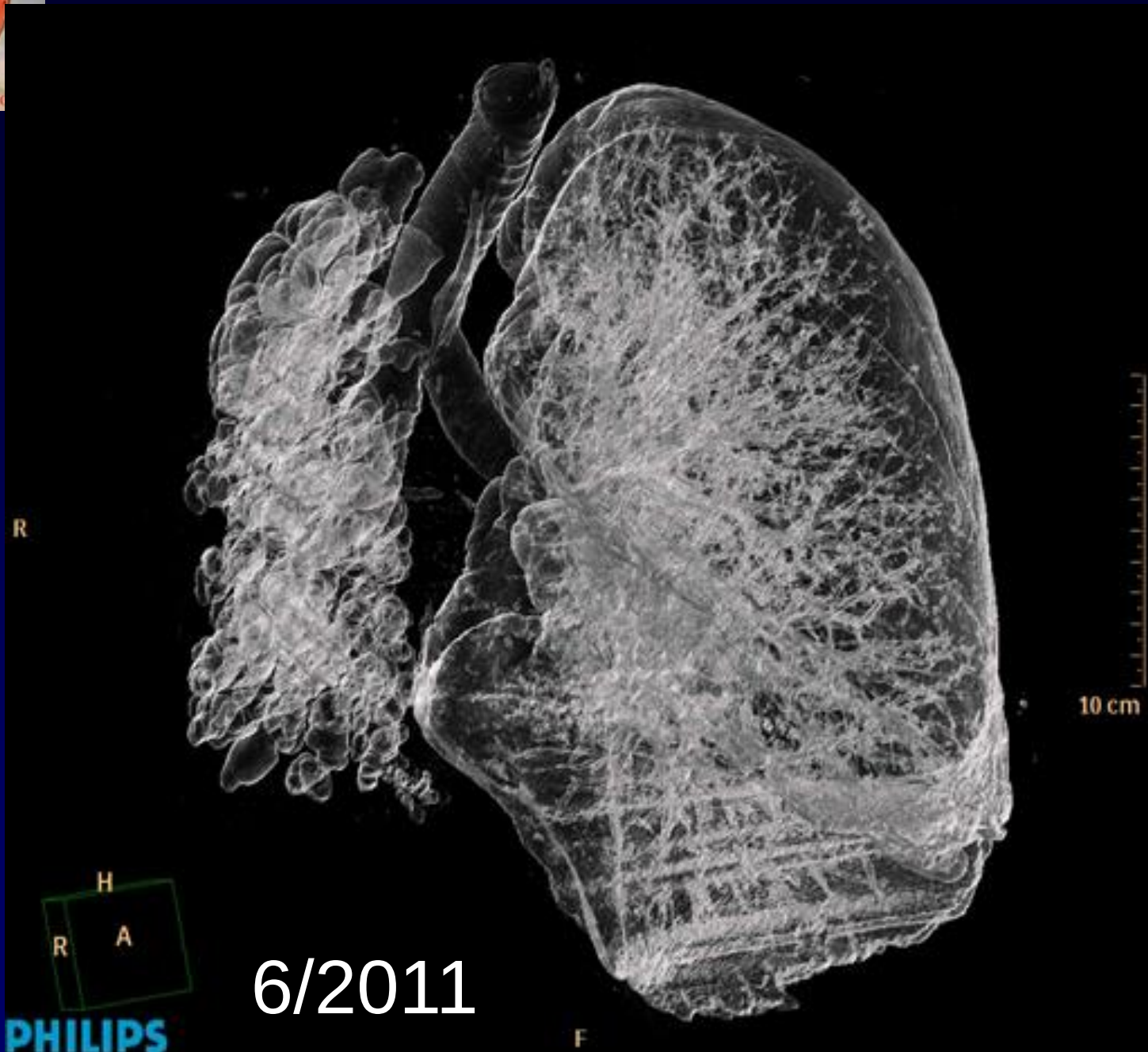


6/2011



6/2011

A



6/2011



Diagnostic ?



Diagnostic ?

Syndrome de Good



Evolution-Discussion-Point fort

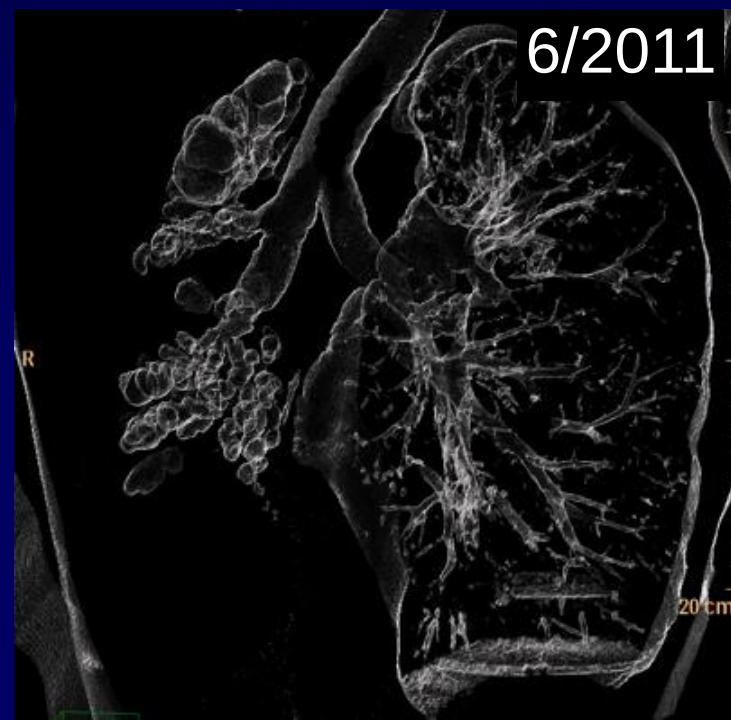
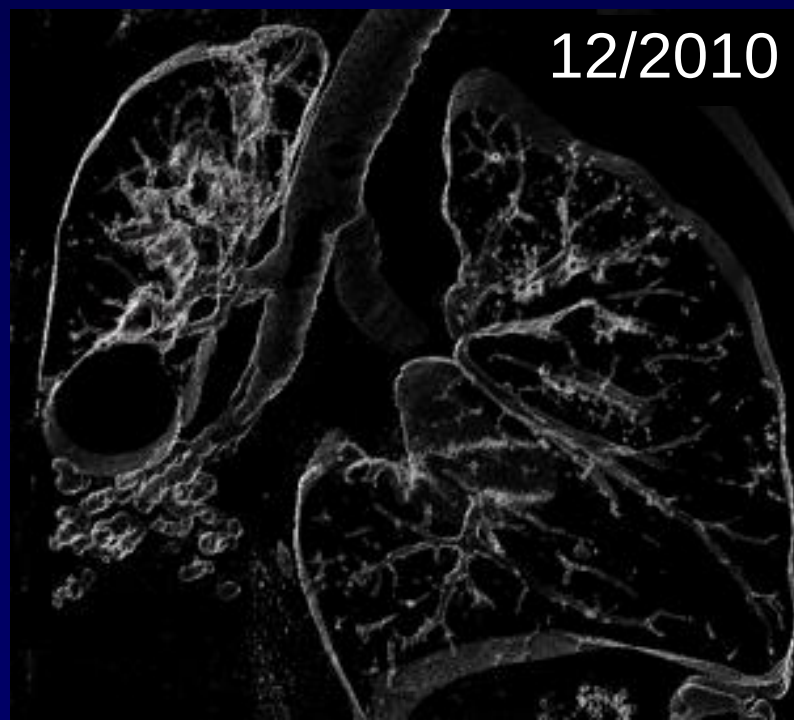
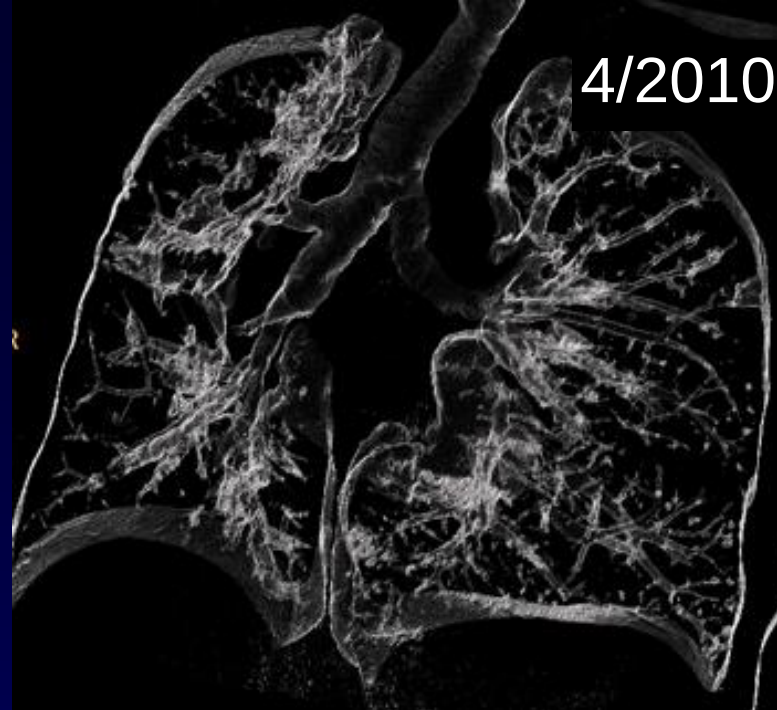
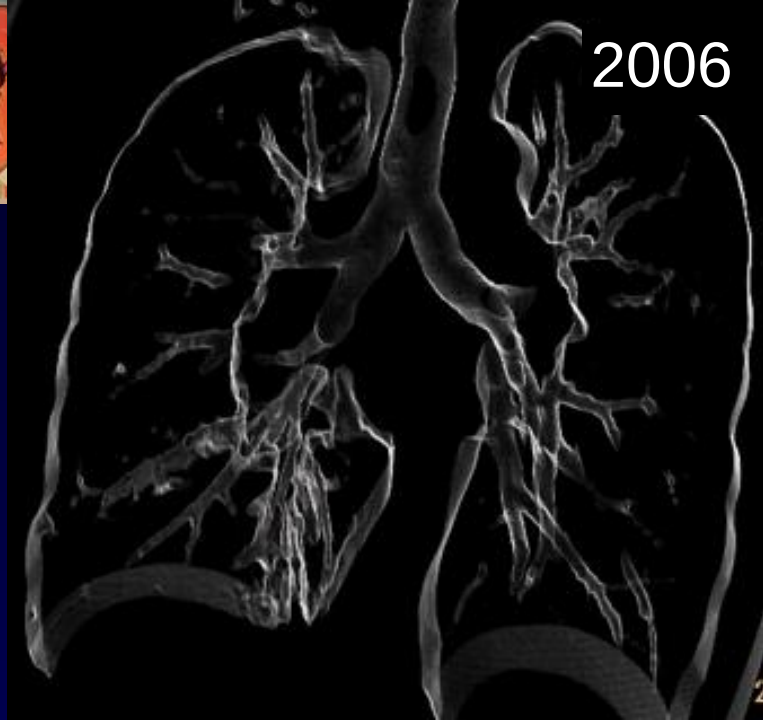
Syndrome de Good

- Définition variable – pathogénie inconnue
- Association de thymome et immunodéficience (relation temporelle variable)
- Décrite par Robert Good en 1954
- Patient de 40-70 ans
- Thymome (svt non-invasif, Type A à cellules fusiformes)
- Cellules B basses ou absentes
- Hypogammaglobulinémie
- Déficience immunité cellulaire (CD4 bas)
- Infections fréquentes par germes encapsulés, mycoses, virus
- Pathologie auto-immune
- Immunodéficience non résolue par thymectomie



Evolution-Discussion-Point fort Thymome

- Présentation: asymptomatique
 syndrome paranéoplasique:
 - myasthénie grave (35-50%)
 - aplasie de la ligne rouge (5%)
 - hypogammaglobulinémie (6-11%)
 - autres (héмато, neuro, rhumato,...)
- Inversement: thymome retrouvé chez:
 - 15% pts avec myasthénie grave
 - 50% pts avec aplasie de la ligne rouge
 - 10% pts avec hypogammaglobulinémie





Bronchectasies : causes

- Fréquentes
 - Infection antérieure
 - Obstruction bronchique (tumeur, CE, congénitale)
 - Asthme
 - ABPA
 - Maladie de système (PR, sclérodermie)
 - Bronchiolite oblitérante
- Rares
 - Mucoviscidose
 - Déficit immunitaire
 - Synd de Young, Williams-Campbell, Kartagener, ongles jaunes
 - Trachéobronchomégalie (Mounier-Kuhn)
 - Déficit en alpa1-antitrypsine

D'après Grenier 2006



Evolution du patient

- 6/2011 : Meropenem + Amikacine iv
- Cachexie et dénutrition
- Oxygénodépendance; hypercapnie chronique
- Réfuté pour une éventuelle greffe pulmonaire
- 10/2011 : E coli; Cefuroxim; insuffisance respiratoire; acidose respiratoire et carbonarcose; échec VNI; intubation trachéale et ventilation invasive; impossibilité de sevrage; soins de confort et décès



Conclusion

- La reconnaissance d'une hypogammaglobulinémie chez des patients avec un thymome est importante car de mauvais pronostic
- Les causes de décès sont infectieuses, auto-immunes et hématologiques