

Circulation pulmonaire: Physiologie et physiopathologie

Aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques

Ari Chaouat
CHU de Nancy, le 14 avril 2011

Hypertensions Pulmonaires

Definition	Characteristics	Clinical group(s) ^b
Pulmonary hypertension (PH)	Mean PAP ≥ 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	Mean PAP ≥ 25 mmHg PWP ≤ 15 mmHg CO normal or reduced ^c	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	Mean PAP ≥ 25 mmHg PWP > 15 mmHg CO normal or reduced ^c	2. PH due to left heart disease
Passive	TPG ≤ 12 mmHg	
Reactive (out of proportion)	TPG > 12 mmHg	

Définitions importantes

- 🌐 L' hypertension pulmonaire (HP) est un état hémodynamique et physiopathologique défini par une PAP moyenne ≥ 25 mm Hg au repos. L' HP peut s' observer dans de nombreuses conditions cliniques.
- 🌐 L' hypertension artérielle pulmonaire (HTAP, groupe 1 des HPs) est une condition clinique caractérisée par une HP pré-capillaire n' étant pas secondaire à une maladie respiratoire ou une maladie thromboembolique veineuse. L' HTAP comprend plusieurs formes ayant des similitudes cliniques et histologiques de la microcirculation pulmonaire.

Classification des HP

1 Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
 - 1.2.3 Unknown
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with (APAH)
 - 1.4.1 Connective tissue diseases
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis
 - 1.4.6 Chronic haemolytic anaemia
- 1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2 Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Systolic dysfunction
- 2.2 Diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease

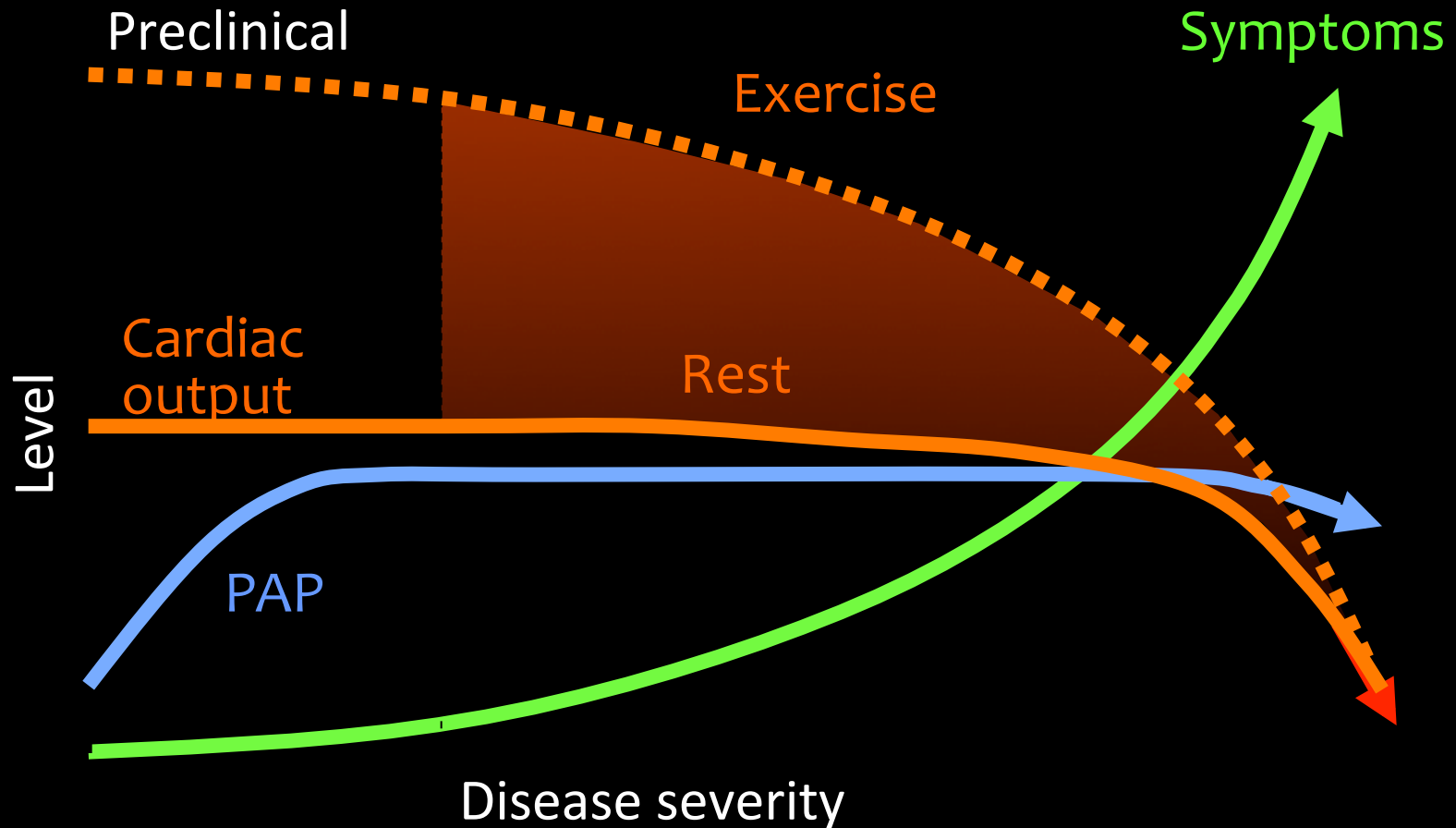
3 Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxaemia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental abnormalities

4 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension

5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

Physiopathologie



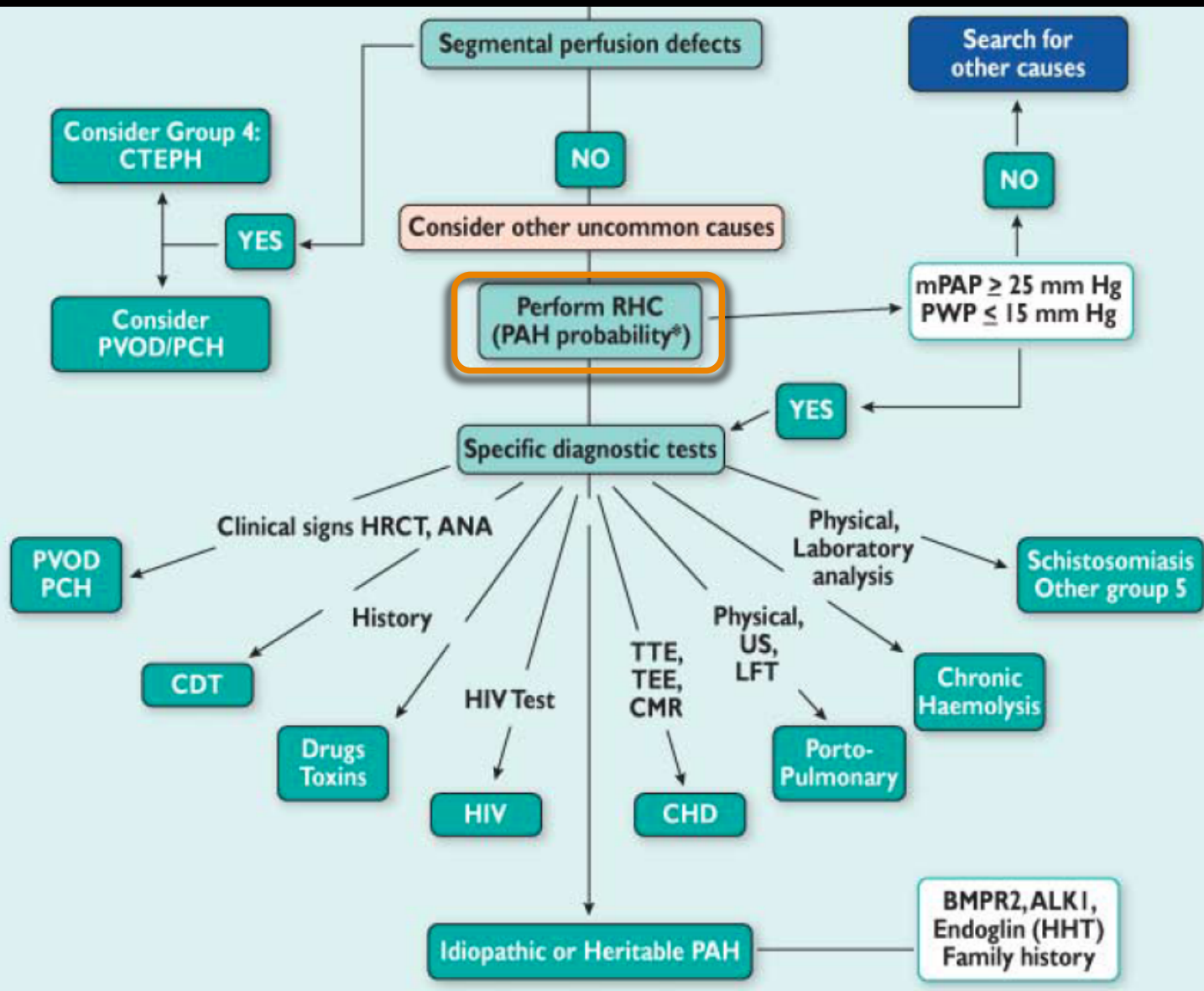
Algorithme diagnostique (1)



Impossible d'afficher l'image. Votre ordinateur manque peut-être de mémoire pour ouvrir l'image ou l'image est endommagée. Redémarrez l'ordinateur, puis ouvrez à nouveau le fichier. Si le x rouge est toujours affiché, vous devrez peut-être supprimer l'image avant de la réinsérer.



Algorithme diagnostique (2)



Critères de gravité

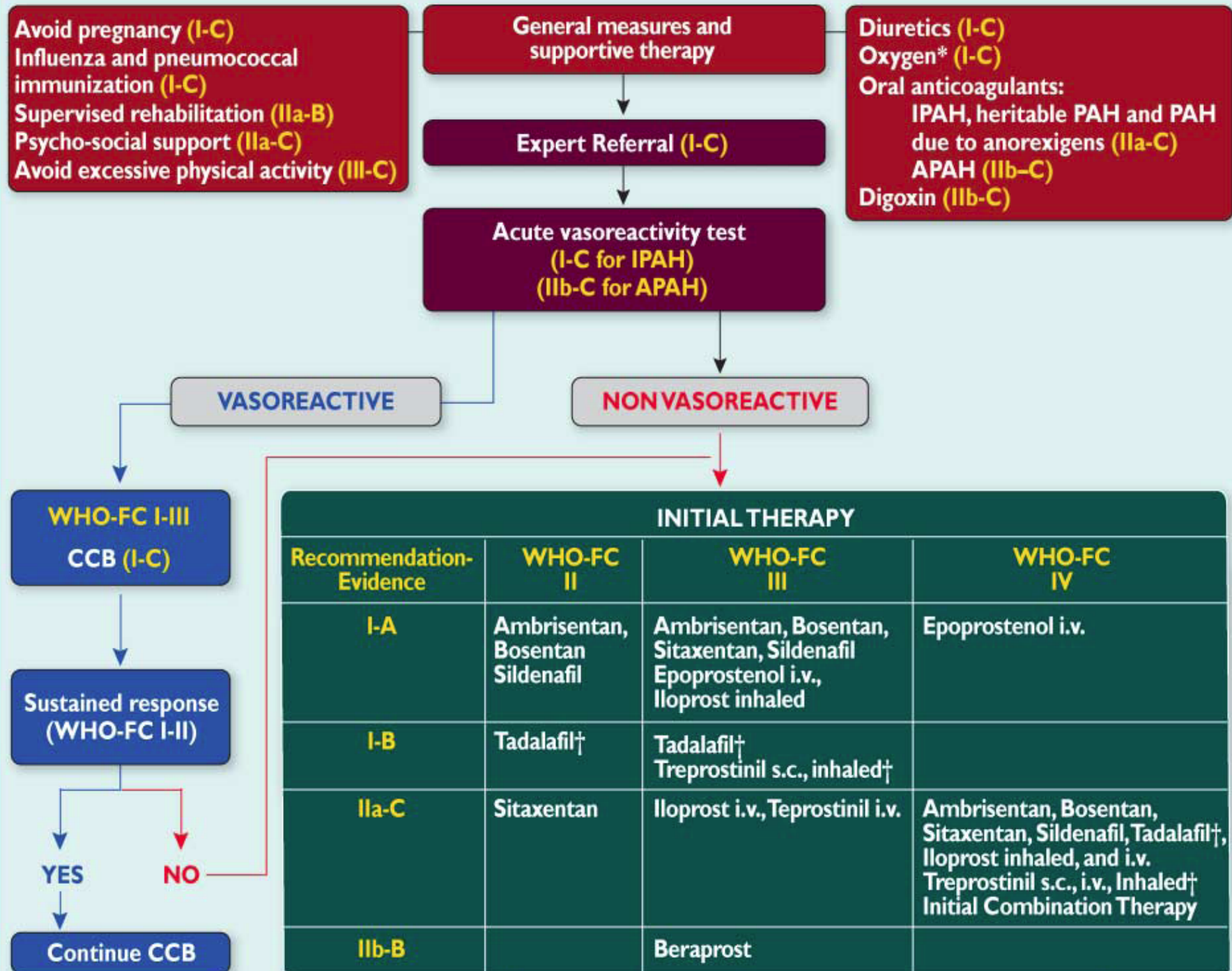
Better prognosis	Determinants of prognosis	Worse prognosis
No	Clinical evidence of RV failure	Yes
Slow	Rate of progression of symptoms	Rapid
No	Syncope	Yes
I, II	WHO-FC	IV
Longer (>500 m) ^a	6MWT	Shorter (<300 m)
Peak O ₂ consumption >15 mL/min/kg	Cardio-pulmonary exercise testing	Peak O ₂ consumption <12 mL/min/kg
Normal or near-normal	BNP/NT-proBNP plasma levels	Very elevated and rising
No pericardial effusion TAPSE ^b >2.0 cm	Echocardiographic findings ^b	Pericardial effusion TAPSE ^b <1.5 cm
RAP <8 mmHg and CI ≥2.5 L/min/m ²	Haemodynamics	RAP >15 mmHg or CI ≤2.0 L/min/m ²

Prise en charge HTAP (1)

- **Mesures générales**
 - Éviter grossesse, aide psychosociale, éviter efforts intenses et proposer vaccinations
- **Traitements « conventionnels »**
 - AVK
 - Diurétiques
 - Oxygénothérapie
- **Si test au NO positif**
 - Inhibiteur calcique au long cours

Prise en charge HTAP (2)

- **Classe II NYHA**
 - Tracleer, Volibris
 - Revatio, Adcirca
- **Classe III NYHA**
 - Flolan, Iloprost inhalé
 - Tracleer, Volibris
 - Revatio, Adcirca
- **Classe IV NYHA**
 - Flolan
- **Associations bi et trithérapies**
- **Transplantations pulmonaires et cardiopulmonaires**
- **Suivi trimestriel**



**INADEQUATE CLINICAL
RESPONSE**

Sequential combination therapy (IIa-B) §

ERA

+

+

Prostanoids

+

PDE-5 I

**INADEQUATE CLINICAL
RESPONSE**

**BAS (I-C) and/or
Lung transplantation
(I-C)**

Cas clinique

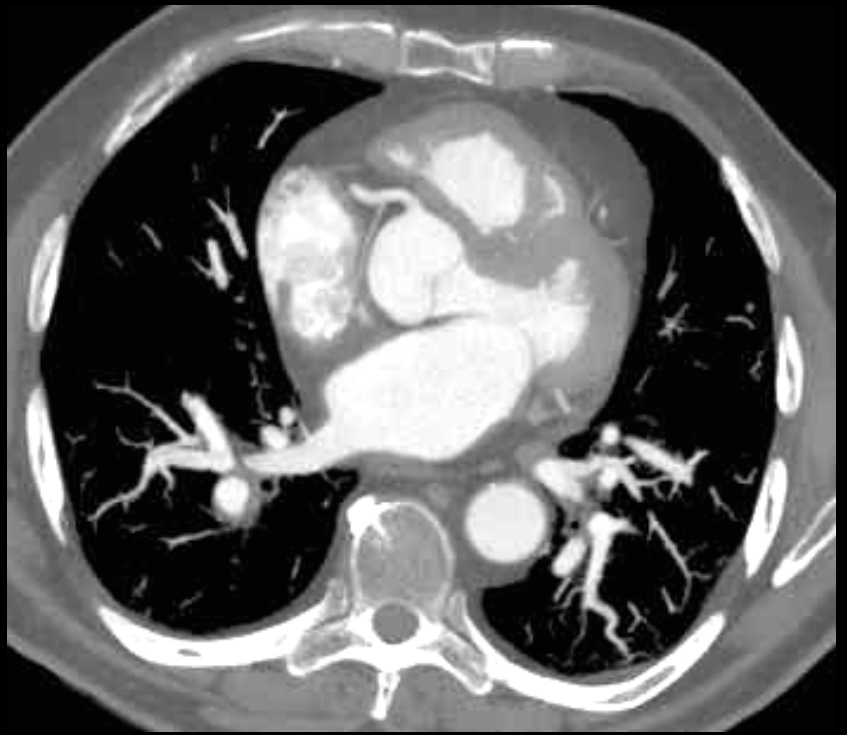
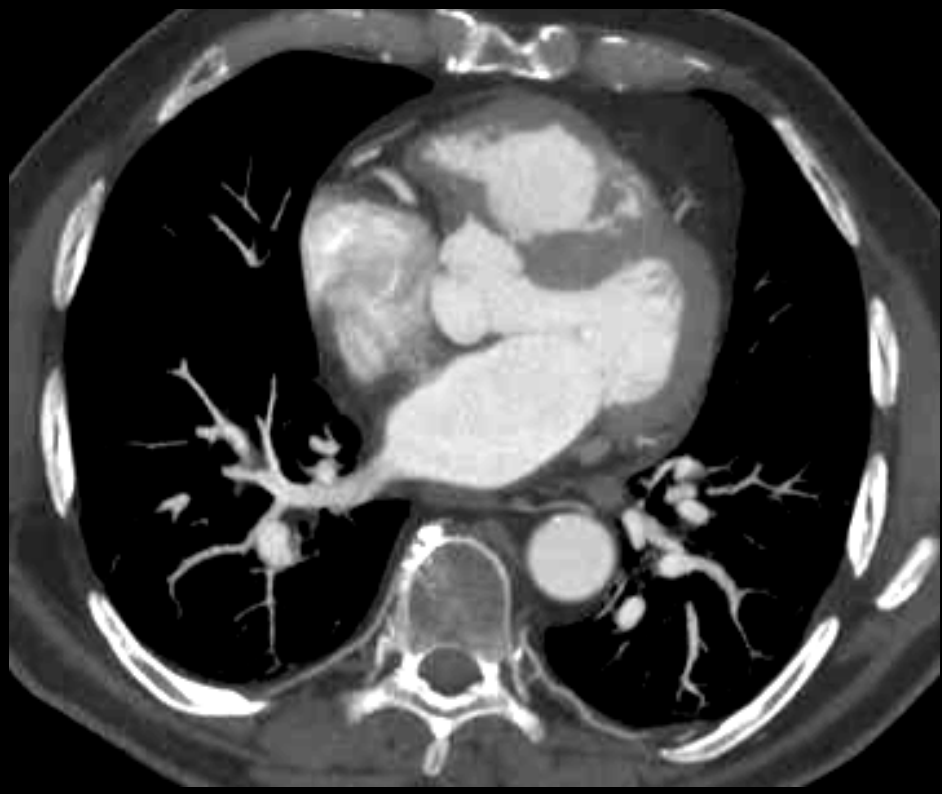
Antécédents

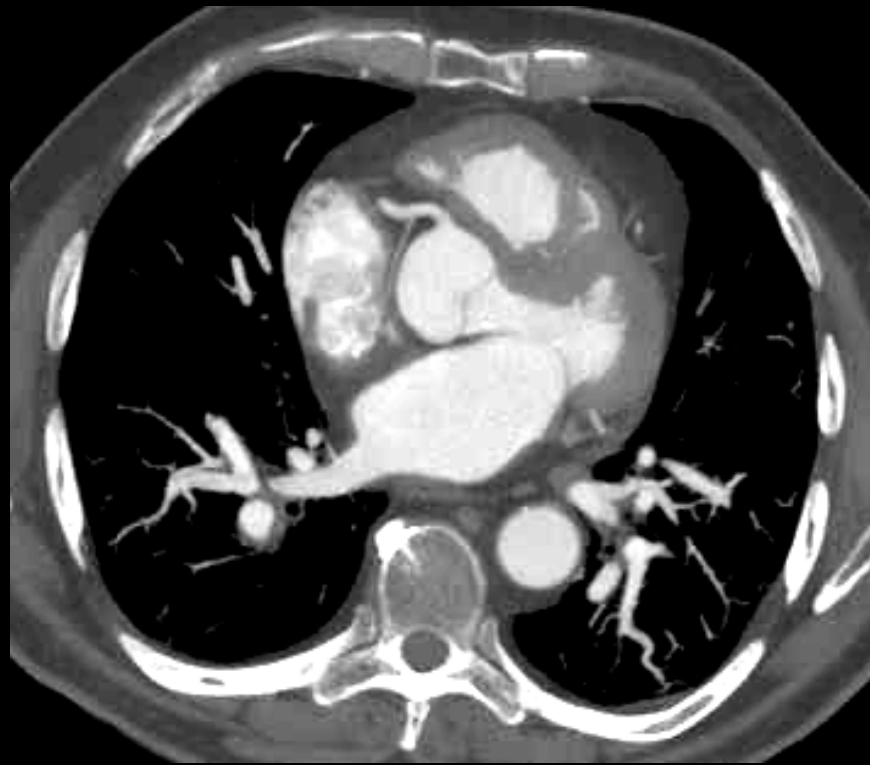
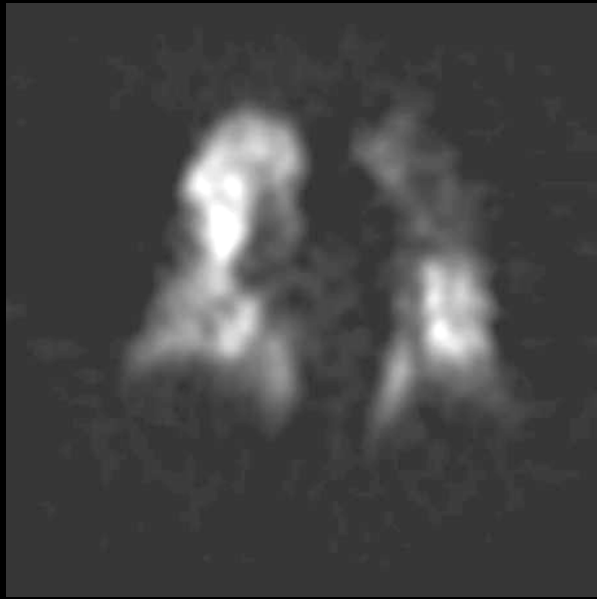
- Patient M. A, né en 1937
- EP aiguë 2004
 - AVK 6 mois
- EP aiguë 2007
 - AVK
- Autres
 - Tabac 40 PA, arrêt 1997
 - Alcool 75 g/j
 - HTA 2003 traitée par IEC
 - Cancer de la vessie traitée par chimiothérapie locale
 - Prostatite à *pseudomonas aeruginosa*
 - Séquelle de brûlures cuisse G

Histoire de la maladie

- Patient A
- Dyspnée d'effort depuis 2007
- Aggravation de la dyspnée d'effort en 2009
- Consultation chez son cardiologue en décembre 2009
 - Signe ECG et écho de CPC
 - FEVG 65 %
 - PAPs 105 mm Hg
- Adressé au centre de compétence en mai 2010
- Classe fonctionnelle III NYHA, pas de signe d'IVD
 - Pas de signe d'infection urinaire
 - Plaie non cicatrisée cuisse G

	M. A.
Age, ans	73
Co-morbidités	++
NYHA	III
Signes d' IVD	-
TM6, m	288
POD, mm Hg	9
PAP, mm Hg	66
PAPO, mm Hg	12
IC, L/min/m ²	2,10
RVP, d.s ⁻¹ .cm ⁻⁵	1057
SvO2, %	44
BNP, pg/ml	237
TAPSE, mm	20





Quel décision prenez-vous pour ce patient?

- 1. Un traitement médical doit être débuté rapidement**
- 2. Poursuite du traitement AVK et oxygénothérapie**
- 3. Le dossier est présenté en staff du service pour décision thérapeutique**
- 4. Le patient doit être proposé pour une endartériectomie pulmonaire**

Quel décision prenez-vous pour ce patient?

- 1. Un traitement médical doit être débuté rapidement**
- 2. Poursuite du traitement AVK et oxygénothérapie**
- 3. Le dossier est présenté en staff du service pour décision thérapeutique**
- 4. Le patient doit être proposé pour une endartériectomie pulmonaire**

Guidelines for the diagnosis and treatment of PH

Galié *et al.* *Eur Respir J* 2009

- 🌐 « As a rule, a patient should not be considered inoperable as long as the case has not been reviewed by an experienced surgeon. »

Décision d'opérabilité

- **Extension et localisation des caillots organisés**
- **Relation entre niveau de RVP et occlusion visible en imagerie**
- **Age du patient**
- **Co-morbidités**

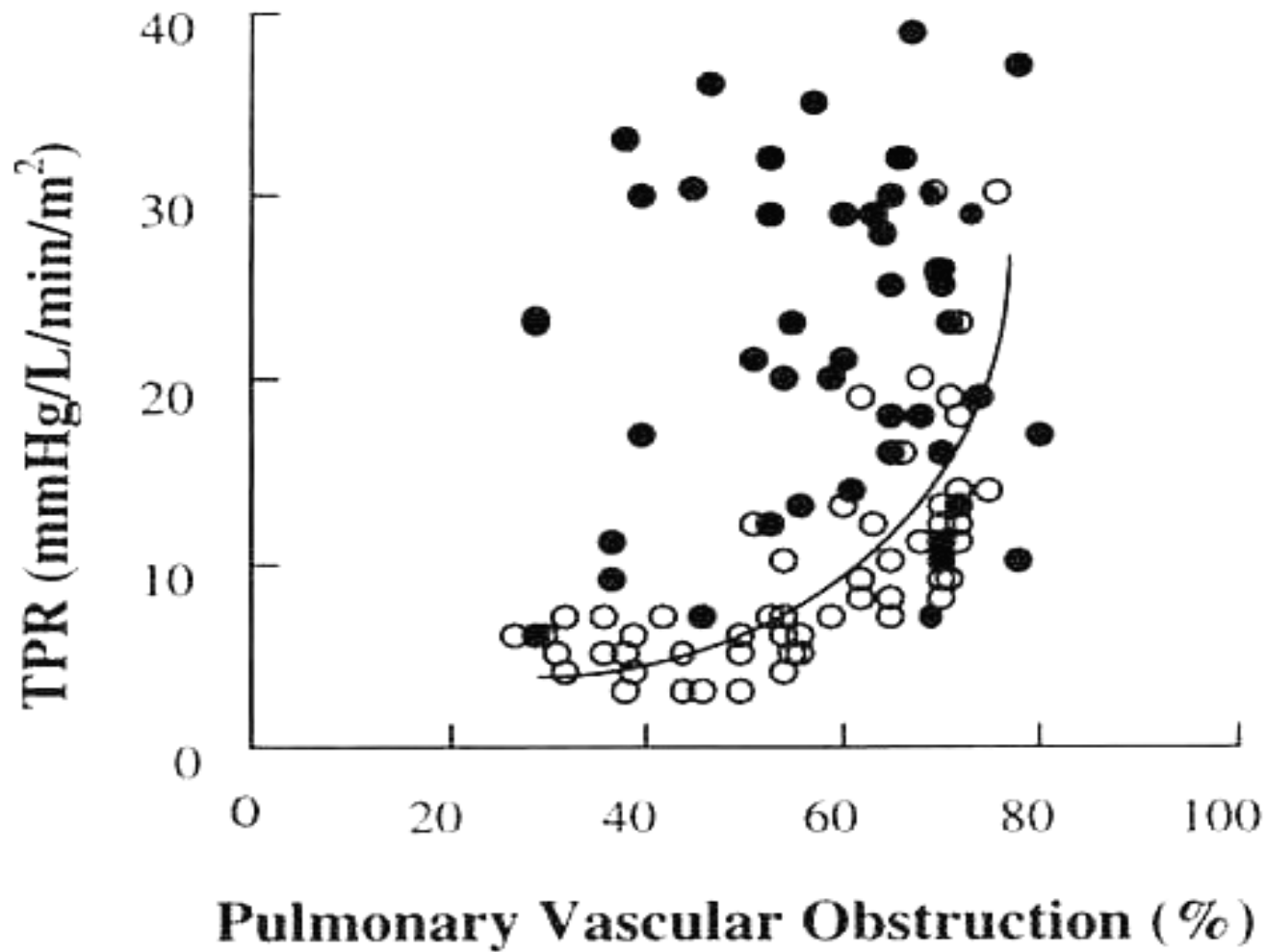
Fedullo *et al.* AJRCCM 2011 in press (doi:10.1164/rccm.201011-1854CI)

Fadel. *et al* Rev Mal Respir 2011; 28: 139

Piazza *et al.* N Engl J Med 2011;364:351

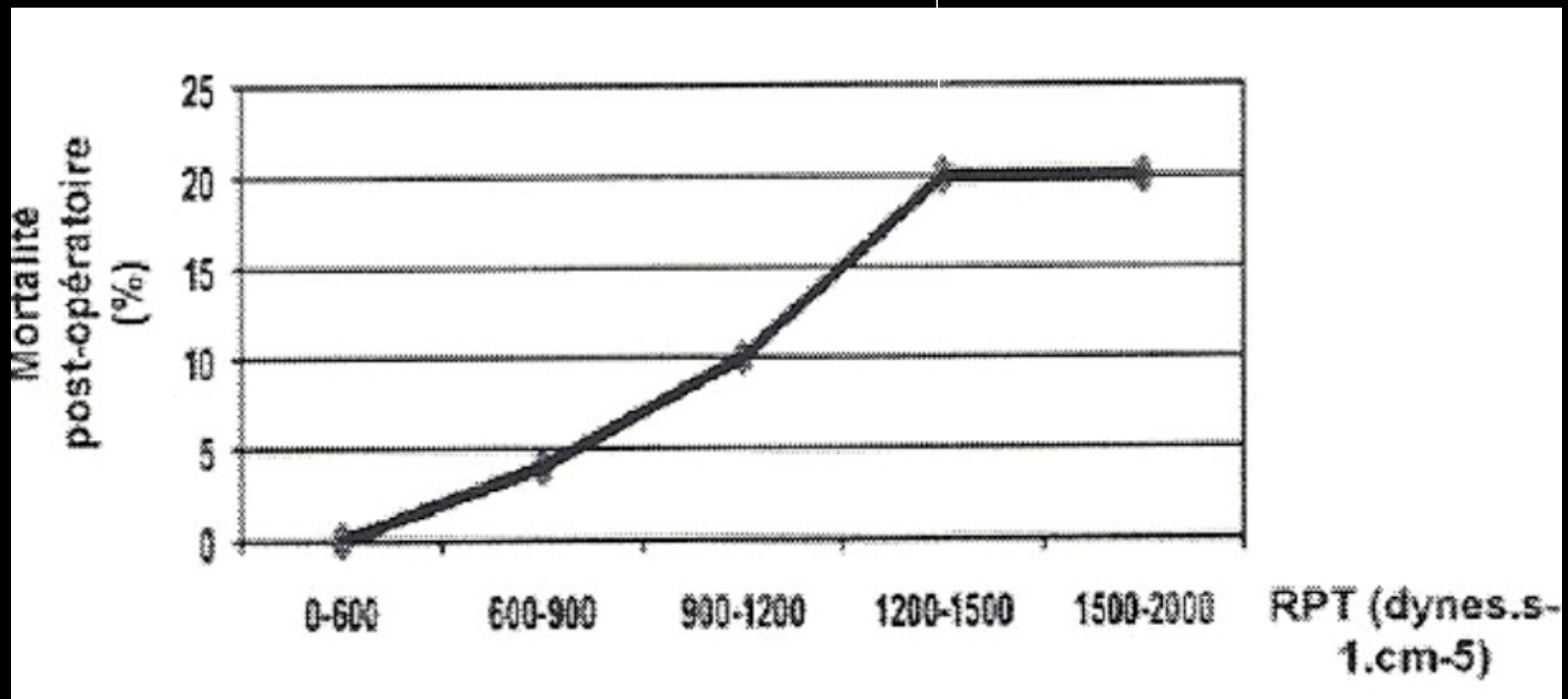
Keogh *et al.* JACC 2009; 54 (Suppl 1) :S67

CHRONIC PULMONARY EMBOLISM (n=45)

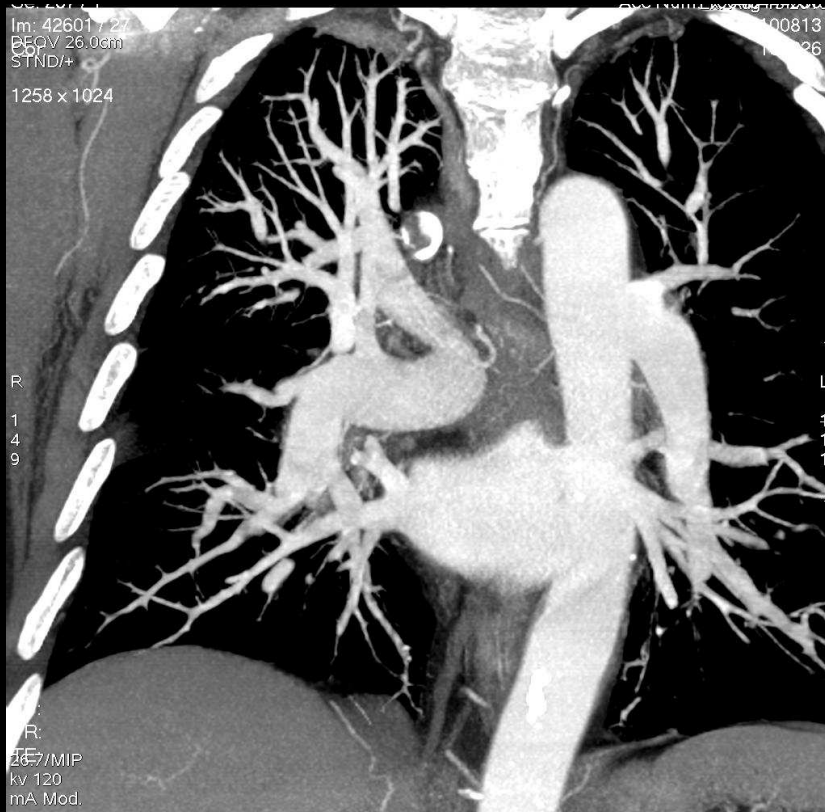


RVP et mortalité de la EAP

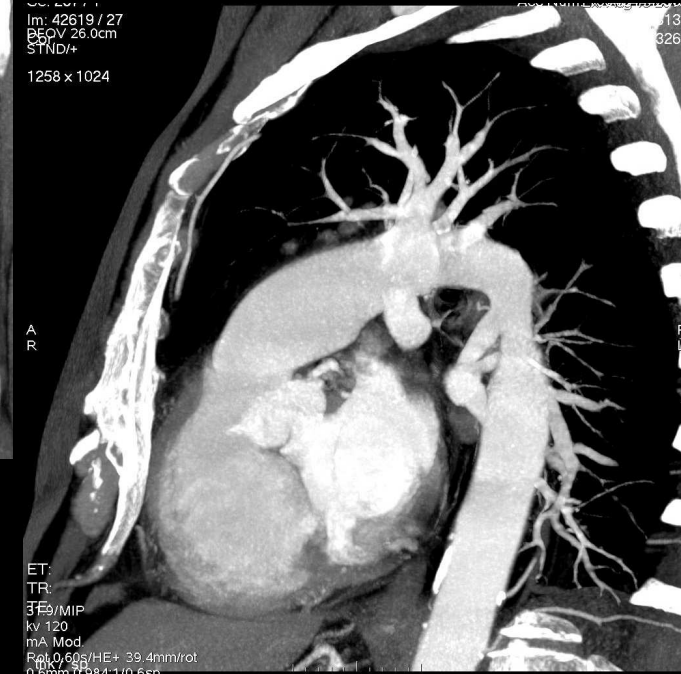
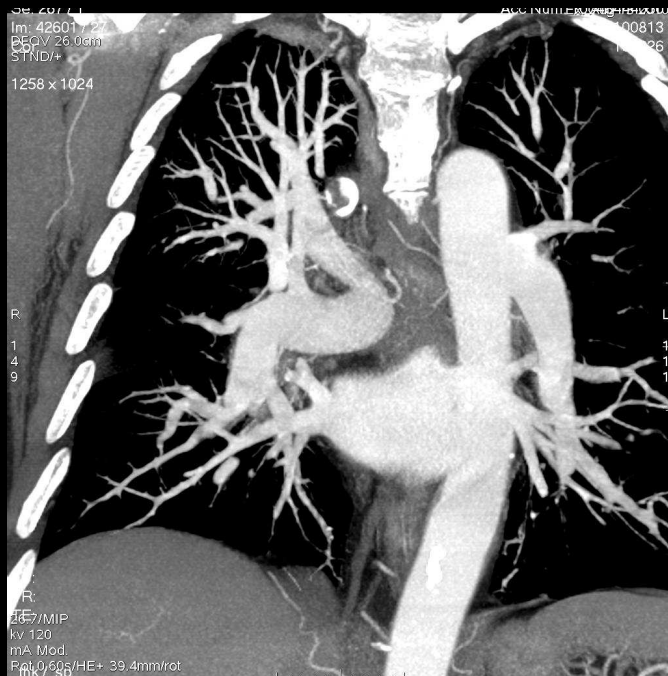
Patient M. A. RPT 1260 dynes.s⁻¹.cm⁻⁵



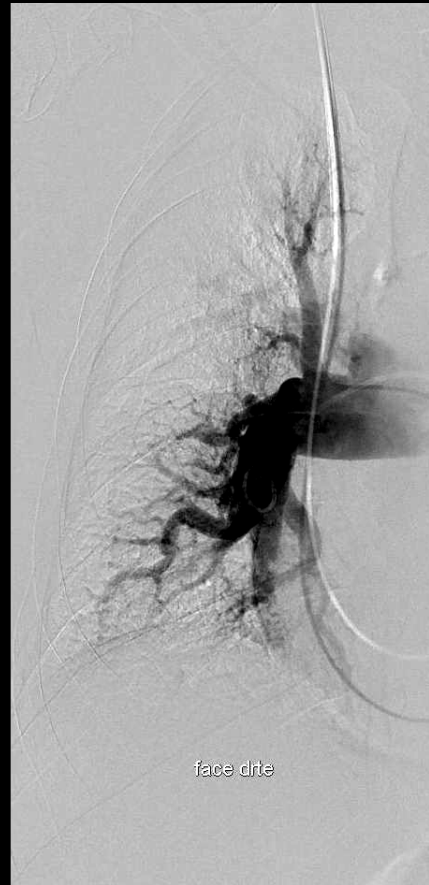
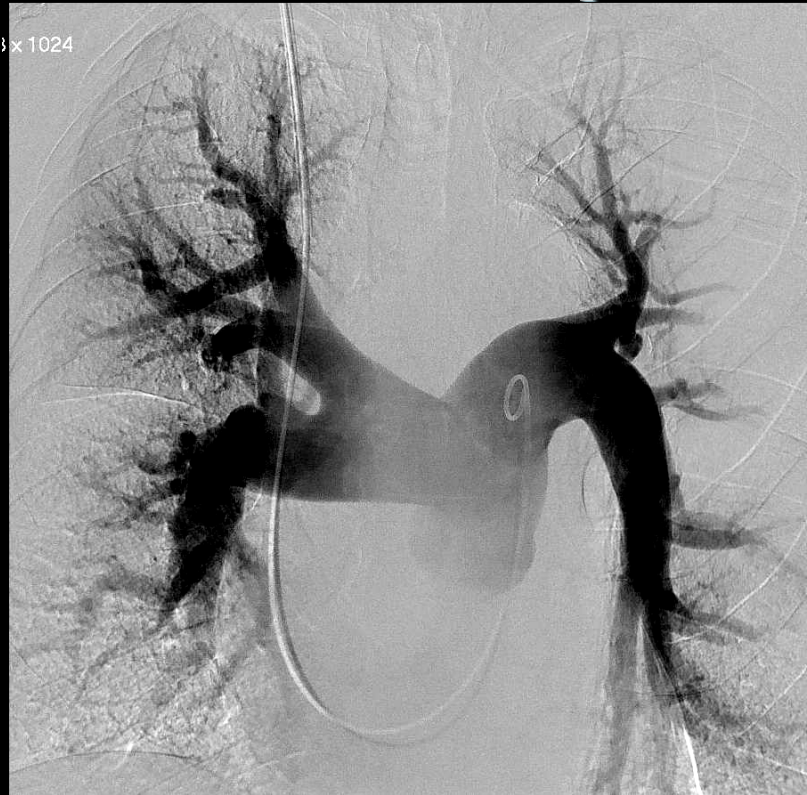
Accessibilité de l'obstruction vasculaire pour le chirurgien



Accessibilité de l'obstruction vasculaire pour le chirurgien



Accessibilité de l'obstruction vasculaire pour le chirurgien



Opérabilité de M. A.

- 🌐 Lésions vasculaires pulmonaires de localisation intermédiaire
- 🌐 Grande sévérité hémodynamique
- 🌐 Co-morbidités importantes
 - 🌐 BPCO
 - 🌐 Éthylisme
 - 🌐 Plaie chronique et prostatite chronique
- 🌐 Age 74 ans

M. A.

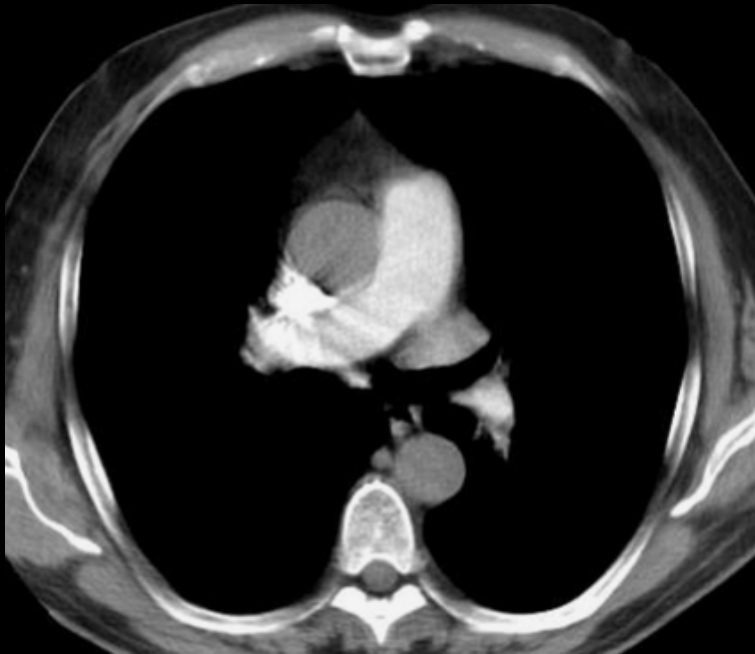
- 🌐 « Il paraît déraisonnable de proposer une thromboendartériectomie pulmonaire »
- 🌐 Un an après le diagnostic
 - 🌐 Patient dans un essai randomisé contrôlé
 - 🌐 Classe III NYHA
 - 🌐 TM6 330 m

M. B. 64 ans

- Patient A, août 2010
- Classe III NYHA, pas de signe d' IVD
- Comorbidités
 - BPCO modérée
 - Prostatite chronique
 - Consommation d' alcool
 - Plaie cuisse G

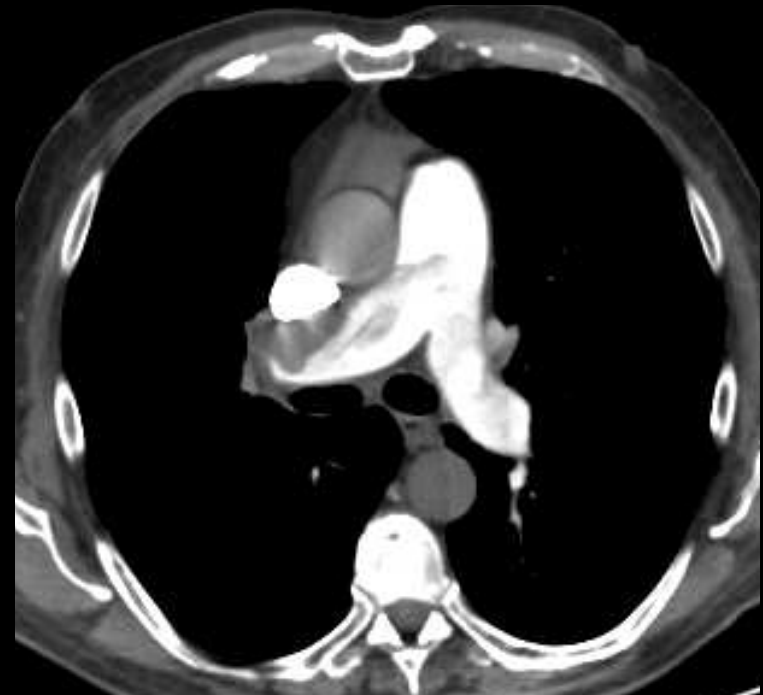
- Patient B, février 2010
- Classe IV, signes d' IVD
- Comorbidités
 - BPCO légère
 - AVC ischémique sans séquelle
 - Hématome sous dural chronique stable
 - Fermeture de FOP

Angioscanner patient B



TDM 2009, pas d' EP aiguë

TDM 2010, CPC post-embolique



ATCD d' AVC et hématome sous dural chronique



	Patient A	Patient B
Age, ans	73	65
Co-morbidités	++	+++
NYHA	III	IV
Signes d' IVD	-	+
TM6, m	288	232
POD, mm Hg	9	15
PAP, mm Hg	66	55
PAPO, mm Hg	12	-
IC, L/min/m ²	2,10	2,03
RVP, d.s.cm ⁻⁵	1057	1040
SvO2, %	44	46
BNP, pg/ml	237	577
TAPSE, mm	20	18

Endartériectomie pulmonaire chez M. B.?

se2

10

nic film

12
m

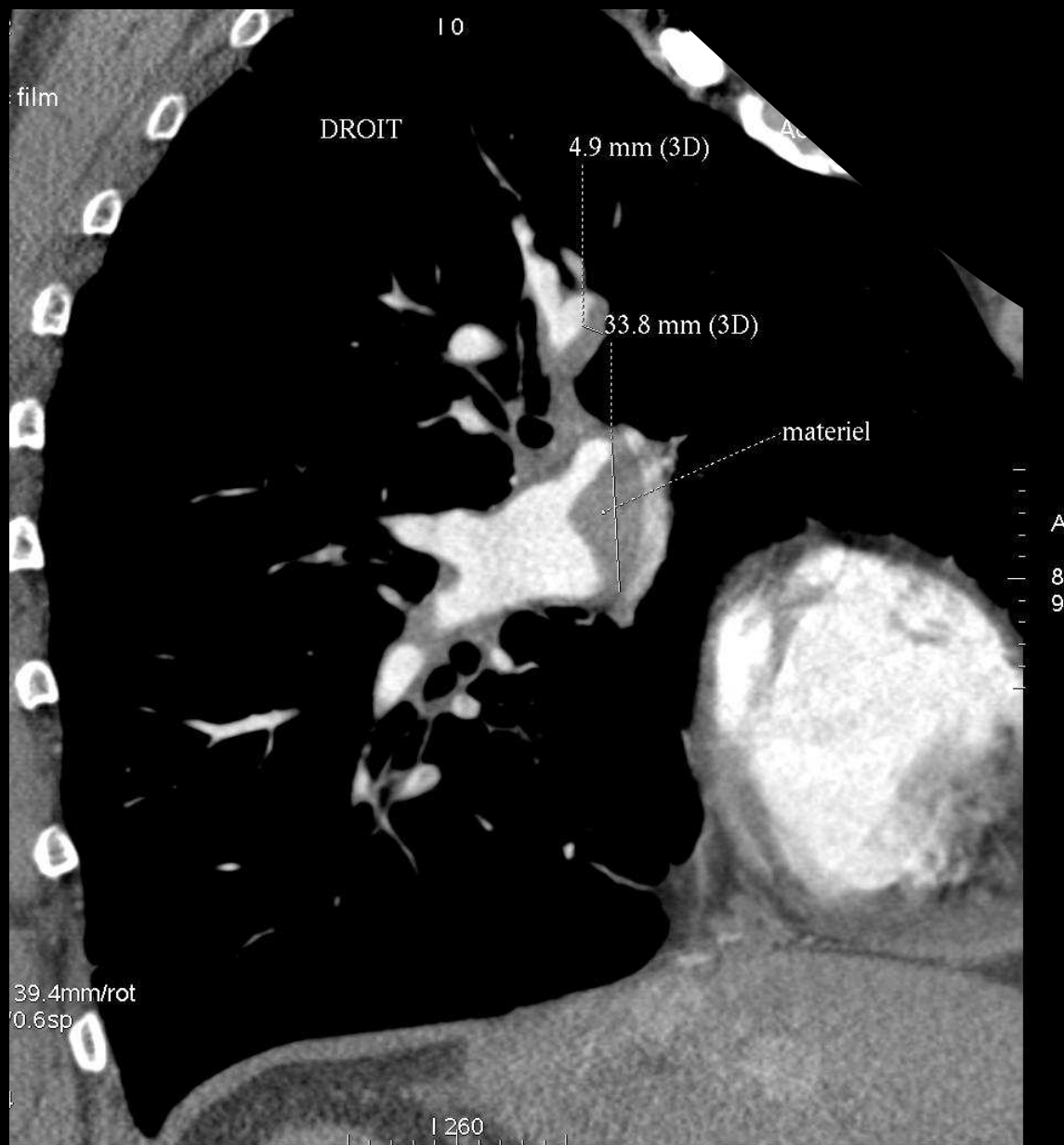
DROIT

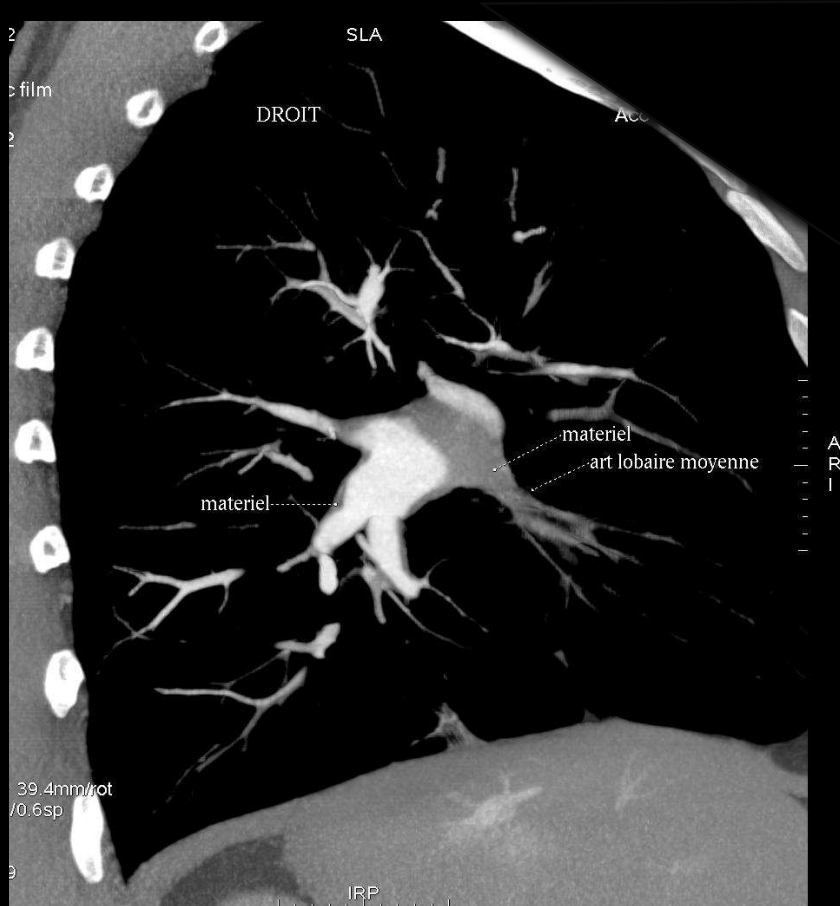
E+ 39.4mm/rot
170.6sp

18163

1260

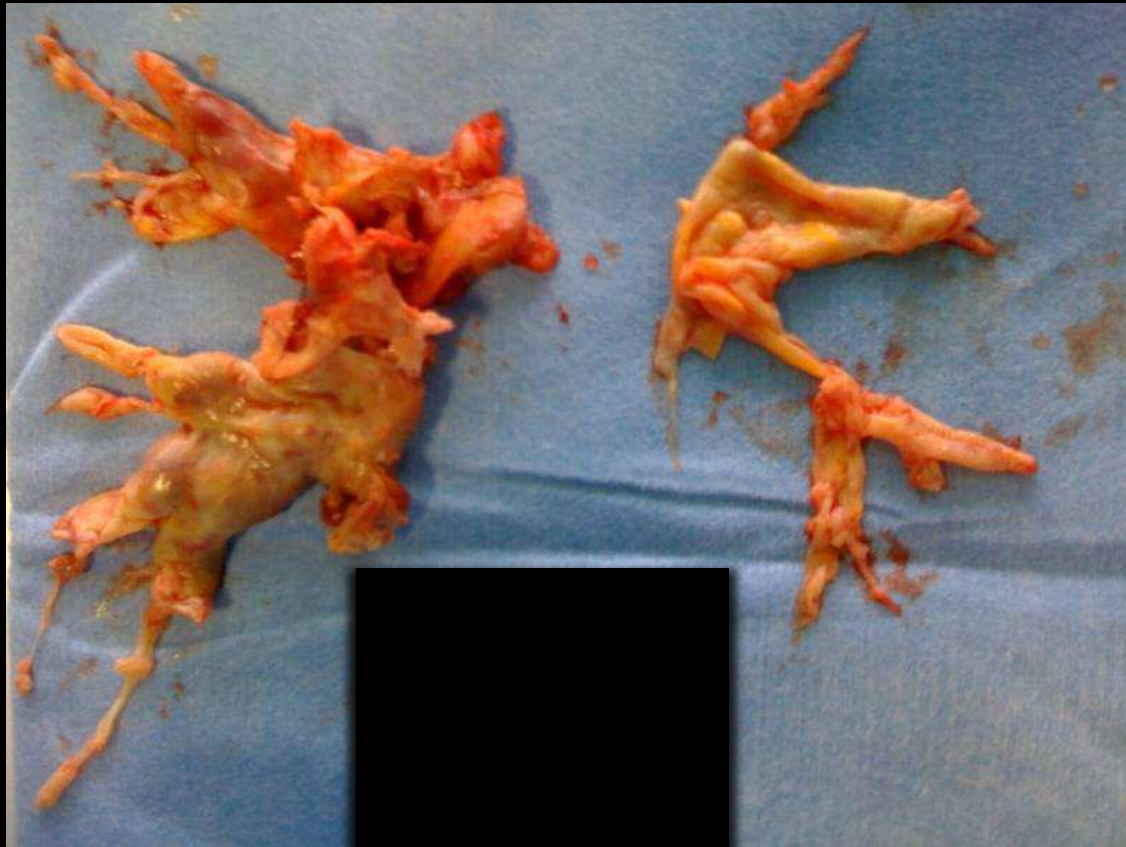






EAP ?

- 🌐 Oui mais après 3 présentations au staff médico-chirurgical du centre national de référence.



Patient M. B.	Pré TAEP	Post TEAP
Age, ans	65	66
Co-morbidités	+++	+++
NYHA	IV	I
Signes d' IVD	+	+
TM6, m	232	560
POD, mm Hg	15	5
PAP, mm Hg	55	27
PAPO, mm Hg	-	7
IC, L/min/m ²	2,03	3,66
RVP, d.s.cm ⁻⁵	1040	277
SvO2, %	46	
BNP, pg/ml	577	41
TAPSE, mm	18	

Conclusion

- « PEA is the treatment of choice ... it is a potentially curative option. »
- « As a rule, a patient should not be considered inoperable as long as the case has not been reviewed by an experienced surgeon. »