

Homme de 61ans, tabagisme ancien actuellement sevré hospitalisé il y a 6 semaines pour décompensation cardiaque. HTAP, hypoxémie, dyspnée. Quelles sont les principales données sémiologiques à retenir sur les différents examens d'imagerie réalisés



augmentation de l'index cardio-thoracique ~ 0.6

saillie de l'arc moyen gauche

pointe du cœur en position haute, sus phrénique

pas d'anomalie patente de la vascularisation segmentaire (taille et nombre des vaisseaux), en particulier pas de redistribution vasculaire bi-apicale

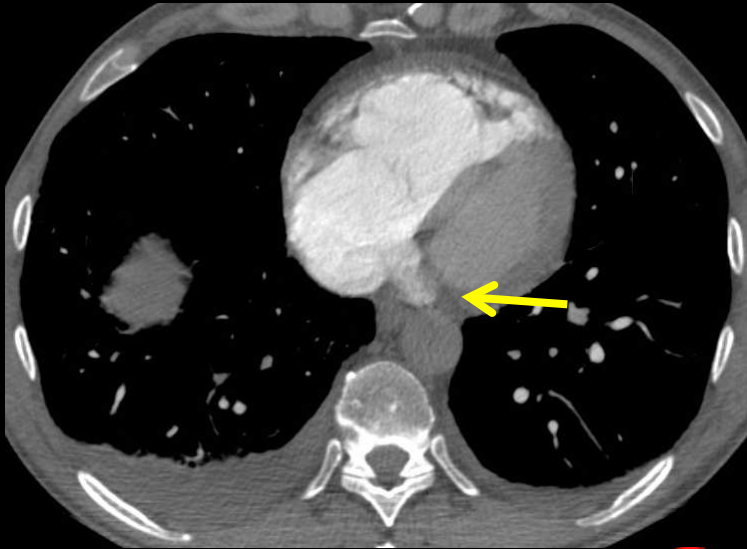
plèvres "sèches"

Au total :

-dilatation du ventricule droit et du tronc de l'artère pulmonaire en relation avec l'HTAP

-pas d'argument pour une stase congestive ni pour une dilatation de l'atrium gauche

donc **pas d'argument pour une HTAP post-capillaire d'origine cardiaque**



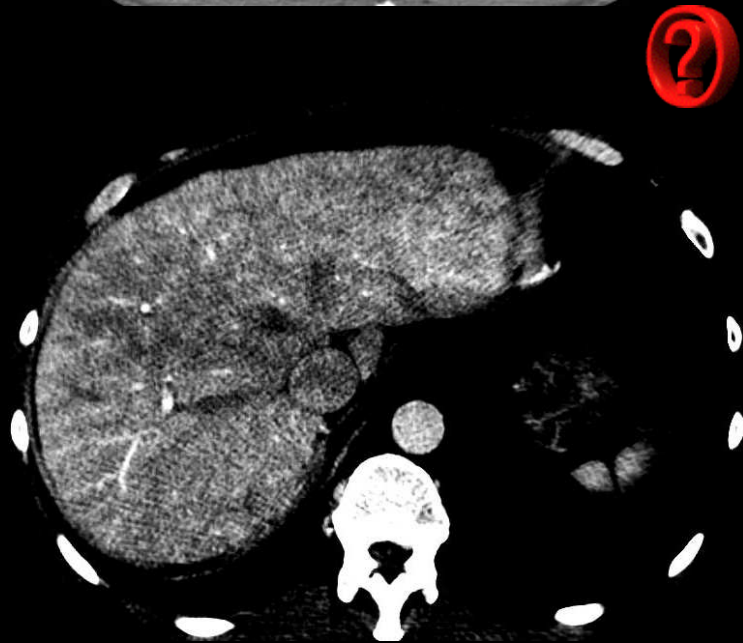
-dilatation et hypertrophie myocardique du VD ,sans inversion du septum interventriculaire (mais attention au moment du cycle cardiaque)

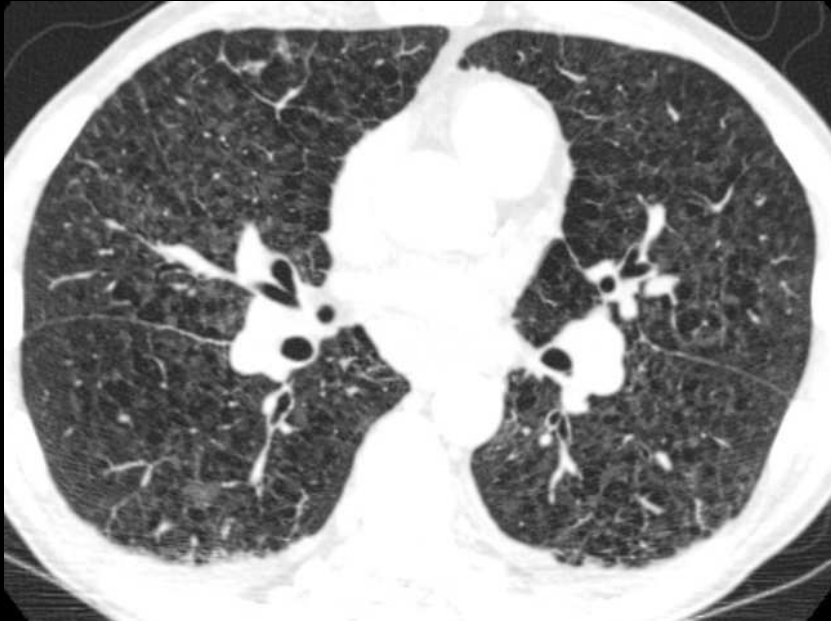
-dilatation du sinus coronaire qui confirme l'insuffisance cardiaque droite

-rehaussement du foie "en mosaïque" avec veines hépatiques perméables , dilatées , confirmant le "foie cardiaque".

-pas de dilatation des cavités gauches ++++

-lame liquide pleurale bilatérale





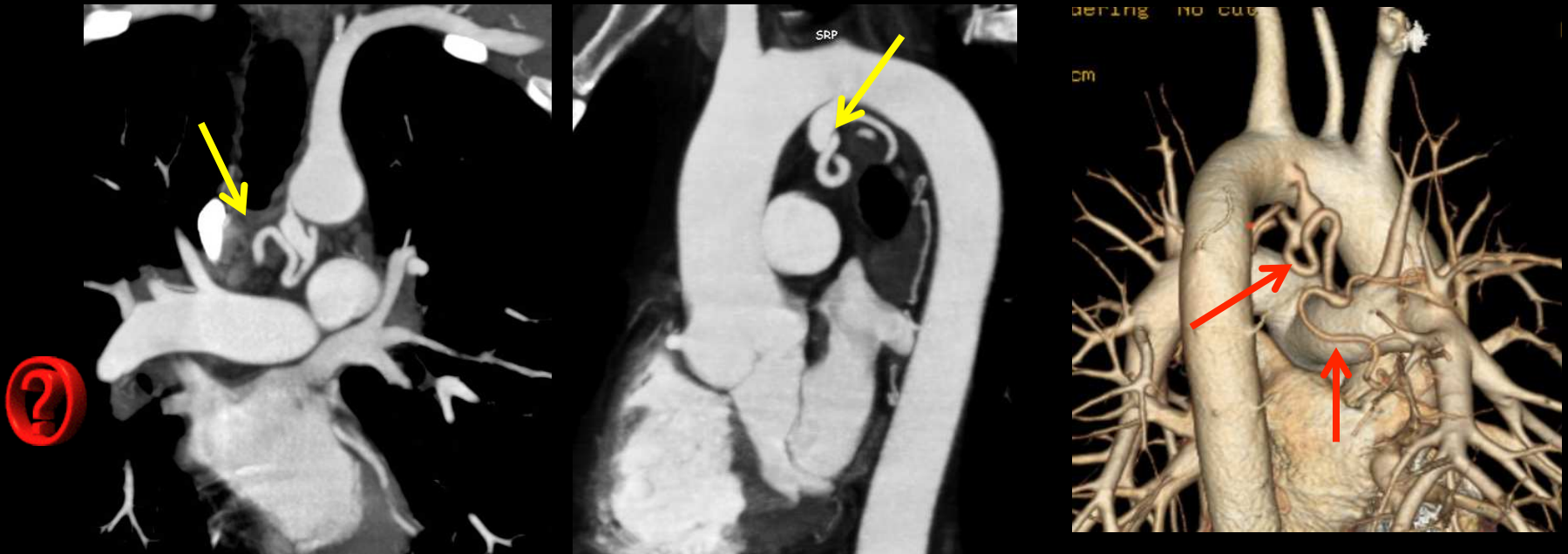
-emphysème centrolobulaire diffus (tabagisme ancien sevré)

-dilatation des branches proximales des artères pulmonaires (par rapport au diamètre des bronches homologues auxquelles elles sont juxtaposées)

-œdème septal périlobulaire périphérique et plages de verre dépoli non systématisées , réparties de façon aléatoire dans les 2 champs

-opacités nodulaires en verre dépoli centrolobulaires





-important développement de la circulation systémique , habituellement rencontré dans les HTAP post emboliques ,traduisant la vicariance du déficit de perfusion pulmonaire par les artères systémiques

-pas de dilatation notable de la veine pulmonaire supérieure gauche ni de l'atrium gauche +++

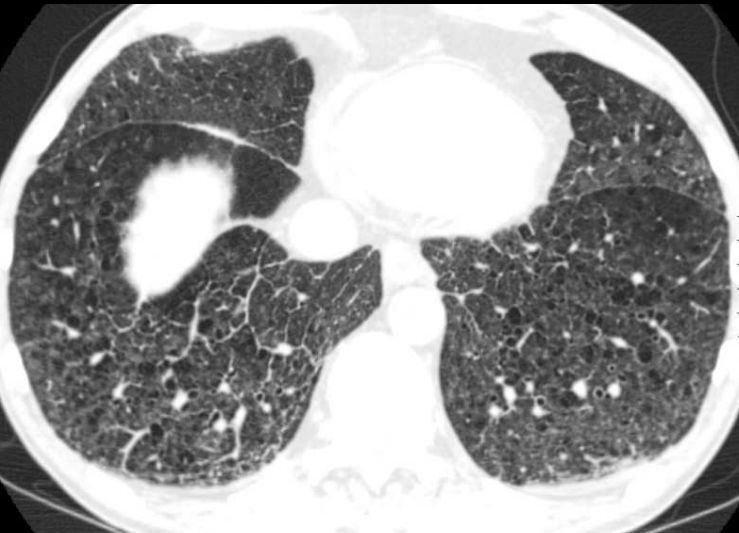
La suite de l'histoire va apporter des arguments majeurs pour confirmer le diagnostic . L'institution d'un traitement vasodilatateur pulmonaire par Flolan® (époprosténol) et Tracleer® (bosentan) est suivie d'une majoration majeure et rapide de la dyspnée après 3 jours de traitement (œdème aigu du poumon induit par les vasodilatateurs pulmonaires).

Quelle est alors la principale cause à évoquer pour expliquer ce résultat très paradoxal du traitement



maladie veino occlusive pulmonaire

-il faut donc relire les images du nouveau scanner pratiqué devant la majoration de la dyspnée par les vasodilatateurs pulmonaires, dans cette nouvelle orientation diagnostique ! et en rechercher les principaux éléments sémiologiques en essayant de les expliquer sur des bases anatomo-physio-pathologiques La solution se trouve dans ce remarquable travail didactique



AFIP ARCHIVES 867

RadioGraphics

From the Archives of the AFIP

Pulmonary Veno-occlusive Disease and Pulmonary Capillary Hemangiomatosis¹

CME FEATURE
See accompanying test at <http://www.rsna.org/education>

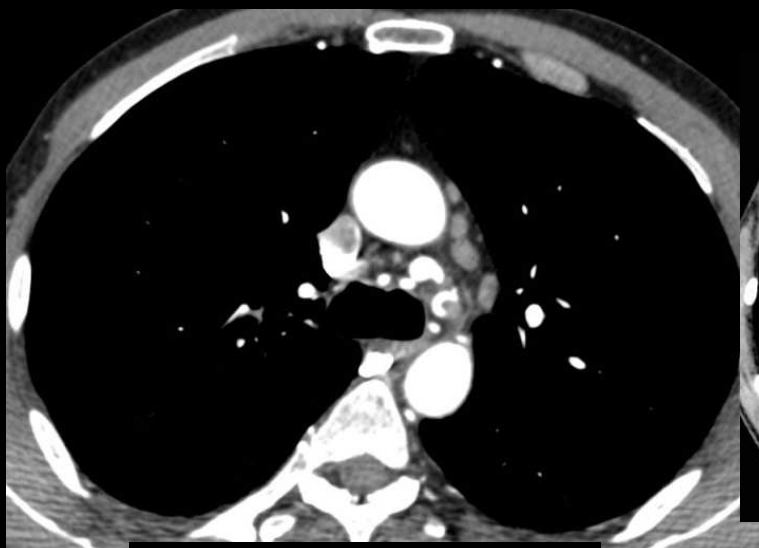
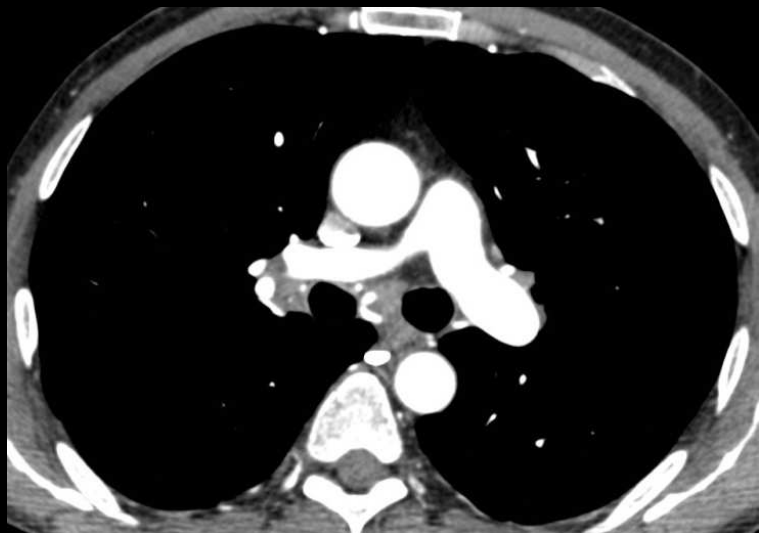
Aletta Ann Frazier, MD • Teri J. Franks, MD • Tan-Lucien H. Mohammed, MD, FCCP • Irem H. Ozbudak, MD • Jeffrey R. Galvin, MD

Radiographics
2007;27:867-882

-nodules centro-lobulaires à contours flous en verre dépoli , plages en verre dépoli étendues de distribution aléatoire

-épaississement des septas interlobulaires de la zone corticale

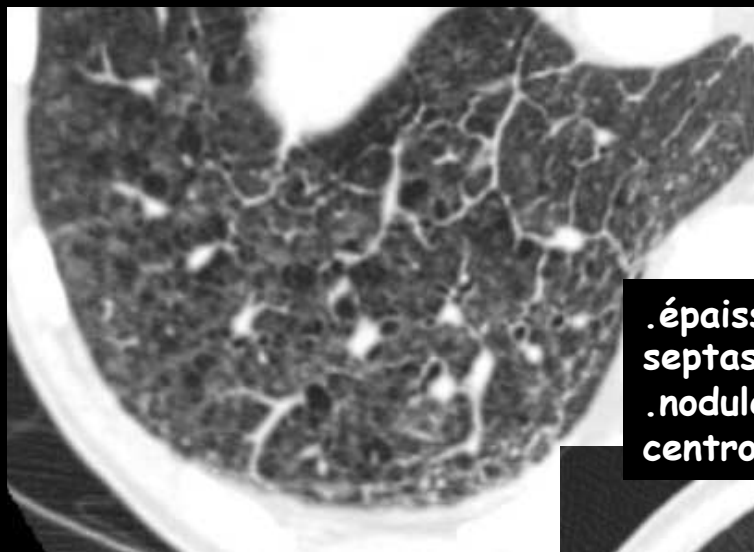
majorés par rapport à l'examen précédent et toujours "modulés" dans leur aspect par leur coexistence avec un emphysème centro-lobulaire



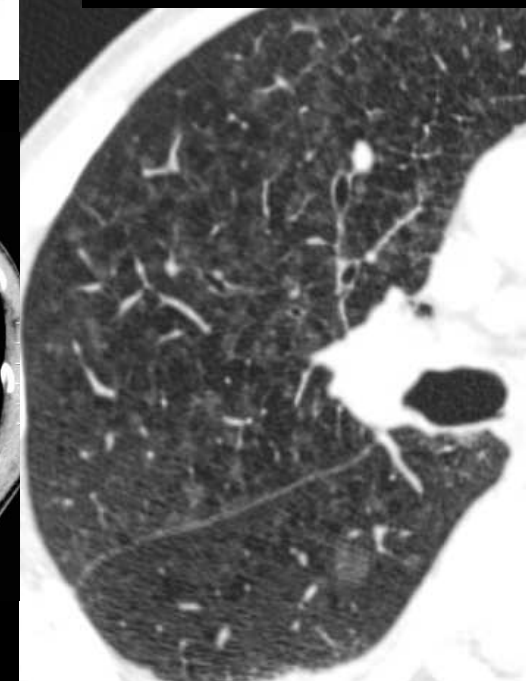
Ganglions médiastinaux



Lame d'épanchement
pleural bilatéral

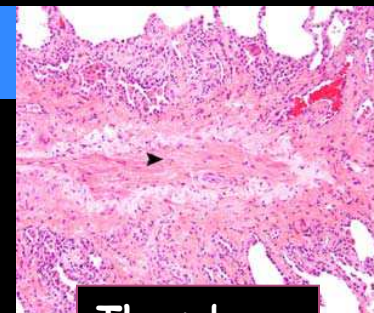


.épaississement des
septas interlobulaires
.nodules de verre dépoli
centro lobulaires



Au total , HTAP sévère chez un homme d'âge moyen avec images d'œdème interstitiel pulmonaire (lignes de Kerley B en radiographie conventionnelle) , sans dilatation des cavités gauches = MVO (maladie veino-occlusive)

Maladie veino-occlusive



Thrombose

HTAP post-capillaire

Pathologie des veinules pulmonaires au niveau des septas inter et périlobulaire

Physiopathologie mal connue (contraceptifs? chimiothérapies? auto immunité?)

Clinique :

Dyspnée d'apparition rapidement progressive

OAP favorisé par les vasodilatateurs pulmonaires

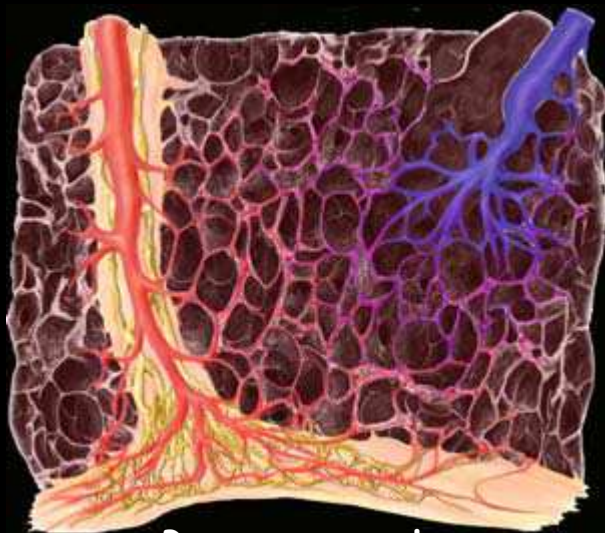
Pronostic défavorable à court terme

Incidence : 0,2 -1/ million / an. à tout âge

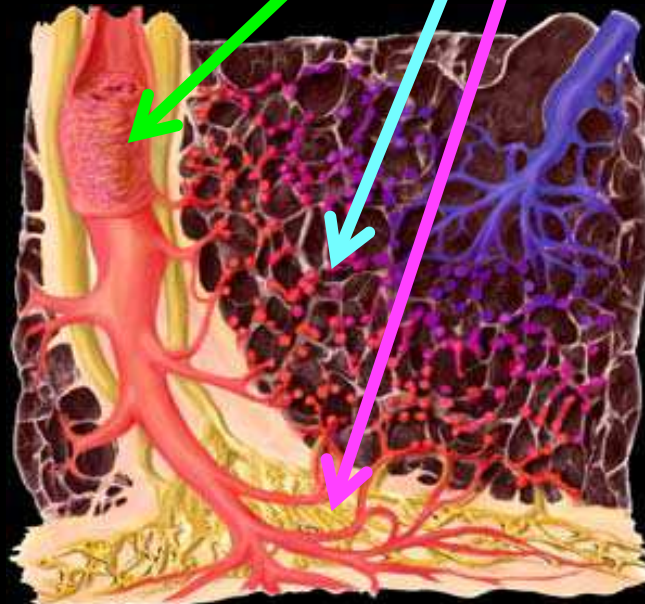
Anatomo-pathologie :

thrombose → fibrose des veinules
recanalisation

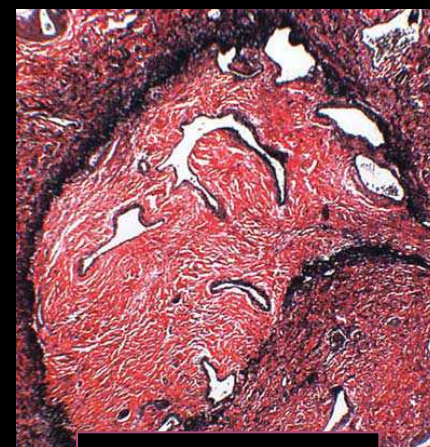
prolifération capillaire d'amont
œdème interstitiel lymphatique



Poumon normal
microcirculation



Maladie veino-occlusive (MVO)



Recanalisation

Radiographics
2007;27:867-882

Maladie veino-occlusive : sémiologie radiologique

HTAP + lignes de Kerley B et signes d'œdème interstitiel et alvéolaire sans dilatation de l'oreillette G

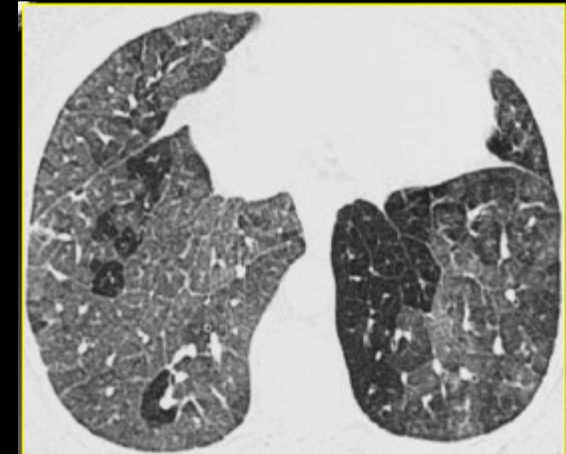
Epanchement pleural

Epaississement des septas interlobulaires

OAP

Ganglions médiastinaux liés à l'œdème lymphatique

Plages en verre dépoli

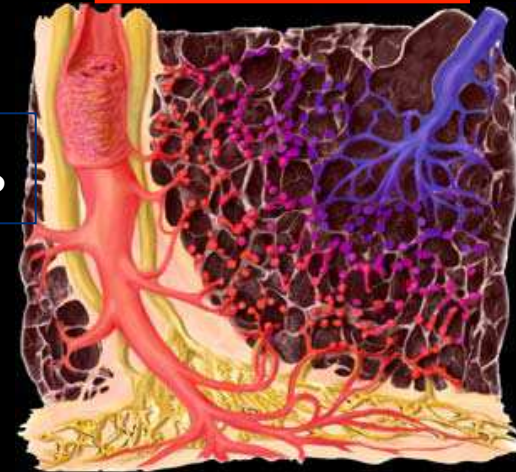


Epaississement des septas interlobulaires ... sans dilatation des cavités gauches, coexistant avec HTAP sévère !!

Tableau d'OAP sans insuffisance cardiaque gauche

Radiographics
2007;27:867-882

A différencier des autres causes d'HTAP (insuffisance cardiaque gauche, post embolique...) qui ne s'accompagnent jamais d'œdème septal ni d'OAP



Diagnostic de certitude : anatomo-pathologique !!

Patients trop fragiles pour la biopsie → **Post-mortem**

Maladie veino-occlusive

Traitement médical :

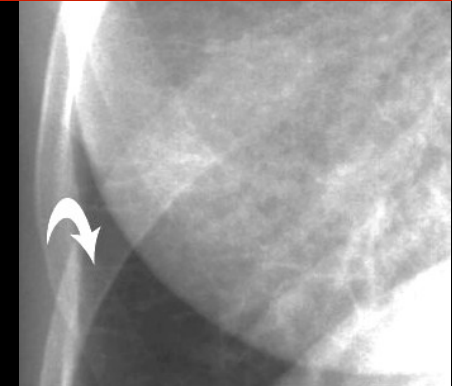
- traitement de l'HTAP
- réduction de la post-charge ventriculaire droite et gauche

Traitement chirurgical :

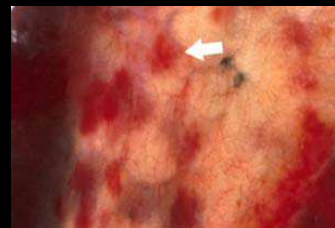
- transplantation pulmonaire

Traquez les lignes de Kerley B dans les HTAP !!

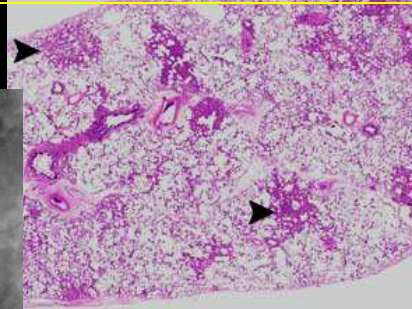
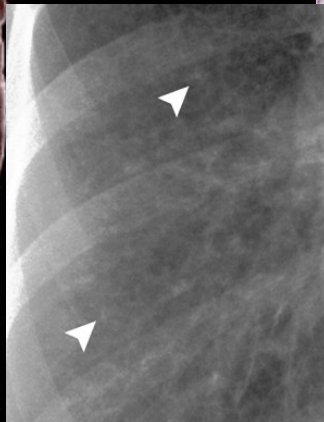
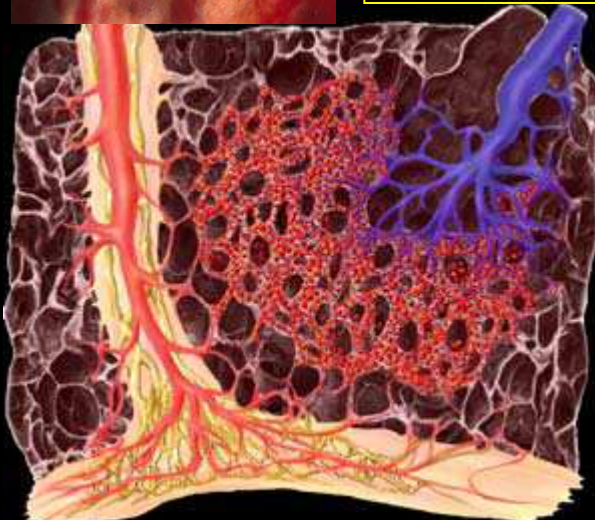
MAIS pas de vasodilatateurs !



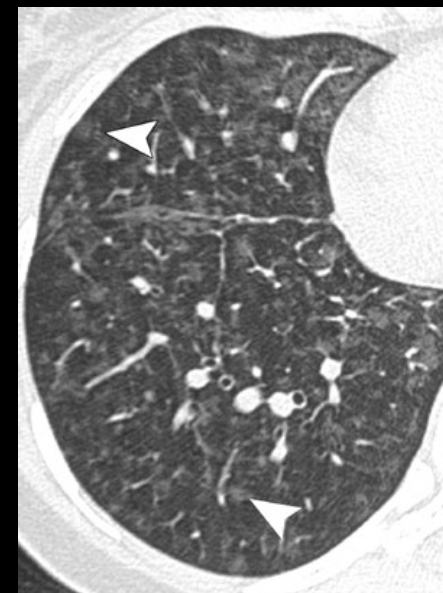
diagnostic différentiel : l'hémangiomatose capillaire pulmonaire



très rare , très grave. Même terrain, même clinique (complication d'une MVO pour certains .Prolifération capillaire intra-lobulaire



Prolifération capillaire



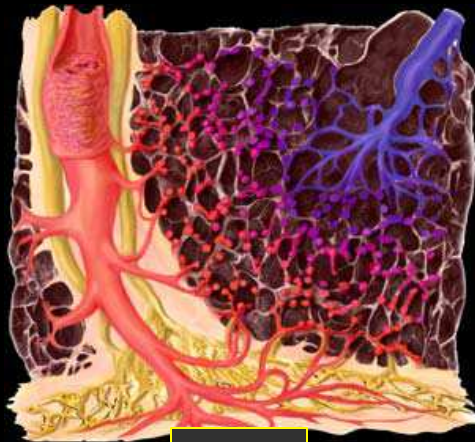
Nodules à contours flous



MVO vs Hémangiomatose capillaire pulmonaire

MVO	HCP
Pas d'hémoptysie	Hémoptysies (30%)
Epanchement pleural lymphatique	Epanchement pleural hémorragique (25%)
Nodules centro-lobulaires en verre dépoli	Opacités micronodulaire ou réticulonodulaires à prédominance bi-basale ou diffuses
	Epaississement septaux inhabituels
Fibrose intimale → occlusion veinules	Prolifération capillaire sans parois alvéolaires

L'analyse anatomo-pathologique constitue le Gold Standard du diagnostic...
mais n'est pas aisée pour différencier les deux pathologies
Un minimum de **5 prélèvements** au cours d'une biopsie chirurgicale est requis

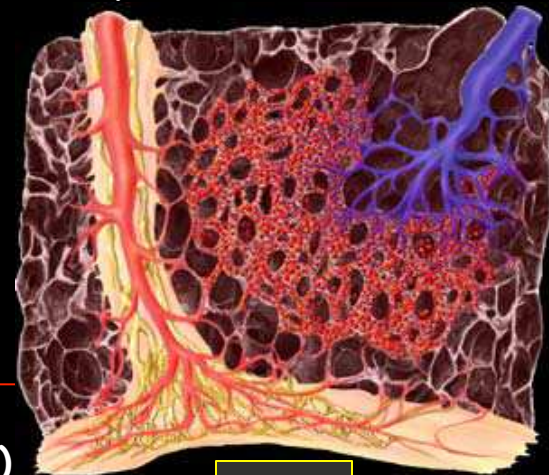


MVO

Un point commun important :
Les vasodilatateurs tuent ces patients !!!

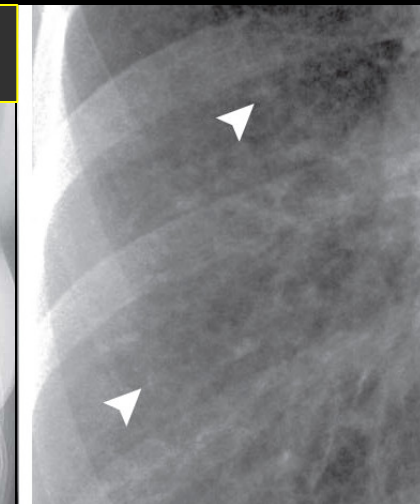
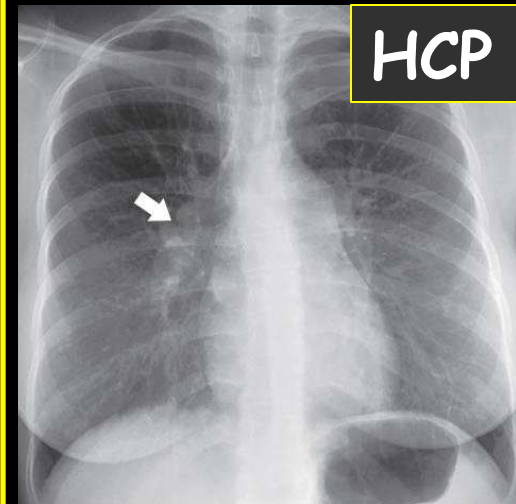
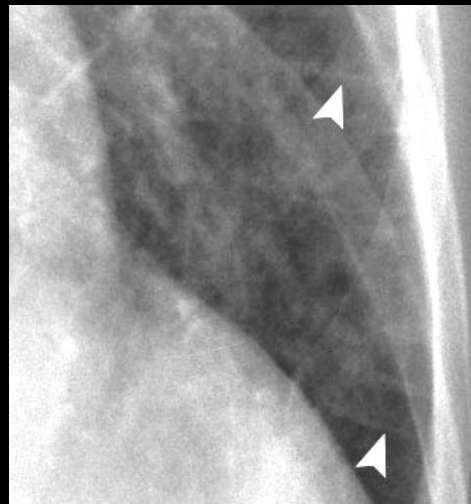
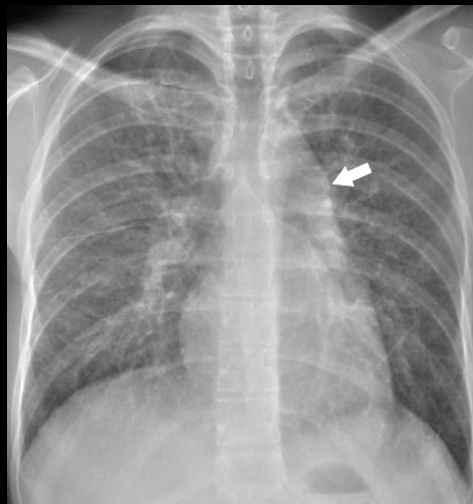


Identifiez ces patients en imagerie
HTAP + lignes de Kerley B (et OG non dilatée)



HCP

Exemples de la littérature

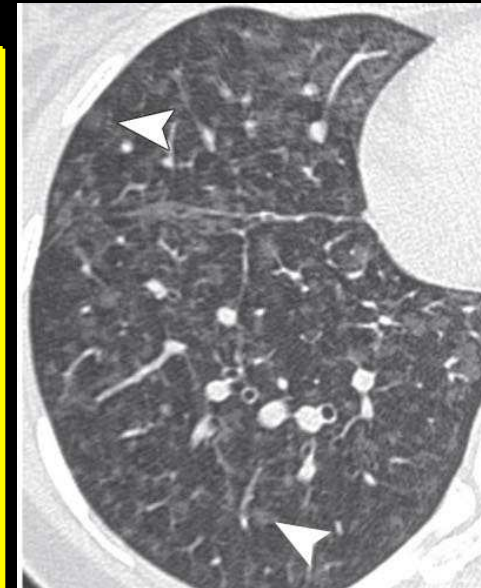


Débord du tronc de l'AP

Lignes de Kerley B

HCP

MVO



Epaississement des septas
Opacités en verre dépoli
en carte de géographie

Pas d'épaississement des septas ; pas de lignes de Kerley B. Opacités nodulaires en verre dépoli

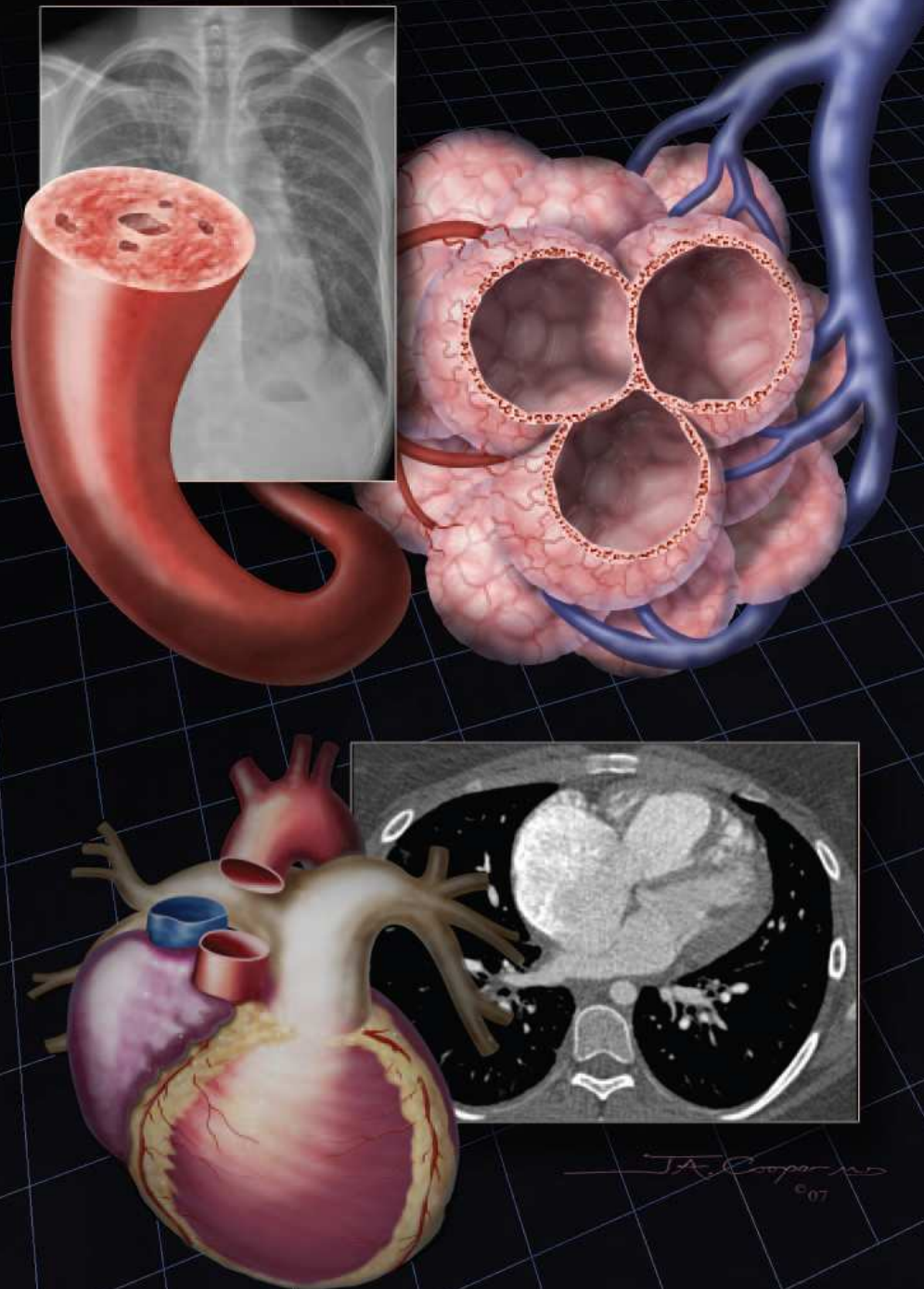
MVO : devenir du patient

poursuite du traitement par Flolan
majoration des diurétiques
transplantation pulmonaire

Maladie veino-occlusive

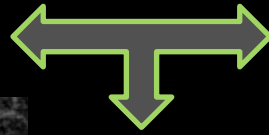
- HTAP post-capillaire
- Dyspnée rapidement ↗
- OAP sans insuffisance cardiaque gauche
- Contre-indication aux vasodilatateurs!!
- Transplantation pulmonaire

Identifier MVO et HCP par rapport aux autres causes d'HTAP → conséquences thérapeutiques majeures



Un autre cas du service

HTAP



OAP après introduction d'inhibiteurs calciques

MVO

Dilatation du tronc de l'AP

Perfusion en mosaïque

épaississement des septas interlobulaires
opacités en verre dépoli nodulaires , et
plus étendues en carte de géographie

Take home message

la MVO est une cause rare d'HTAP liée en premier lieu à la **thrombose des veinules post-capillaires** (mais elle pourrait représenter jusqu'à 10 % des HTAP "primitives")

elle se traduit par une **dyspnée rapidement très invalidante** et , chez l'adulte touche **2 H / 1F** généralement **avant 50 ans** . Le pronostic est très sombre , la survie n'excédant pas 3 ans

les 2 meilleures clés du diagnostic radiologique sont **l'association des signes d'une HTAP à des lignes de Kerley B et à un œdème pulmonaire**
des opacités nodulaires centrolobulaires en verre dépoli sont observées dans 85 % des cas

la pression artérielle pulmonaire bloquée est normale

le principal diagnostic différentiel est **l'hémangiomatose capillaire pulmonaire** , maladie encore plus rare (et qui , pour certains pourrait être un stade évolutif ou une forme de la précédente) .

les autres diagnostics différentiels sont la médiastinite fibrosante et les autres causes d'HTAP

l'étiologie fait intervenir ;

- .des infections virales
 - .les chimiothérapies lourdes
 - .les maladies auto-immunes
 - .la grossesse
 - .les transplantations de cellules souches
- la plupart des cas sont idiopathiques