

Homme de 61 ans

ATCD : cardiomyopathie obstructive diagnostiquée à l'âge de 38 ans, ACFA permanente,
SAOS appareillé, tabagisme à 20 PA sevré, agriculteur

HDM : **Dyspnée d'aggravation progressive depuis 10** ans, majorée depuis mai 2016

Examen clinique : **dyspnée IV/V** NYHA, cyanose, palpitations, œdèmes des membres inférieurs

Examens paracliniques :

GDS : 7,45/31/44/21,6/80%

GDS 100% : 7,44/34/85/23/96%

EFR : VEMS 2,30L (73%), CVF 3,9L (98%), VEMS/CVF 59%, CPT 99%, DLCO 34%, DLCO/VA 43%

ETT : cardiopathie hypertrophique concentrique FEVG 40-45%, dilatation des cavités droites (OD 40cm²), insuffisance mitrale

Scintigraphie V/P négative

KT droit : PAPm 59mmHg, PAPO 12mmHg, RVP: 1163

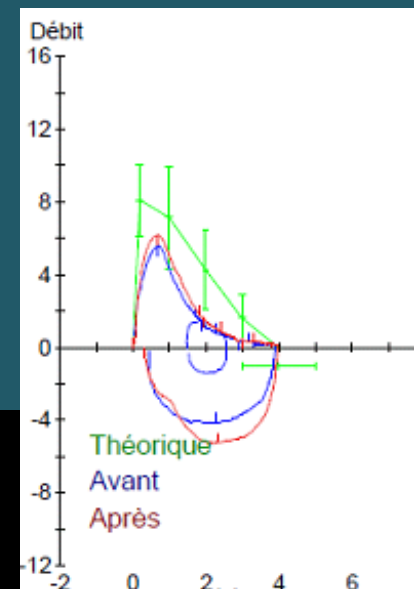
EPS normale

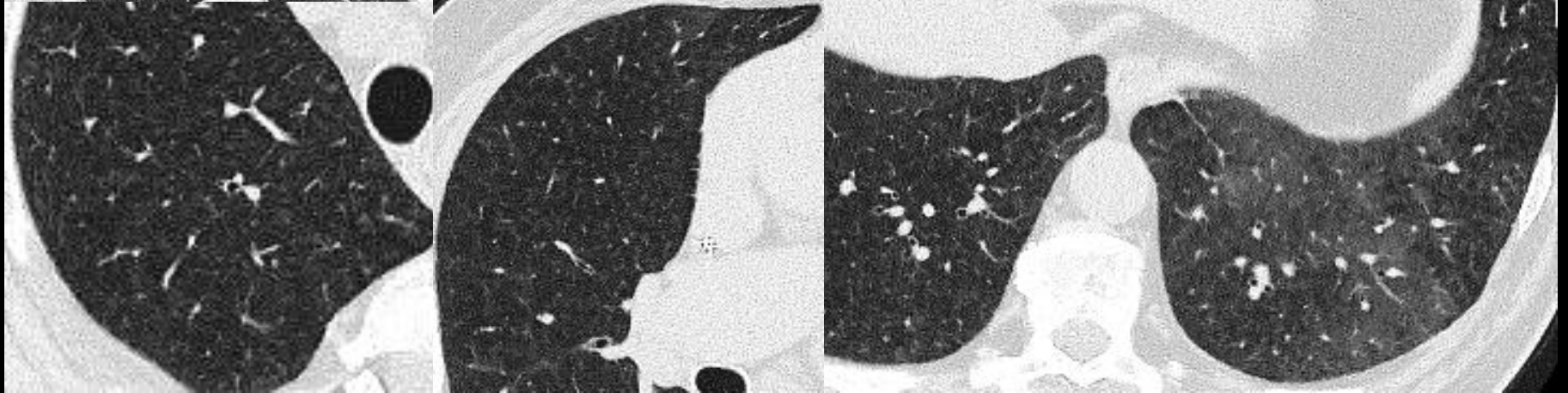
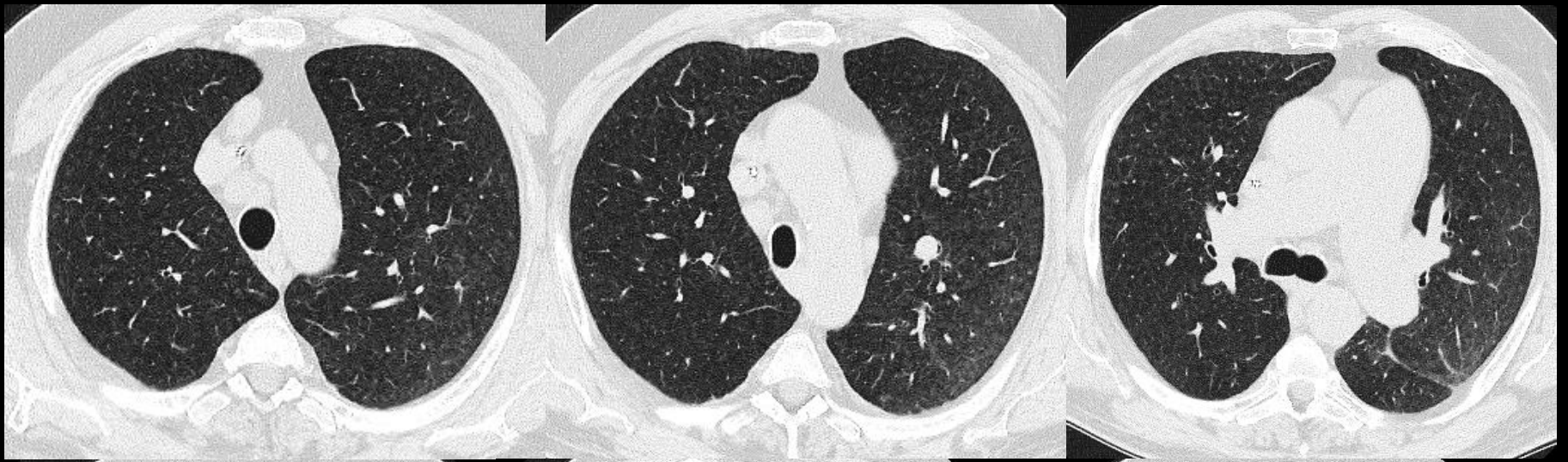
Bilan auto-immun négatif

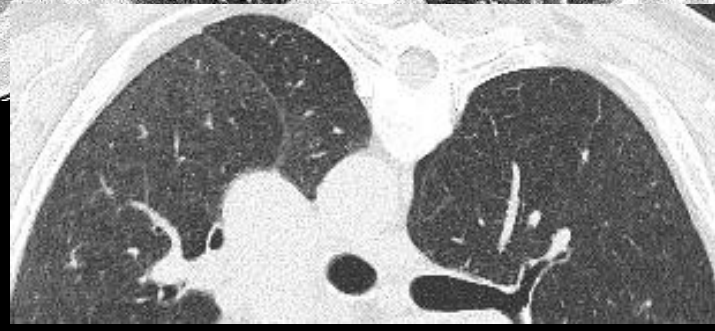
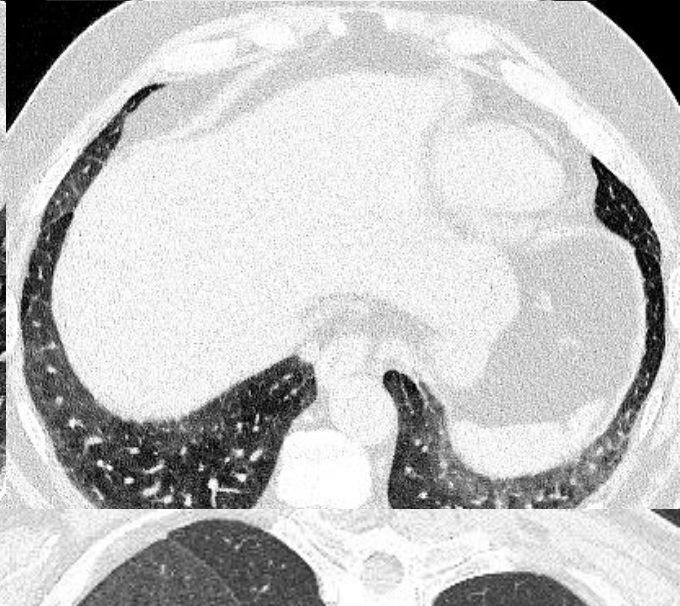
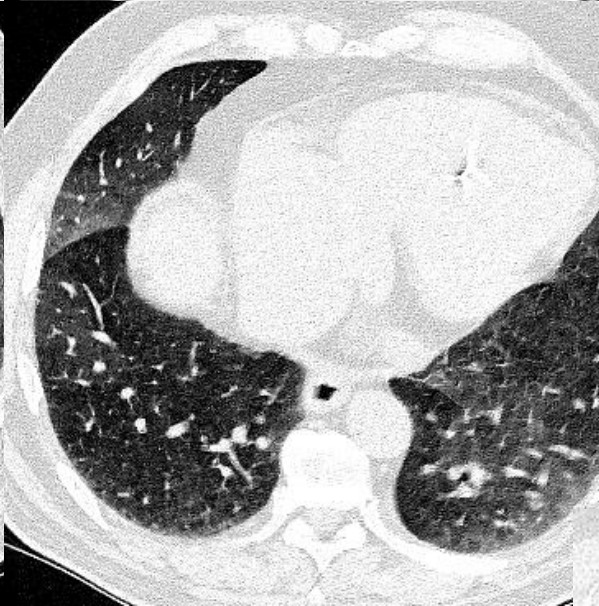
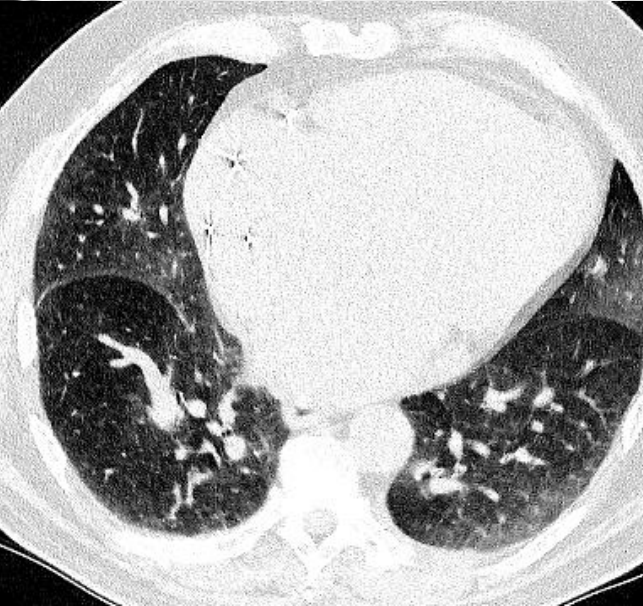
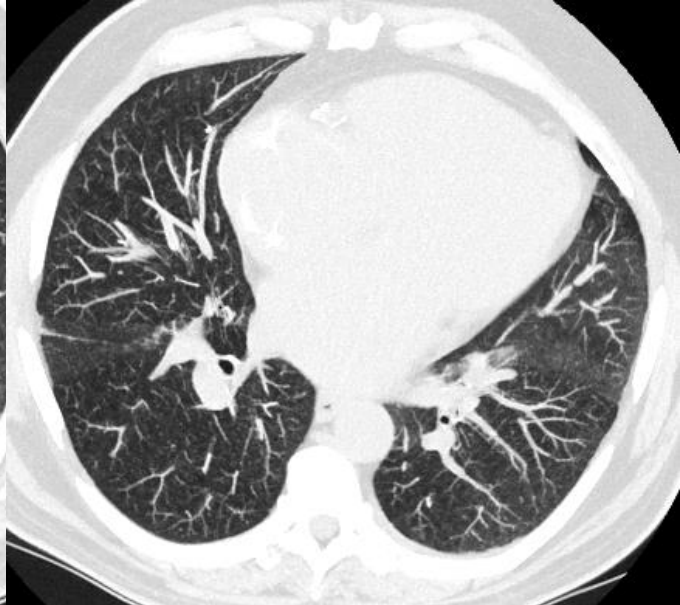
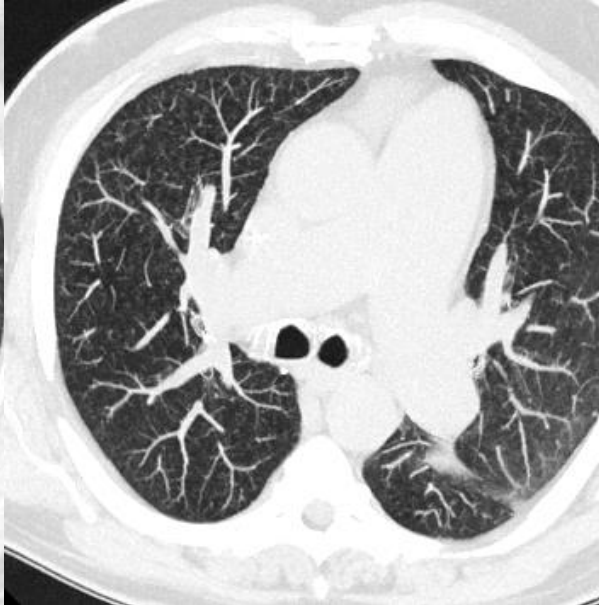
Sérologie VIH négative

Scanner thoracique ...

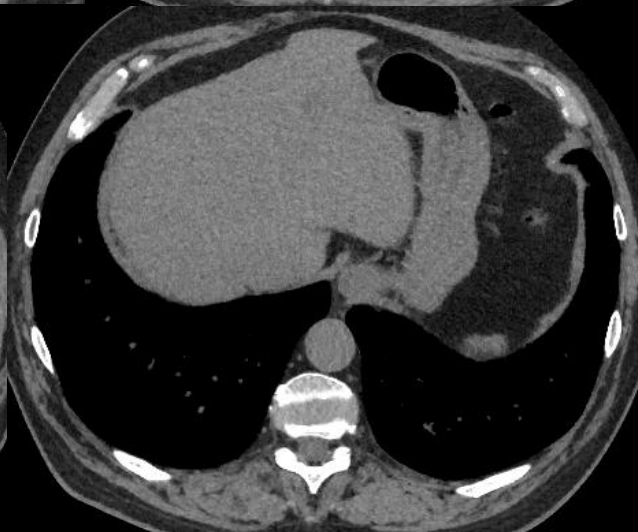
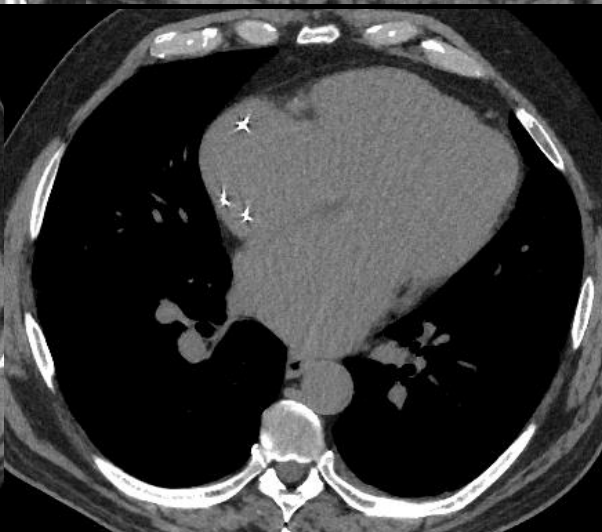
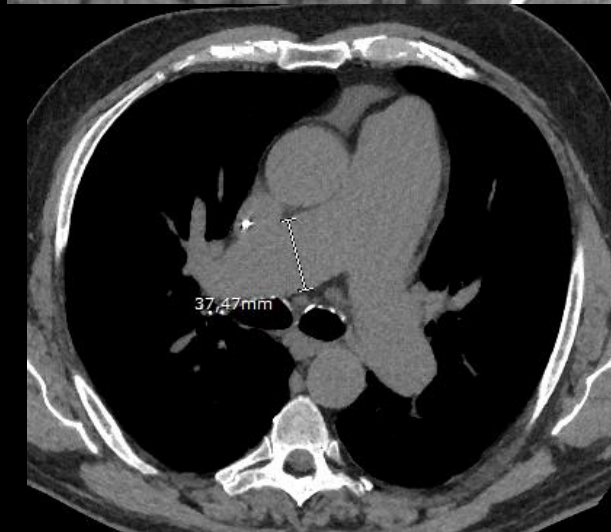
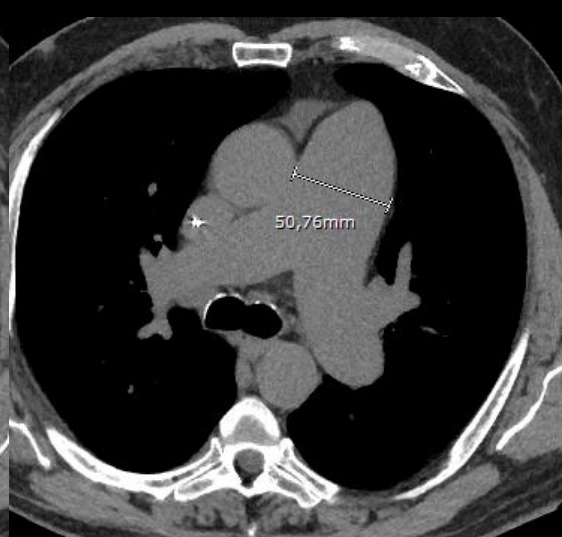
Julia WEISS IHN







Procubitus ...



HTPulmonaire ?

OUI !

Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire
> 29mm

Dilatation de la branche droite de l'artère
pulmonaire

Augmentation du rapport calibre
artère/bronche

Cardiopathie dilatée tétra-cavitaire

Hypothèses diagnostiques ?



Maladie thrombo-embolique
chronique ?

Pas d'antécédent d'embolie
pulmonaire, pas de séquelle
d'infarctus, pas de perfusion en
mosaïque

HTAP familiale ?

Pas d'antécédent familial notable

HTAP dans le cadre de prise de
traitements ou drogue(s) ?

Pas de prise
médicamenteuse/toxique, sérologie
VIH -

HTAP dans le cadre de connectivite

Bilan auto-immun négatif

HTP secondaire à une pathologie
pulmonaire ?

Pas de signe scanographique de
pathologie pulmonaire sous-jacente

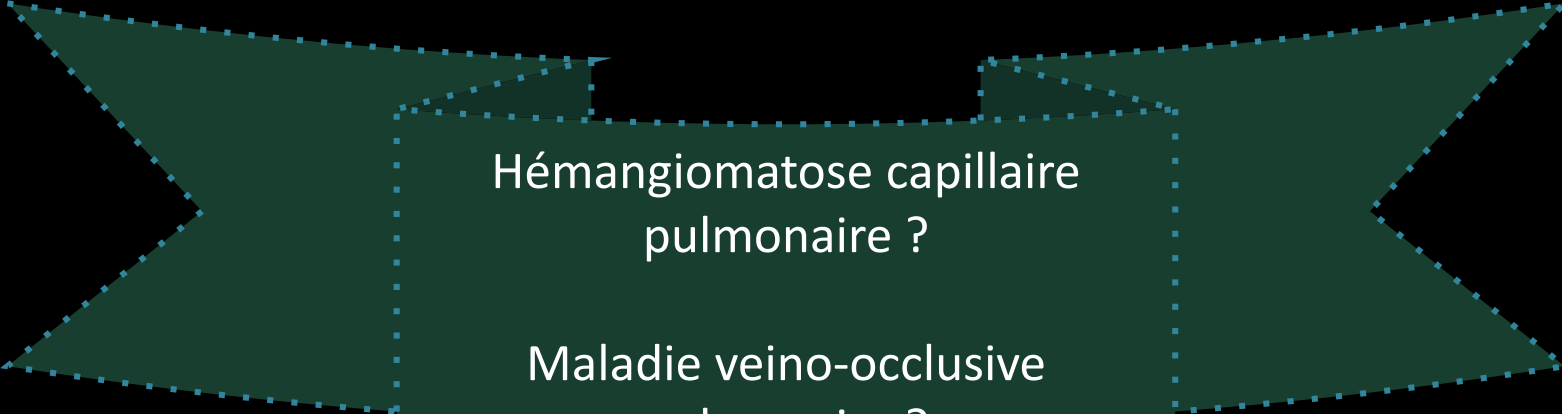
HTP secondaire à une cardiopathie
droite ?

Pas de dysfonction du VD à l'ETT

Idiopathique ?

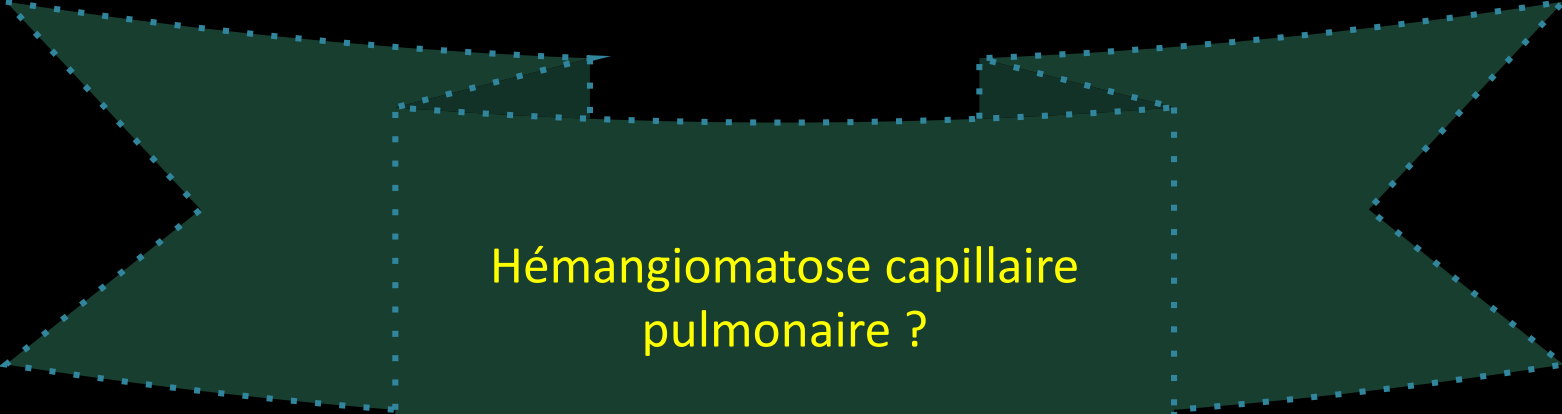
???

What else ?



Hémangiomatose capillaire
pulmonaire ?

Maladie veino-occlusive
pulmonaire ?



Hémangiomatose capillaire
pulmonaire ?

I. Introduction

- Définition : Pression artérielle pulmonaire moyenne $\geq$ 25 mmHg
- Âge : 2-71 ans, prédominance vers 31 ans
- Moyenne de survie : 3-5 ans après le diagnostic
- Sex ratio = 1
- Idiopathique (rôle d'un terrain débilité ? Contexte familial → Mutation EIF2AK4 ?)
- HTAP 1' dans la classification de Dana Point 2008

Table 1

Dana Point Classification of Pulmonary Hypertension

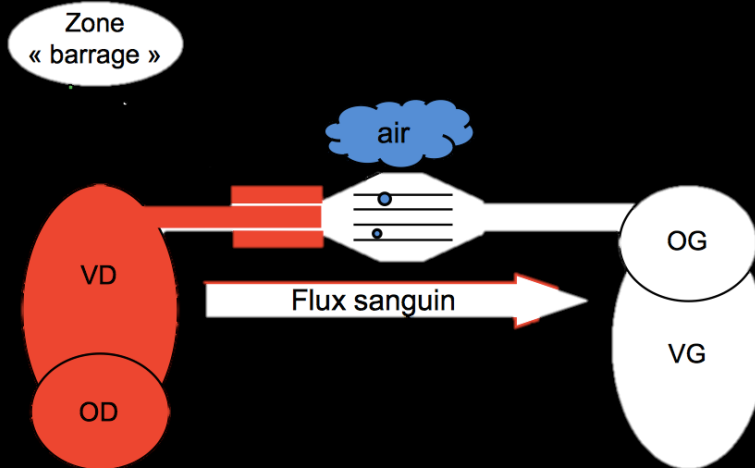
Group	Description
1	Pulmonary arterial hypertension
1.1	Idiopathic pulmonary arterial hypertension
1.2	Heritable
1.3	Drug and toxin induced
1.4	Associated with connective tissue diseases, HIV infection, portal hypertension, congenital heart disease, schistosomiasis, and chronic hemolytic anemia
1.5	Persistent pulmonary hypertension in newborns
1'	PVOD or PCH
2	Pulmonary hypertension due to left-sided heart disease
3	Pulmonary hypertension due to lung diseases or hypoxia
4	Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
5	Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms such as hematologic disorders (myeloproliferative disorders, splenectomy), systemic disorders (sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis), metabolic disorders (glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders), and other disorders (tumoral obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure in patients undergoing dialysis)

Note.—Reprinted, with permission, from reference 4. HIV = human immunodeficiency virus, PCH = pulmonary capillary hemangiomatosis, PVOD = pulmonary veno-occlusive disease.

Physiopathologie

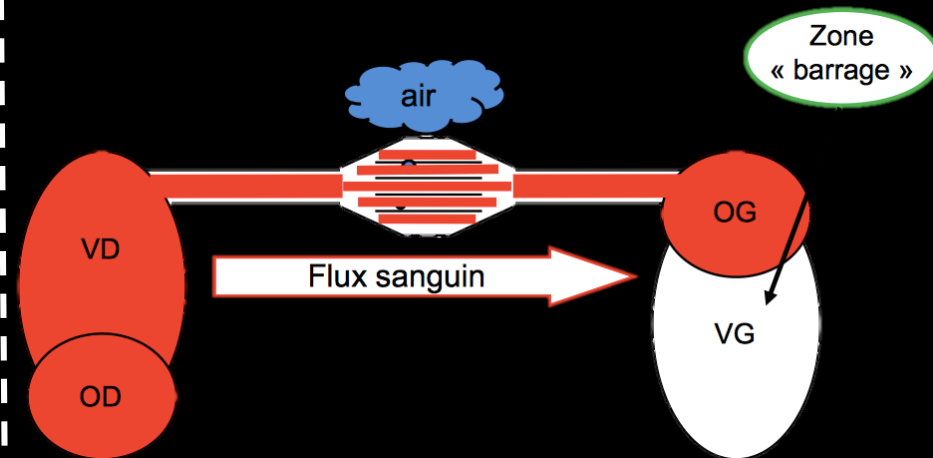
HTP pré-capillaire

- HTAP (groupes 1 et 1')
- HTP en rapport avec une pathologie pulmonaire sous-jacente (groupe 3)
- HTP en rapport avec une maladie thrombo-embolique chronique (groupe 4)
- HTP multi-factorielle (groupe 5)



HTP post-capillaire

- HTP en rapport avec une cardiopathie droite sous-jacente (groupe 2)



Clinical Phase	Asymptomatic Compensated	Symptomatic Decompensating	Advanced Decompensated
RV&LV appearance on cMRI & MDCTA			

II. Clinique

- Dyspnée d'aggravation progressive
- Altération de l'état général (asthénie)
- Hémoptysie (30% des cas)
- Hémothorax (25% des cas)
- +/- toux chronique, douleurs thoraciques, syncope, hippocratisme digital
- Signes de décompensation cardiaque droite : œdème des membres inférieurs, hépatomégalie, etc.

Aspécifique ...



III. Paraclinique

Bilan de première intention

ECG, radiographie thoracique, ETT (Se 79-100%, Sp 68-98%)



Détection de l'HTP

Hémodynamique

HTAP : PAP $\geq$ 25 mmHg

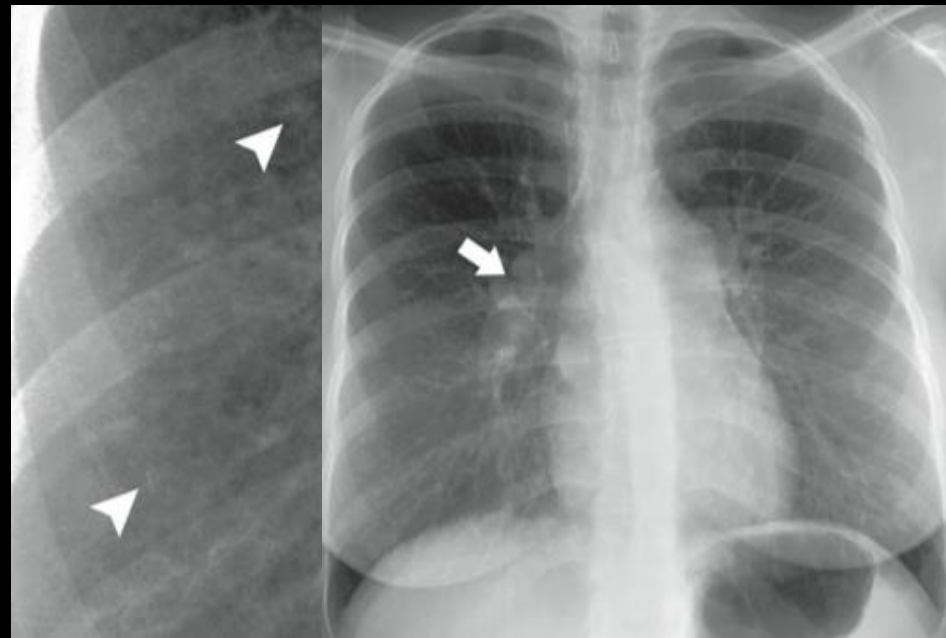
Pressions capillaires pulmonaires normales ou basses



Imagerie

Radiographie

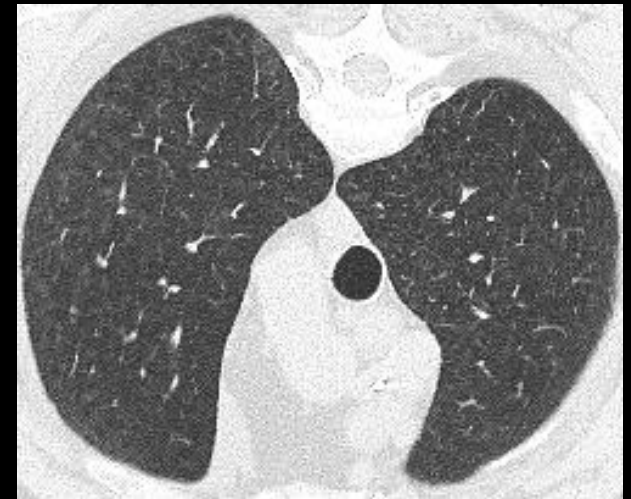
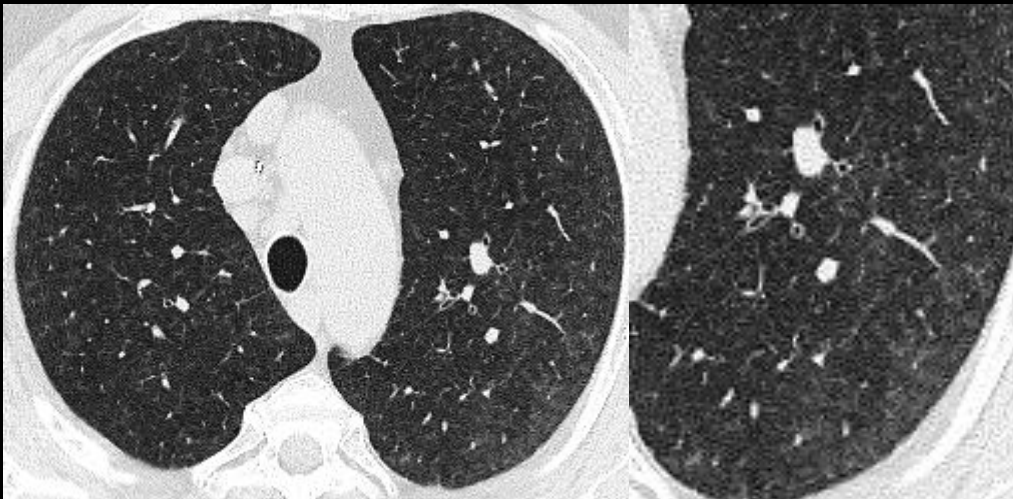
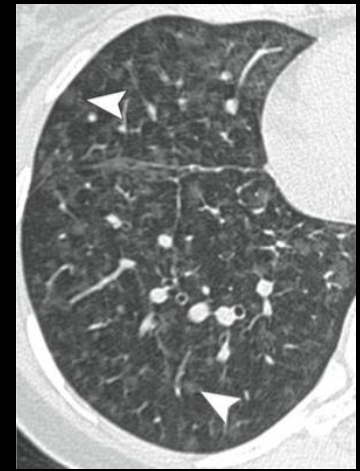
- Diagnostic positif :
 - Dilatation des branches artérielles pulmonaires péri-hilaires
 - Cardiomégalie
- Diagnostic étiologique :
 - Infiltrat réticulo-, micro-nodulaire diffus, bi-basal
 - Lignes de Kerley B (basales, périphériques)
 - +/- épanchement pleural, **adénomégalies médiastino-hilaires**



TDM

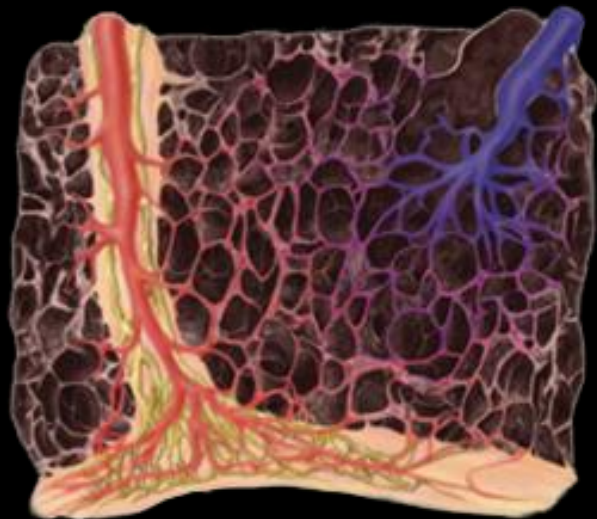
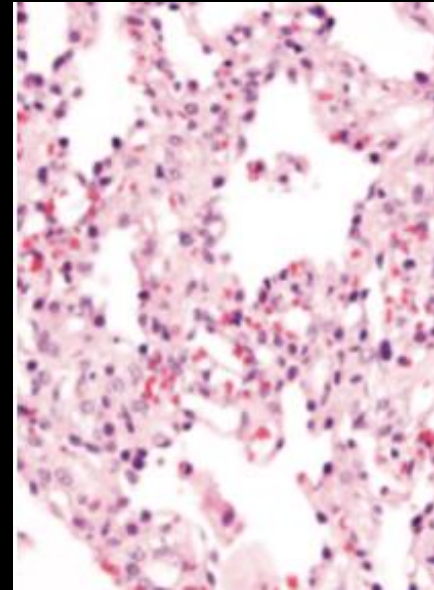
Nodules en verre dépoli = congestion veineuse + hémorragie intra-alvéolaire (granulomes cholestéroliques)

- Diagnostic positif :
 - Dilatation du tronc de l'AP > ou = 29mm (VPP 97%)
 - Diamètre du tronc de l'AP > diamètre de l'aorte thoracique ascendante
 - Hypertrophie VD ; dilatation des cavités cardiaques droites (VD/VG > 1)
- Diagnostic étiologique :
 - Micro-nodules et nodules en verre dépoli de distribution centro-lobulaire
 - « Artériogramme » pulmonaire normal
 - +/- épaississement des septa inter-lobulaires, épanchement pleural, adénomégalies médiastino-hilaires

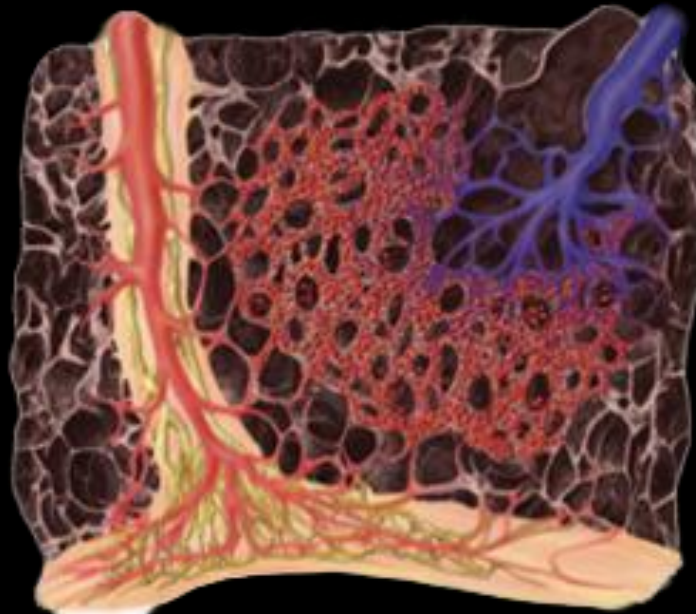


Anatomie pathologique

- **Prolifération capillaire** au sein des parois alvéolaires
- Nodules → « couches » concentriques de capillaires intra-muraux ($>$ ou $= 2$)
- Compression des parois des veines et veinules pulmonaires post-capillaires
→ fibrose intinale → occlusion veineuse chronique
- Pas d'atypie cellulaire

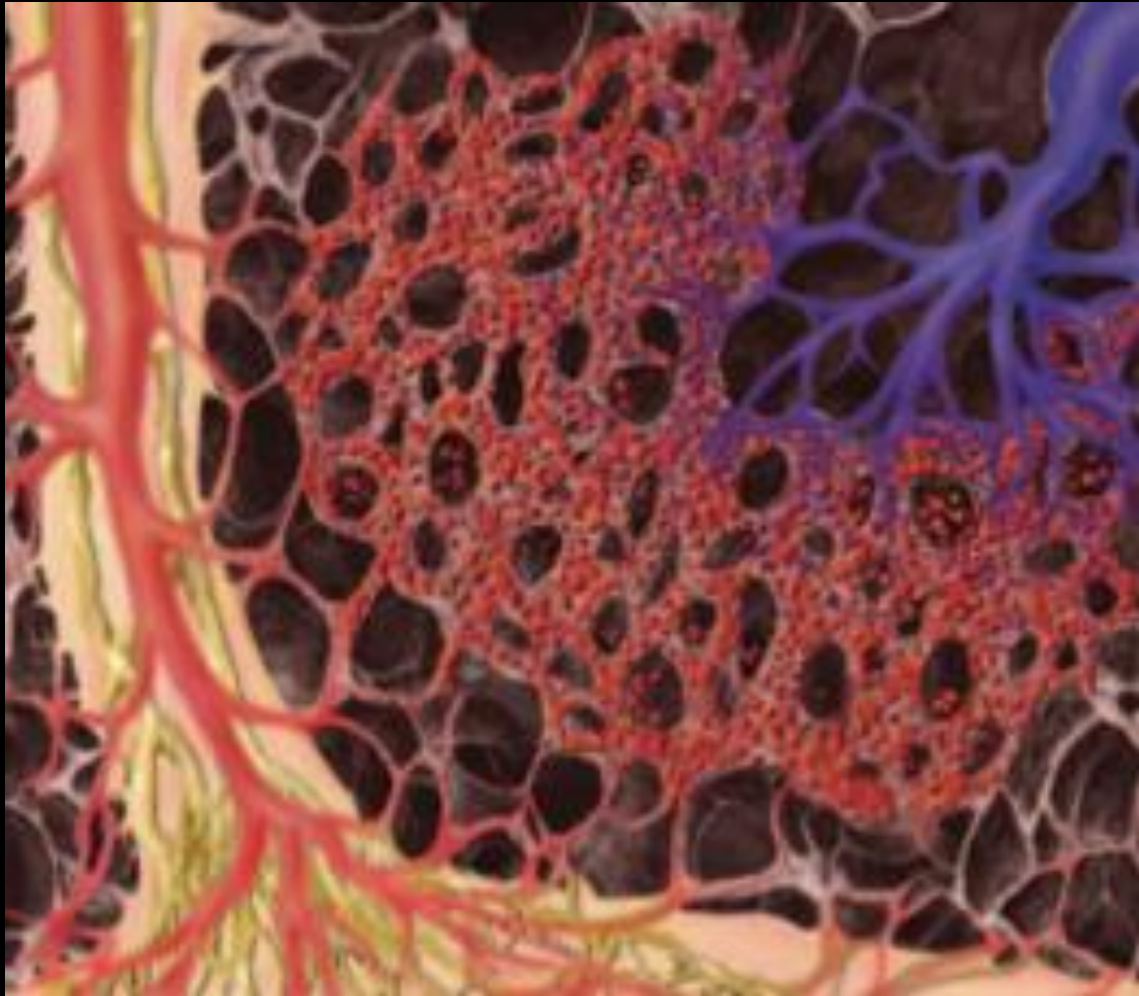


poumon normal

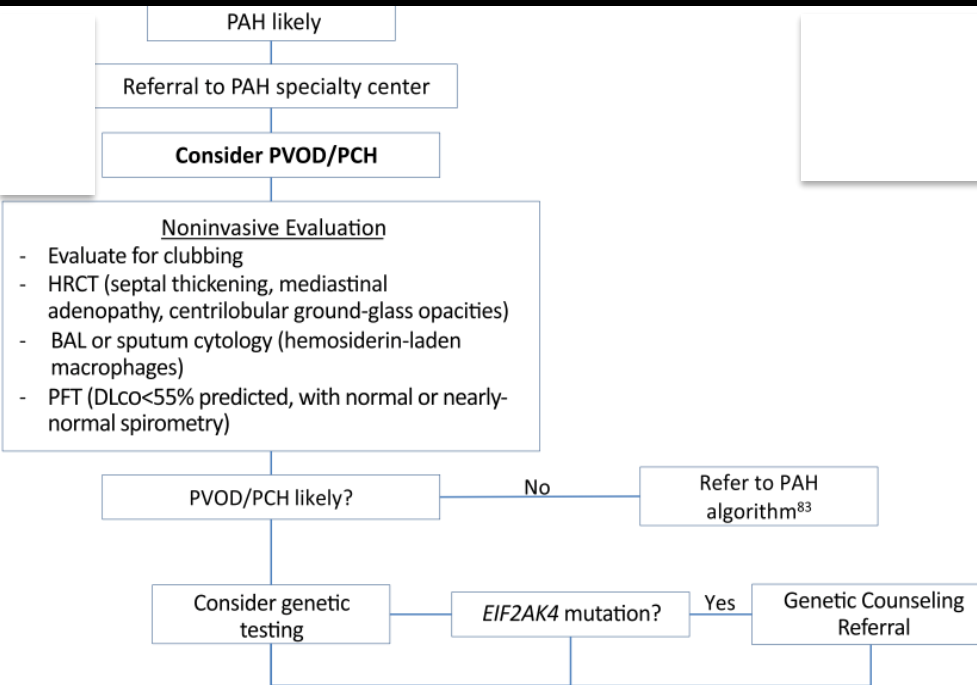


hémangiomatose capillaire pulmonaire

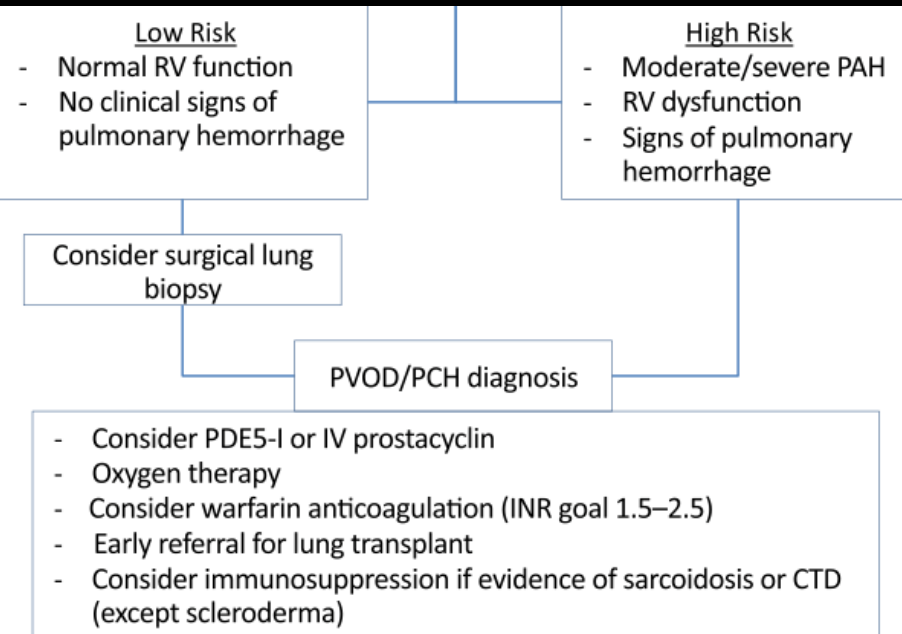




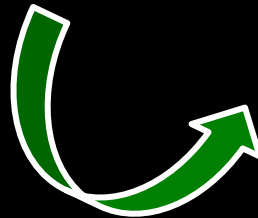
IV. Prise en charge thérapeutique



Transplantation pulmonaire



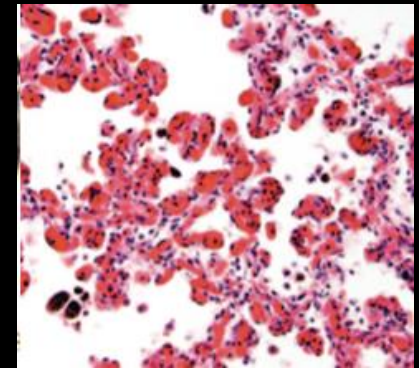
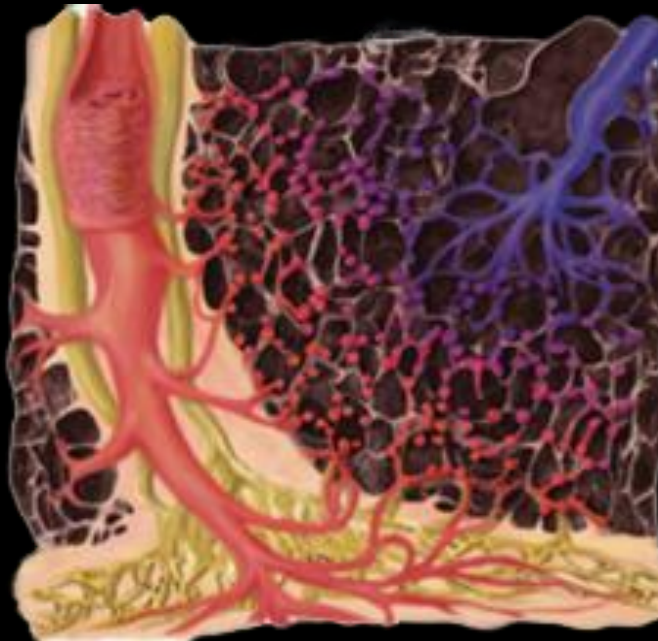
Risque : œdème pulmonaire aigu à l'introduction des traitements vasodilatateurs habituels de l'HTAP



V. Diagnostic différentiel

Maladie veino-occlusive pulmonaire

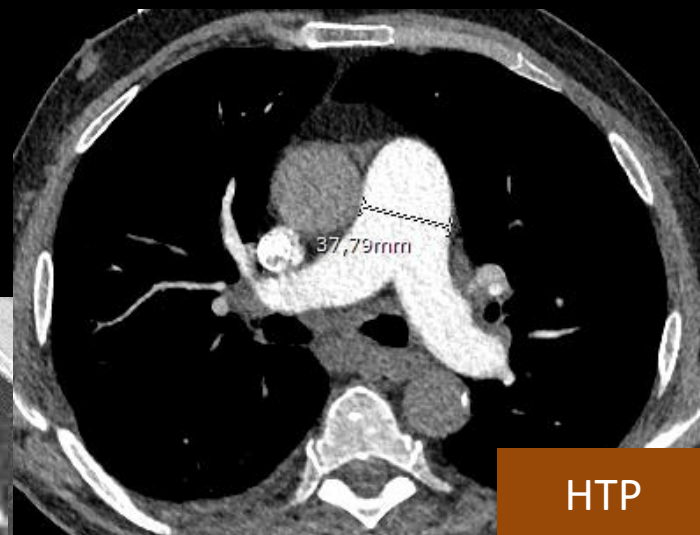
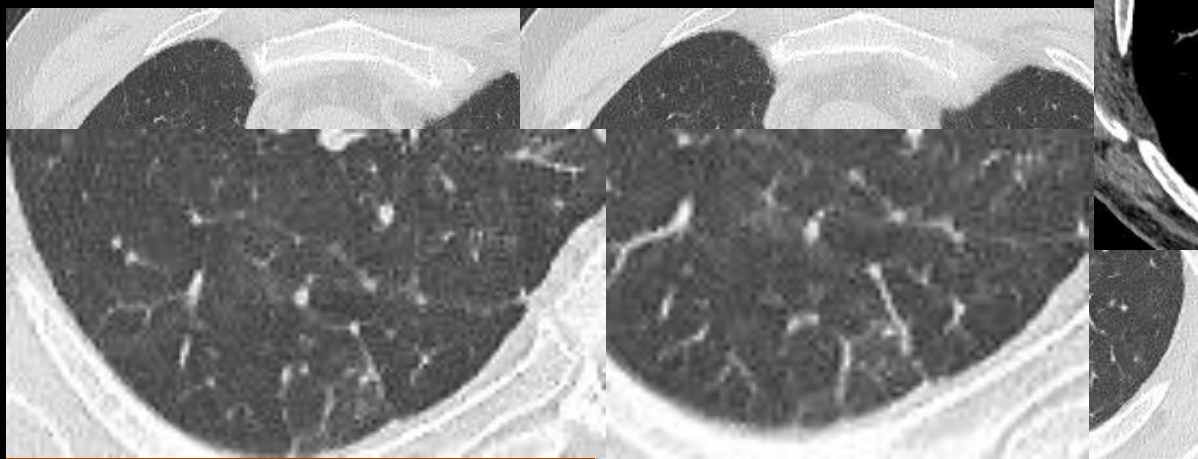
- Clinique : identique, hémoptysie plus rare (20% des cas)
- Imagerie : **épaississement des septa inter-lobulaires**, plages en verre dépoli (nodulaire, mosaïque, péri-hilaire, « patchy »), adénomégalies médiastino-hilaires
- Anatomopathologie : fibrose intimale → occlusion veineuse, dilatation capillaire « loop-like », engorgement lymphatique



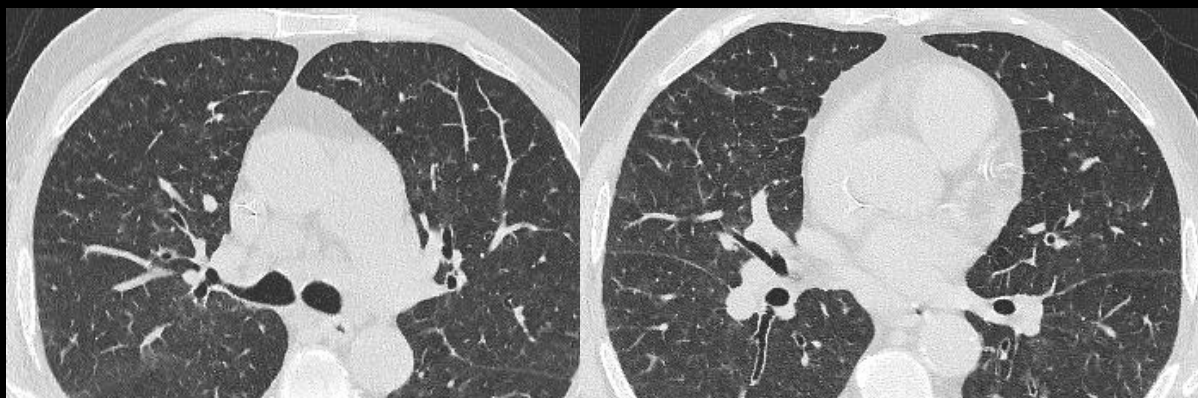
Cas compagnon

Homme de 62 ans

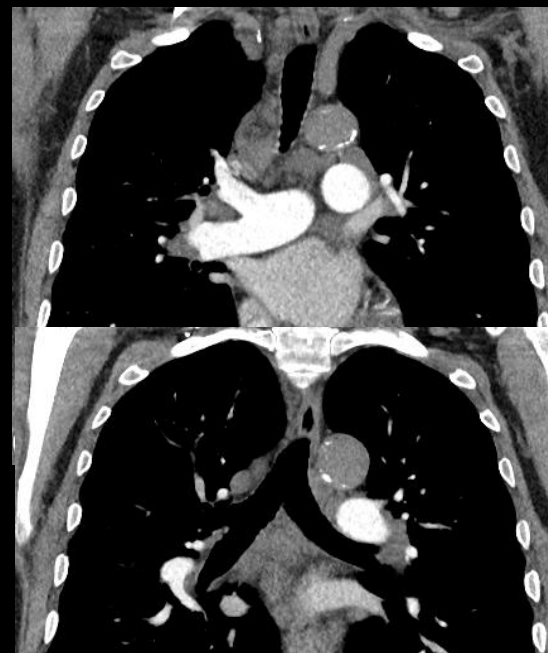
Suivi pour une HTAP de type 1' dans le cadre
d'une maladie veino-occlusive pulmonaire



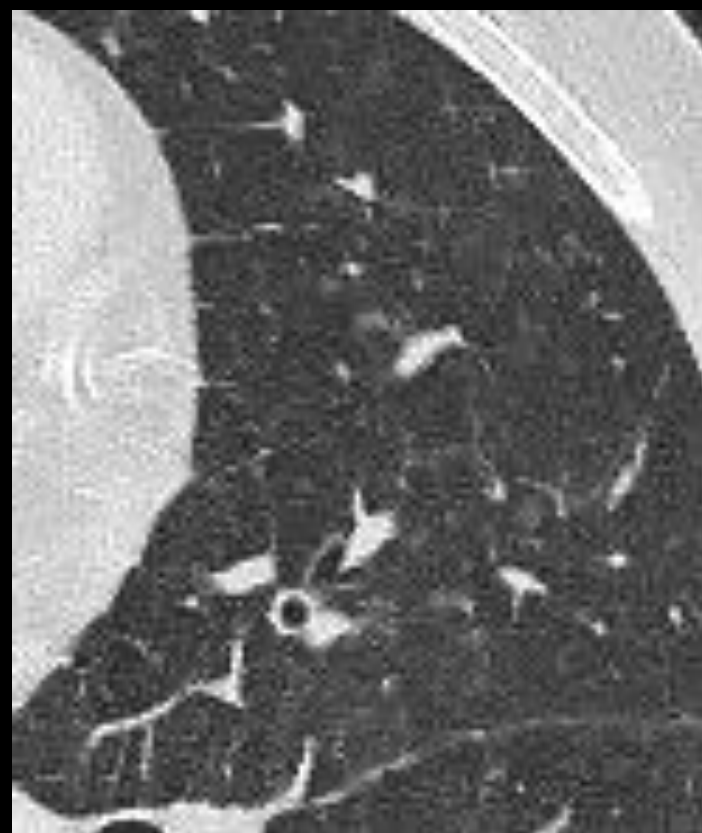
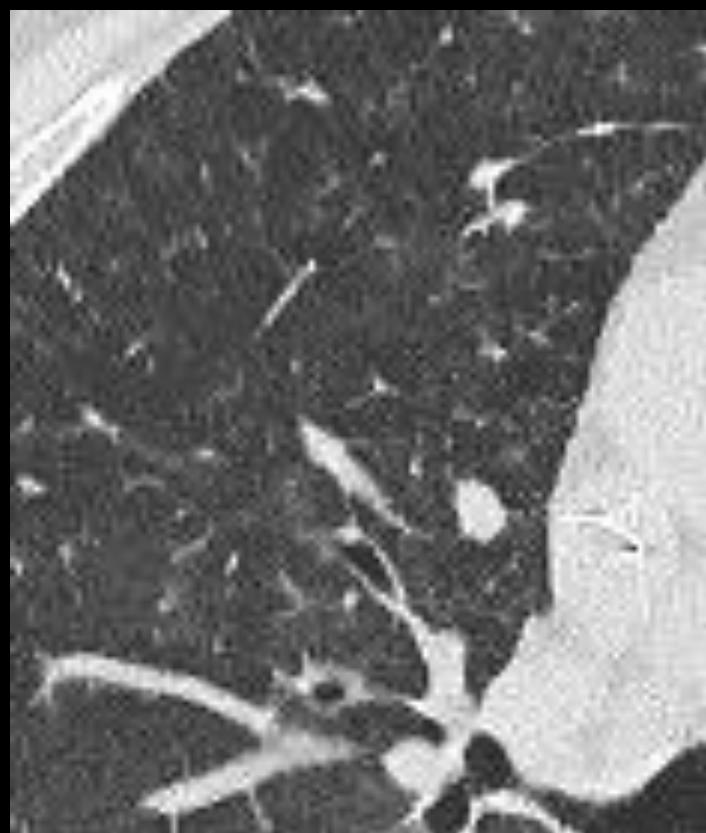
HTP



Nodules en verre dépoli de distribution centro-lobulaire



Adénomégalias
médiastinales



Take home messages

- Hémangiomatose capillaire pulmonaire = HTAP 1'
- Tableau d'HTAP idiopathique mais
 - Clinique : hippocratisme digital, hémoptysie, hémothorax
 - Imagerie : nodules centro-lobulaires en verre dépoli, épaissement des septa inter-lobulaires, adénomégalies médiastino-hilaires
 - Anapath : prolifération capillaire au sein des parois alvéolaires
- Angioscanner thoracique : diagnostic positif + étiologique
- KT cardiaque droit : HTP pré- vs post-capillaire
- Diagnostic différentiel : maladie veino-occlusive pulmonaire
- Prise en charge diagnostique : biopsie pulmonaire pour les patients de bas risque
- Prise en charge thérapeutique : transplantation pulmonaire