

Femme de 55 ans, adressée en pneumologie pour bilan d'une **dyspnée d'effort** évoluant depuis 8 mois. Pas d'antécédents pulmonaires ou cardiologiques connus.

Tabac : 15 PA. Pas d'AEG. Bio: pas de syndrome inflammatoire. Examen clinique pauvre.

Quelle est la gamme diagnostique à évoquer dans ce contexte.

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur le cliché thoracique



principales causes possibles d'une dyspnée chronique de l'adulte

cardiaques

insuffisance cardiaque

respiratoires

IRO (obstructives) :

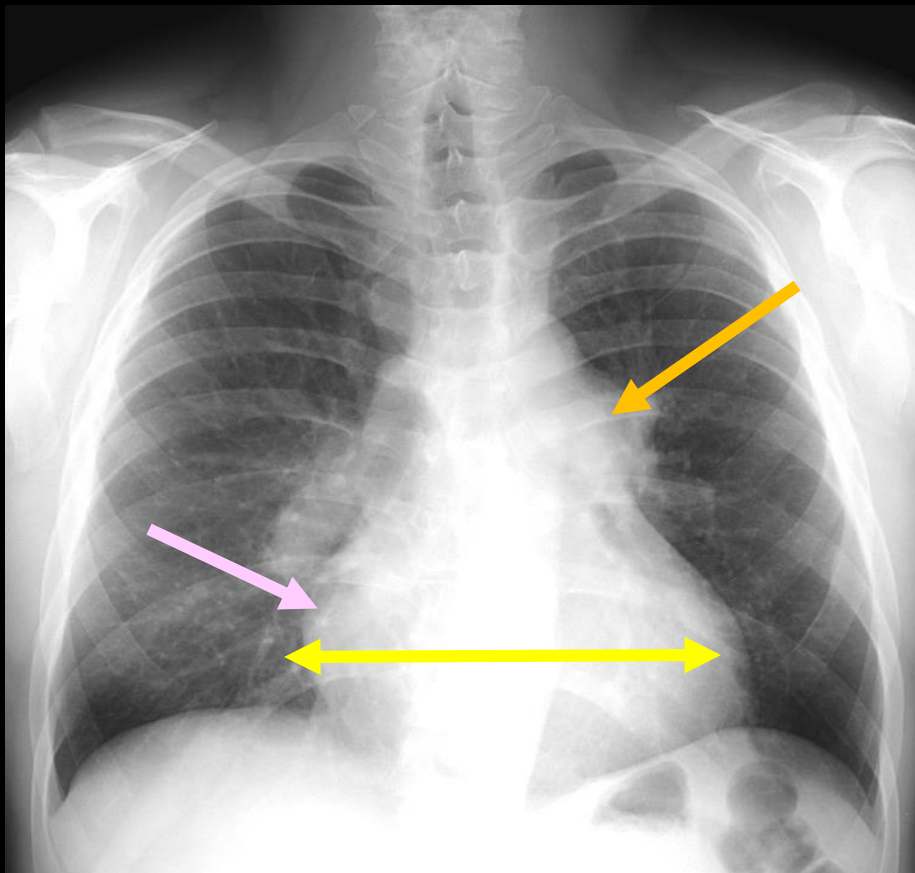
BPCO, DDB, emphysème, asthme à dyspnée continue.

IRR (restrictives) :

anomalies des parois thoraciques ,neuromusculaire,
pneumopathies infiltrantes .

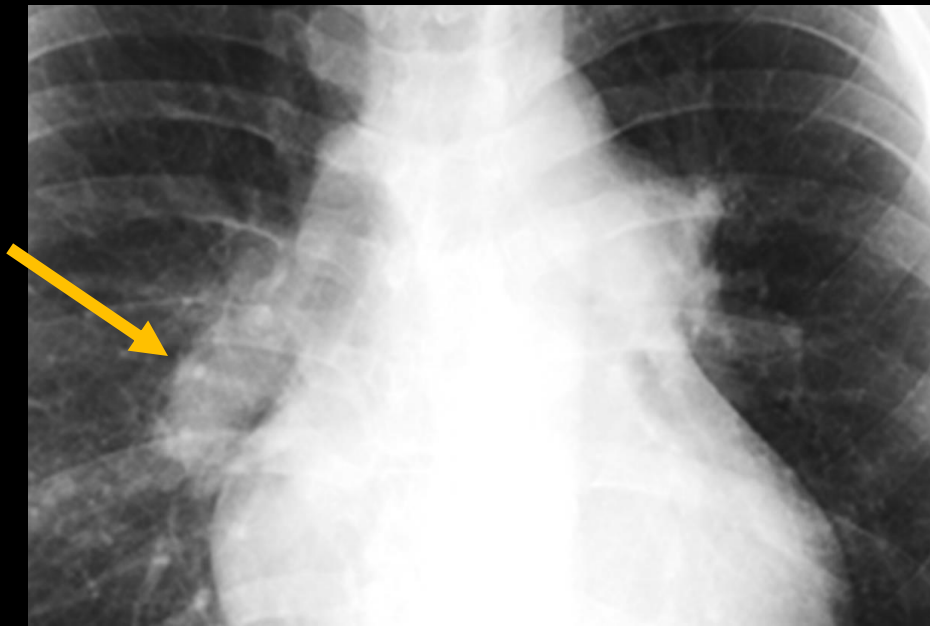
autres

anémie



on peut retenir :

- un **index cardio-thoracique à la limite supérieure de la normale** , témoin d'une dilatation modérée des cavités cardiaques
- une **saillie de l'arc moyen du bord gauche du médiastin**, témoin d'une dilatation marquée du tronc et de la branche gauche de l'artère pulmonaire.
- une **saillie de l'arc inférieur du bord droit du médiastin**, témoin d'une dilatation atriale droite



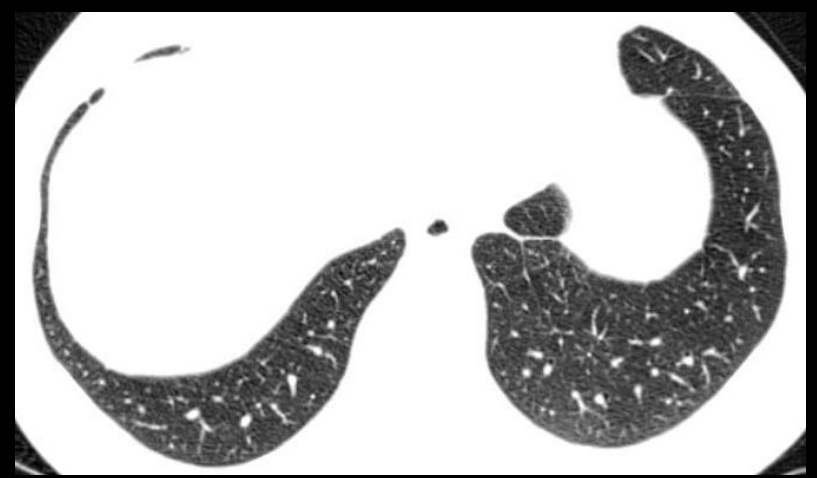
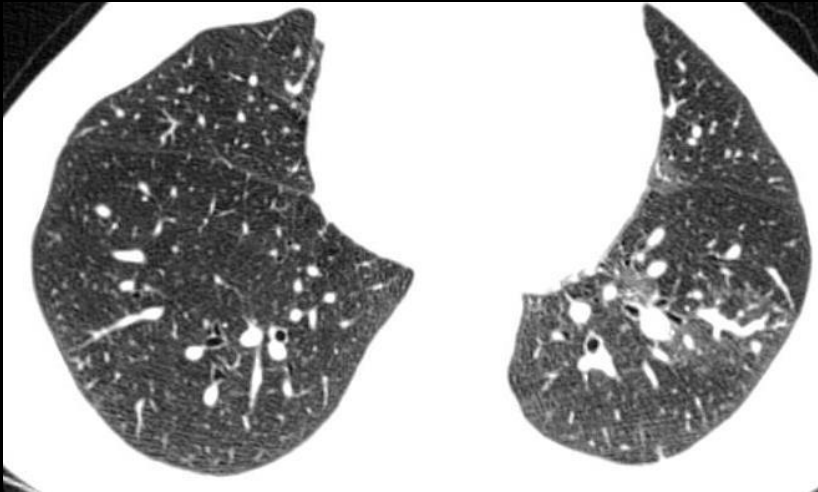
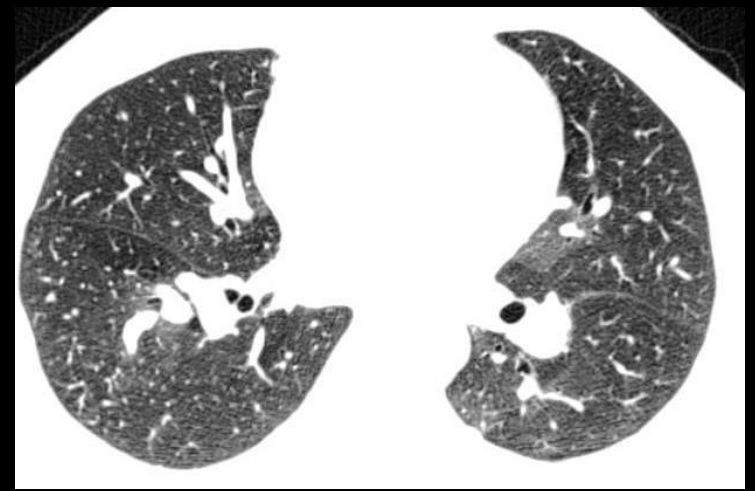
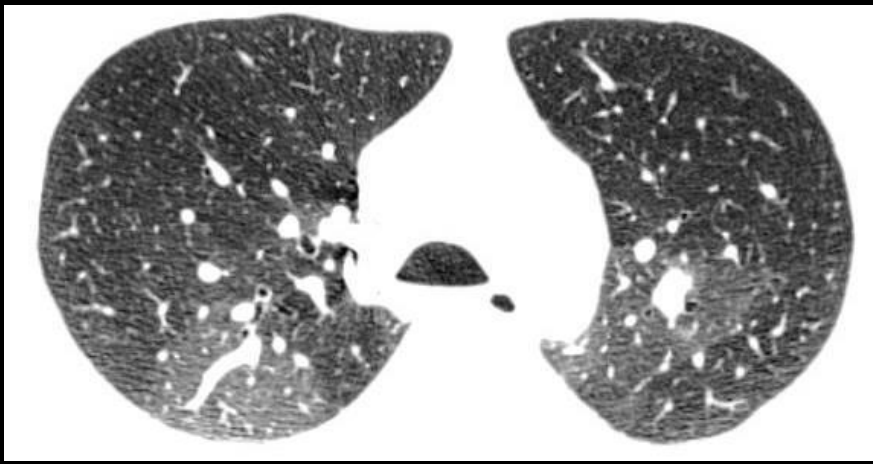
-une dilatation nette des branches droites et gauche de l'artère pulmonaire, bien visible au niveau du hile droit, en confrontant la largeur du tronc intermédiaire à celle de la branche artérielle homologue qui lui est accolée

-une asymétrie de la transparence parenchymateuse avec une raréfaction des images

-les sinus costo-phréniques sont normaux ; il n'y a donc pas d'épanchement liquide pleural.

au total, la simple analyse du cliché thoracique de face et oriente fortement vers une

hypertension pulmonaire et permet d'éliminer une cause parenchymateuse



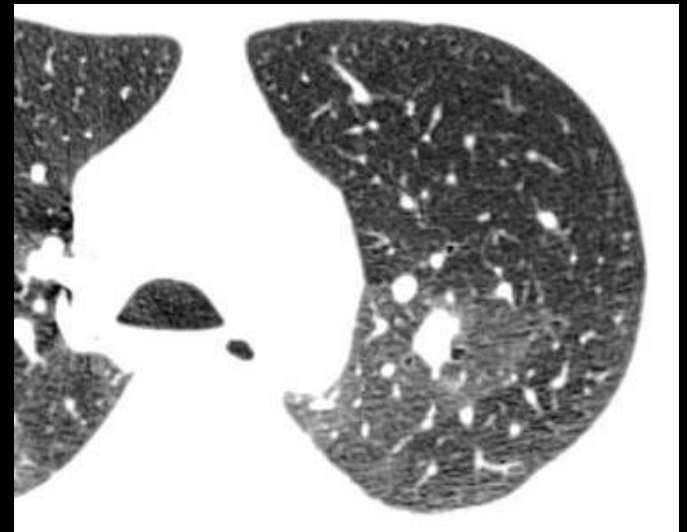
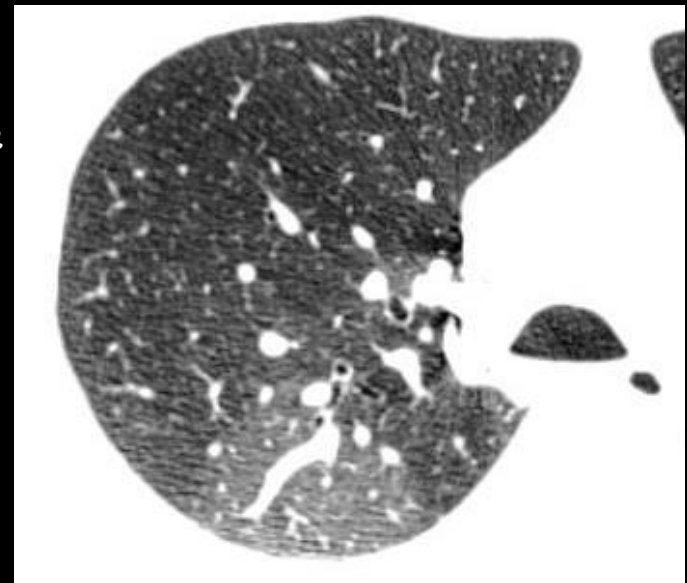
le scanner en coupes submillimétriques confirme la présence de **variations hétérogènes zonales de la transparence parenchymateuse avec 2 types de densité ("noires" et "claires")**.

Il faut alors s'attacher à préciser quelles sont les plages dont la transparence est normale ; s'agit-il des plages les plus "noires" ou des plages paraissant correspondre à du "verre dépoli"

les variations locales "en plages" de la transparence du parenchyme pulmonaire (poumon en mosaïque) peuvent être dues :

-à une **pathologie vasculaire obstructive (cœur pulmonaire chronique post-embolique)** les branches artérielles proximales (juxta hilaires sont alors nettement dilatées par rapport aux bronches homologues avec aspect "en bague à chaton") C'est une **"perfusion en mosaïque"**

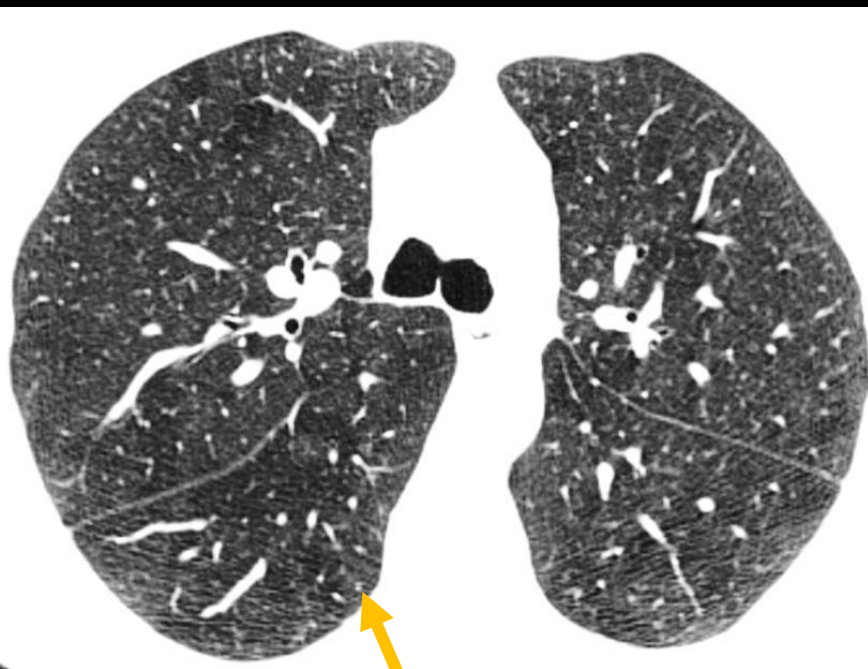
-à une **pathologie infiltrante du parenchyme**; il s'agit alors de " **plages de verre dépoli en mosaïque**"; le diamètre des branches artérielles (satellites des bronches est identique dans les zones claires et denses). Il n'y a pas de dilatation des branches artérielles proximales



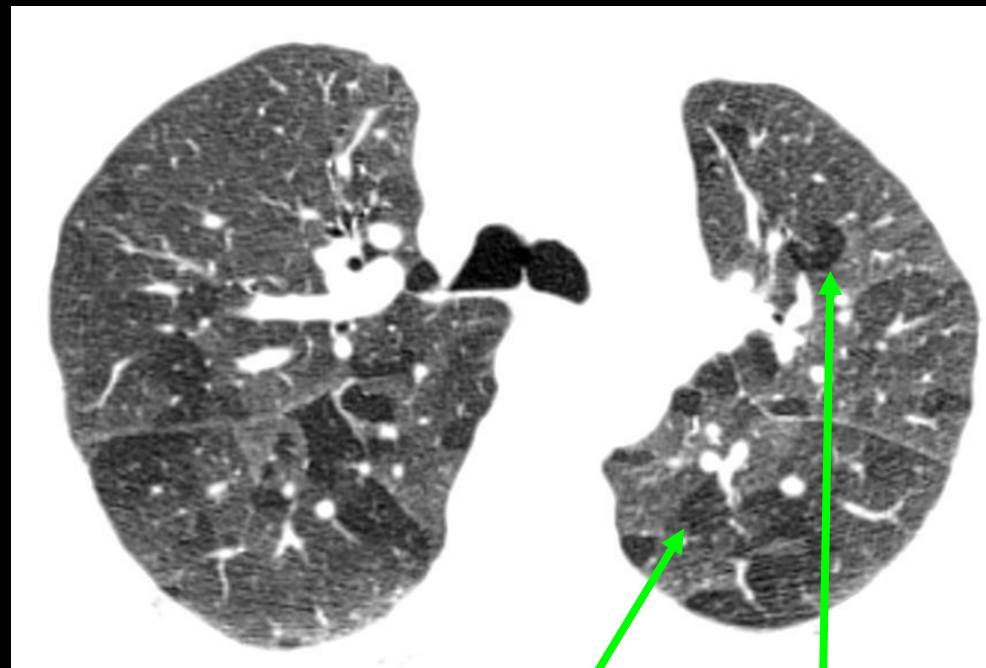
les variations locales "en plages" de la transparence du parenchyme pulmonaire (**poumon en mosaïque**) peuvent enfin être dues :

-à une pathologie des voies aériennes distales (jusqu'aux bronchioles terminales assurant la ventilation des lobules secondaires) ; la manifestation la plus fréquente est le **piégeage (trapping) focal d'air** au niveau des bronches sous-segmentaires ou au-delà . Le piégeage peut n'intéresser qu'un seul lobule secondaire qui devient plus visible en raison de sa distension gazeuse (**lobule secondaire clair**)

-sur le plan physiopathologique , la pauvreté de perfusion des zones peu ventilées liée à une **vasoconstriction / réduction du lit capillaire**, explique l'accroissement spontané de la transparence parenchymateuse qui permet de présager facilement du piégeage expiratoire
les principales causes sont: la bronchiolite oblitérante, les bronchectasies, les obstructions bronchiques...




zones spontanément hypodenses laissant facilement présager un piégeage aérien expiratoire sur les coupes en inspiration

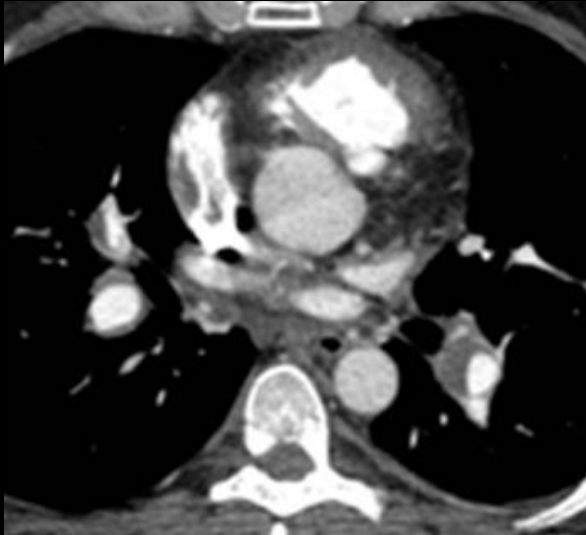
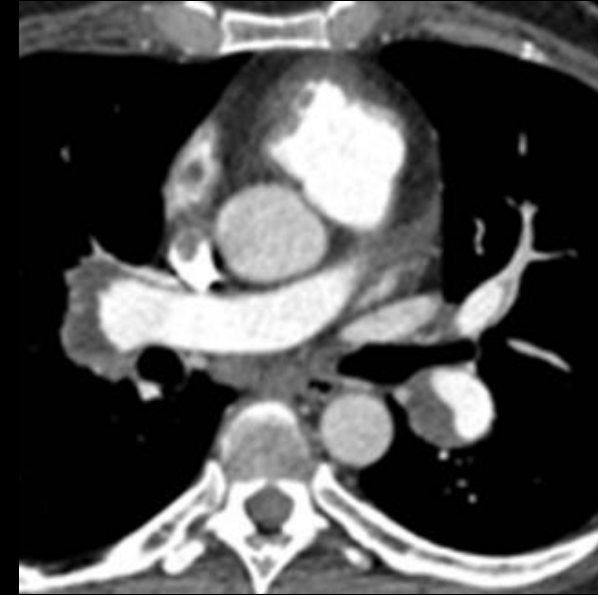


lobules secondaires clairs

inspi-expiré : piégeage aérien expiratoire sous-segmentaire

bronchiolite oblitérante

quels sont les autres **signes scanographiques** d'une **hypertension pulmonaire thromboembolique chronique** (groupe 4 de la classification des hypertensions pulmonaires Nice 2013) 



Groupe 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

1.1 Idiopathique

1.2 Héritable

1.2.1 BMPR2

1.2.2 ALK1, ENG, SMAD-9, CAV1, KCNK3

1.2.3 Inconnue

1.3 Induite par une drogue ou une toxine

1.4 Associée à :

1.4.1 des maladies du tissu conjonctif ;

1.4.2 une infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ;

1.4.3 une hypertension portale ;

1.4.4 une cardiopathie congénitale ;

1.4.5 une schistosomiase.

Groupe 1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire (HCP)

Groupe 1''. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

Groupe 2. Hypertension pulmonaire associée à des maladies du cœur gauche

2.1 Dysfonction systolique du ventricule gauche

2.2 Dysfonction diastolique du ventricule gauche

2.3 Maladies valvulaires

2.4 Obstructions congénitales ou acquises au niveau du tract d'éjection ou de remplissage du ventricule gauche et cardiomyopathies congénitales

Groupe 3. Hypertension pulmonaire associée à des maladies pulmonaires et/ou une hypoxémie

3.1 Broncho-pneumopathie chronique obstructive

3.2 Maladie pulmonaire interstitielle (MPI)

3.3 Autres maladies pulmonaires avec pattern restrictif et obstructif mixte

3.4 Troubles respiratoires du sommeil

3.5 Hypoventilation alvéolaire

3.6 Exposition chronique aux hautes altitudes

3.7 Anomalies du développement

Groupe 4. Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique

Groupe 5. Hypertension pulmonaire ayant des mécanismes multifactoriels incertains

5.1 Troubles hématologiques : anémie hémolytique chronique syndrome myéloprolifératif, splénectomie

5.2 Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose à cellules de Langerhans pulmonaire, lymphangioliéomyomatose

5.3 Troubles métaboliques : glycogénose, maladie de Gauche dysthyroïdie

5.4 Divers : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique, hypertension pulmonaire segmentaire

BMPR2 : bone morphogenetic protein receptor type II ; CAV1 caveolin-1 ; ENG : endogline.



dilatation du tronc de l'artère pulmonaire

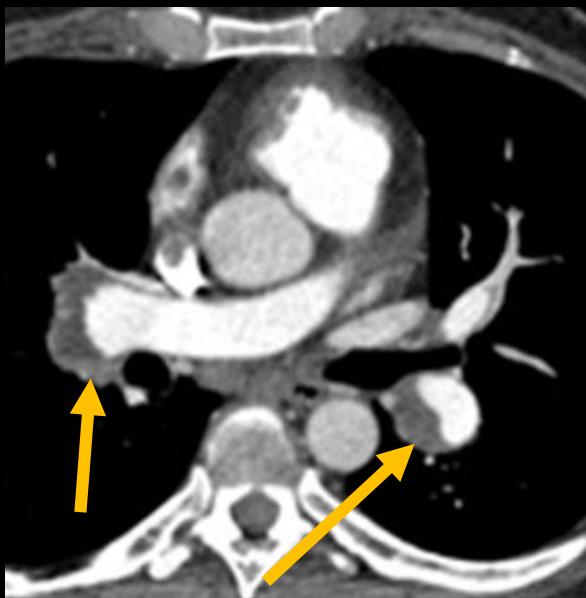
- > diamètre aorte thoracique ascendante
- > 28 mm

dilatation des branches artérielles proximales segmentaires (> 1,1 X diamètre des bronches homologues dans 3 des 4 lobes), contrastant avec l'effilement rapide des segments distaux

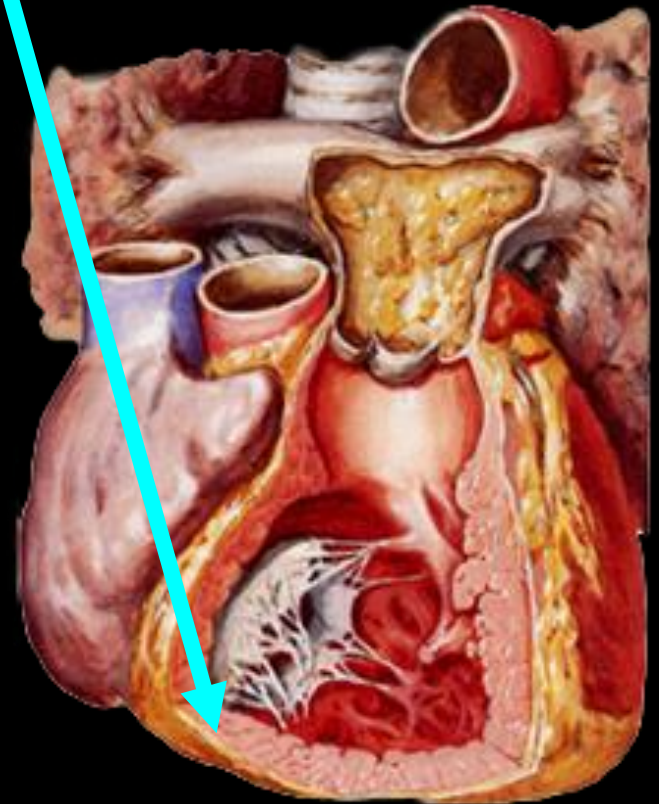
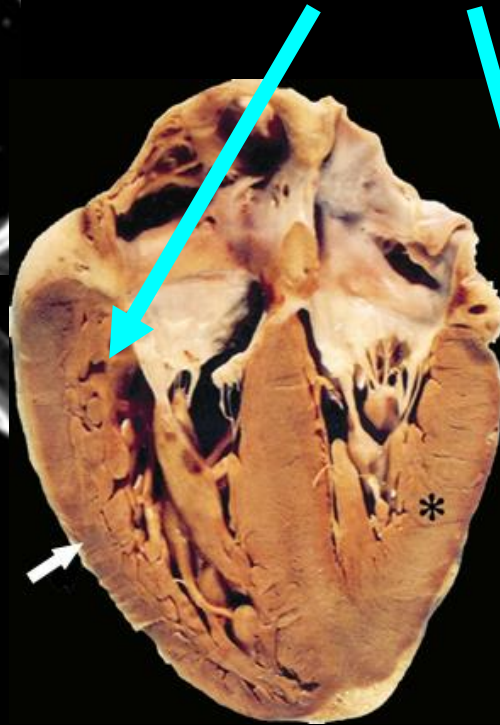
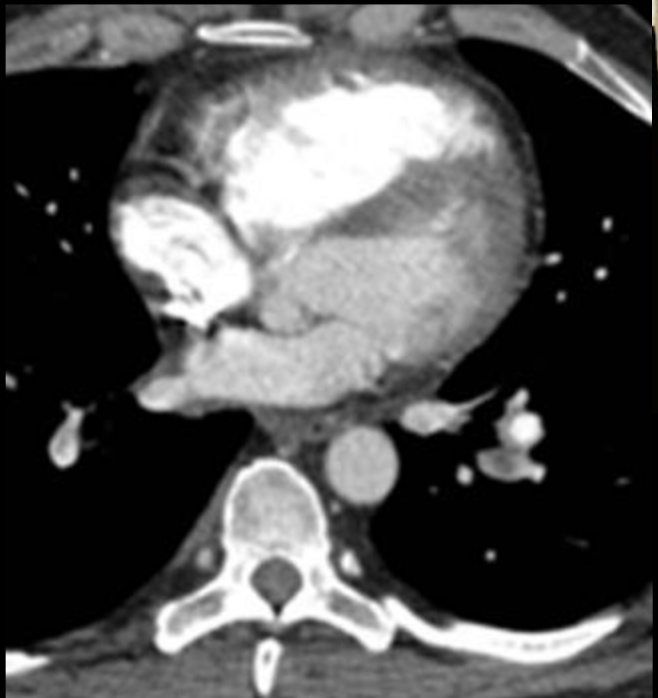
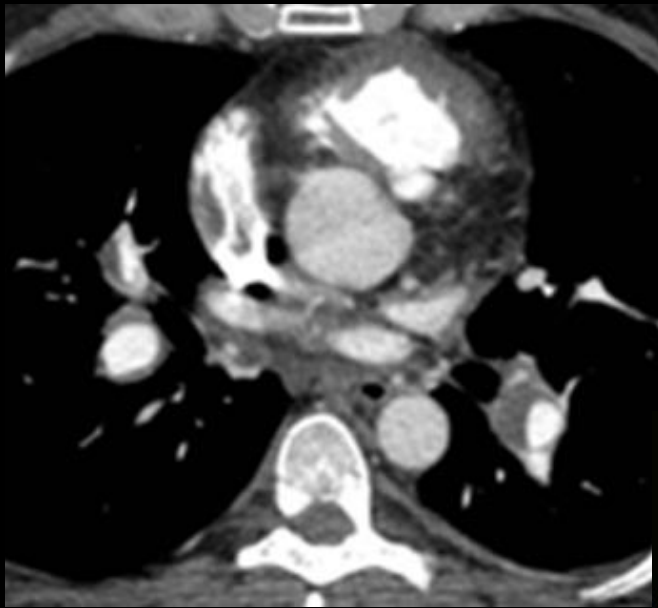
diamètre des branches artérielles interlobaires > 15 mm chez la femme, >16 mm chez l'homme

NB le degré de dilatation reflète plus

l'ancienneté que le degré de l'hypertension pulmonaire

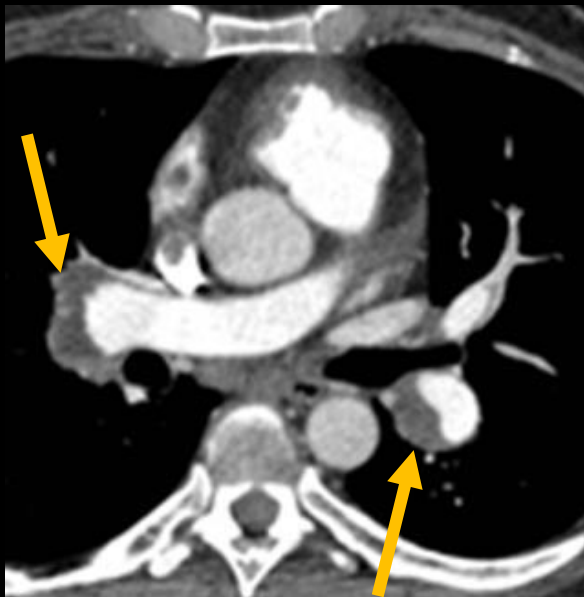


l'hypertrophie ventriculaire droite intéresse le myocarde pariétal et les piliers ("deux ventricules gauches !")

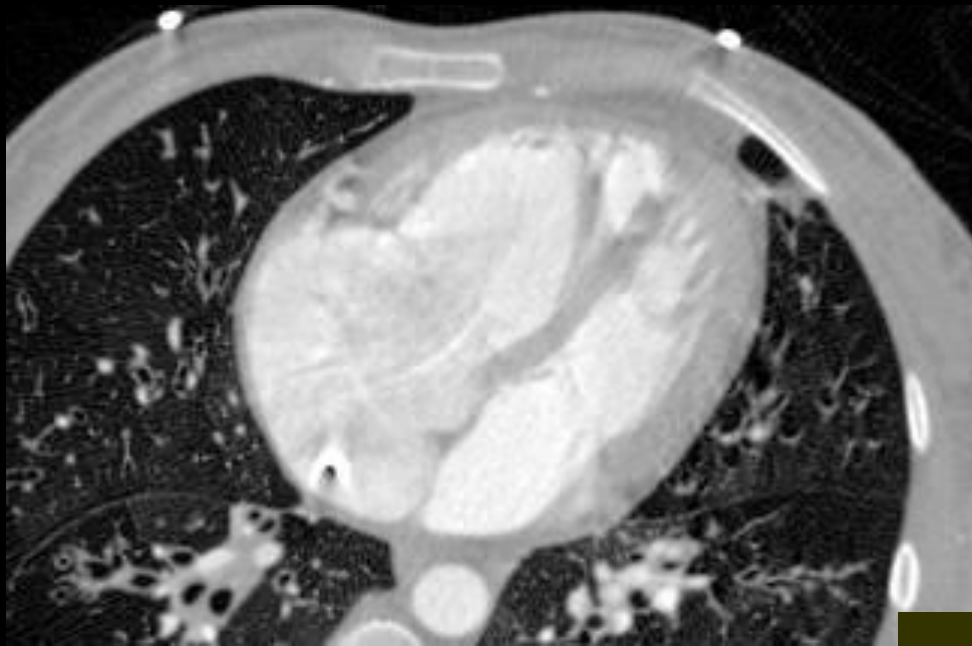




-la **dilatation des cavités droites** (comparaison des diamètre maxi des ventricules) qui s'accompagne d'une disparition de la convexité du septum vers le ventricule droit puis d'une inversion (**septum paradoxal** avec convexité vers les cavités gauches pouvant compromettre le remplissage ventriculaire)



-les **modifications structurales des parois des branches artérielles proximales**
leur analyse est fondamentale pour le **diagnostic positif** et le suivi évolutif des anomalies sous traitement anticoagulant dans les embolies récentes

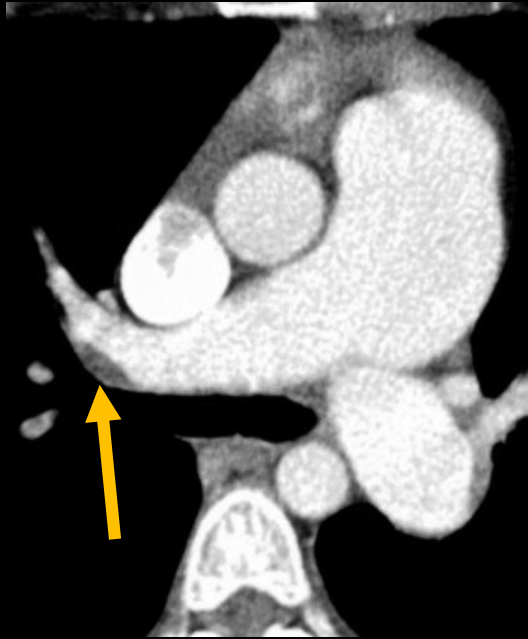


dilatation des cavités droites avec hypertrophie myocardique du ventricule droit et septum rectiligne

hépatomégalie avec rehaussement retardé (par rapport à la rate), "en mosaïque" du parenchyme hépatique (foie cardiaque)

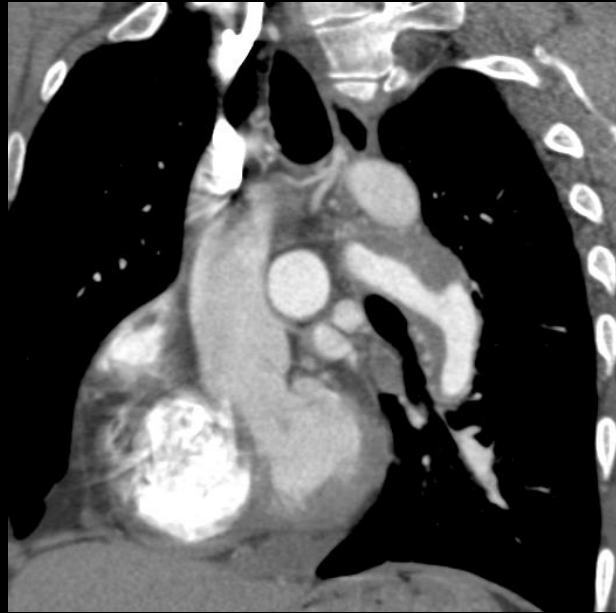
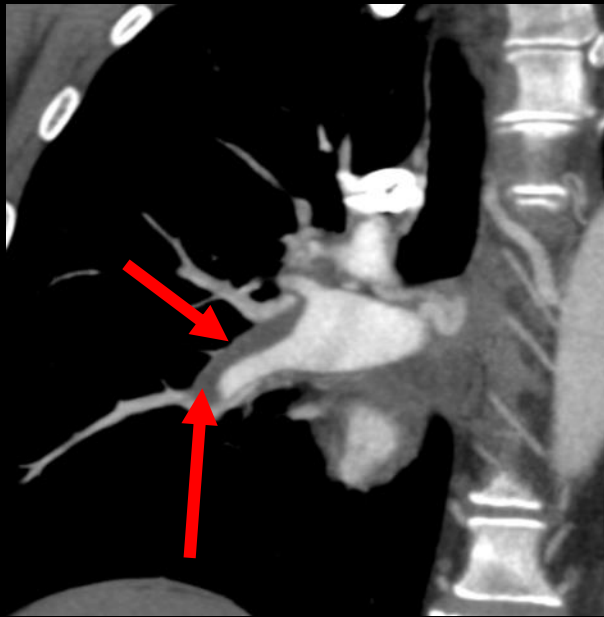
circulation systémique vicariante+++

hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique (groupe 4 Nice 2013)

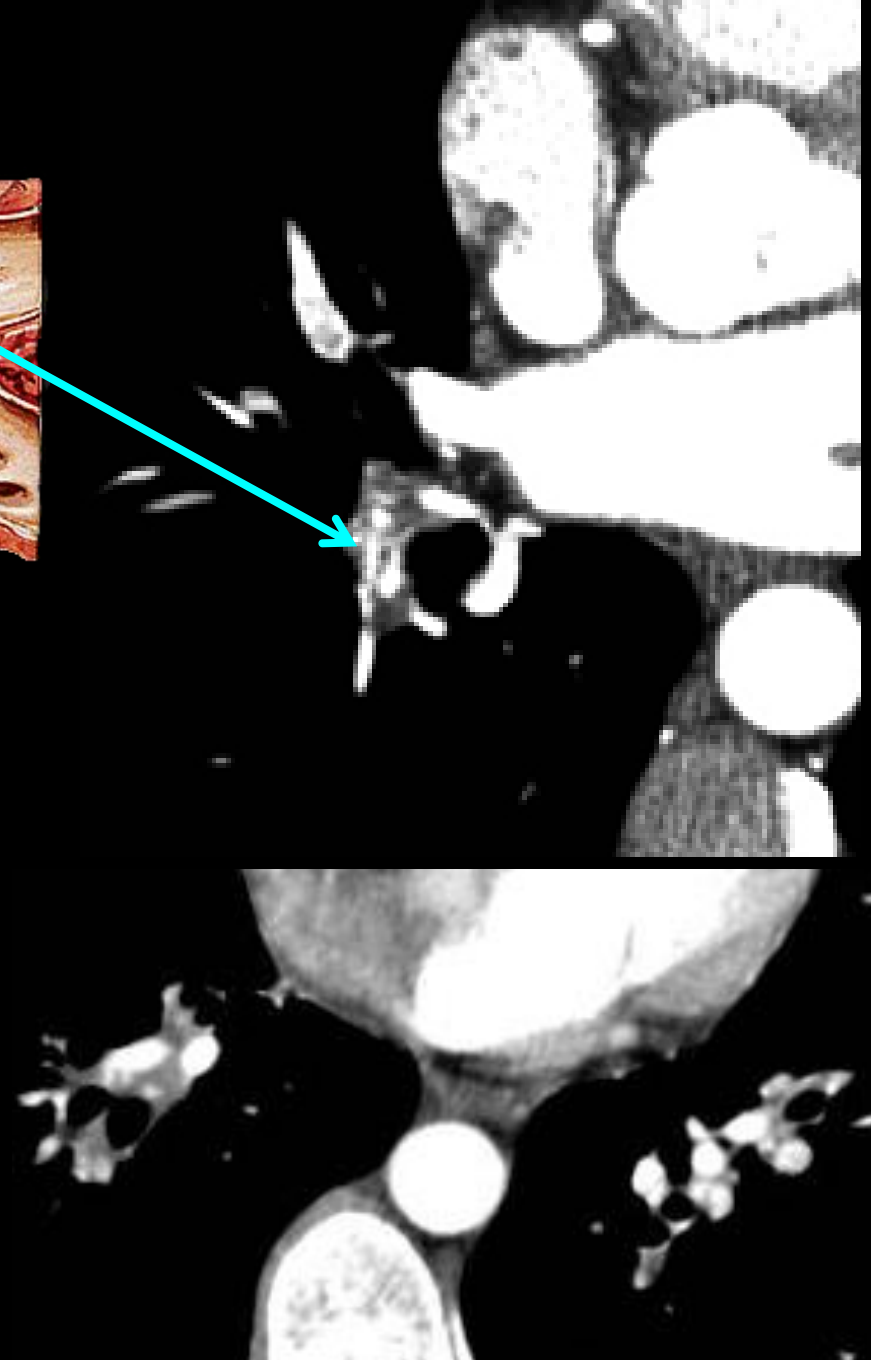
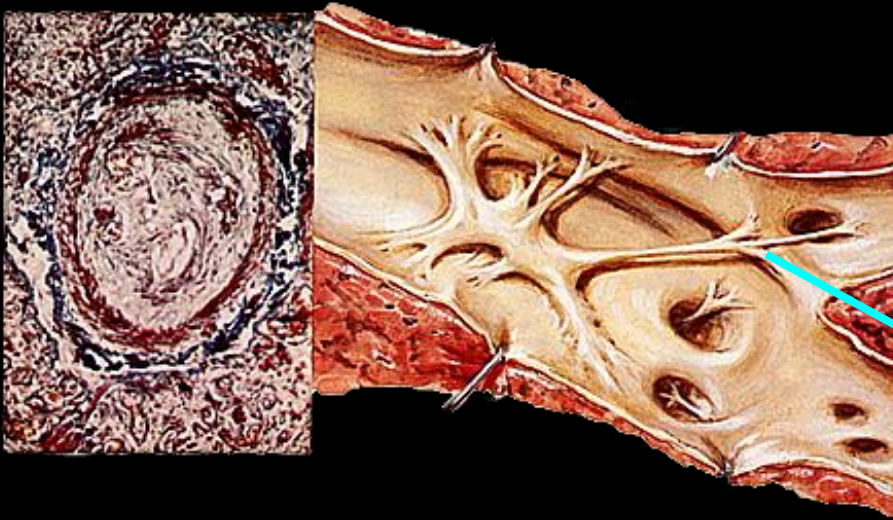


-les modifications structurales des parois des branches artérielles proximales

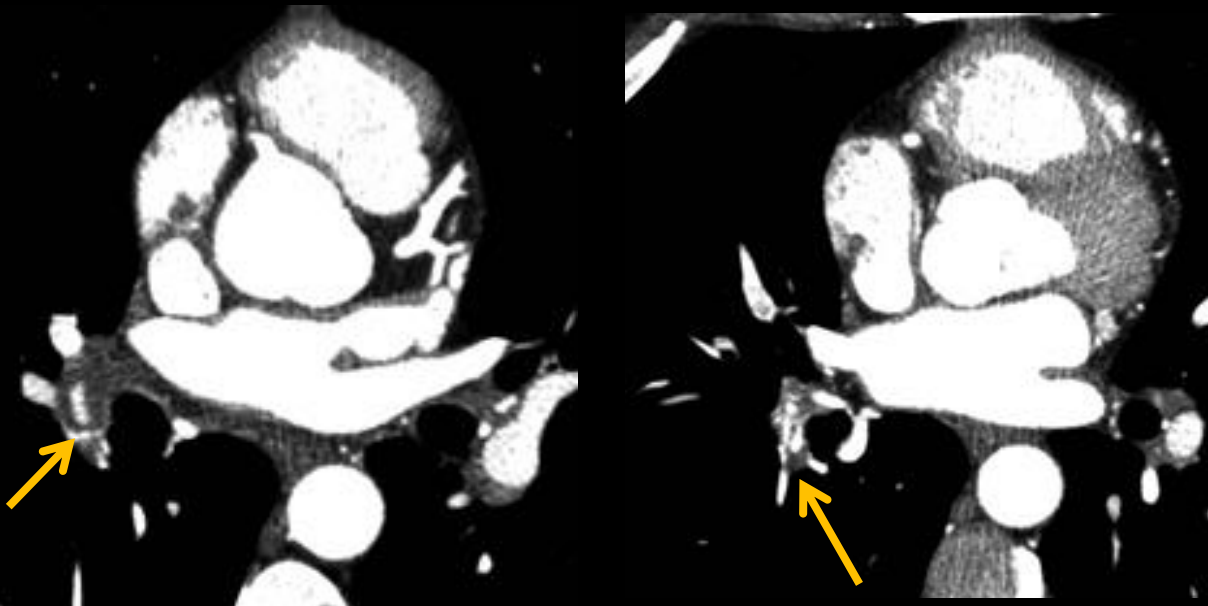
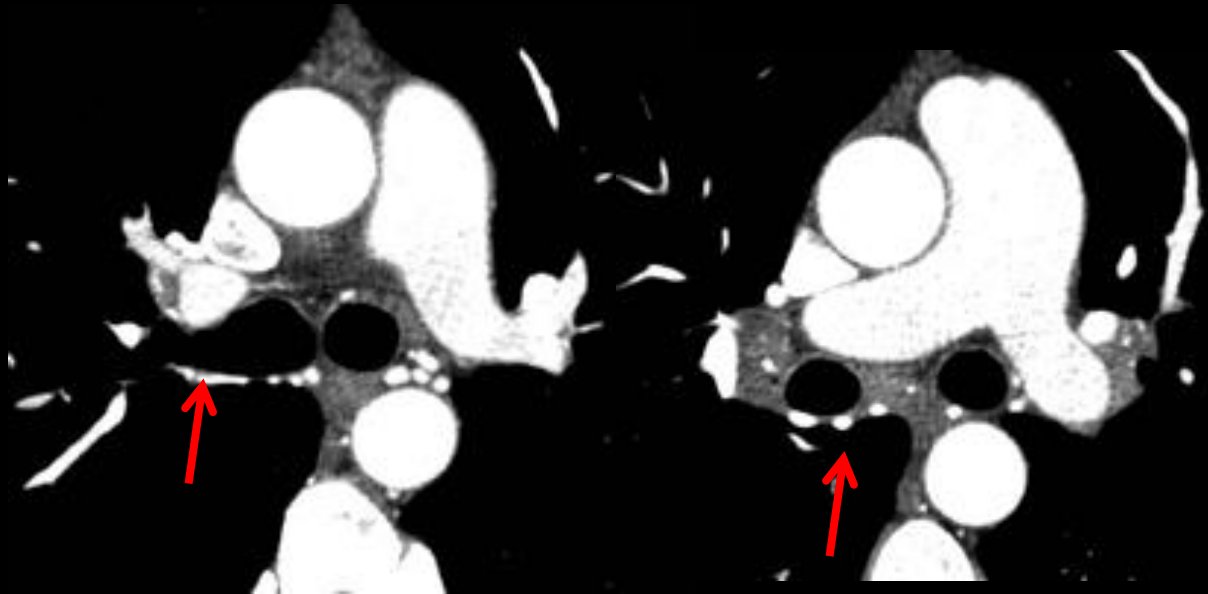
leur analyse est encore plus importante dans les formes anciennes ; la localisation, le degré et le siège des sténoses étant un élément majeur pour l'indication des endartériectomies chirurgicales et/ou des angioplasties endoluminales des branches artérielles pulmonaires



embolies pulmonaires chroniques
"marginalisées" avec aspect de pseudo épaissement pariétal étendu, circonférentiel , à l'origine de transformations fibro-inflammatoires

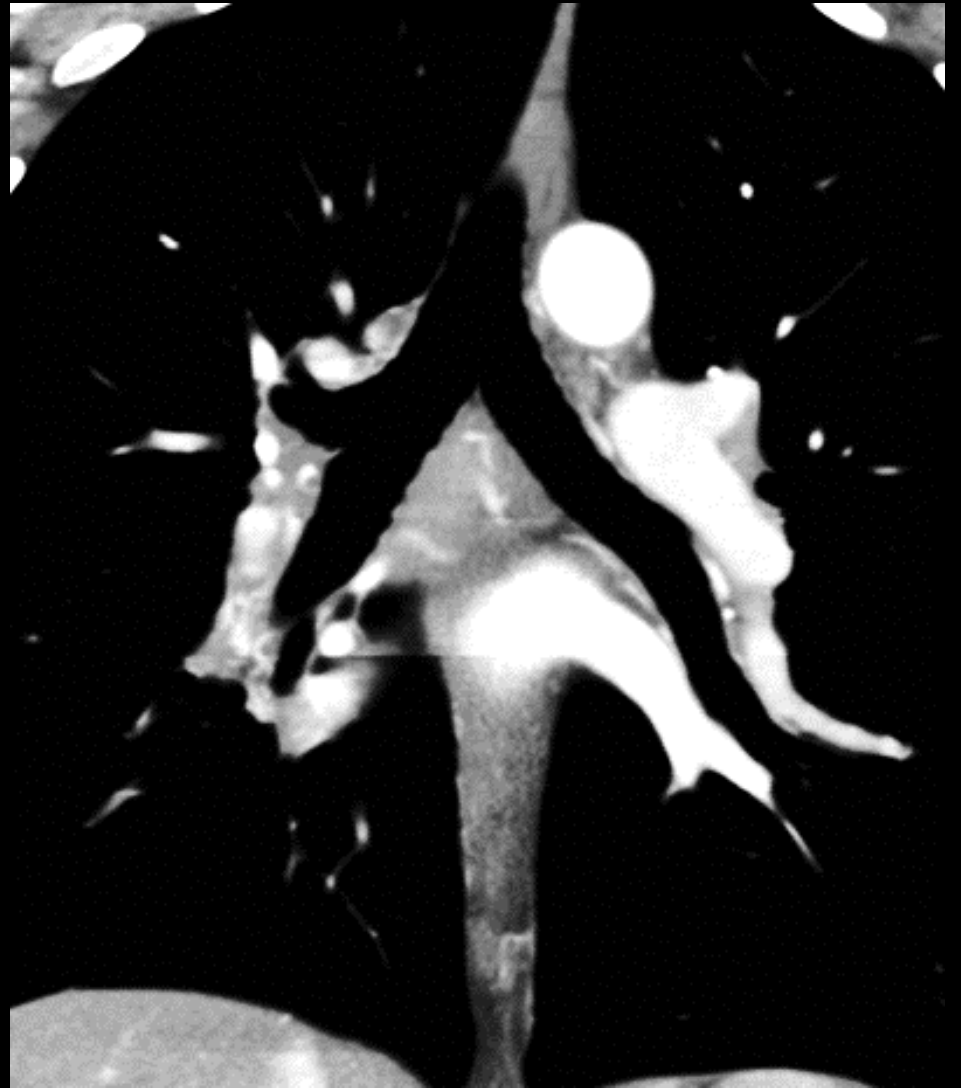
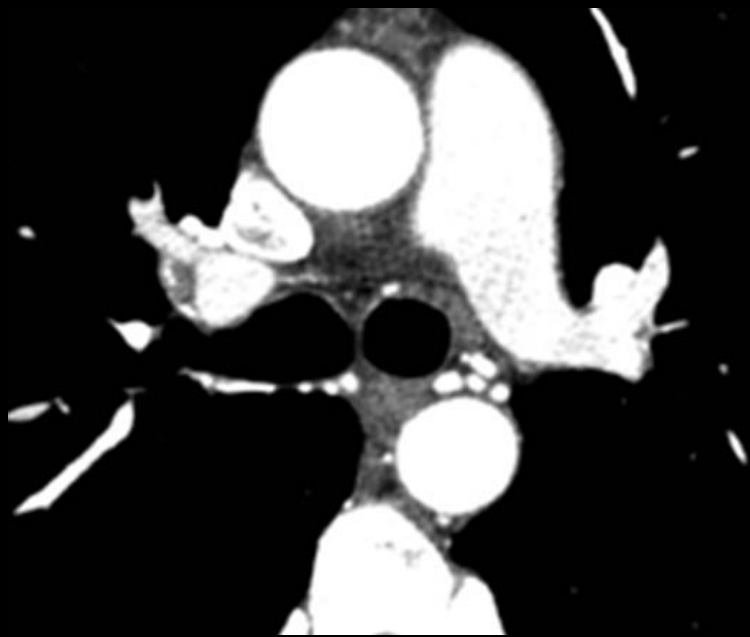


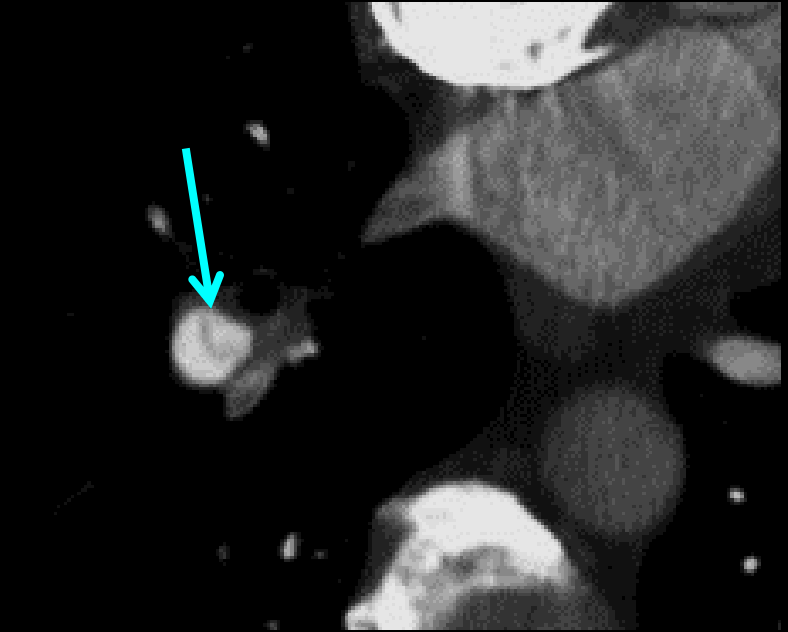
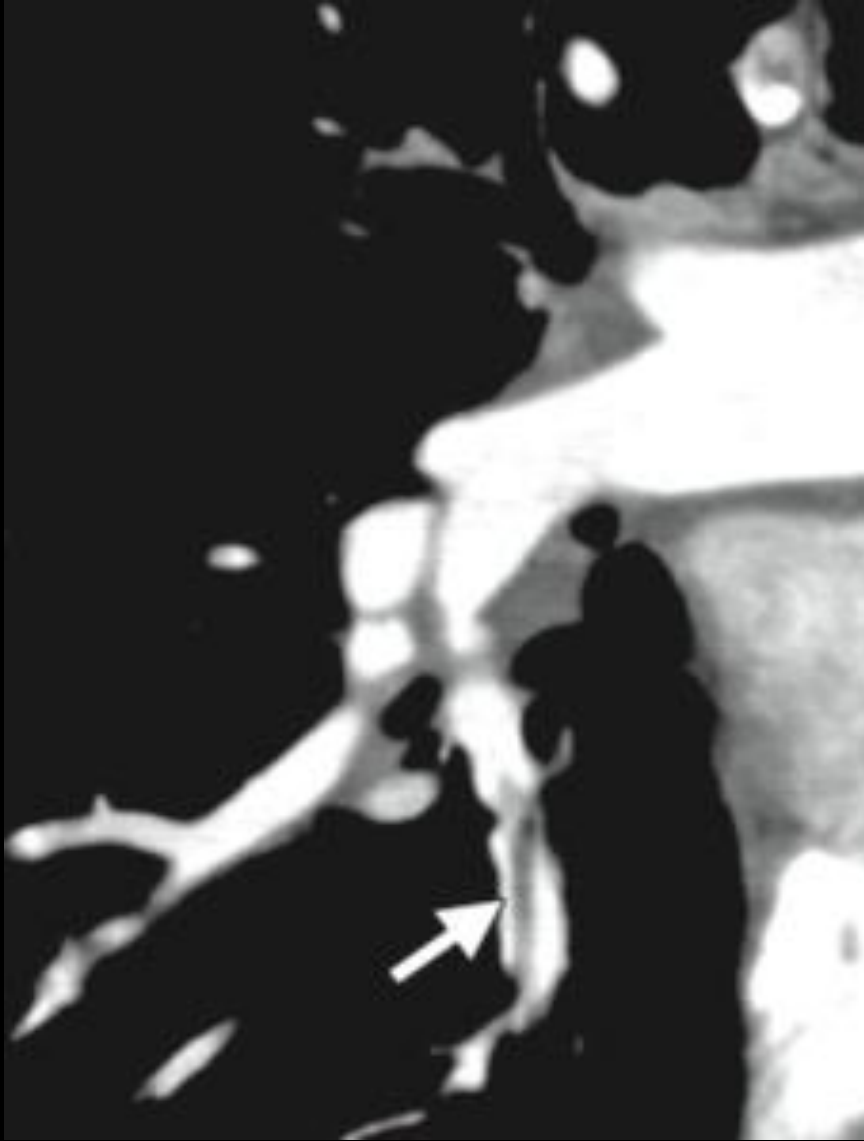
- parmi les modifications structurales des parois des branches artérielles segmentaires et sous-segmentaires , il faut insister sur la recherche des remaniements pariétaux consécutifs à l'évolution fibrosante rétractile des emboles endoluminaux : irrégularité de calibre tortueuses, cordes fibreuses , plicatures et sténoses, webs; toutes ces anomalies étant plus facilement visibles au niveau des pyramides basales



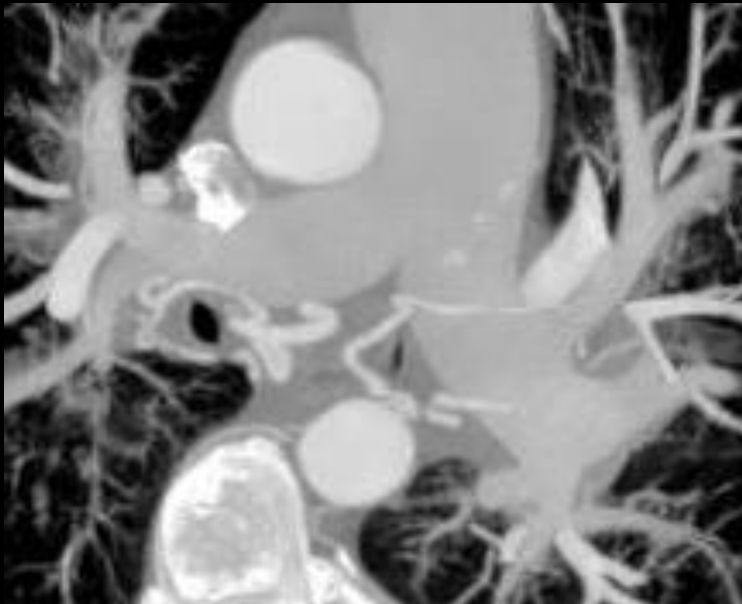
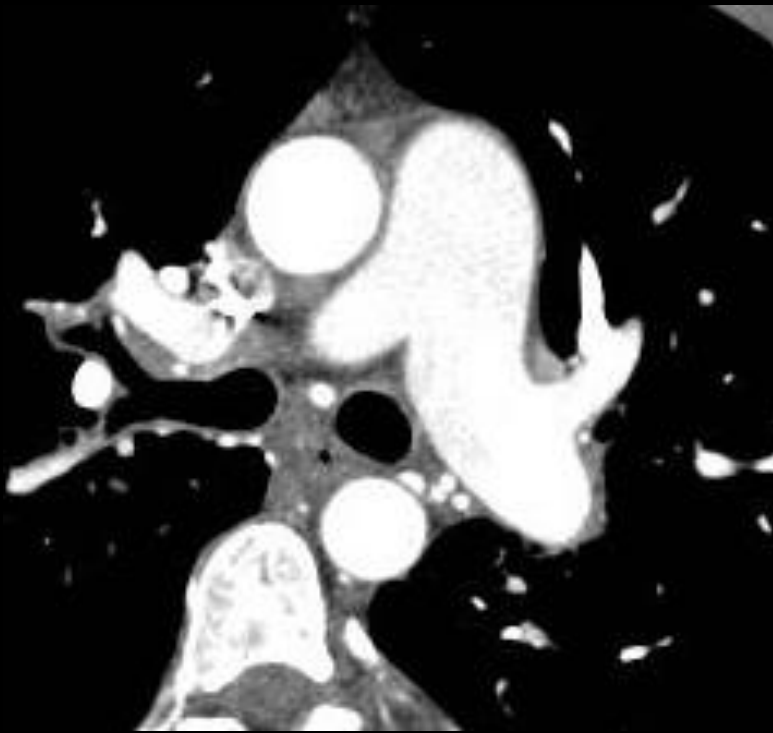
CPC post embolique:

thromboses avec transformation
fibreuse des branches artérielles
pulmonaires droites →
développement d'une circulation de
vicariance systémique majeure à
partir des intercostales apicales
+++++ et dorsales hautes →





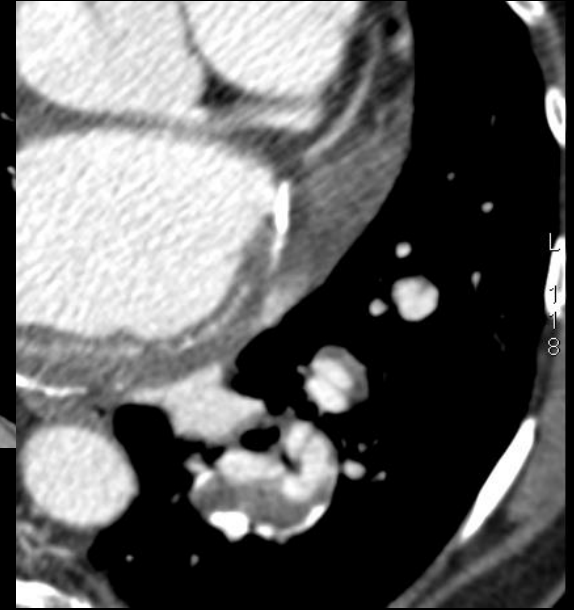
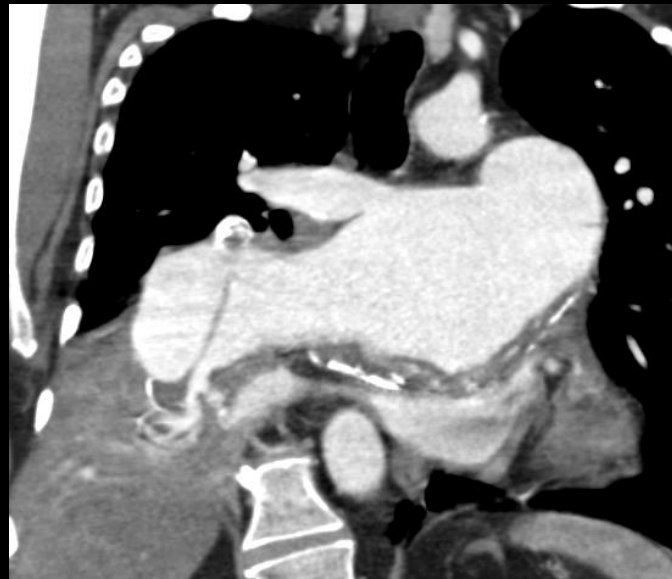
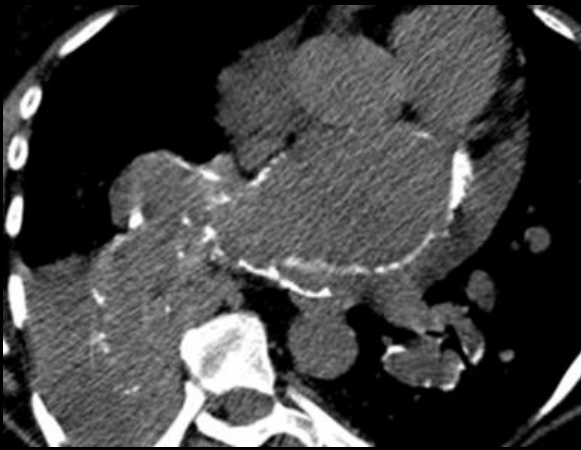
-même des manifestations très limitées comme un simple "web" defect linéaire endoluminal ,ont une haute valeur diagnostique en faveur d'un CPC post-embolique



CPC post embolique:

thromboses avec transformation
fibreuse des branches artérielles
pulmonaires droites

développement d'une circulation de
vicariance systémique majeure à
partir des intercostales apicales
+++++ et dorsales hautes



CPC post embolique:

dans les formes "vieillies" d'hypertension pulmonaire, on peut voir se développer , en même temps que les circuits vicariants systémiques, des incrustations calciques des parois vasculaires épaissies (tout comme dans les parois des branches portales lors de certaines hypertensions portales vieilles

take home message

-l'angioscanner pulmonaire "haute résolution" a un rôle essentiel dans le diagnostic de l'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique (groupe 4 de la classification de Nice 2013)

-les signes indirects (en particulier le développement d'une circulation systémique vicariante et les remaniements morphologiques post emboliques de la lumière et des parois des branches artérielles pulmonaires) sont très précieux pour le diagnostic, même s'ils ne sont pas spécifiques .

-les succès du scanner et la précision de ses images (sous réserve d'une opacification correcte du cœur gauche (cavités cardiaques et aorte thoracique) doivent faire resituer la place exacte de la scintigraphie de ventilation/perfusion pulmonaire qui ne vit plus guère que, par défaut plus que par une réelle supériorité, des limites et insuffisances techniques de l'angioscanner pulmonaire (rappelons qu'à l'inverse des embolies pulmonaires aiguës; c'est le temps cardiaque gauche qui doit être privilégié pour l'exploration d'une hypertension pulmonaire. présumée thrombo-embolique chronique.