

**Avertissement** : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

Mardi 16 août 2016

Hôpital cantonal de Genève

**Motif de consultation : dyspnée...**

Dr F. Lador

La dyspnée représente 50% des motifs de consultations dans un service d'urgence d'un hôpital tertiaire (tertiaire = grand hôpital central...p.ex. HUG), et 25 des consultations ambulatoires.

En situation de « fin de vie » la fréquence de la dyspnée est équivalente à celle de la douleur...

Parfois c'est la seule cible thérapeutique...

C'est un déterminant majeur de morbidité et de mortalité...

Parmi les causes anatomiques on relèvera...

- les voies aériennes supérieures
- la paroi thoracique et abdominale
- le poumon
- les maladies vasculaires pulmonaires
- le cœur
- les maladies neuromusculaires
- les origines toxiques/ médicamenteuses/ systémiques
- la grossesse

On nous cite un article de Henry Hyde Salter (1823-1871), asthmologue célèbre, (lui-même gravement asthmatique dans l'enfance) où, dans le BMJ de 1868, il évoque les causes les plus fréquentes de la dyspnée, soit l'asthme, la bronchite et l'emphysème ou la maladie cardiaque...ce qui est apparemment toujours le cas...



On nous raconte 2 histoires cliniques...

La 1<sup>ère</sup>, une femme de 35 ans admise aux urgences avec une dyspnée de stade IV...une toux sèche depuis 1 mois...et un nodule du sein G biopsié récemment dont l'histologie parle pour un Ca canalaire invasif peu différencié, avec une agressivité importante.

Pour mémoire...les stades NYHA de la dyspnée sont les suivants...

### Dyspnée / stade NYHA

- Classe 1: Patients asymptomatique.
- Classe 2: Dyspnée pour des efforts importants/inhabituels.
- Classe 3: Dyspnée pour des activités physiques quotidiennes.
- Classe 4: Dyspnée de repos / orthopnée/ impossibilité de toute activité physique.

Elle respire à 35', a une saturation d'O<sub>2</sub> à 88%, un Peak Flow à 30% du prédit...tout évoque une **crise d'asthme**...et elle reçoit du Solumedrol iv et des inhalations d'Ipramol® (Salbutamol et Ipratropium bromid).

La RX thorax ne montre pas l'image classique d'horizontalisation des arcs postérieurs des côtes, ni un aplatissement des coupoles diaphragmatiques...Il y a par contre un infiltrat basal droit, évoquant une possible surinfection. Malgré l'absence d'un syndrome inflammatoire (CRP=4), la patiente reçoit du Tamiflu, de la prednisone per os, des inhalations de Symbicort et d'Ipramol.

Aucun effet sur le Peak Flow qui reste à 30% du prédit.

Pas de différence entre la capacité vitale lente (CVL) et la capacité vitale forcée (CVF), donc pas d'air trapping...et le VEMS est à 22% du prédit...

Bizarrement, la spirométrie « expiratoire et inspiratoire » montre aussi une limitation du flux inspiratoire, ce qui n'est pas classique du tout pour une crise d'asthme.

Une IRM du sein confirme le nodule qui semble même avoir un contact avec la paroi, voire la plèvre, le médiastin semble présenter un agglomérat d'adénopathies, et on découvre une masse dans la trachée, que l'on confirme à la bronchoscopie, soit une volumineuse lésion tumorale bourgeonnante pédiculée endoluminale, avec peut-être aussi une composante extra luminale comprimant de l'extérieur.

Celle-ci est excisée au moyen d'une anse diathermique et d'une cautérisation à l'argon...

Quelques jours plus tard, le VEMS est remonté à 74% du prédit...mais les courbes spirométriques expiratoires et inspiratoires restent tronquées.

Le scanner confirme une lymphangite carcinomateuse...et l'histologie de la lésion excisée montre qu'il s'agit d'un adénocarcinome pulmonaire + pour TTF1, et négative pour CGFPD-15 et GATA...

Le cancer du sein est en réalité une métastase d'un adénoCa pulmonaire peu différencié...

Le Thyroid transcription factor-1 (TTF-1) est une protéine qui régule la transcription de gènes spécifiques à la thyroïde, au poumon et au diencephale.  
On s'en sert en anatomo-pathologie comme marqueur pour déterminer si une tumeur provient des poumons ou de la thyroïde.  
Les cellules TTF-1 positives se trouvent dans les pneumocytes de type II et dans les cellules de Clara dans le poumon. Dans la thyroïde, les cellules folliculaires et para folliculaires sont positives. (merci Wiki)

La 2<sup>ème</sup> histoire est celle d'une femme de 36 ans avec une dyspnée stade IV, enceinte de 24 semaines, ayant présenté déjà depuis 2-3 mois une dyspnée stade II-III.

Elle est plutôt obèse (BMI 40kg/m<sup>2</sup>) et prends une substitution thyroïdienne...Comme disent les obstétriciens elle est 4G2P, c'est à dire qu'elle a eu 4 grossesses, mais que 2 seulement sont arrivées à terme.

Il y a quelques semaines, suspectant une embolie pulmonaire les D dimères ont été mesurés à 602 ng/ml...une scintigraphie de perfusion (pour éviter l'irradiation du CT) a montré une répartition pommelée de la perfusion sur l'ensemble des plages...donc bizarre...

L'échographie transthoracique laisse suspecter une hypertension pulmonaire (HTAP) avec une pression évaluée à 64 mmHg...

Le CT thoracique est quand même effectué et montre une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, ainsi que des 2 artères Dorte et Gche. La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) est de 85 mmHg, et le septum interventriculaire bombe vers la gauche, confirmant une hyperpression à droite...L'oreillette droite est dilatée.

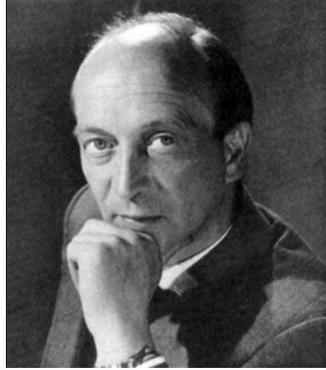
Le cathétérisme droit confirme une HTAP précapillaire avec une PAPs de 104 mmHg...

On nous rappelle qu'une PAPm

- normale est de 15 mmHg
- limite est de 20 mmHg
- élevée (HTAP) supérieure à 25 mmHg
- sévère supérieure à 45 mmHg

Les hypertensions artérielles pulmonaires (HTAP) précapillaires sont définies par une élévation anormale ( $> 20$  mmHg) de la pression artérielle pulmonaire moyenne (PAP), alors que la pression capillaire pulmonaire est normale ( $\leq 12$  mmHg).

Pour la culture générale...les résistances vasculaires se mesurent en « Unités Wood » (Wu) en souvenir de Paul Wood (1907-1962) cardiologue britannique...



Normal = 1Wu      Limite= 2-3 Wu      Elevée=  $> 3$ Wu

Pour faire court...Il s'avère que la patiente a une CRP à 32...des AAN à 1/5000 (Anticorps antinucléaires) et des Anticorps antinucléosomes à 1/1274...et qu'elle présente des arthralgies déjà depuis quelques temps...**C'est une HTAP Lupique...dans le cadre d'un LED (Lupus érythémateux disséminé).**

C'est plutôt une mauvaise nouvelle...l'impact sur l'espérance de vie est grave...plus ou moins 40 % de mortalité à 7 ans (si j'ai bien vu la diapo...).

On nous signale cette publication « Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. J Am Coll Cardiol. 1998 Jun;31(7):1650-7, Weiss BM) » dans laquelle il est dit que dans le post partum la mortalité s'élève à 56%...

Les recommandations sont drastiques...pas de grossesse en cas d'HTAP, interruption de grossesse le cas échéant, en cas d'accouchement, toujours une anesthésie péri ou épidurale...

Les médicaments vasodilatateurs à disposition sont :

- l'époprostenol (Flolan®) qui est une prostacycline et qui s'administre au moyen d'une pompe par voie iv.
- le sildénafil... molécules qui agissent sur le monoxyde d'azote (NO)

Pour le traitement du lupus (pendant la grossesse) c'est prednisone et anticoagulation

La grossesse est poursuivie jusqu'à la 31<sup>e</sup> semaine...

Le bébé est né en janvier...tout s'est bien passé...

Après ça débute le cyclophosphamide, puis l'Imurek (pour le lupus) et le Macitentan (pour l'HTAP) avec toujours l'Esoprostenol, le Sildenafil et les corticoïdes...

Le Macitentan est un inhibiteur des récepteurs à l'endothéline utilisée comme traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire.  
Il s'agit d'une modification du bosentan, autre médicament de la même classe1.

De ces 2 histoires on retiendra...

- que la dyspnée est fréquente et aspécifique
- que bien que le diagnostic soit habituellement relativement simple
- parfois...une expertise multidisciplinaire s'impose

Que ce qui est rare est rare...mais que parfois on le rencontre...soyons donc vigilants...



(tjrs excellent F. Lador 🐾)

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan  
[ericbdh@bluewin.ch](mailto:ericbdh@bluewin.ch)

transmis par le laboratoire MGD  
[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)