

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

Mardi 23 mai 2017

Hôpital cantonal de Genève

## Nouveautés dans le diagnostic et le traitement des hypertensions pulmonaires postemboliques

Dr F. Lador

L'acronyme c'est CTEPH pour chronic thromboembolic pulmonary hypertension... (prononcez "sitèphe").

C'est rare...mais ce qui est rare, est fréquent au Colloque du Mardi...

Tous les collaborateurs directs ou indirects sont remerciés en particuliers ceux de l'hémostase...mais la liste est longue et je ne peux tous les citer ici...

Donc CTEPH (rappel : prononcez sitèphe) c'est une hypertension pulmonaire précapillaire, donc avec une pression normale dans l'oreillette gauche, avec un « mismatch » donc un défaut de perfusion à la scintigraphie, qui est confirmé ensuite par un DECT (Dual Energy CT scan...dont on reparlera), ou l'IRM, ou encore l'angiographie conventionnelle.

Certains patients, malgré une anticoagulation correctement prescrite, (ou sans anticoagulation lorsque les embolies sont silencieuses et inaperçues) vont assister à une transformation du thrombus en un séquestre fibreux pouvant être responsable d'une obstruction partielle ou complète de la branche de l'arbre vasculaire concerné.

Pour mémoire on nous rappelle qu'il y a 5 grands groupes d'hypertension pulmonaire...et que celle liée aux embolies se situe dans le groupe 4...

- Un 1er groupe est l'HTAP proprement dite, caractérisée par une maladie vasculaire des petites artères pulmonaires (de 500 microns de diamètre). C'est une maladie de la prolifération de ces petits vaisseaux. L'HTAP peut être idiopathique, transmissible ou associée à certaines pathologies dont les connectivites, l'infection par le VIH, l'hypertension portale, les cardiopathies congénitales ou la prise de certains médicaments comme les anorexigènes.
- Un 2e groupe des cardiopathies gauches représentant les hypertensions pulmonaires de type post-capillaire.
- Le 3e groupe des hypertensions pulmonaires dues à une maladie respiratoire et/ou à l'hypoxémie chronique.
- Le 4e groupe des hypertensions pulmonaires post-emboliques avec des embolies de thrombi chroniques qui s'organisent et qui obstruent les artères
- Le 5e groupe des hypertensions pulmonaires dont le mécanisme n'est pas clair ou multifactoriel. (<https://www1.actelion.fr/fr/professionnels-de-sante/htap/classification.page>)

Dans le groupe 4 ...il y a aussi des pathologies plus rares...l'angiosarcome...la maladie de Takayasu...

L'incidence cumulée des CTEPH c'est entre 0.1 et 9.1% ...2 ans après une ou des embolies pulmonaires (EP). On nous signale aussi que, dans 25% des cas, il n'y a pas d'antécédents d'embolie pulmonaire (donc embolies silencieuses...) L'âge moyen se situe autour de 63 ans. Le ratio homme : femme est de 1 :1.

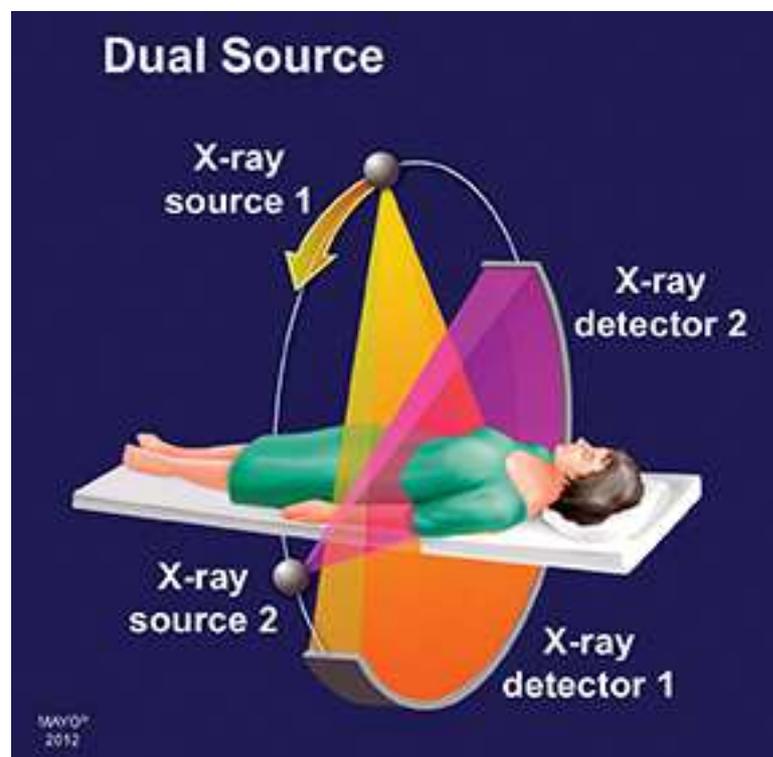
Le diagnostic est souvent tardif avec un intervalle moyen de 14 mois entre l'apparition des symptômes et le diagnostic par un « centre d'expertise ».

D'habitude, c'est la dyspnée qui entraîne une échocardiographie, qui établit la probabilité d'une hypertension pulmonaire. Ensuite advient la scintigraphie de ventilation/perfusion qui infirme ou confirme un mismatch soit un défaut de perfusion.

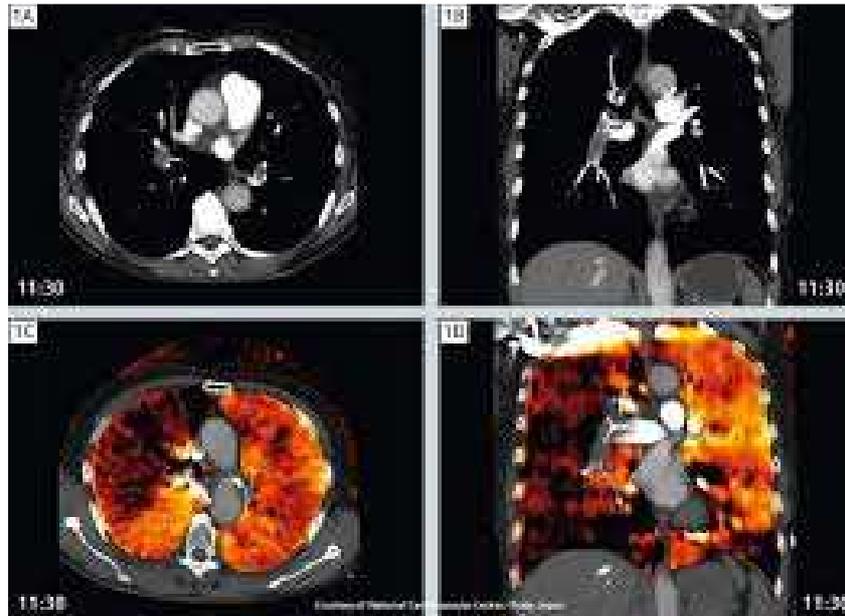
La scintigraphie a une sensibilité de 100%.

Si la CTEPH reste possible (donc mismatch à la scintigraphie), le patient est référé à un « centre expert » qui poursuivra l'investigation avec un DECT pulmonaire, une angiographie et un cathétérisme cardiaque droit.

Le principe du DECT c'est d'avoir 2 tubes avec 2 voltages différents, permettant d'acquérir 2 images simultanées, sans irradiation supplémentaire.



Ensuite grâce à des logiciels particuliers on peut soustraire l'iode injecté et fusionner les images de perfusion (CT injecté) et de non perfusion (CT standard) et mieux visualiser la situation...



Par exemple, ces images qui montrent les défauts de perfusion multiples dans les 2 poumons.

Certains patients peuvent avoir des symptômes uniquement à l'effort, ainsi que des valeurs de pressions normales lors d'un cathétérisme droit au repos...soit une pression artérielle pulmonaire moyenne (mPAP) inférieure à 25 mmHg.

Ainsi l'on a installé un cycloergomètre sur la table de cathétérisme pour permettre un effort au cours de l'examen et assister à une élévation progressive des pressions à l'effort.

Rien n'est simple...car les pressions augmentent aussi chez le patient normal...ce qui n'est pas normal ce sont les résistances pulmonaires (mesurée en unités Wood ou WU) qui sont augmentées en plus de la mPAP, lors de CTEPH.

Il faut donc avoir une double élévation des résistances et de la mPAP pour avoir une CTEPH...

Lorsque le diagnostic est confirmé, une anticoagulation au long cours (de préférence avec des AVK) est préconisée.

On peut discuter une endartériectomie pulmonaire lorsque les lésions sont proximales, mais ça ne se fait pas à Genève...c'est une chirurgie thoracique profonde non dénuée de risque...

Si le patient est non opérable, on peut proposer un traitement par des antagonistes de l'endothéline je crois (pas compris le nom du médicament). Mais c'est cher...50'000frs/an...

La nouveauté, c'est l'angioplastie pulmonaire avec ballon (BPA pour balloon pulmonary angioplasty)...On utilise les mêmes cathéters que pour les coronaires, mais on ne pose pas de stents...

C'est la seule technique actuellement permettant une amélioration significative du test de marche de 6 minutes...

La spécialiste en la matière est le Dre Hélène Bouvaist du CHU de Grenoble...



...et sous sa supervision Genève s'y met aussi... « BPA programm at Geneva university hospital », devenant ainsi le 1<sup>er</sup> centre de Suisse à proposer cette procédure qui se déroule en 3 jours...1) dilatation 2) surveillance aux soins intensifs 3) sortie...

Le 2<sup>e</sup> jour aux soins intensifs est nécessaire pour pouvoir affronter un possible oedème de reperfusion avec une insuffisance respiratoire transitoire.

Pour le moment, 8 patients ont été traités à Genève...soit 34 vaisseaux dilatés en tout...avec 1 complication mineure et une amélioration aussi bien au test de marche, qu'à l'imagerie et qu'au dosage du pro-BNP.

Les CTEPH voient donc leur diagnostic ainsi que leur prise en charge se modifier grâce au DECT scan, aux nouveaux critères permettant de détecter les hypertensions pulmonaires à l'effort et à la nouvelle option thérapeutique que représente le BPA.

F. Lador est toujours aussi agréable à écouter, même s'il faudrait prendre un 2<sup>e</sup> café avant de venir...parce que ça va vite...



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)