

Une « BPCO » hypoxémique et essoufflée!

Dr Colas Tcherakian
Hôpital Foch
Suresnes

HOPITAL
FOCH



« BPCO post-tabagique »

Patient de 84 ans..

Adressé pour **dyspnée et hypoxémie** « disproportionnées »

Antécédents

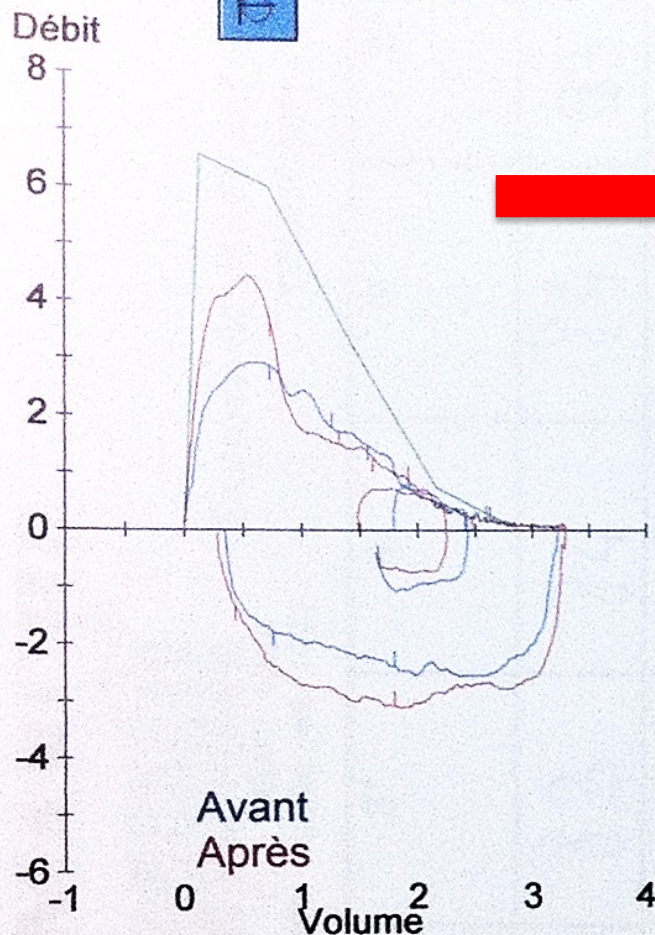
- Tabac 50 PA, sevré
- Coronaropathie avec pose de stent en 2006
- AOMI

Mode de vie

- Fraiseur
- Agent de maitrise dans le caoutchouc, exposition au **trichloréthylène**



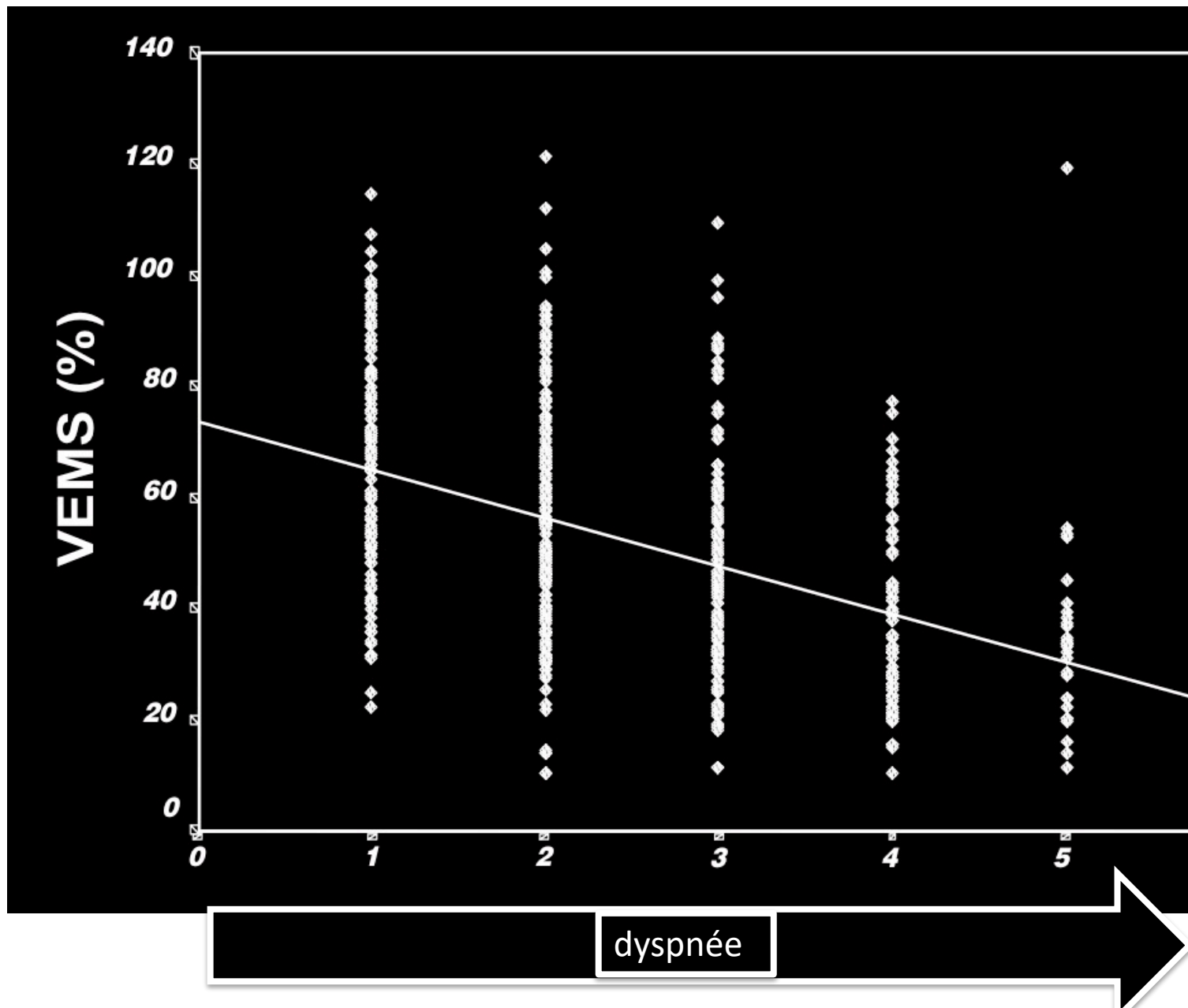
SPIROMETRIE



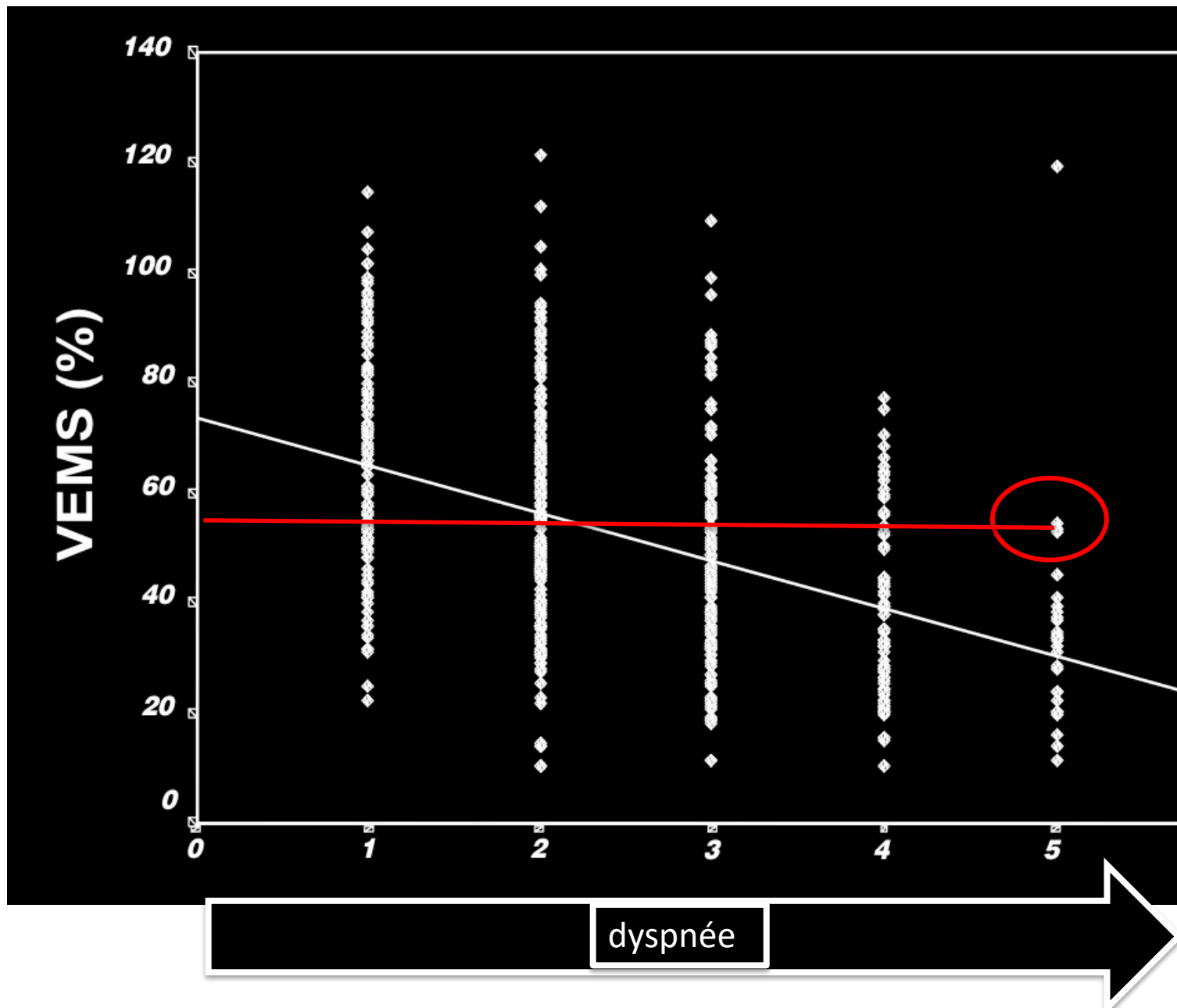
VOLUMES PULMONAIRES

		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref
CVF	Litres	2.89	3.23	112	3.29	114
VEMS	Litres	2.11	1.94	92	1.94	92
VEMS/CVF %		72	60		59	
VEMS/CVL %		72	60	83.0	59	
DEM25/75	L/sec	2.29	0.88	38	0.81	35
DEM75	L/sec	6.02	2.88	48	3.64	61
DEM50	L/sec	3.25	1.49	46	1.30	40
DEM25	L/sec	0.76	0.26	35	0.23	31
DPE	L/sec	6.59	2.94	45	4.47	68
VIMS	Litres		2.26		2.65	
CPT	Litres	5.94	5.59	94		
CV	Litres	2.97	3.23	109	3.29	111
CI	Litres	1.96	1.72	88	2.27	116
CRFN2	Litres	3.47				
CRF PI	Litres	3.47	3.84	111		
VRE	Litres	0.98	1.48	151	0.98	100
VR	Litres	2.73	2.36	86		
VR/CPT %		46	42			

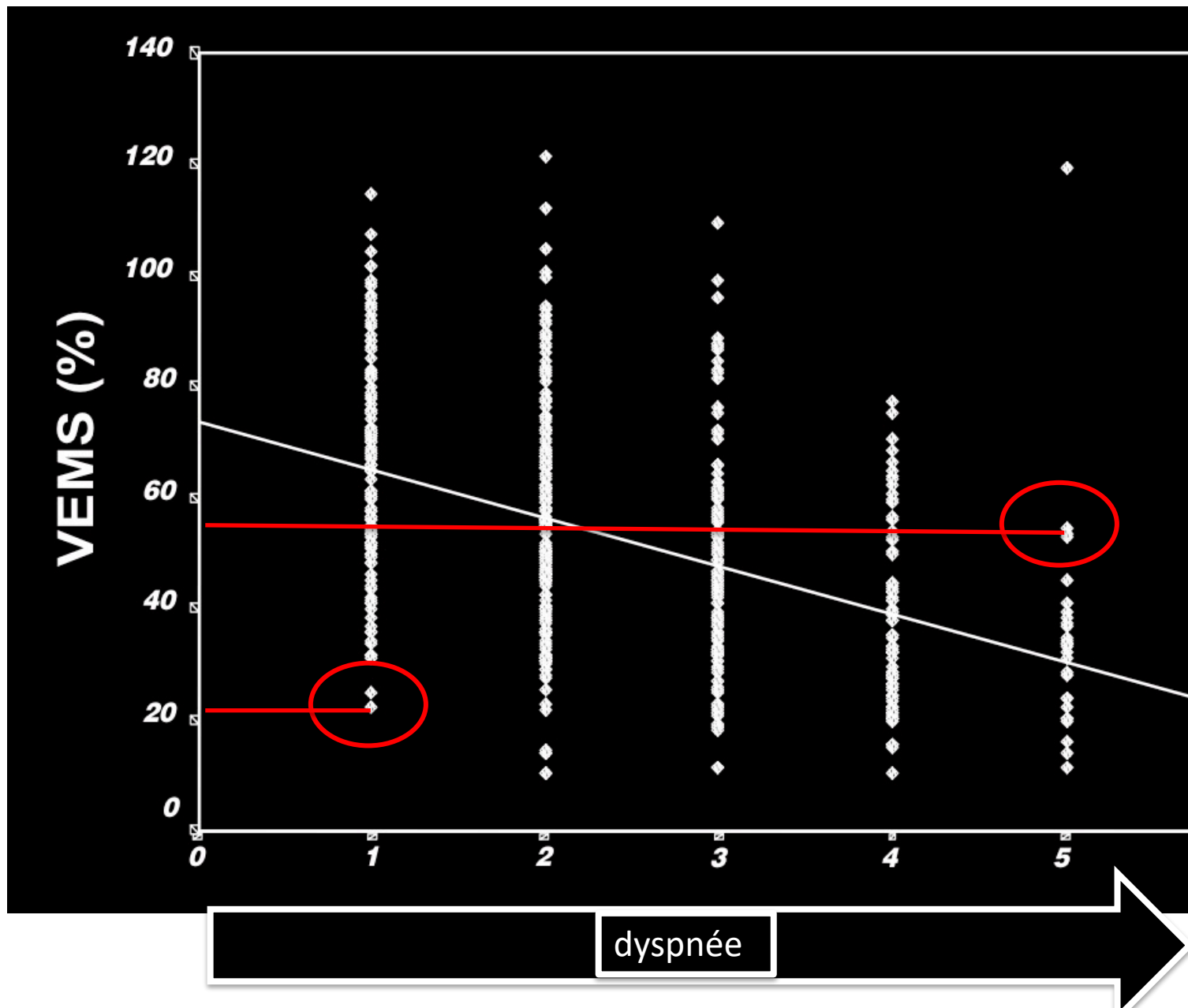
BPCO: corrélation VEMS-Dyspnée



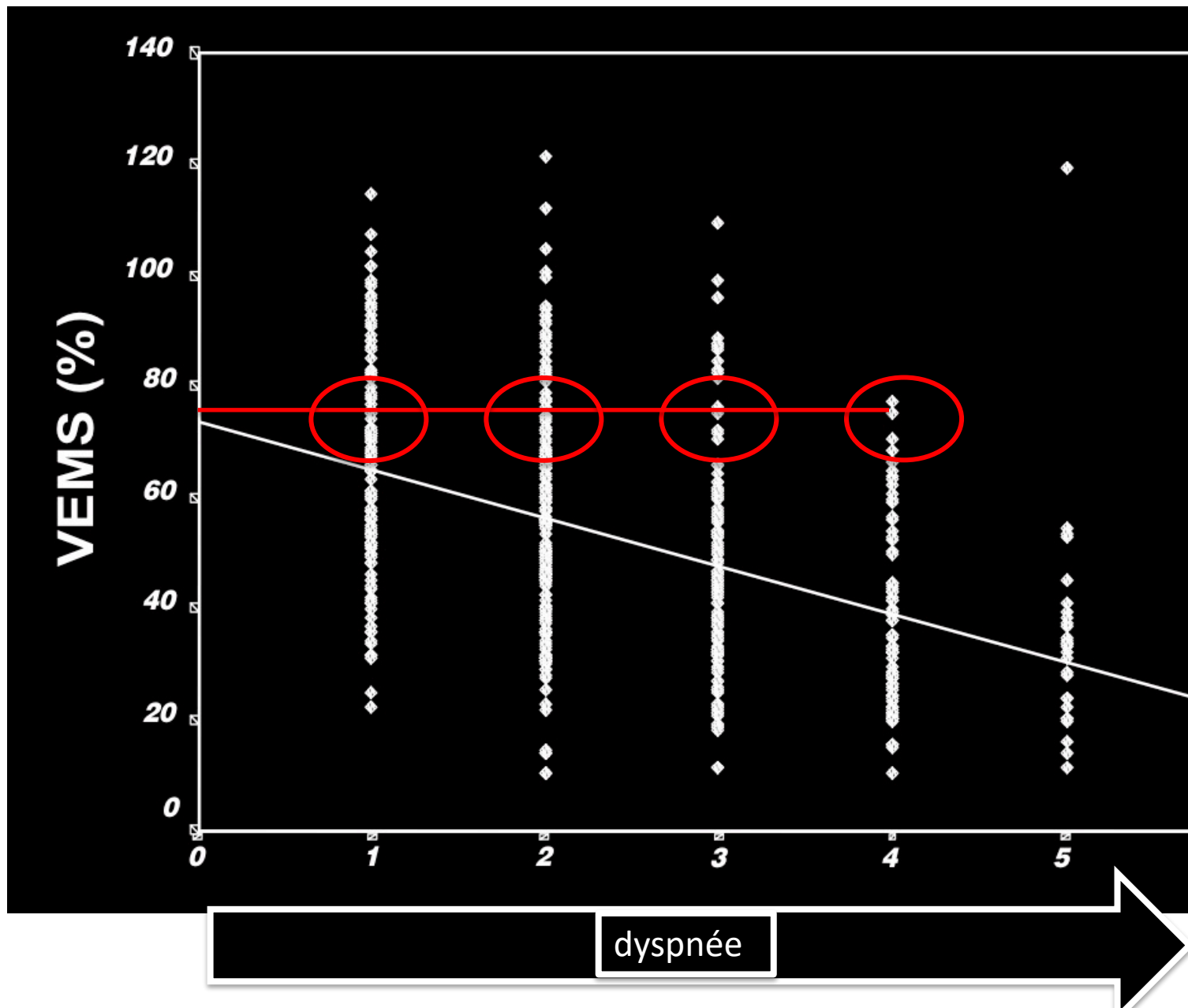
BPCO: corrélation VEMS-Dyspnée



BPCO: corrélation VEMS-Dyspnée

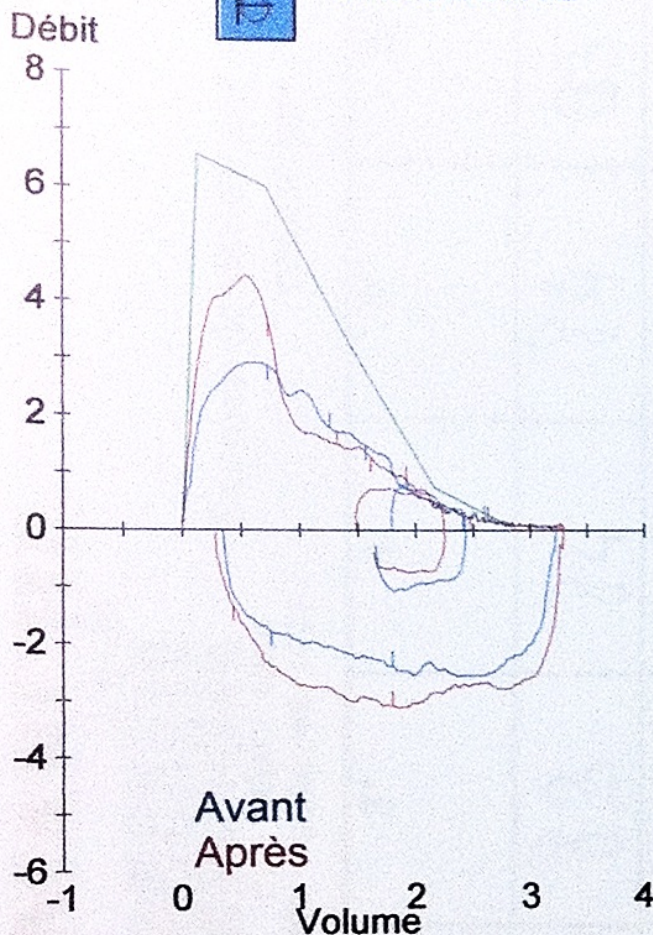


BPCO: corrélation VEMS-Dyspnée





SPIROMETRIE



VOLUMES PULMONAIRES

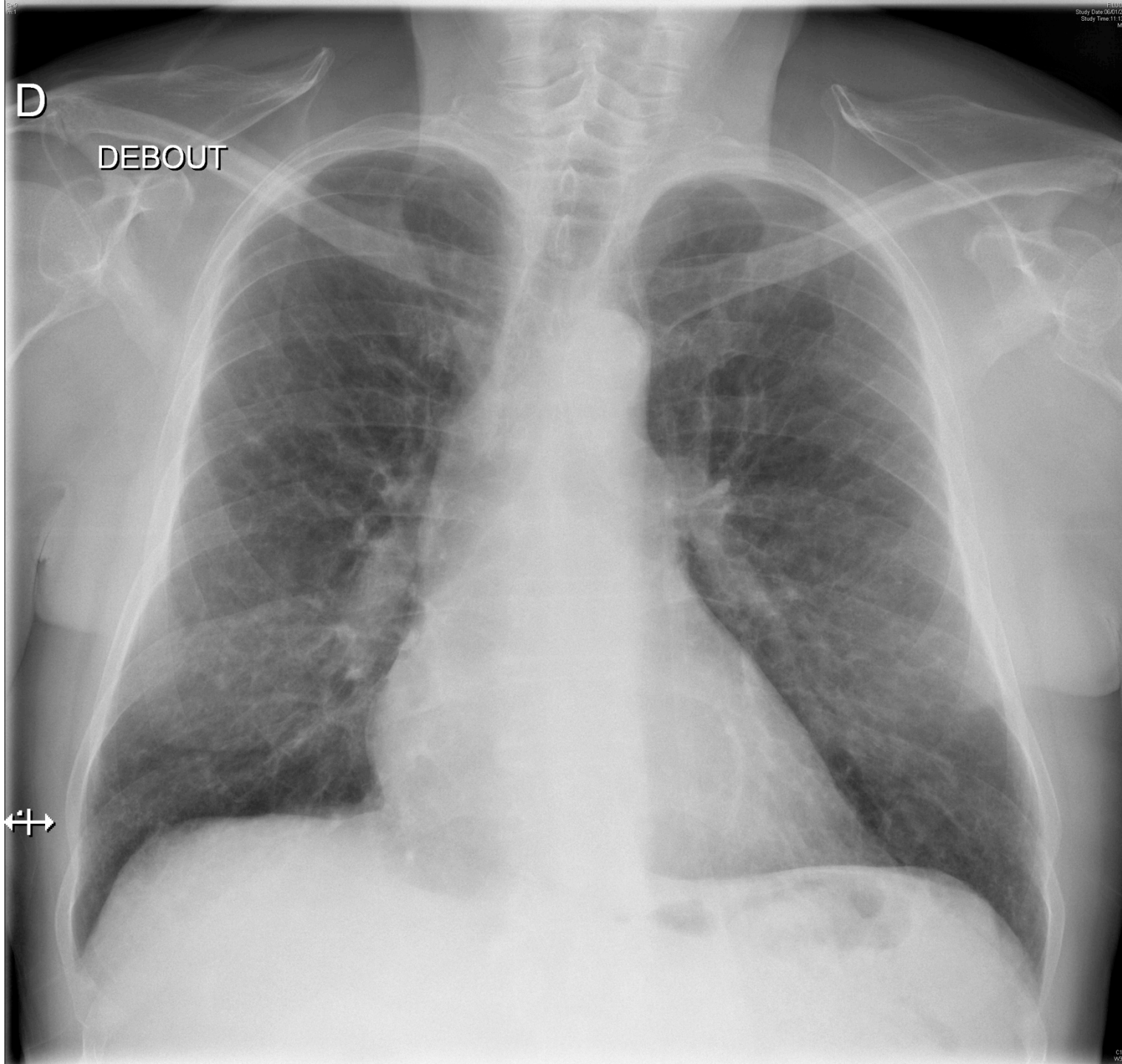
		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref
CVF	Litres	2.89	3.23	112	3.29	114
VEMS	Litres	2.11	1.94	92	1.94	92
VEMS/CVF %		72	60		59	
VEMS/CVL %		72	60	83.0	59	
DEM25/75	L/sec	2.29	0.88	38	0.81	35
DEM75	L/sec	6.02	2.88	48	3.64	61
DEM50	L/sec	3.25	1.49	46	1.30	40
DEM25	L/sec	0.76	0.26	35	0.23	31
DPE	L/sec	6.59	2.94	45	4.47	68
VIMS	Litres		2.26		2.65	
CPT	Litres	5.94	5.59	94		
CV	Litres	2.97	3.23	109	3.29	111
CI	Litres	1.96	1.72	88	2.27	116
CRFN2	Litres	3.47				
CRF PI	Litres	3.47	3.84	111		
VRE	Litres	0.98	1.48	151	0.98	100
VR	Litres	2.73	2.36	86		
VR/CPT %		46	42			



PO2 à 53, une PCO2 à 30, un pH à 7,43.

D

DEBOUT



HÔPITAL FOCH
SERVICE D'IMAGERIE MEDICALE
Unité de Scanner. - Dr A. Scherrer
40, rue Worth 92150 SURESNES
Tél: 01.46.25.25.38

N
(84 ans)

ANGIO SCANNER PULMONAIRE, ABDOMINOPELVIER ET PHLEBOSCANNER

INDICATION

Recherche d'embolie pulmonaire.
Dégradation respiratoire chez un patient BPCO

TECHNIQUE

Spirale passant par le thorax au temps artériel pulmonaire. Acquisition retardée centrée sur la veine cave et les veines des membres inférieurs.
Quantité injectée : 100cc de Iopamiron 370
DLP : 955 mGy-cm.

RESULTATS

Le **parenchyme pulmonaire** ne présente pas d'anomalie évocatrice d'infarctus pulmonaire et aucune masse n'est identifiable.
Emphysème.
Adénopathies centimétriques de la loge de Barety et de la fenêtre aortico-pulmonaire
Les **artères pulmonaires** ont un calibre normal et aucune lacune n'est identifiée jusqu'au niveau sous segmentaire. Au delà, les artérioles ne peuvent pas être évaluées de façon fiable.
Absence de thrombose cave visible.
Absence de thrombus veineux visible à l'étage fémoro poplité et sous poplité.
Absence de lésion tumorale abdomino-pelvienne.

CONCLUSION

Absence d'argument pour une pathologie thromboembolique aiguë, décompensation de BPCO.

Docteur Michel GORIN

09/02/2011 12:02

ECHOGRAPHIE-DOPPLER CARDIAQUE

examen effectué sur un appareil ENVISOR PHILIPS mis en service en septembre 2007

nom: Monsieur

âge: 82 ans

motif d'examen: emphysème; recherche PAP
adressé(e) par : Dr POURTOUT

effectué le: 20/07/2010

MESURES TM:

Qualité technique: moyenne

DTD VG : 40 mm

DTS VG : 28 mm

Fr. racc.: 30 %

Ep. sept.: 12 mm

Ep. post: 10 mm

Ao : 28 mm

OG : 32 mm

Vmax Ao: 0,93 m/s

E/Amit: 32 / 57 cm/s

PAPs: 38+10 mm Hg

aorte : Aorte ascendante non dilatée. Sigmoides fines d'ouverture normale. Flux Doppler normal, pas d'insuffisance aortique.

mitrale : feuillets fins de cinétique normale. Pas de prolapsus mitral. Flux Doppler inversion E/A, minime insuffisance mitrale.

oreillette gauche : non dilatée.

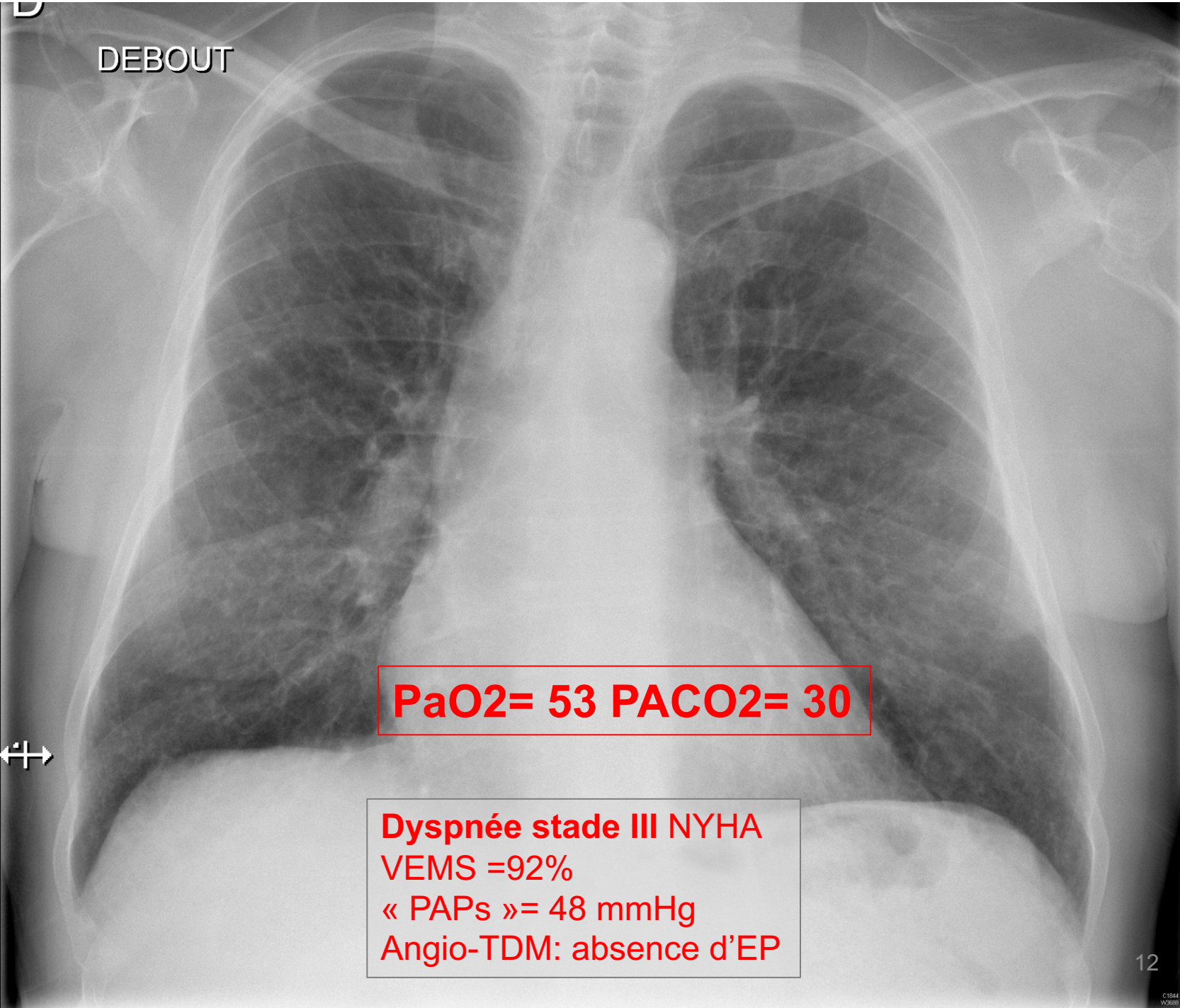
ventricule gauche : de dimension et d'épaisseurs normales, septum peu hypertrophié. Cinétique homogène normale. Fonction VG globale normale.

coeur droit : modérément dilaté. IT minime, PAPs 38+10mmHg. Flux pulmonaire normal.
péricarde: absence d'épanchement décelable.

CONCLUSION:

Ventricule gauche non dilaté de septum peu hypertrophié, de fonction systolique normale. Absence de valvulopathie. Cavités droites modérément dilatées , HTAP moyenne; péricarde normal.

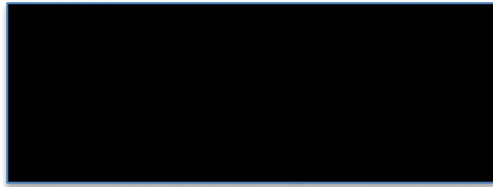
D
DEBOUT

A frontal chest X-ray of a patient in a standing position. The lungs are clear with no visible consolidation, effusion, or pneumothorax. The heart size is within normal limits. The diaphragm is well-defined. The bony thorax is intact. There is a small white crosshair marker on the left side of the image, near the bottom.

PaO₂= 53 PACO₂= 30

**Dyspnée stade III NYHA
VEMS =92%
« PAPs »= 48 mmHg
Angio-TDM: absence d'EP**

HYPEROXIE



Prénom : _____
 Taille : 1,63m Poids : 70 Kgs

Date : 08/09/10 Examen demandé par : N° Pourtout

	GAZ		DU		SANG	
	Air Ambiant Position Assise	Fi O2 100 % Position Assise	Air Ambiant Position Couchée	Fi O2 100 % Position Couchée	Fi O2 (ballon)	
pH	7,43	7,40	X	X	X	X
PO ₂ (mmHg)	53	603				
PcO ₂ (mmHg)	30	34				
Sat O ₂ (%)	89,5	100				
Hb (g/dl)	17,7	17,4				
HCO ₃ (mmol/l)	19,9	21,1				

ETT: pas de FOP

Scinti: pas de fixation extra-thoracique

Explorations dynamiques

TEST DE MARCHE

Date : 22/02/14 Nom du Patient

Examen demandé par : Dr Rivaud
réalisé par : Legarson C.

NIPP 0300350861 DN 02/09/1927

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ²	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ² l / mn	32	32	162					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0 / 0	0 / 0	4 / 0		5 / 0			8 / 0

*échelle de 0 à 10

Observation :

Récupération assis	1'	2'	3'					
SaO ²	84	87	92					
Pouls	120	104	96					
O ² l / mn	62							
Dyspnée* EVA* membres inf.	6 / 0	3 / 0	2 / 0					

CAPTEUR :

DIGITAL
FRONTAL

Age : 83

Poids : 65

Taille : 1,63

Distance totale : ||||| = 250m

TEST DE MARCHE

Date : 22/02/14 Nom du Patient

NIPP 0300350861 DN 02/09/1927

Examen demandé par : Dr Rivaud
réalisé par : Legarson C.

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ²	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ² l / mn	32	32	162					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0 / 0	0 / 0	4 / 0		5 / 0			8 / 0

*échelle de 0 à 10

Observation :

Récupération assis	1'	2'	3'					
SaO ²	84	87	92					
Pouls	120	104	96					
O ² l / mn	62							
Dyspnée* EVA* membres inf.	6 / 0	3 / 0	2 / 0					

CAPTEUR :

DIGITAL
FRONTAL

Age : 83

Poids : 65

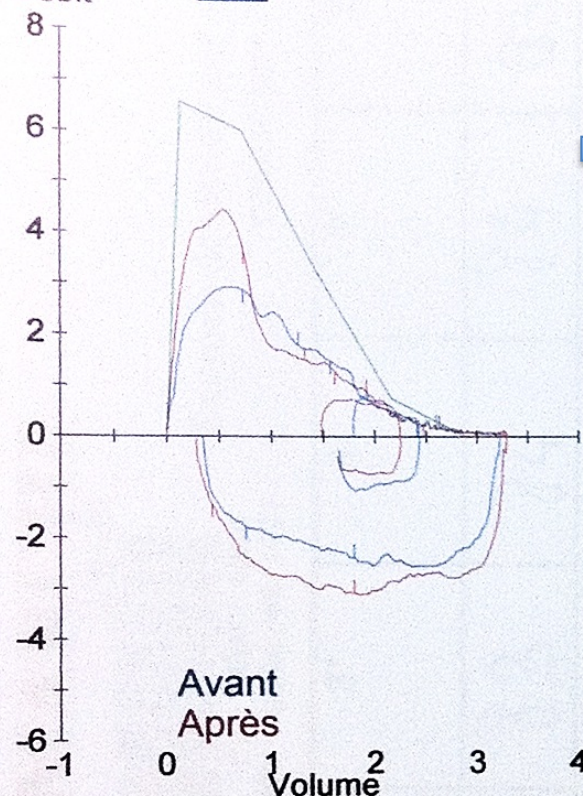
Taille : 1,63

Distance totale : 850m



SPIROMETRIE

Débit



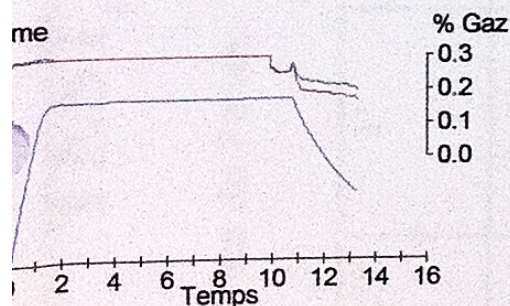
VOLUMES PULMONAIRES

		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref
CVF	Litres	2.89	3.23	112	3.29	114
VEMS	Litres	2.11	1.94	92	1.94	92
VEMS/ CVF %		72	60		59	
VEMS/ CVL %		72	60	83.0	59	
DEM25/75	L/sec	2.29	0.88	38	0.81	35
DEM75	L/sec	6.02	2.88	48	3.64	61
DEM50	L/sec	3.25	1.49	46	1.30	40
DEM25	L/sec	0.76	0.26	35	0.23	31
DPE	L/sec	6.59	2.94	45	4.47	68
VIMS	Litres		2.26		2.65	
CPT	Litres	5.94	5.59	94		
CV	Litres	2.97	3.23	109	3.29	111
CI	Litres	1.96	1.72	88	2.27	116
CRFN2	Litres	3.47				
CRF PI	Litres	3.47	3.84	111		
VRE	Litres	0.98	1.48	151	0.98	100
VR	Litres	2.73	2.36	86		
VR/CPT %		46	42			



DIFFUSION

me

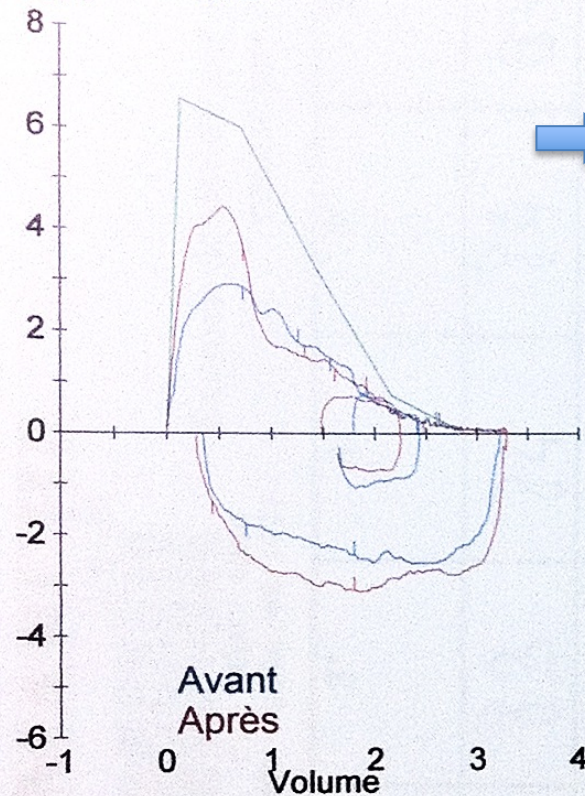


DI CO	mL/mmHg/min	19.7	5.4	27
DL Corr.	mL/mmHg/min	19.7	5.1	26
DI CO/VA	mL/mHg/min/L	3.32	1.25	38
DL/VA Adj.	mL/mHg/min/L	3.32	1.20	36
VA	Litres	5.94	4.29	72
CVI	Litres		3.29	
Apnée	Sec		11.23	



SPIROMETRIE

Débit



VOLUMES PULMONAIRES

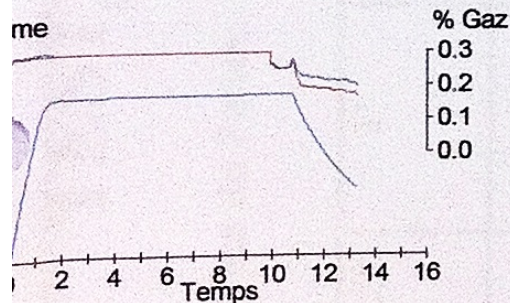


		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref
CVF	Litres	2.89	3.23	112	3.29	114
VEMS	Litres	2.11	1.94	92	1.94	92
VEMS/CVF %		72	60		59	
VEMS/CVL %		72	60	83.0	59	
DEM25/75	L/sec	2.29	0.88	38	0.81	35
DEM75	L/sec	6.02	2.88	48	3.64	61
DEM50	L/sec	3.25	1.49	46	1.30	40
DEM25	L/sec	0.76	0.26	35	0.23	31
DPE	L/sec	6.59	2.94	45	4.47	68
VIMS	Litres		2.26		2.65	
CPT	Litres	5.94	5.59	94		
CV	Litres	2.97	3.23	109	3.29	111
CI	Litres	1.96	1.72	88	2.27	116
CRFN2	Litres	3.47				
CRF PI	Litres	3.47	3.84	111		
VRE	Litres	0.98	1.48	151	0.98	100
VR	Litres	2.73	2.36	86		
VR/CPT %		46	42			



DIFFUSION

me



DLCO	mL/mmHg/min	19.7	5.4	27
DL Corr.	mL/mmHg/min	19.7	5.1	26
DI COVA	ml /mHg/min/L	3.32	1.25	38
DLVA Adj.	mL/mHg/min/L	3.32	1.20	36
VA	Litres	5.94	4.29	72
CVI	Litres		3.29	
Apnée	Sec		11.23	

PO2 à 56, une PCO2 à 31,

Hypothèse(s)?

Trouble de diffusion
Désaturation TM6'
EFR: sub-normales
HTAP

=

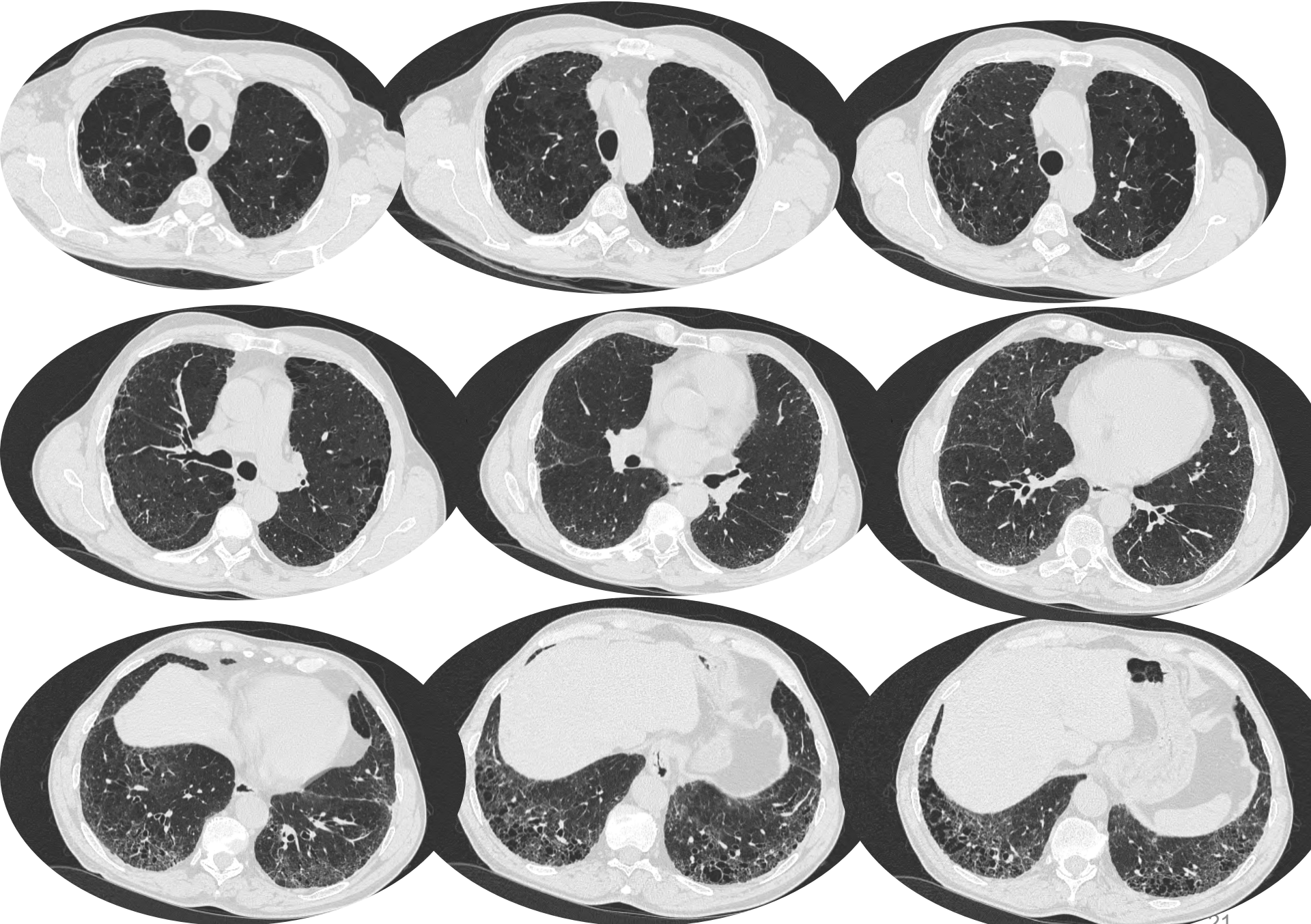
Hypothèse(s)?

Trouble de diffusion
Désaturation TM6'
EFR: sub-normales
HTAP

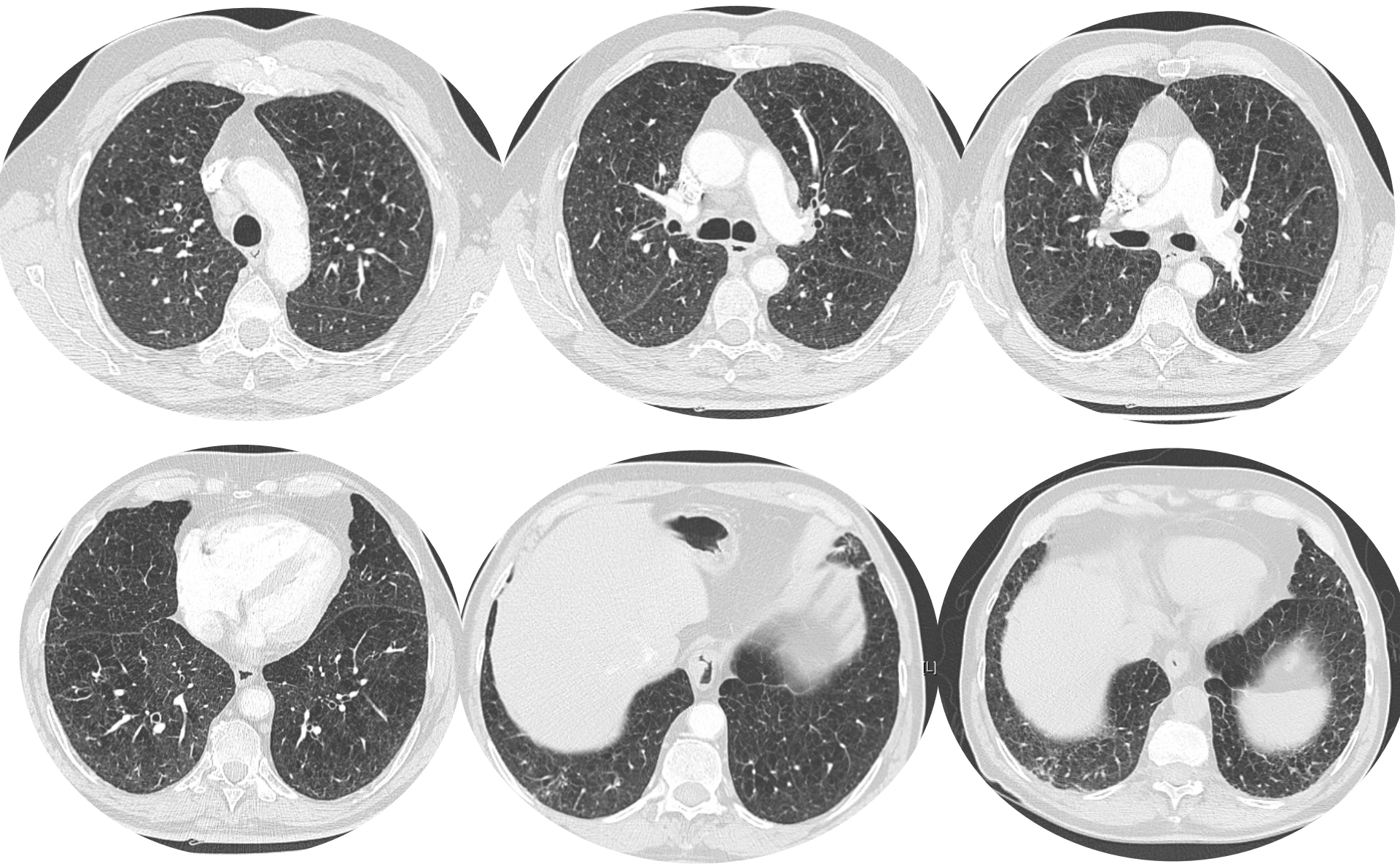
=

Fibro-Emphysème?

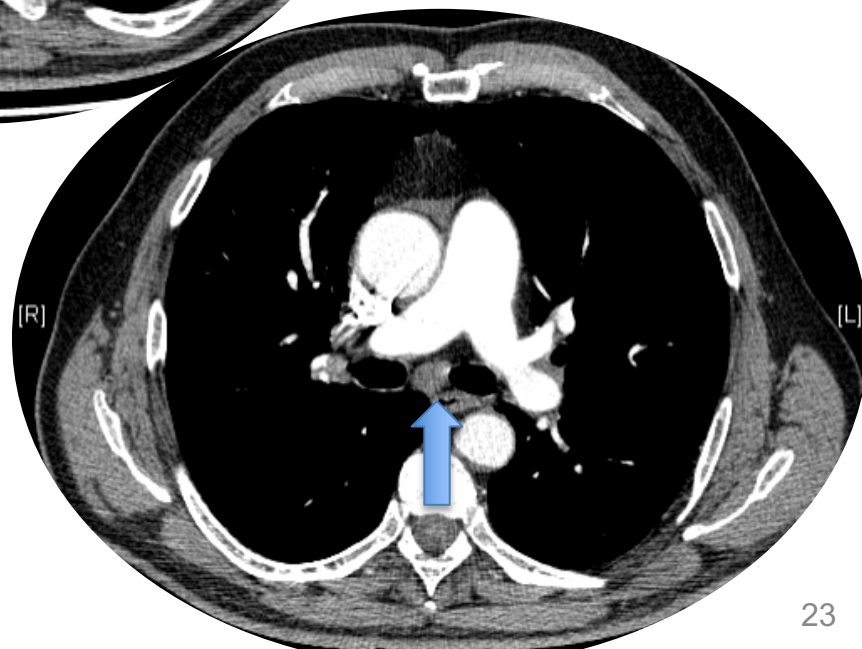
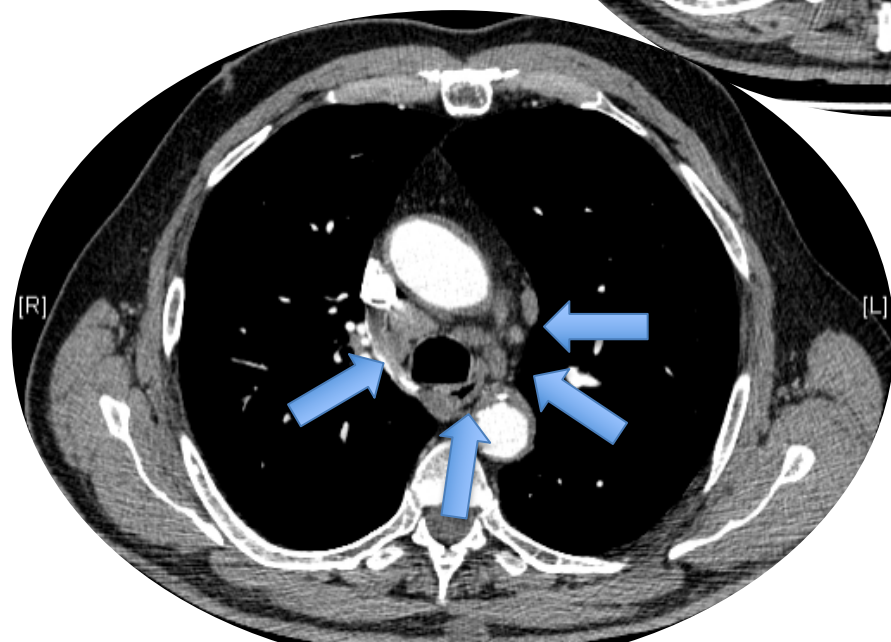
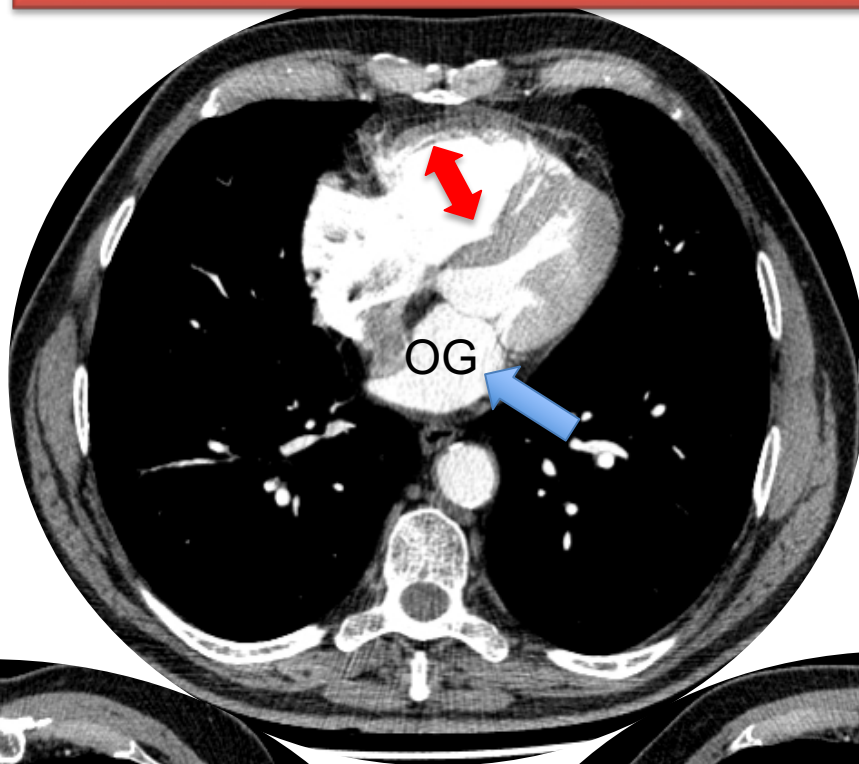
Aspect de fibro-emphysème



TDM du patient

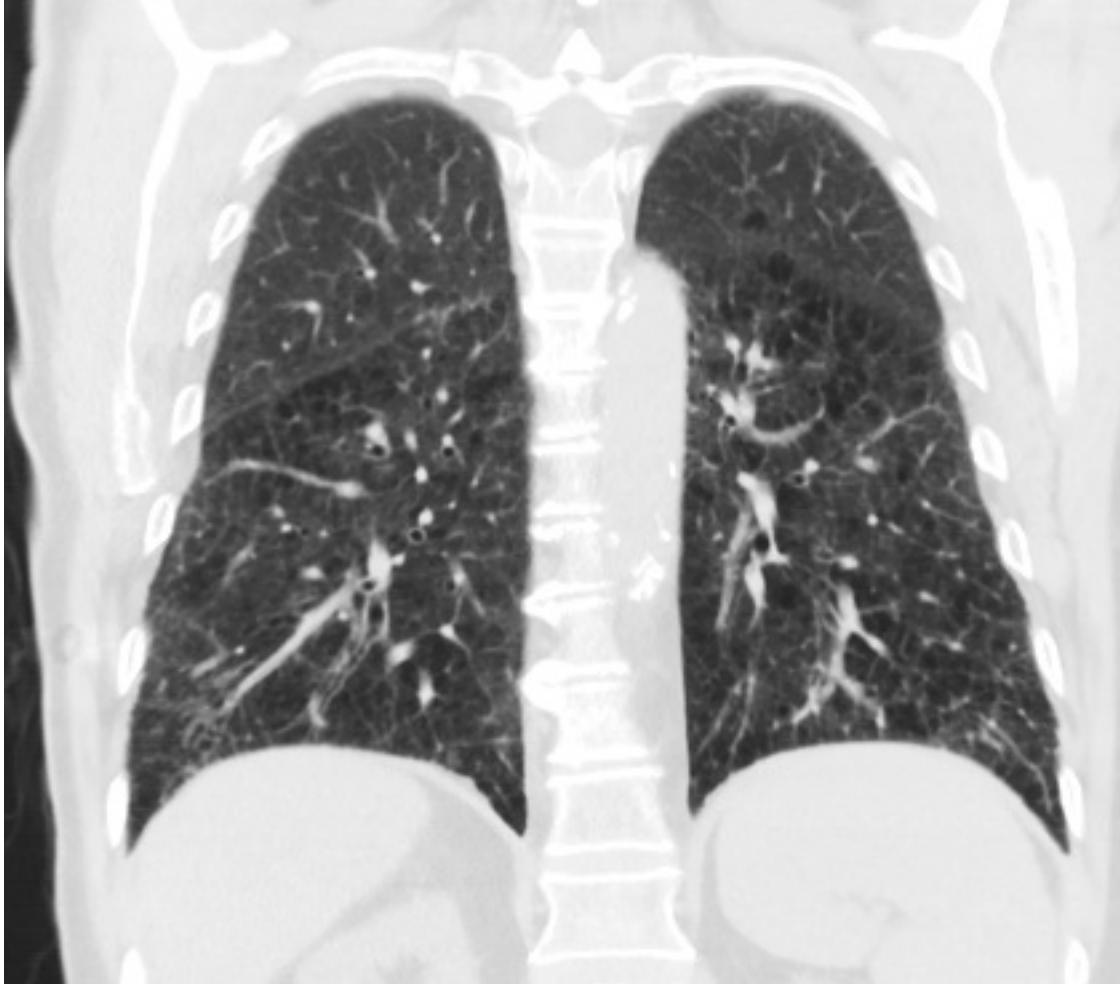


TDM coupes médiastinales



Rôle de l'emphysème...?

Rôle de l'emphysème...?

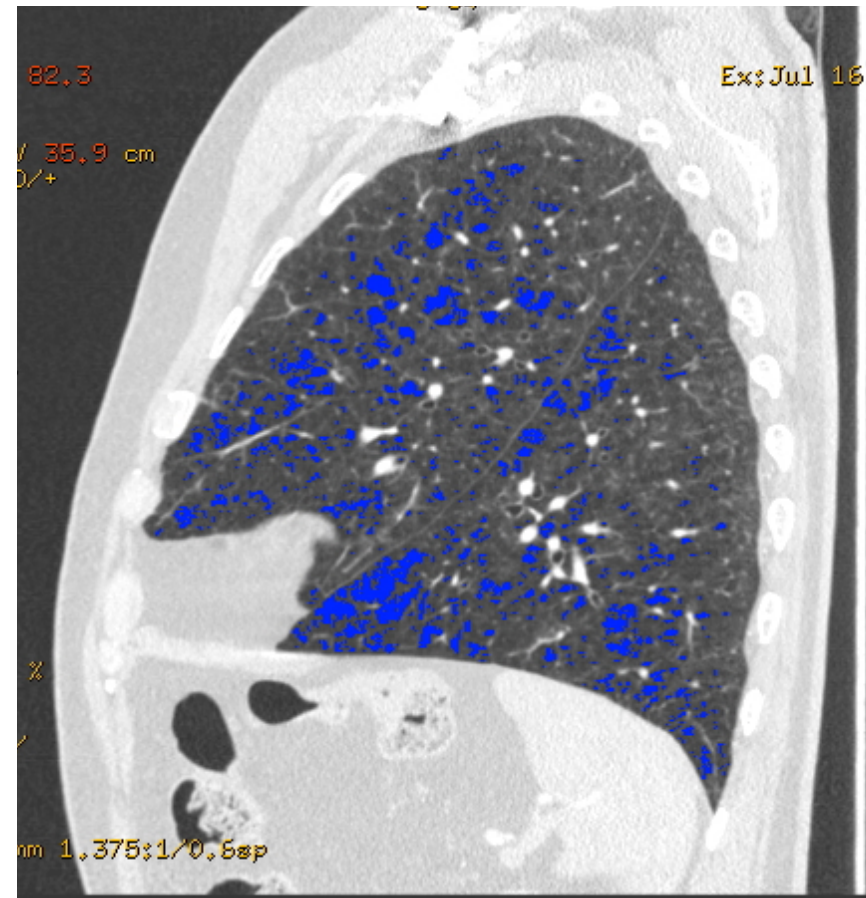
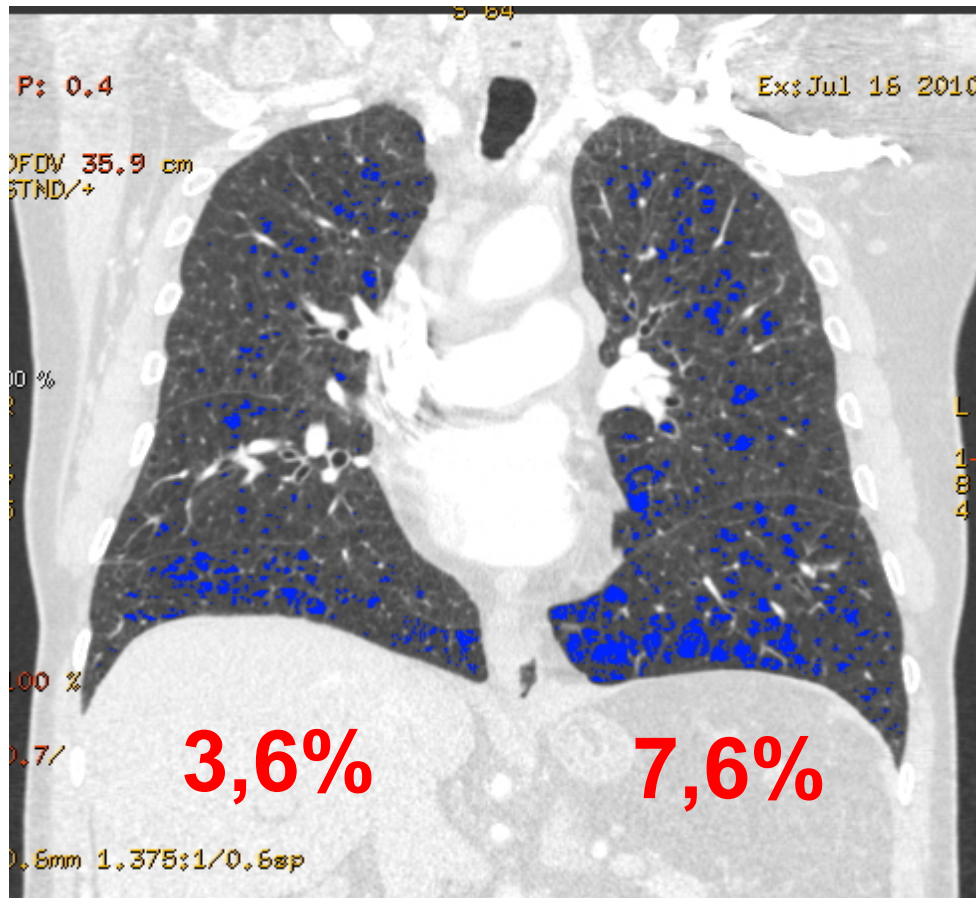


VEMS=92%

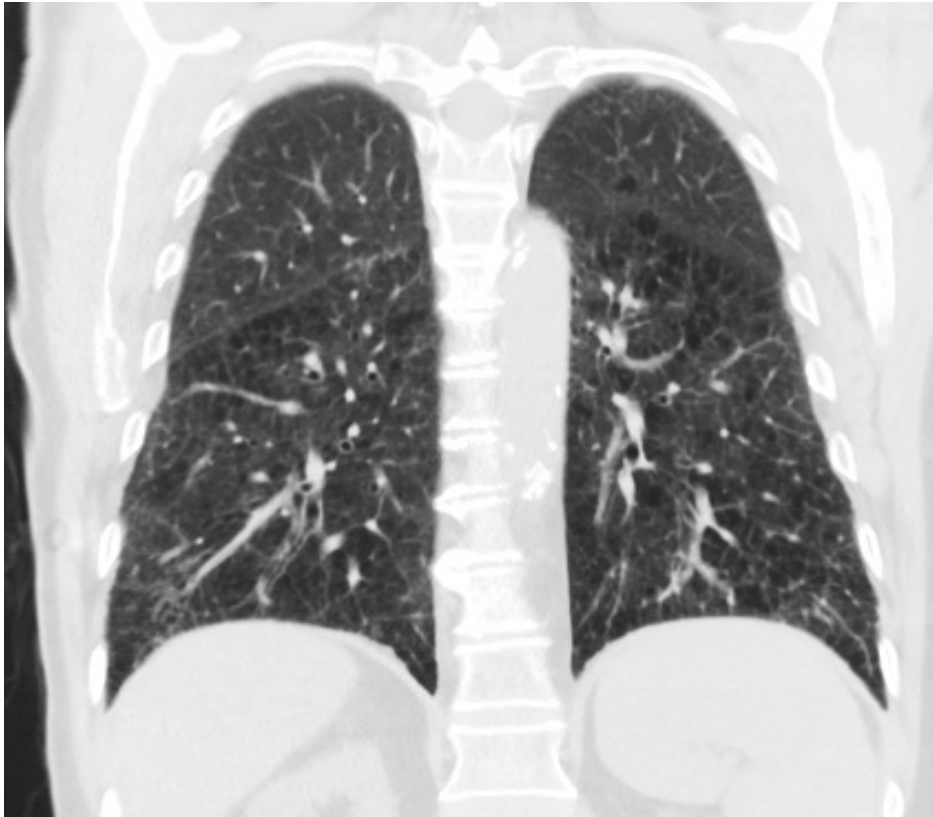
DLco = 26%/KCO = 36%

GDS = 53/30

Emphysème...?



Rôle de l'emphysème...?



VEMS=92%

DLco = 26%/KCO = 36%

GDS = 53/30

Study Time:1

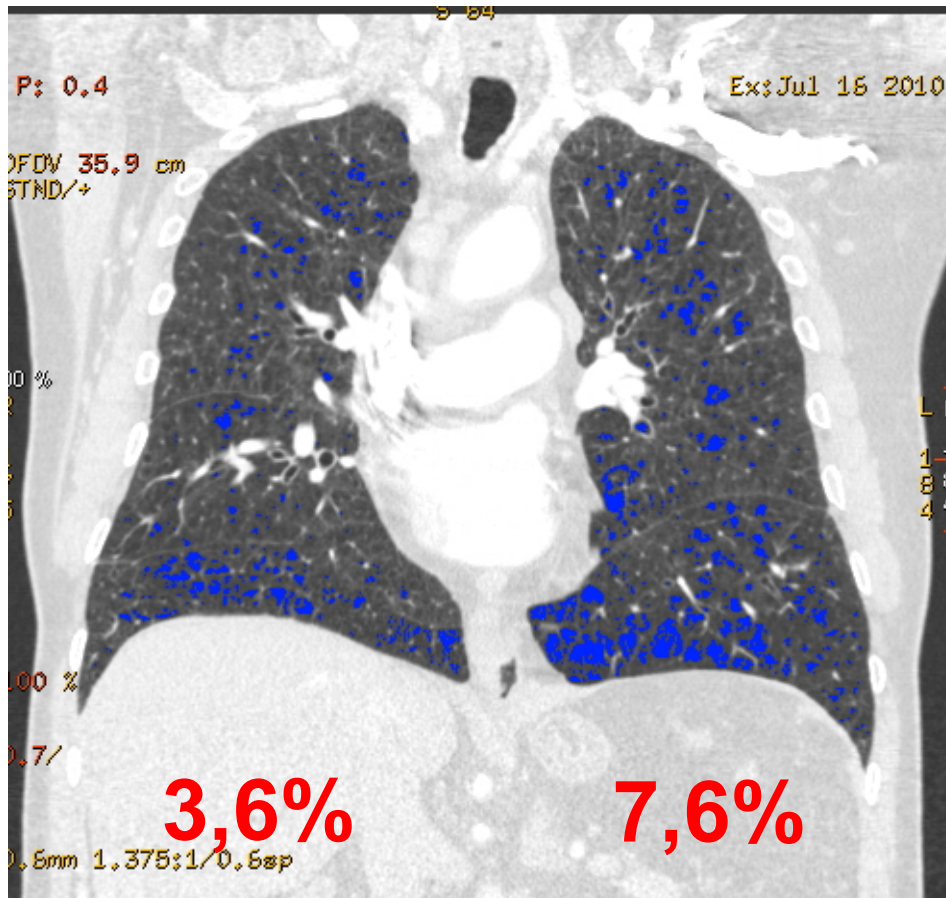


VEMS= 54%

DLco = 18%/KCO = 32%

GDS = 67/40

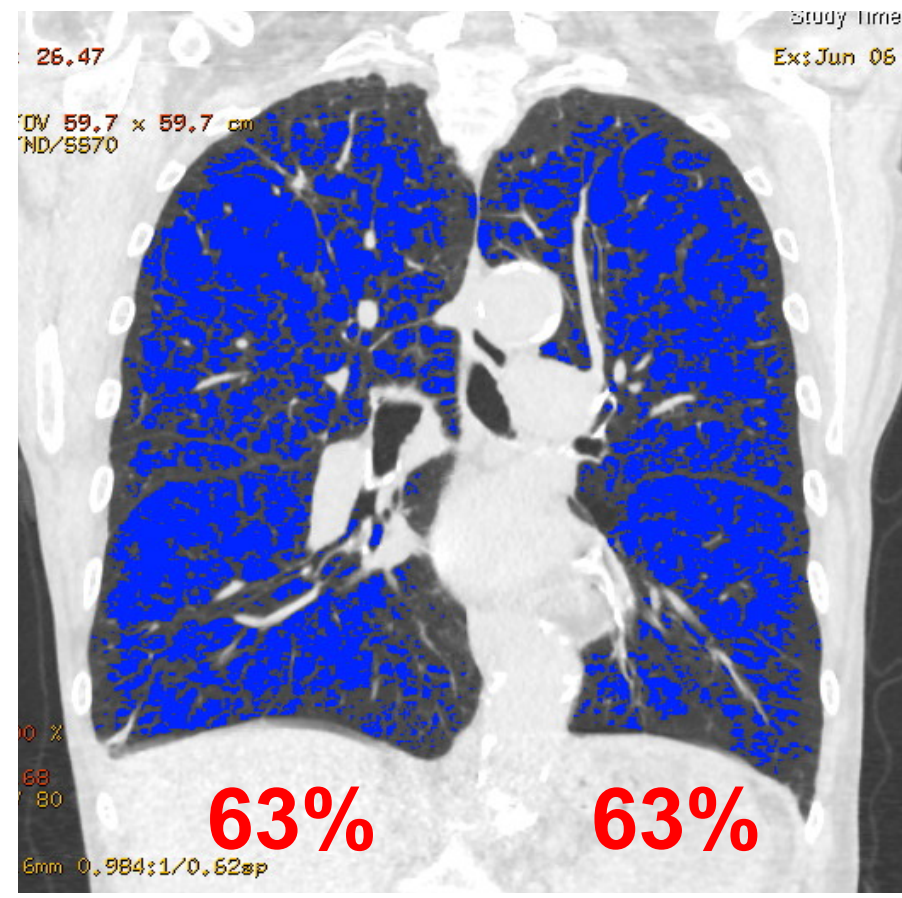
Emphysème...?



VEMS=92%

DLco = 26%/KCO = 36%

GDS = 53/30



VEMS= 54%

DLco = 18%/KCO = 32%

GDS = 67/40

Quel diagnostic?



Suspicion d'HTAP associée à une pathologie respiratoire

Quels examens complémentaires?



Confirmation de l'HTAP



Etiologie de l'HTAP

Quel diagnostic?



Suspicion d'HTAP associée à une pathologie respiratoire

Quels examens complémentaires?



Confirmation de l'HTAP



Etiologie de l'HTAP

Cathétérisme cardiaque droit

HOPITAL FOCH

40 rue Worth BP 51. 92151 Suresnes Cedex

Laboratoire de Cardiologie Interventionnelle

Service de Cardiologie Dr H. Benamer

Tel. Surveillante- RDV : 01.46.25.26.71 Fax : 01.46.25.26.93 Urgences : 01.46.25.22.18

CATHETERISME

EXAMEN N° A10018148709, 05/05/2011



, 02/09/1927 1.70m²

- **Opérateurs:** Dr TCHERAKIAN Colas/ BRIEND Guillaume/ HAMADOU Ouceiny
- **Indications:** recherche d'HTAP
- **Voie d'abord:** VJID/ **Temps Scopie : 0.71 mn/ PDS Total : 58.7 cGy.cm²**

MATERIEL

- Introducteur Arrow 8.5 FR (Autre)
- Doubles têtes de pression (Autre) N° 105890080617120720
- PIECE EN T (Autre) N° 0107460691949973
- SWAN GANZ (Autre) N° 105897099517120701

HEMODYNAMIQUE

Basal :

Fréquence cardiaque:	70 /min
Pcap (a/v-moy) mmHg:	14
AP (s/d-m) mmHg:	70/28 - 44
VD (s) mmHg:	67
OD (a/v-moy) mmHg:	5
Débit cardiaque:	3.37 l/min
Index cardiaque:	2.0 l/min/m ²
Résistance vasculaires pulmonaires:	8.9 UI Wood (712.0 dyn.S/cm5)

NO

AP (m) mmHg:	38
--------------	----

Quel diagnostic?



Le patient a une HTAP précapillaire

Quels examens complémentaires?



Confirmation de l'HTAP



Etiologie de l'HTAP



OK

Quel diagnostic?



Le patient a une HTAP précapillaire

Quels examens complémentaires?



Confirmation de l'HTAP



Etiologie de l'HTAP



OK

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1' . Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique

- Dysfonction diastolique

- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO

- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4.HTP avec maladie thromboembolique chronique

5.HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vascularites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire
et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec
cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO

- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4.HTP avec maladie thromboembolique chronique

5.HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vascularites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie



- BPCO

- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vascularites



- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Que sait-on par ailleurs?

TEST DE MARCHE

FLACHAT Lucien

22/02/2011



110008861

2506 / 456A

NIPP 0300350861

DN 02/09/1927

Date : 22/02/11 Nom du Patient

Examen demandé par : D. R.

réalisé par : Lega

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ₂	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ₂ 1 / mn	32	32	162					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0	0	4		5			8

*échelle de 0 à 10

PO2 à 56, une PCO2 à 31,

Effet shunt et désaturation majeure au test de marche....

TEST DE MARCHE

FLACHAT Lucien

22/02/2011



110008861

2506 / 456A

NIPP 0300350861

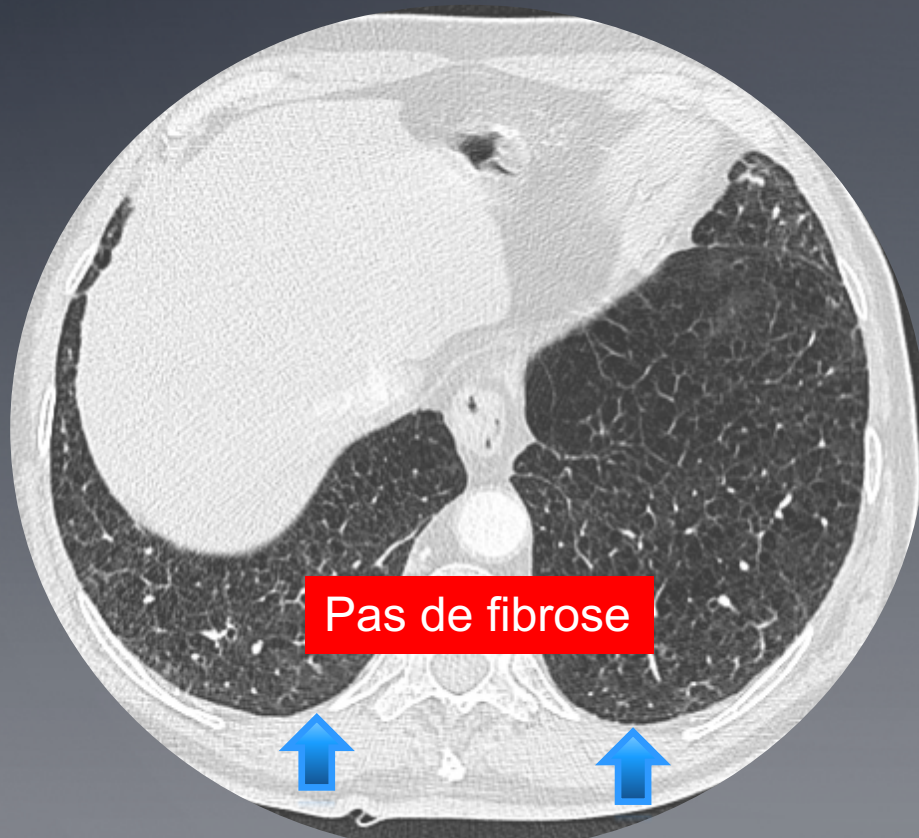
DN 02/09/1927

Date : 22/02/11 Nom du Patient

Examen demandé par : Dr R
réalisé par : Lega

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ₂	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ₂ 1 / mn	32	32	162					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0	0	4		5			8

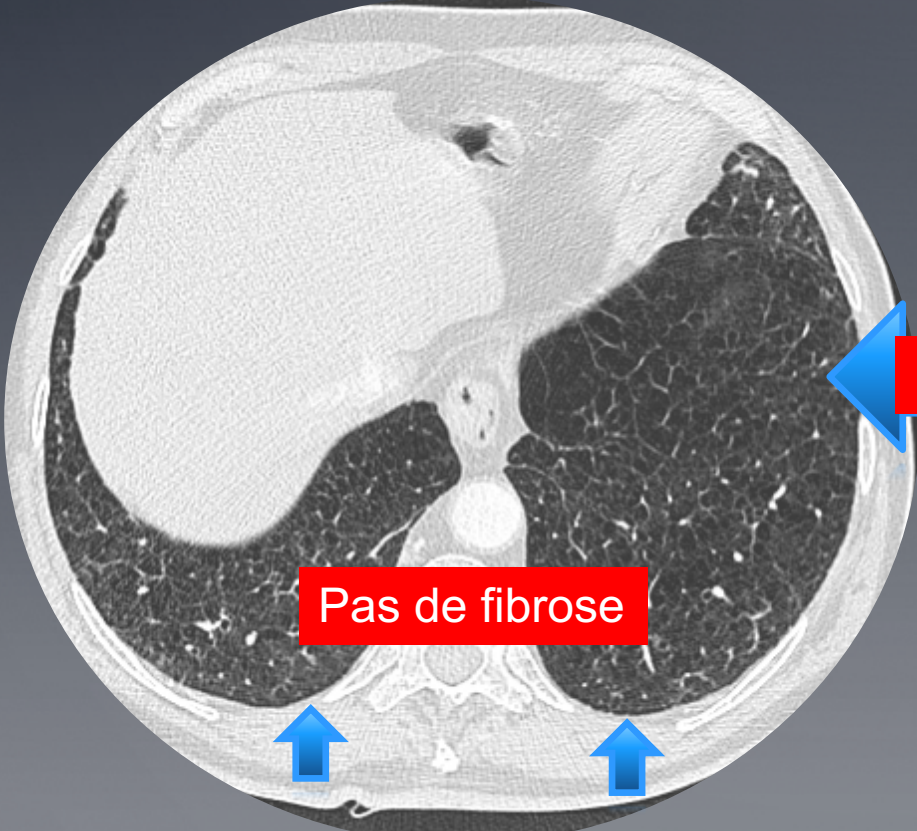
*échelle de 0 à 10



Pas de fibrose

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ₂	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ₂ 1 / mn	32	32	162					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0	0	4		5			8

PO2 à 56, une PCO2 à 31,



Pas de fibrose

Pas d'Hx



VOLUMES PULMONAIRES

		Ref	Pre Meas	Pre % Ref
CVF	Litres	2.89	3.23	112
VEMS	Litres	2.11	1.94	92
VEMS/ CVF %		72	60	
VEMS/ CVL %		72	60	83.0
DEM25/75	L/sec	2.29	0.88	38
DEM75	L/sec	6.02	2.88	48
DEM50	L/sec	3.25	1.49	46
DEM25	L/sec	0.76	0.26	35
DPE	L/sec	6.59	2.94	45
VIMS	Litres		2.26	
CPT	Litres	5.94	5.59	94
CV	Litres	2.97	3.23	109
CI	Litres	1.96	1.72	88
CRFN2	Litres	3.47		
CRF PI	Litres	3.47	3.84	111
VRE	Litres	0.98	1.43	151
VR	Litres	2.73	2.36	86
VR/ CPT %		46	42	

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire
et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec
cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie



- BPCO

- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vascularites



- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO



- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

?

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire
et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec
cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO



- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

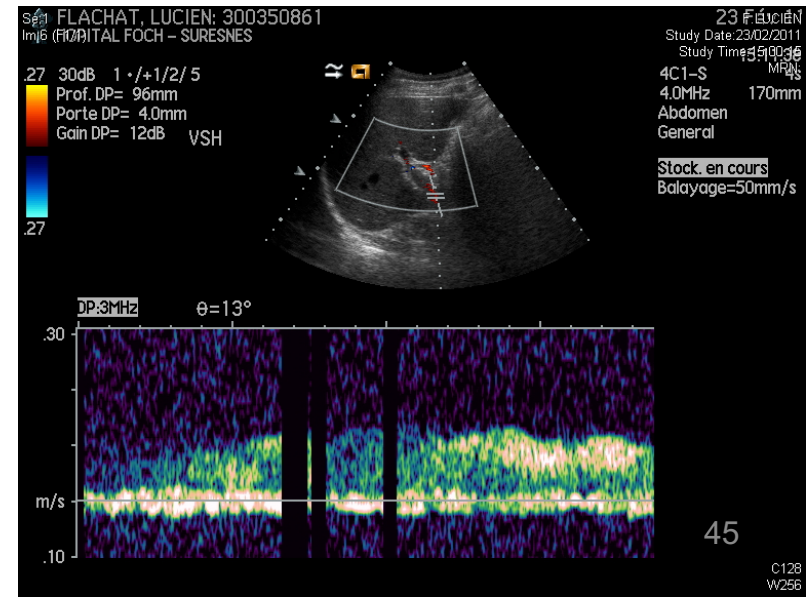
- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Arguments pour une HTAP du groupe 1?

- Interrogatoire
 - Forme familiale?
 - Anorexigène?
- Clinique: sclérodermie, lupus...
- Bio:
 - immunité: RAS
 - séro VIH<0
- Echographie abdominale: pas d'HTP



Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

-- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

?

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire
et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

~~2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec
cardiopathie gauche~~

~~- Dysfonction systolique~~

~~- Dysfonction diastolique~~

~~- Valvulopathie~~

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO



- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

– une connectivite

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale

– une schistosomiase

– une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique

- Dysfonction diastolique

- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO



- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

-HTAP idiopathique

- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

- une connectivite

- une infection par le VIH

- une hypertension portale

- une cardiopathie congénitale

- une schistosomiase

- une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique

- Dysfonction diastolique

- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO



- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique



5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

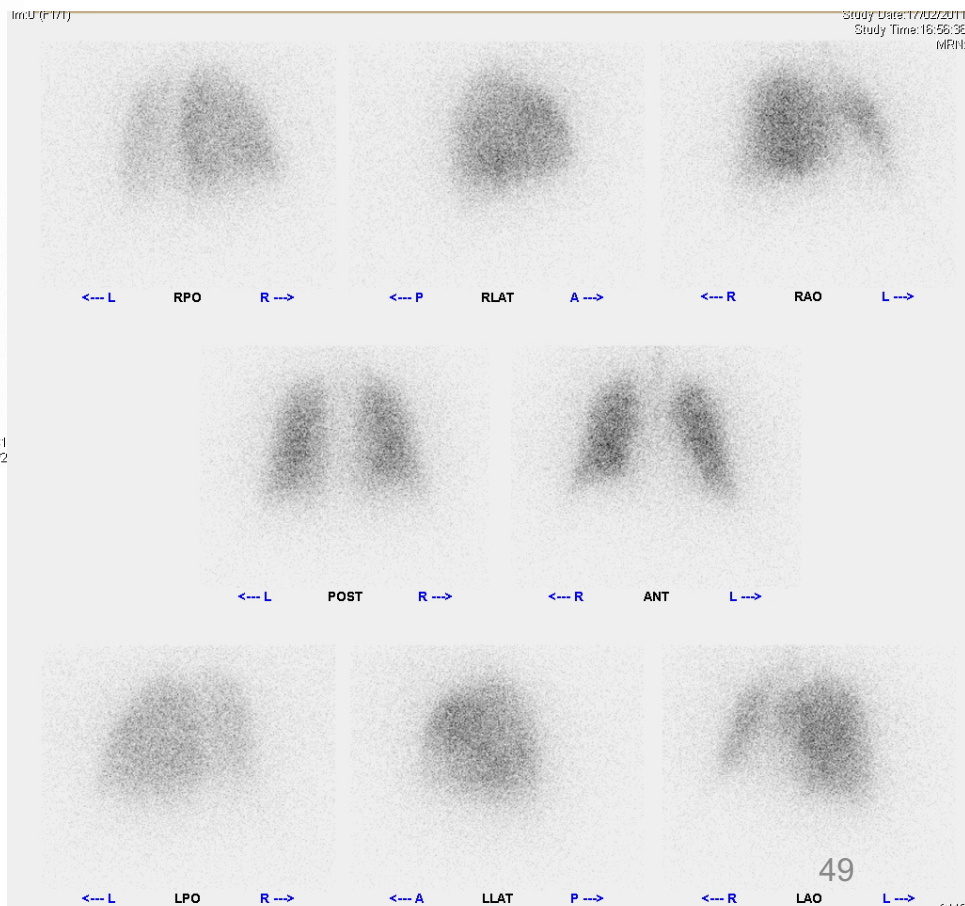
- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens

- Autres :

- obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée



Aspect grignoté sans défaut systématisé

Ce n'est pas une MTEC

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique 
- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline
- HTAP induite (médicaments/toxiques)
- HTAP associée à :
 - une connectivite
 - une infection par le VIH
 - une hypertension portale
 - une cardiopathie congénitale
 - une schistosomiase
 - une anémie hémolytique chronique
- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique
- Dysfonction diastolique
- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO 
- Maladie interstitielle
- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives
- Troubles ventilatoires du sommeil
- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire
- Exposition chronique à la haute altitude
- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique



5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie
- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites
- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens
- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique 
- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline
- HTAP induite (médicaments/toxiques)
- HTAP associée à :
 - une connectivite
 - une infection par le VIH
 - une hypertension portale
 - une cardiopathie congénitale
 - une schistosomiase
 - une anémie hémolytique chronique
- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique
- Dysfonction diastolique
- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO 
- Maladie interstitielle
- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives
- Troubles ventilatoires du sommeil
- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire
- Exposition chronique à la haute altitude
- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie
- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites
- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens
- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Résumons nous...

AL FUCH
Suresnes
ce E.F.R.
08 26 20 72 20 poste 4474,
ce Rééducation Respiratoire
01 46 25 22 33

TEST DE MARCHE

FLACHAT, Lucien 22/02/2011
110008861 M 250E / 456A
NIPP 0300350861 DN 02/09/1927

Date : 22/02/11 Nom du Patient

Examen demandé par : Dr R
réalisé par : Lega

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ²	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ² l / mn	3l	3l	16l					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0	0	4		5			8

*échelle de 0 à 10

PO2 à 50, une PCO2 à 30,

DLCO	mL/mmHg/min	19.7	5.4	27
DL Corr.	mL/mmHg/min	19.7	5.1	26
DLCO/VA	mL/mHg/min/L	3.32	1.25	38
DLVA Adj.	mL/mHg/min/L	3.32	1.20	36
VA	Litres	5.94	4.29	72
CVI	Litres		3.29	
Apnée	Sec			

Pas de correction sur le VA

AL FOCH
Suresnes
ce E.F.R.
08 26 20 72 20 poste 4474,
ce Rééducation Respiratoire
01 46 25 22 33

TEST DE MARCHE

FLACHAT, Lucien 22/02/2011
110008861 M 250E / 456A
NIPP 0300350861 DN 02/09/1927

Date : 22/02/11 Nom du Patient

Examen demandé par : Dr R
réalisé par : Lega

	ASSIS	DEBOUT	1'	2'	3'	4'	5'	6'
SaO ²	91	91	85	84	83	84	84	83
Pouls	90	103	123	126	127	128	131	132
O ² l / mn	3l	3l	16l					
Dyspnée* EVA* membres inf.	0	0	4		5			

*échelle de 0 à 10

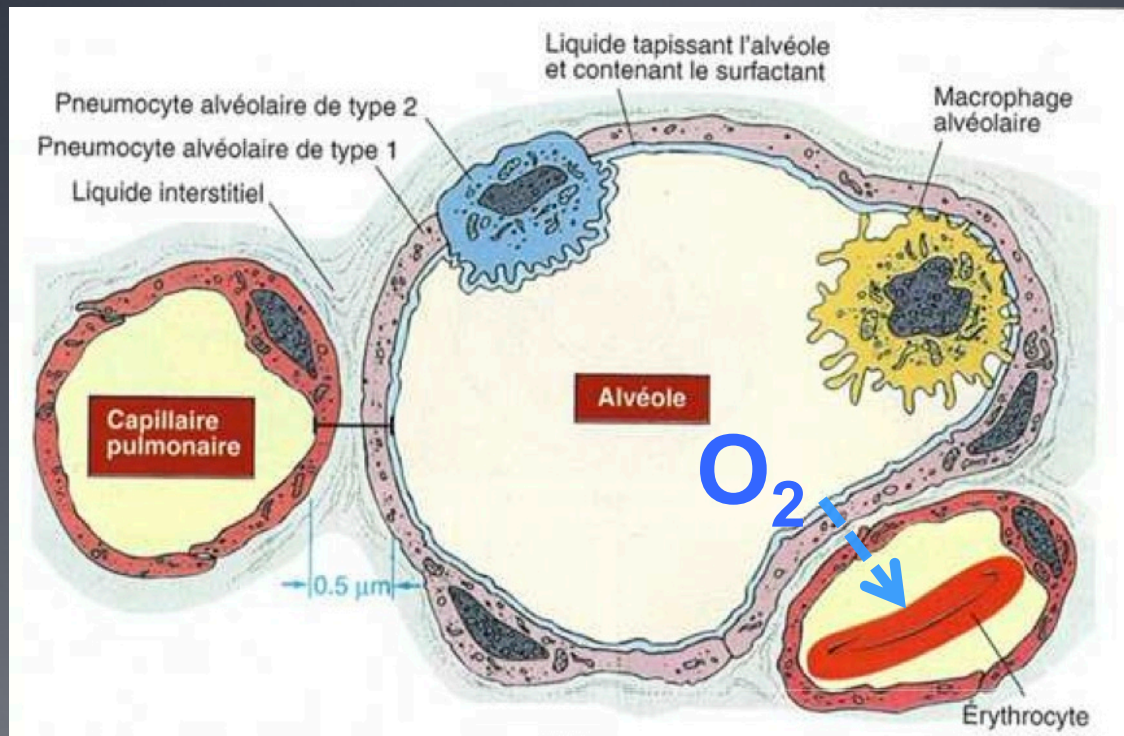
PO2 à 50

Témoigne d'un trouble de diffusion

DLCO	mL/mmHg/min	19.7	5.4	27
DL Corr.	mL/mmHg/min	19.7	5.1	26
DLCO/VA	mL/mHg/min/L	3.32	1.25	38
DLVA Adj.	mL/mHg/min/L	3.32	1.20	36
VA	Litres	5.94	4.29	72
CVI	Litres		3.29	
Apnée	Sec			

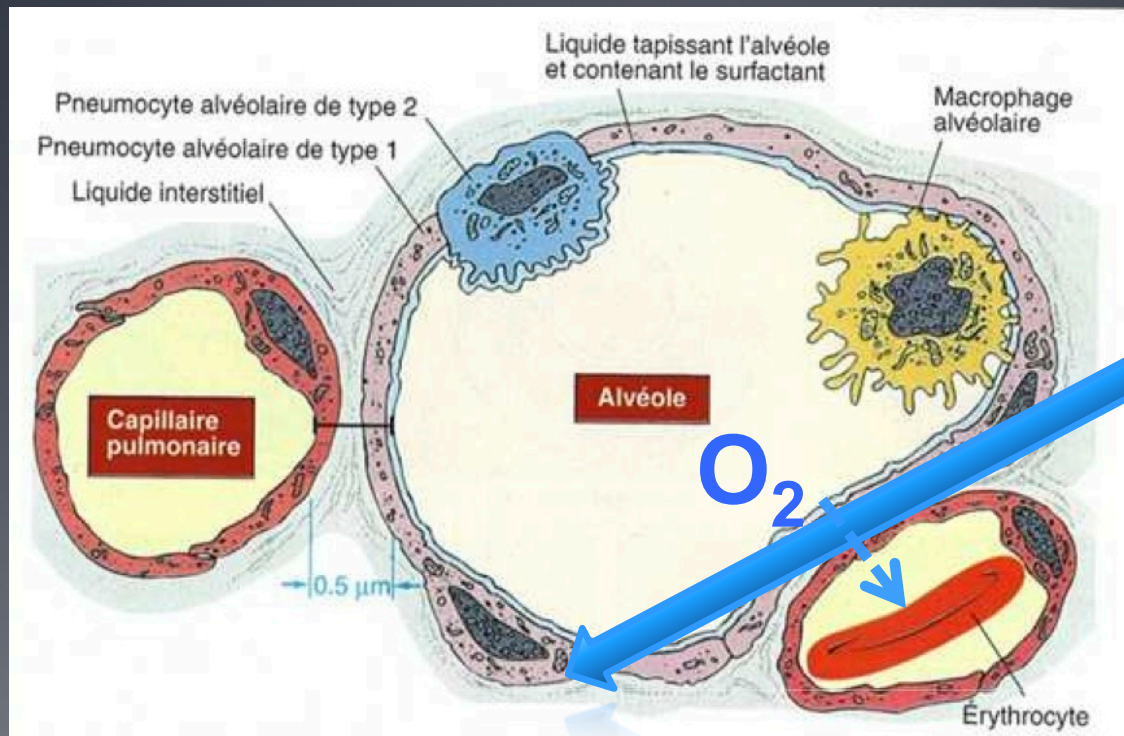
Pas de correction sur le VA

Trouble de diffusion



= Il y a un épaissement de la cloison alvéolo-artérielle

Trouble de diffusion



= Il y a un épaissement de la cloison alvéolo-artérielle

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique

- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline

- HTAP induite (médicaments/toxiques)

- HTAP associée à :

- une connectivite

- une infection par le VIH

- une hypertension portale

- une cardiopathie congénitale

- une schistosomiase

- une anémie hémolytique chronique

- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique

- Dysfonction diastolique

- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

- BPCO

- Maladie interstitielle

- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives

- Troubles ventilatoires du sommeil

- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire

- Exposition chronique à la haute altitude

- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie

- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites

- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles

thyroïdiens

- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

Classification des Hypertensions Pulmonaires

(4th PH World Symposium – Dana Point, CA – Février 2008)

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- HTAP idiopathique
- HTAP héritable : BMPR2, ALK1, endogline
- HTAP induite (médicaments/toxiques)
- HTAP associée à :
 - une connectivite
 - une infection par le VIH
 - une hypertension portale
 - une cardiopathie congénitale
 - une schistosomiase
 - une anémie hémolytique chronique
- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

2. Hypertension pulmonaire (HTP) avec cardiopathie gauche

- Dysfonction systolique
- Dysfonction diastolique
- Valvulopathie

3. HTP avec maladie respiratoire et/ou hypoxie

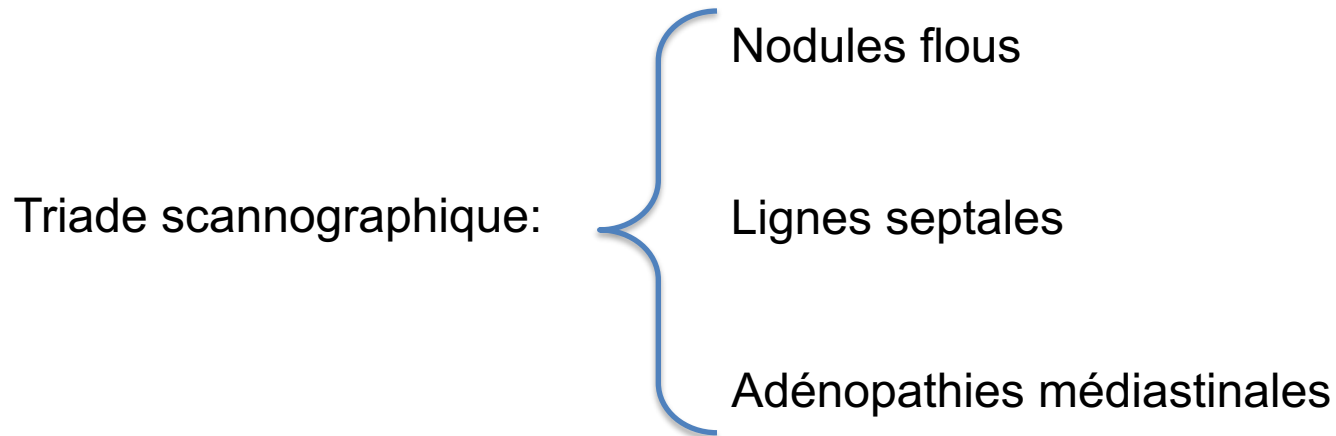
- BPCO
- Maladie interstitielle
- Autres maladies pulmonaires restrictives et/ou obstructives
- Troubles ventilatoires du sommeil
- Syndrome d'hypoventilation alvéolaire
- Exposition chronique à la haute altitude
- Anomalies du développement

4. HTP avec maladie thromboembolique chronique

5. HTP de mécanisme non clair ou multifactoriel

- Troubles hématologiques : troubles myéloprolifératifs, splénectomie
- Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose X pulmonaire, lymphangioleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites
- Troubles métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, troubles thyroïdiens
- Autres : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée

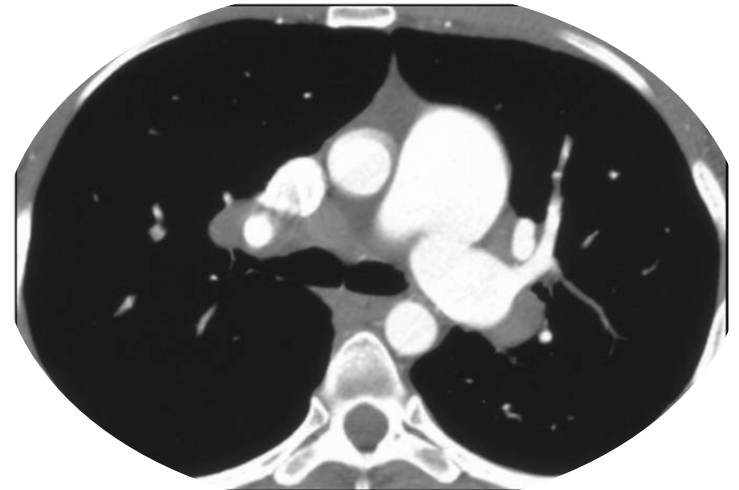
Et si c'était une maladie veino-occlusive?



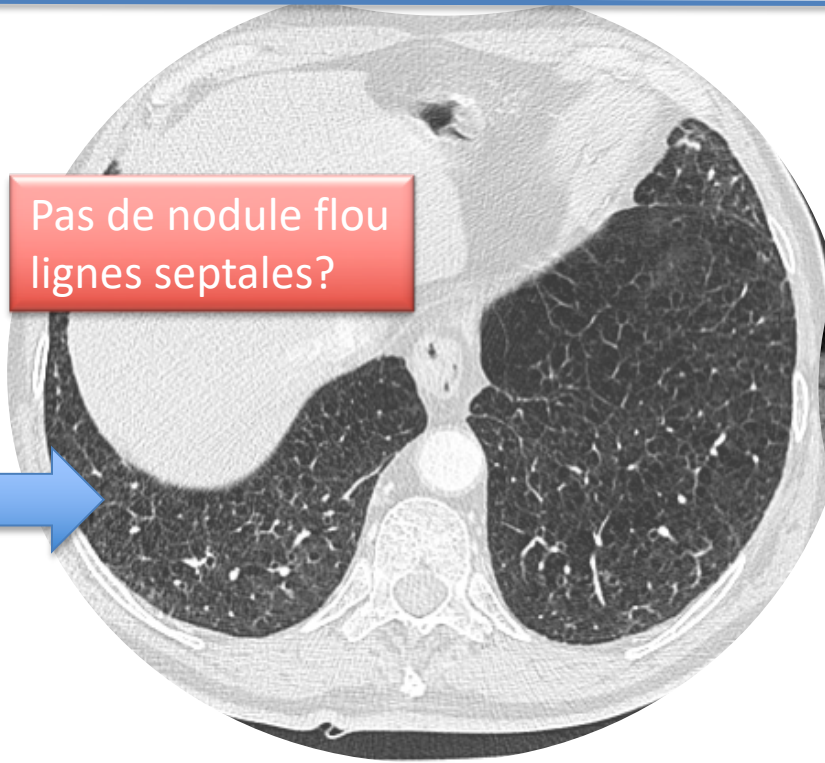
Et si c'était une maladie veino-occlusive?



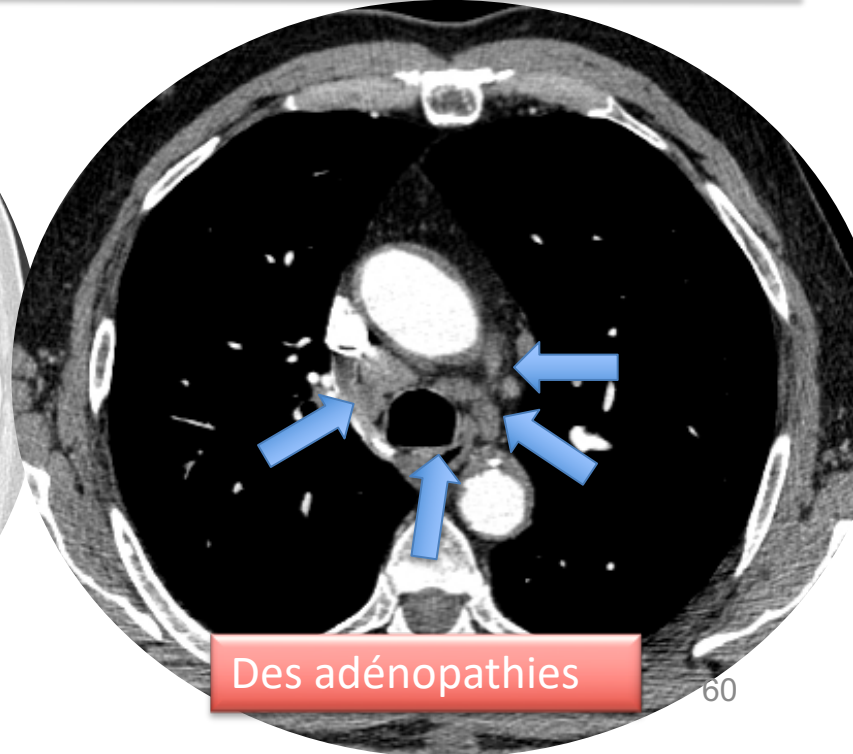
MVO
typique



Pas de nodule flou
lignes septales?



Mr F...

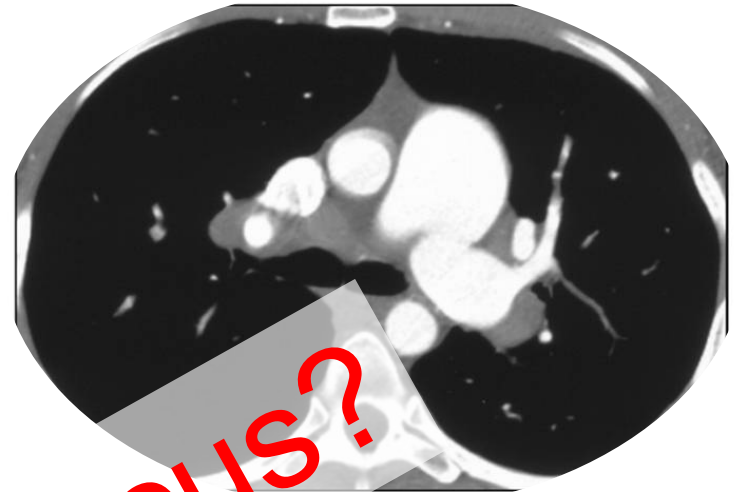


Des adénopathies

Et si c'était une maladie veino-occlusive?

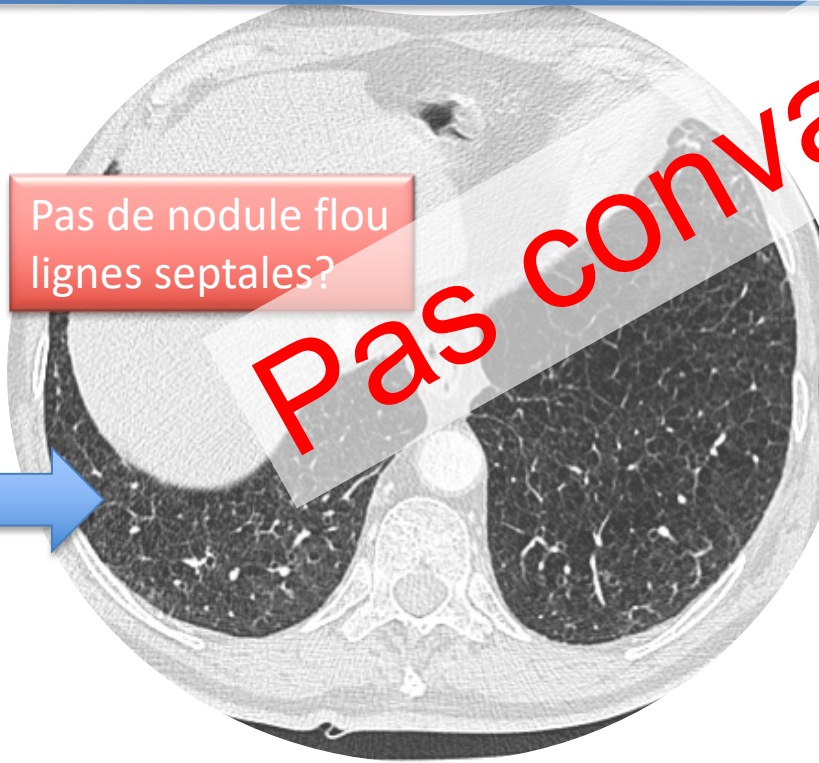


MVO
typique

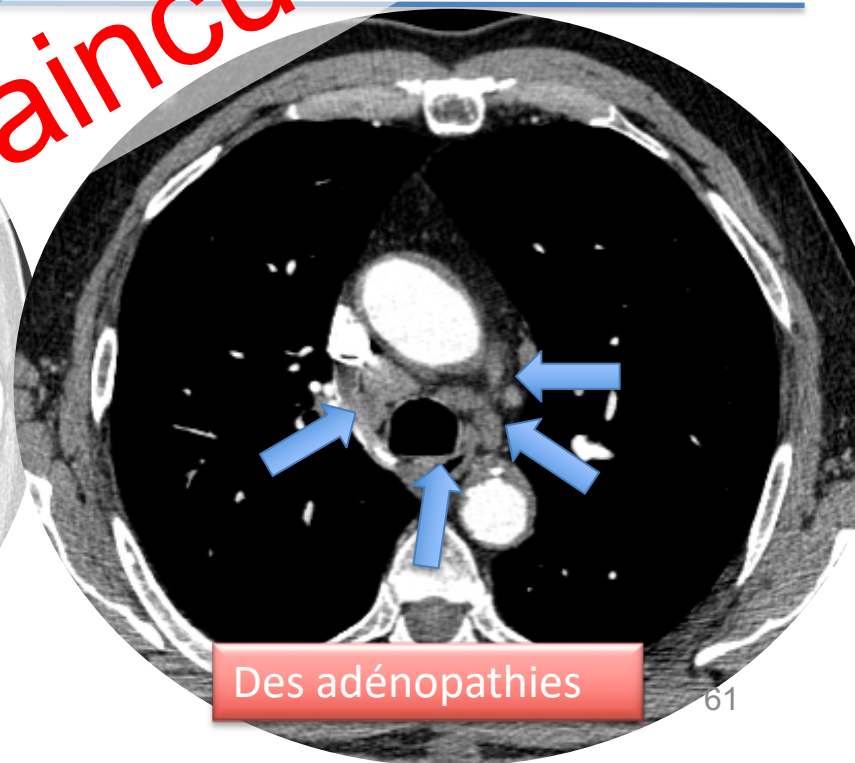


Pas de nodule flou
lignes septales?

Mr F...



Pas convaincus?



Des adénopathies

Et si c'était une maladie
veino-occlusive?

Et si c'était une maladie veino-occlusive?

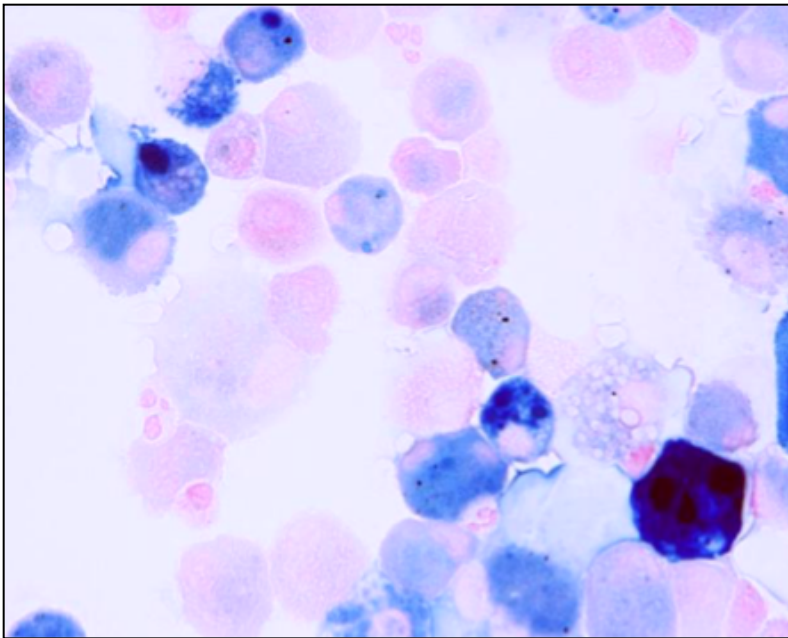
Hypertension veineuse = suffusion hématiche intra-alvéolaire



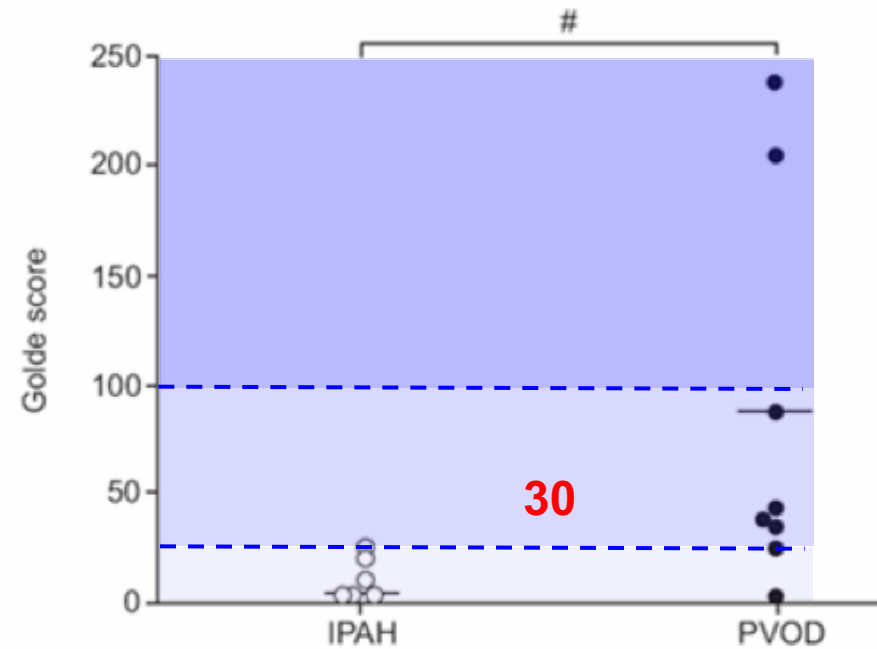
Hémorragie intra-alvéolaire?

GOLDE au LBA?

Hémorragie alvéolaire occulte



Haemosiderin-laden macrophages



Golde score

Prélevé le : 21/09/2011
Reçu le : 21/09/2011

Prescripteur : Docteur TCHERAKIAN Colas - PNEUMOLOGIE B1
Copies : DHOUIBI Abdelmajid

Tapé le : 27/09/2011 MV

Dicté le : 23/09/11

LAVAGE BRONCHO-ALVEOLAIRE

Renseignements cliniques : Décompensation cardio respiratoire. HTAP. Recherche d'hémorragie intra alvéolaire. Fibroscopie : sécrétions très collantes à gauche.

20ml de LBA trouble d'aspect mucoïde.

NUMERATION : 310.000 éléments par ml.
FORMULE :
Polynucléaires neutrophiles : 31% non altérés
Polynucléaires éosinophiles : 0
Lymphocytes : 9
Macrophages : 60
Autres éléments : cell bronchiques, cell malpighiennes, mucus

Commentaires :

COLORATIONS

Perls : +
Commentaire Perls : Score de Golde = 118



AGENTS PATHOGENES

Jirovecii : négatif
Eléments Mycéliens : négatif
Cytomégalovirus : négatif
Eléments bactériens : bactéries extracellulaires
Autres éléments :
Commentaires
Commentaire Ziehl et Grocott négatifs

Suresnes, Le 27/09/2011

Docteur Elisabeth LONGCHAMPT

Et si c'était une maladie veino-occlusive?

Moi, je crois que oui!

Evolution

Aggravation sous traitement spécifique de l'HTAP

D

DEBOUT



Masque haute concentration 15l/mn
 $PO_2 = 40 \text{ mmHg}$ $PCO_2 = 30 \text{ mmHg}$

Evolution

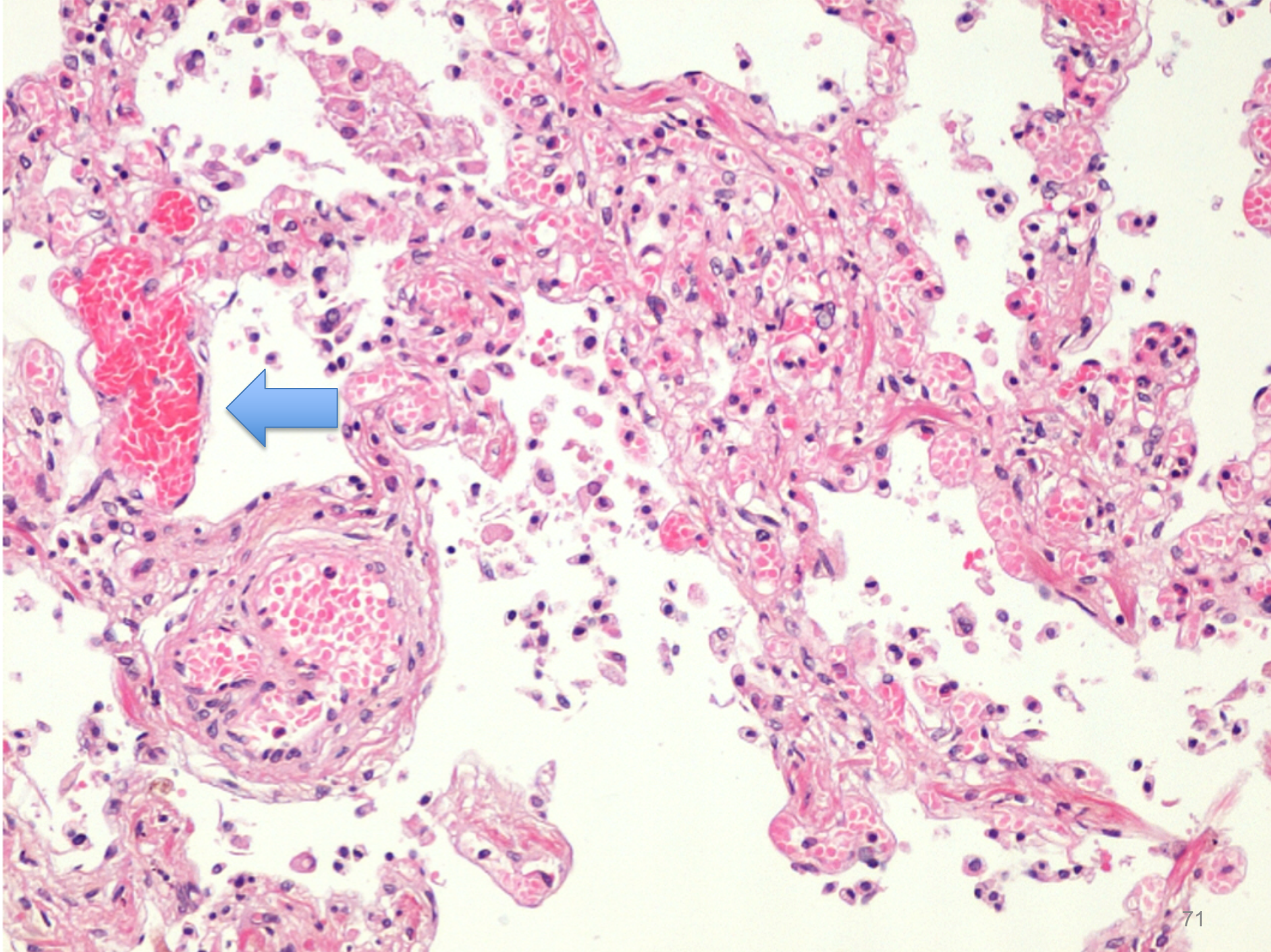
Décès par insuffisance respiratoire hypoxémiante

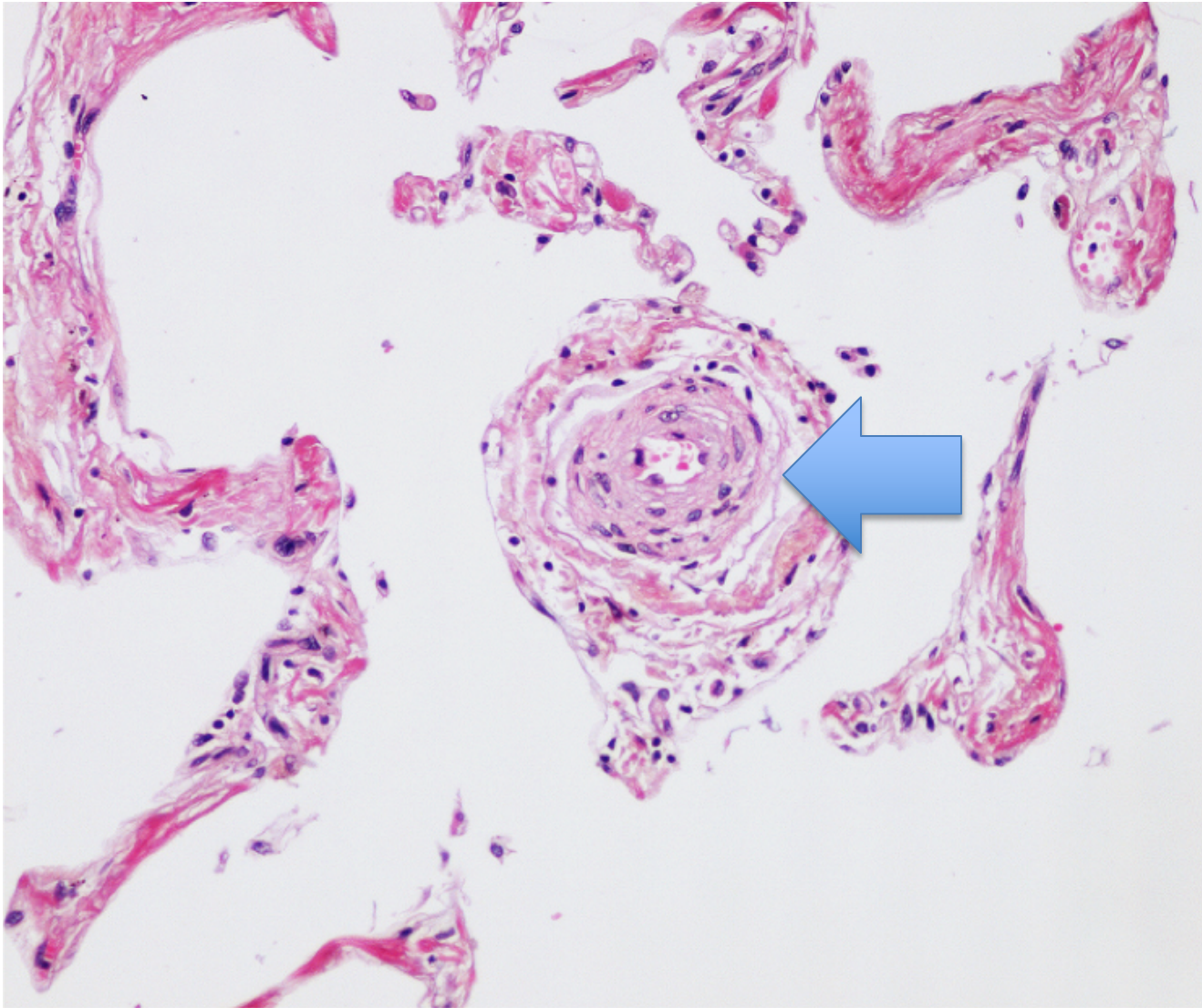
Compte tenu de la présentation atypique, une autopsie est réalisée



résultats







Conclusion clinico-radio-anatomopathologique

C'est une maladie veino-occlusive/
hémangiomatose capillaire!

D'autres cas similaires?

Cohorte MVO-BPCO versus BPCO

19 patients MVO-BPCO appariés sur

- Age

73 versus 74 ans

- VEMS (%) post béta2

73 versus 75 %

À un groupe de BPCO « standard »

Et qui devait avoir eu au moins

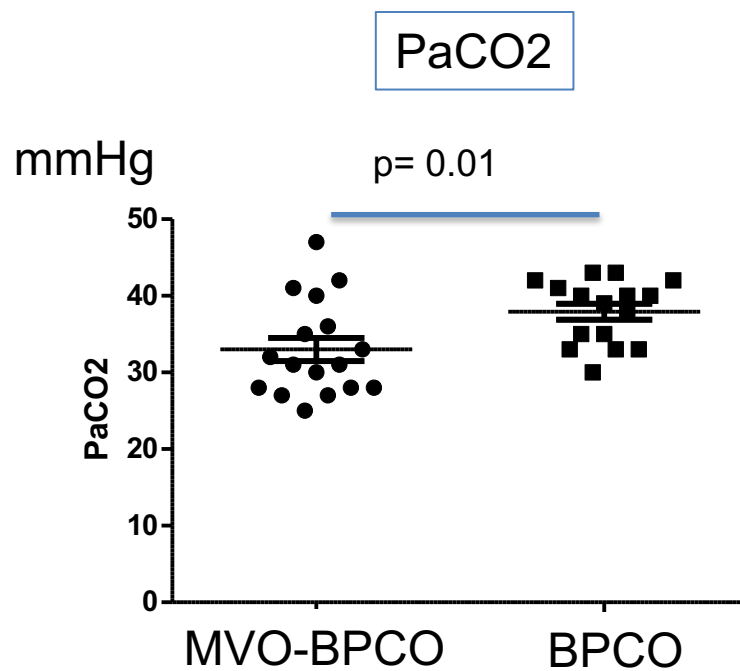
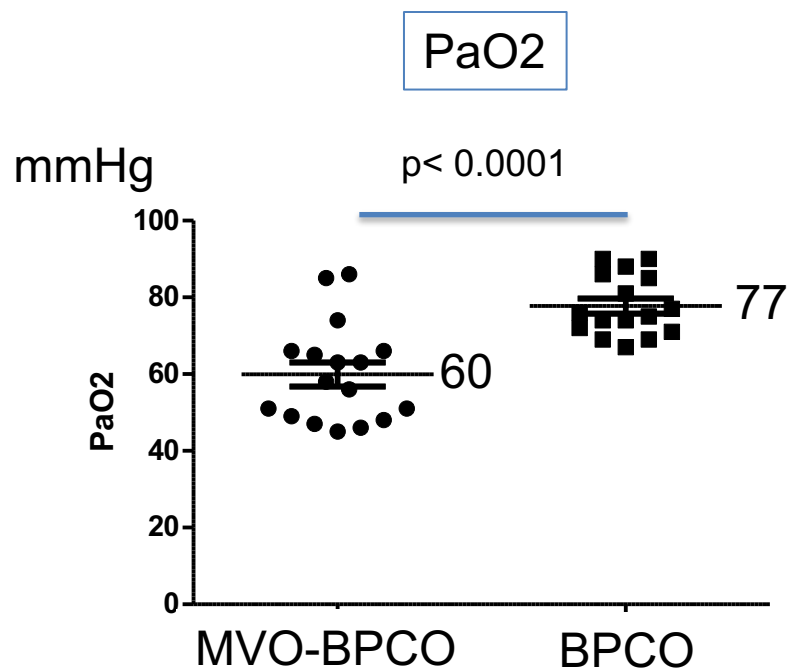
Un scanner de thorax

Des GDS

Un TM6

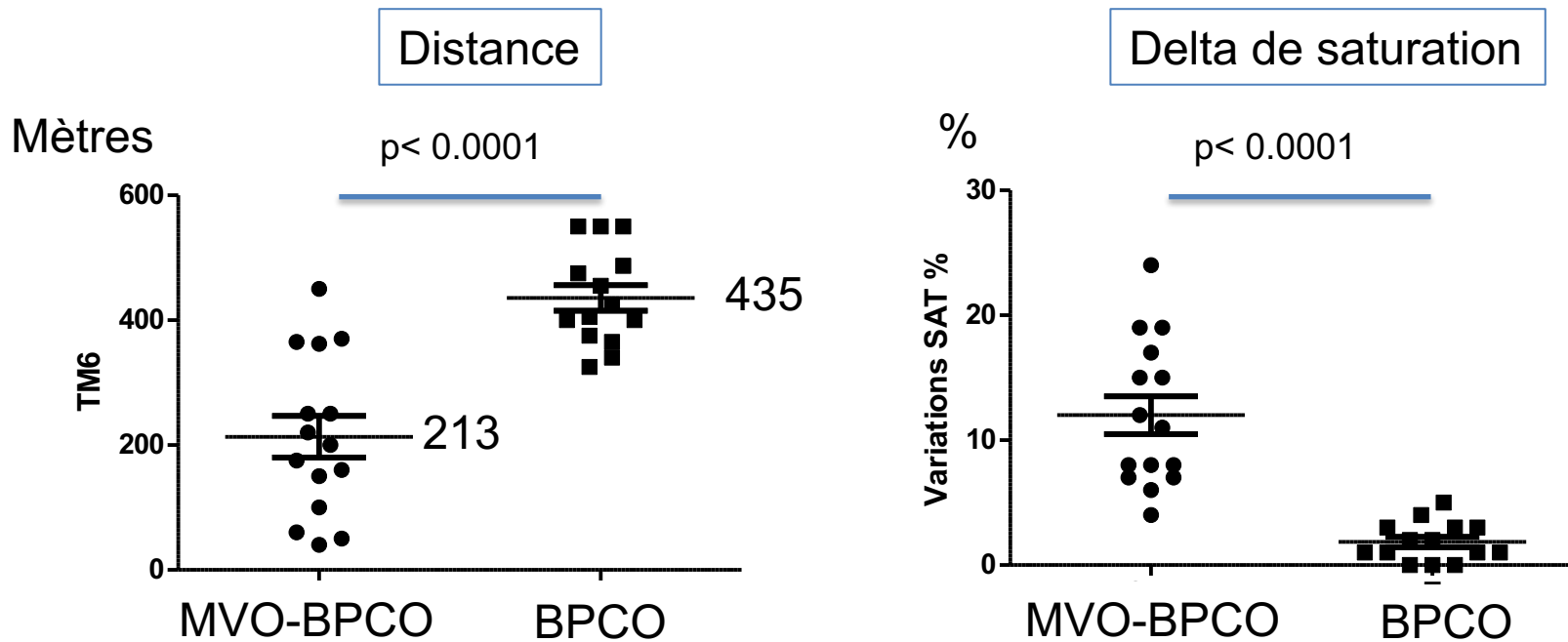
L'hypoxémie

A âge et VEMS comparables



TM6'

A âge et VEMS comparables



Une saturation minimale < 85% est discriminante

Conclusion

Quand penser à l'association MVO-BPCO?

Dyspnée

« Discordance » VEMS > 50% et PaO₂ + PaCO₂ < 100 mmHg

Desaturation au TM6' < 85%
Dlco/VA < 50%

ETT: IT > 3 m.s⁻¹

Catheterisme cardiaque droit

PAPm > 25 mmHg
PCAO < 15 mmHg

HTAP + BPCO

MVO associée?

Scanner thoracique

Exposition aux solvants?

Lignes septales
Nodules flous
Adénopathies médiastinales

Emphyseme
+
Adénopathies isolées

2 critères/3

LBA?

Golde > 100

Test thérapeutique:
Aggravation de l'hypoxémie
sous vasodilatateurs

BPCO
+
MVO

Fin

BPCO hypoxémique avec trouble de diffusion majeure:

Fibro-emphysème

Maladie veno-occlusive/hémangiomatose capillaire