

Cas clinique du mois

Valentin-Razvan AVRAM, PY BRILLET

Hôpital Avicenne, APHP, Bobigny



Histoire clinique

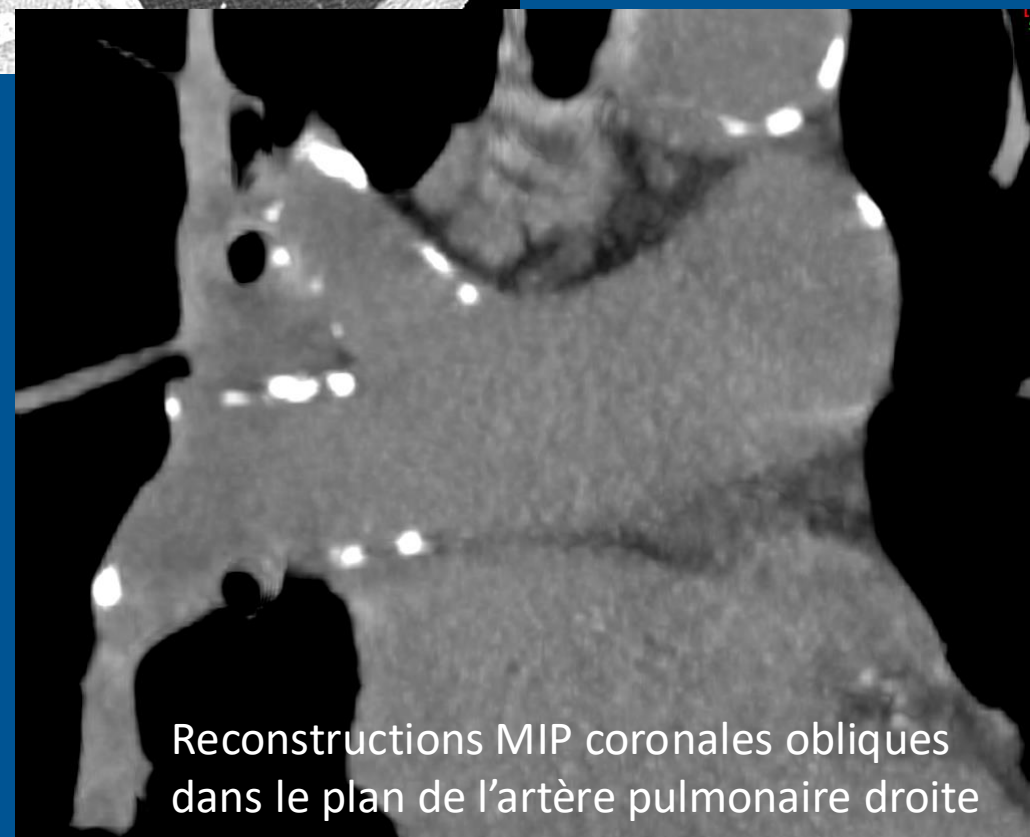
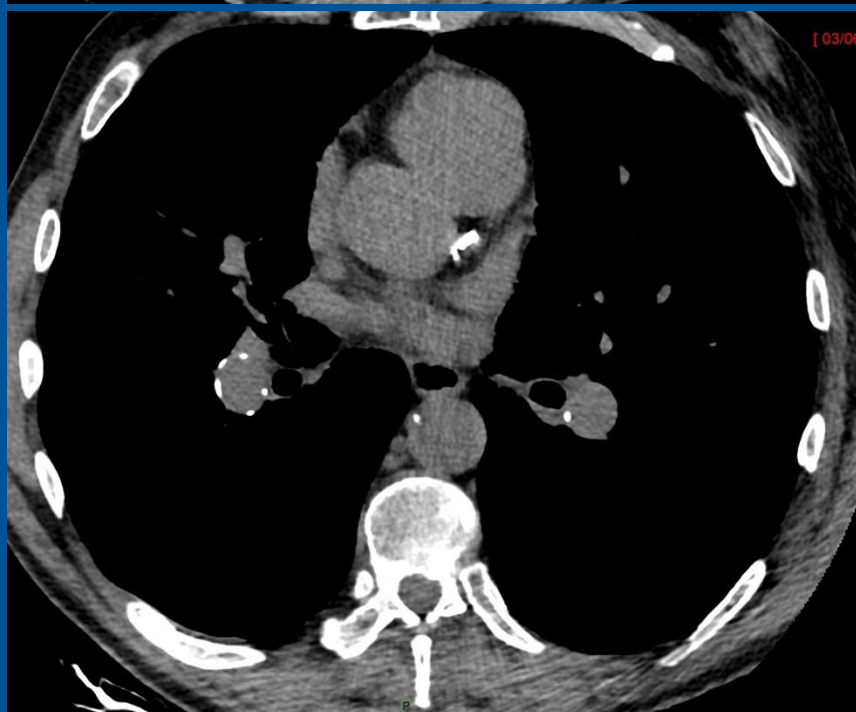
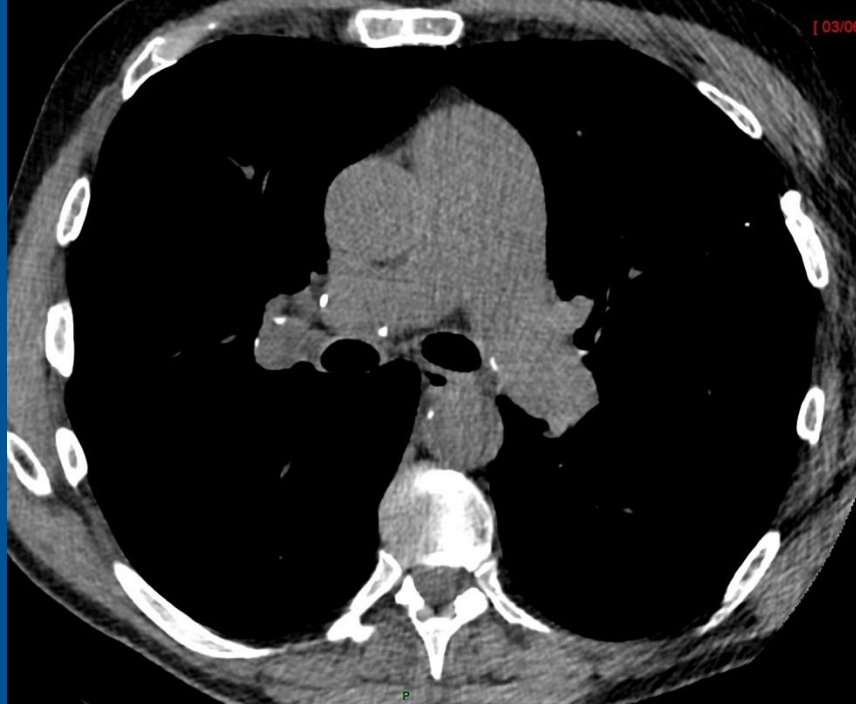
Patient, 51 ans, hospitalisé pour bilan de réévaluation d'une hypertension pulmonaire

- Antécédents

- Infection par le VIH, traitement efficace
- Hypertension pulmonaire
 - Pression pulmonaire moyenne = 28 mm Hg , il y a 10 ans
 - Arrêt des traitements spécifiques
- Cirrhose post-VHC avec hypertension portale

- Clinique

- Dyspnée NYHA I



Reconstructions MIP corales obliques
dans le plan de l'artère pulmonaire droite

Quel est votre diagnostic?

Hypertension pulmonaire du groupe 1 associée
au VIH

Calcifications des parois artérielles pulmonaires

Hypertension pulmonaire

Définitions : Augmentation pression dans la circulation pulmonaire

- Pression pulmonaire moyenne > 20 mmHg au repos

Physiopathologie

- Cathétérisme cardiaque droit indispensable pour distinguer le caractère pré- ou post-capillaire
 - Pré-capillaire (**Groupes 1, 3, 4 et 5**)
 - Pression artérielle pulmonaire d'occlusion (PAPO) ≤ 15 mmHg
 - Résistances vasculaires pulmonaires (RVP) ≥ 3 unités Wood

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- 1.1 Idiopathique
- 1.2 Héritable
- 1.3 associée à la prise de toxiques ou médicaments
- 1.4 Associée à une
 - 1.4.1 Connectivite
 - 1.4.2 Infection par le VIH
 - 1.4.3 Hypertension portale
 - 1.4.4 Cardiopathie congénitale
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 HTAP avec réponse prolongée aux inhibiteurs calciques
- 1.6 HTAP avec signes manifestes d'atteinte veineuse/capillaire (maladie veino-occlusive pulmonaire / hémangiomatose capillaire pulmonaire)
- 1.7 HTAP persistante du nouveau-né

2. HTP des cardiopathies gauches

- 2.1 HTP due à une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection préservée
- 2.2 HTP due à une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection réduite
- 2.3 HTP due à une valvulopathie
- 2.4 HTP due à une cardiopathie acquise ou congénitale

3. HTP des maladies respiratoires et/ou associées à une hypoxie chronique

- 3.1. Pathologie respiratoire obstructive
- 3.2. Pathologie respiratoire restrictive
- 3.3. Pathologie respiratoire mixte obstructive et restrictive
- 3.4. Hypoxémie sans maladie respiratoire
- 3.5. Anomalies du développement pulmonaire

4. HTP due à une obstructions artérielle pulmonaire

- 4.1 HTP thromboembolique chronique
- 4.2 Autres obstructions artérielles pulmonaires

5. HTP de mécanismes multifactoriels ou incertains

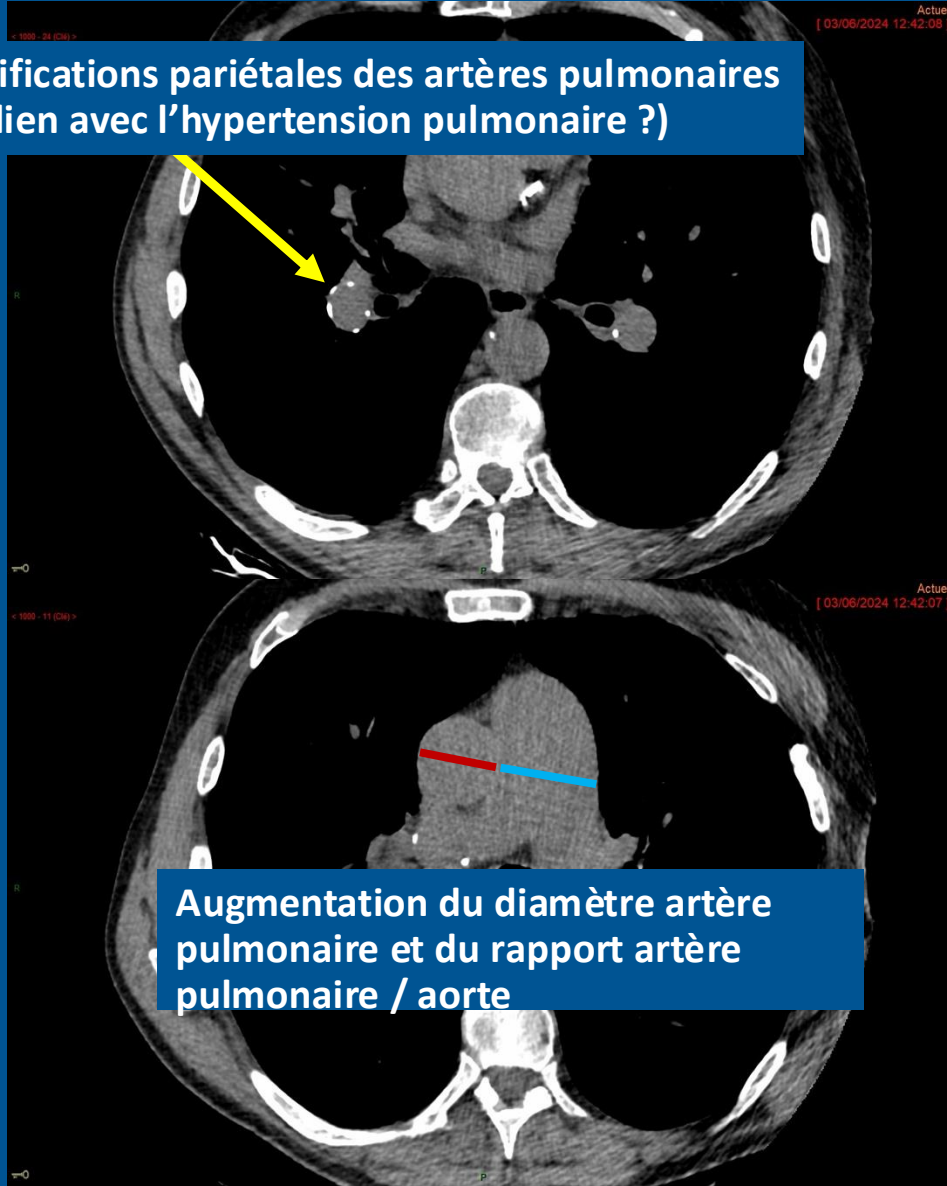
- 5.1. Maladies hématologiques
- 5.2. Maladies systémiques et métaboliques
- 5.3. Autres
- 5.4. Maladies cardiaques congénitales complexes

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination du
Dr Laurent SAVALE

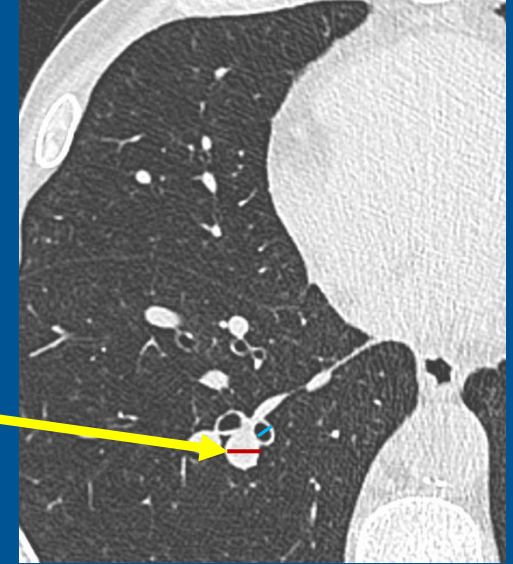
Hypertension pulmonaire au scanner

Calcifications pariétales des artères pulmonaires
(en lien avec l'hypertension pulmonaire ?)

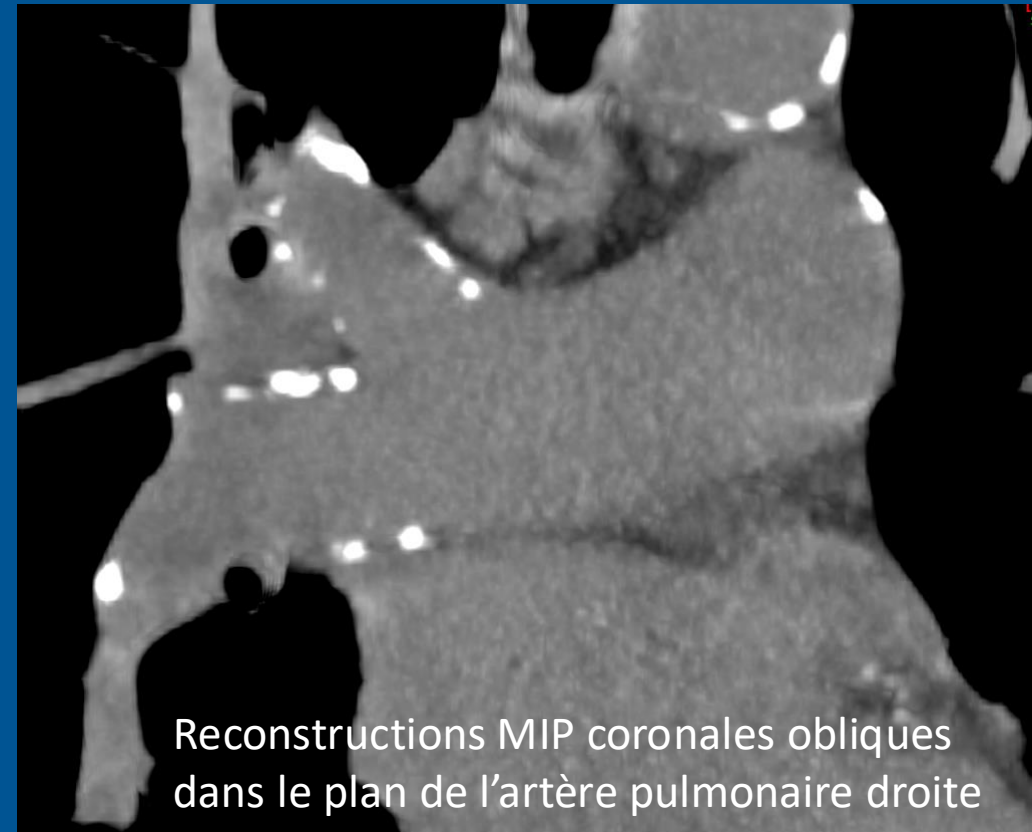


Augmentation du diamètre artère
pulmonaire et du rapport artère
pulmonaire / aorte

Augmentation du rapport artère
segmentaire/bronche



Reconstructions MIP coronales obliques
dans le plan de l'artère pulmonaire droite



Hypertension pulmonaire: calcifications vasculaires

Table 1 Features seen on CT-pulmonary angiography in patients with pulmonary arterial hypertension (PAH) and its major subgroups

CT parameters	PAH (n=292)	IPAH (n=74)	PAH-SSc (n=95)	PAH-CTD-non-SSc (n=39)	PAH-portal (n=14)	PAH-CHD (n=63)	PAH-CHD- Eisenmenger (n=31)
Vascular changes							
PA to Ao ratio~	1.16 (0.21)	1.19 (0.18)*	1.04 (0.16)*	1.07 (1.16)*	1.08 (0.17)*	1.26 (0.40)†‡§*¶	1.46 (0.45)
IVC size (mm²)~	596 (207)	583 (200)	570 (203)	546 (206)	632 (156)	647 (209)	659 (212)
TR present	73	80	67	62	57	85	93
Grade 1	18	15	20	23	36	14	16
Grade 2	21	24	23	15	14	19	23
Grade 3	12	16	13	13	0	8	22
Grade 4	22	24	12	10	7	44	32
Calcification in PA	3	0	0	0	0	13	16
Thrombus in PA	2	0	0	0	0	0	0
Cardiac changes							
RV to LV ratio	1.25 (0.42)	1.39 (0.46)	1.19 (0.48)	1.19 (0.36)			
RVH (mm)	6 (2.7)	6 (2.3)‡	4 (1.78)*¶	4 (3.21)*			
RA size (mm)	55 (12.1)	57 (10.9)	53 (12.5)*	52 (13.1)*			
RA size							
Moderate	28	35	20	26	14	27	22
Severe	20	24	16	10			
IV septum							
Flattened	31	42	24	26	43	30	29
Deviated	27	34	19	21	21	33	29
Pericardial effusion							
Present	38	38	36	53	42	48	30
Depth (mm)~	12 (5)	8 (7)	14 (6)	13 (6)	14 (5)	13 (4)	11 (4)
Lung and mediastinal changes							
GGO present	41	42	36	24	21	60	58
Central pattern**	21	10	51	10	2	5	6
Centrilobular pattern**	55	48	61	60	67	53	56
Collaterals vessel	11	9	1	8	0	35	55
Lymphadenopathy	19	22	25	27	0	10	16
Pleural effusion	11	14	15	8	14	5	3
Septal lines	21	30	23	5	21	18	23
Ascites	5	5	4	8	14	2	0
Oesophageal dilatation	23	7	46	36	7	6	10

Remodelage vasculaire pulmonaire intense
Voies de signalisation connues pour faciliter la calcification
vasculaire en favorisant l'expression de RUNX2

S Rajaram, A J Swift, et al. " CT features of pulmonary arterial hypertension and its major subtypes: a systematic CT evaluation of 292 patients from the ASPIRE Registry

HTAP et VIH

VIH

- Facteur de risque de maladies cardiovasculaires
- Hypertension pulmonaire: prévalence jusqu'à 8% en échographie
 - Prolifération des muscles lisses et remodelage vasculaire
 - Protéines virales (Nef et Tat) entraînent un dysfonctionnement endothélial et une inflammation augmentée
 - Possible augmentation du risque si prise de drogues illicites

Références

- 1: Al-Qadi M, et al. Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Approach in Group 5 Pulmonary Hypertension. *Front Med (Lausanne)*. 2021;7:616720.
- 2: Altschul E, et al. Imaging of Pulmonary Hypertension: Pictorial Essay. *Chest*. 2019;156(2):211-227.
- 3: Aluja Jaramillo F, et al. Approach to Pulmonary Hypertension: From CT to Clinical Diagnosis. *Radiographics*. 2018;38(2):357-373.
- 4: Humbert M , et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2023;61(1):2200879.
- 5: Lin L, et al. Multidisciplinary collaborative integrated management of increasingly prominent HIV complications in the post-cART era. *HIV Med*. 2020;21(11):683-691.
- 6: Cook CM, et al. HIV and Drug Use: A Tale of Synergy in Pulmonary Vascular Disease Development. *Compr Physiol*. 2023; 13(3): 4659–4683.
- 7: Ruffenach G, et al. Role for Runt-related Transcription Factor 2 in Proliferative and Calcified Vascular Lesions in Pulmonary Arterial Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2016;194(10):1273-1285.
- 8: Rajaram S, et al. CT features of pulmonary arterial hypertension and its major subtypes: a systematic CT evaluation of 292 patients from the ASPIRE Registry. *Thorax*. 2015;70(4):382-7.