

Cas clinique du mois

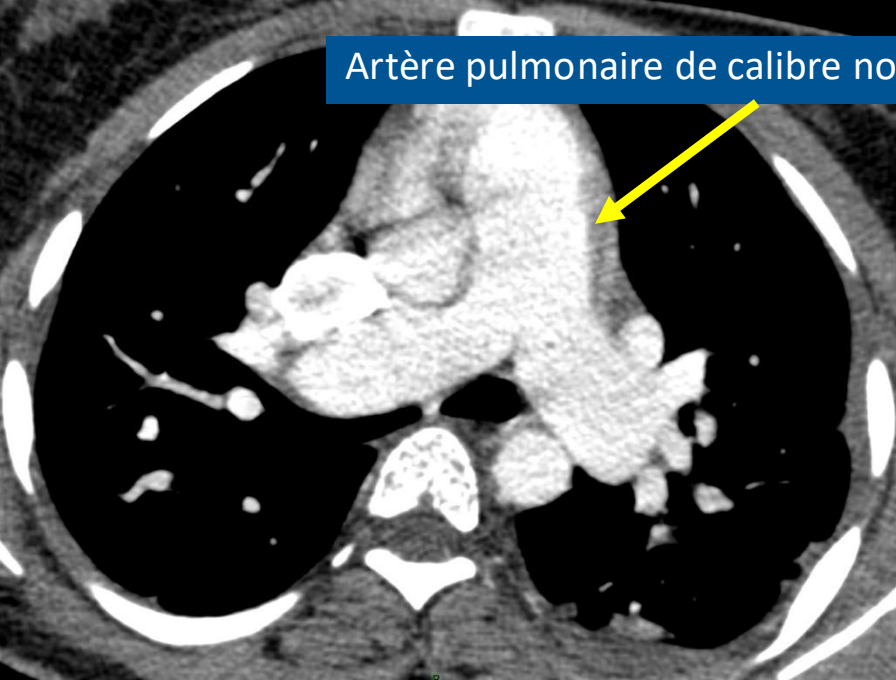
Lucia Calina Savu – PY Brillet
Hôpital Avicenne, APHP, Bobigny



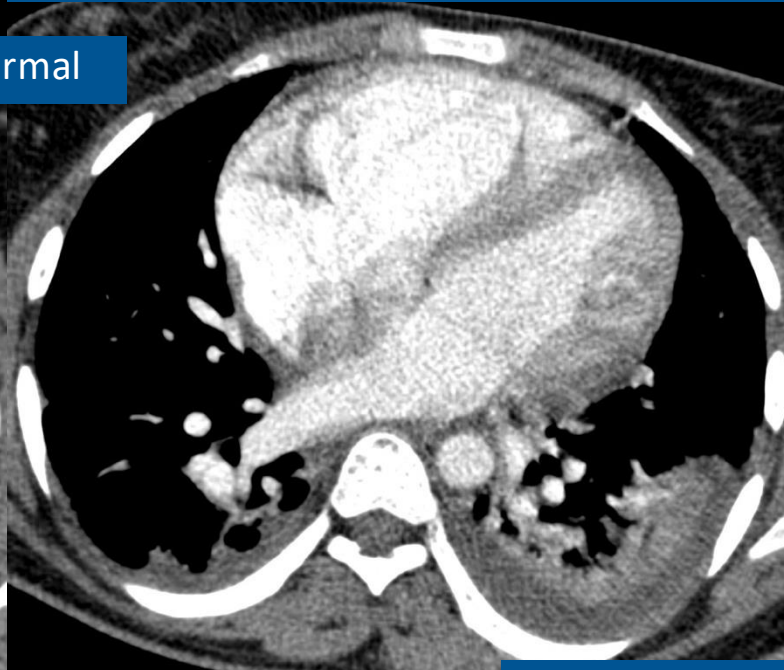
Histoire clinique

Patiente, 32 ans, drépanocytaire (homozygote S/S, déficit partiel en G6PD), consulte pour douleurs thoraciques antérieures (qui seront attribuées à une crise vaso-occlusive avec atteinte sternale) et douleurs diffuses avec céphalées

- Un scanner thoracique injecté est réalisé
- Antécédents:
 - Nombreux syndromes thoraciques aigus, avec plusieurs séjours en réanimation
 - Cardiopathie dilatée
 - Cholecystectomie
 - Anémie chronique avec hémochromatose post-transfusionnelle
 - Hypertension pulmonaire considérée, il y a 7 ans comme modérée sur élévation du débit cardiaque au repos, se majorant à l'effort (PAPm à 26mmHg)
 - Embolie pulmonaire sans signe de gravité il y a 1 an
 - Notion d'asthme

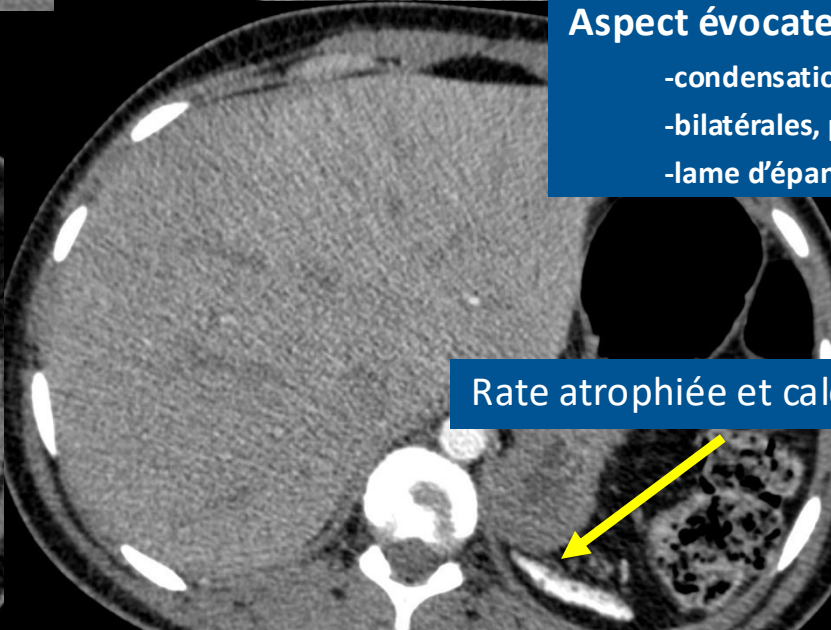
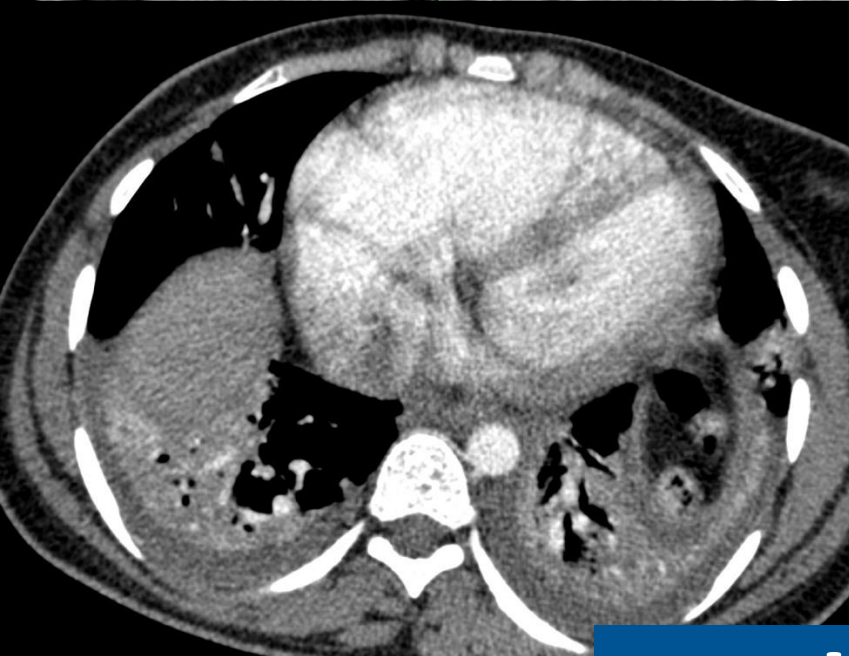


Artère pulmonaire de calibre normal

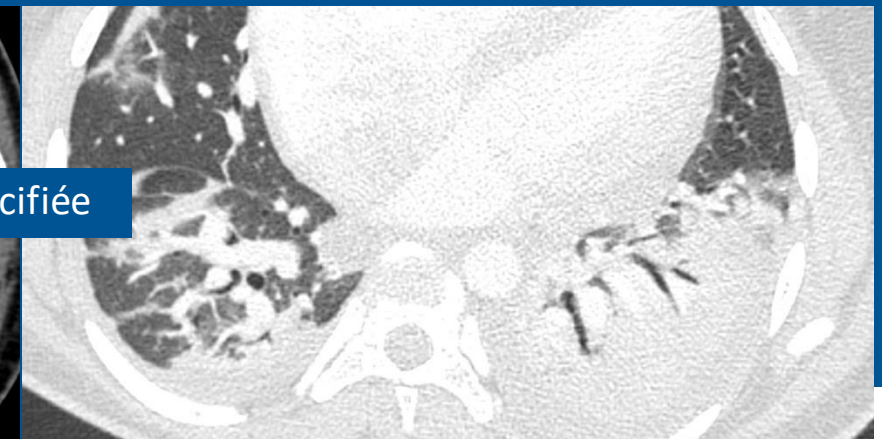


Aspect évocateur de syndrome thoracique aigu:

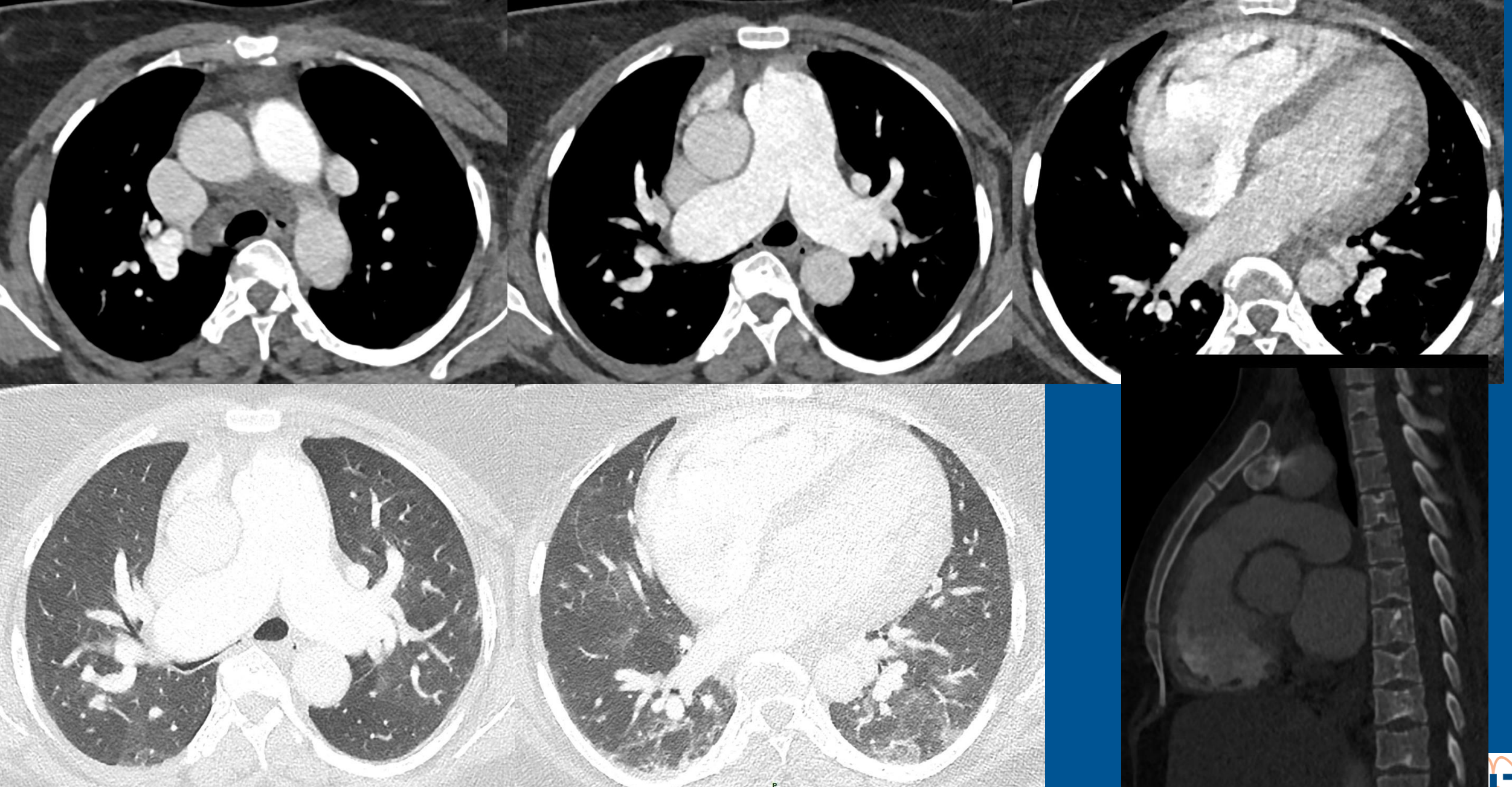
- condensations périphériques et basales
- bilatérales, prédominant légèrement à gauche (en général symétriques)
- lame d'épanchement pleural



Rate atrophiée et calcifiée



Syndrome thoracique aigu, il y a 10 ans



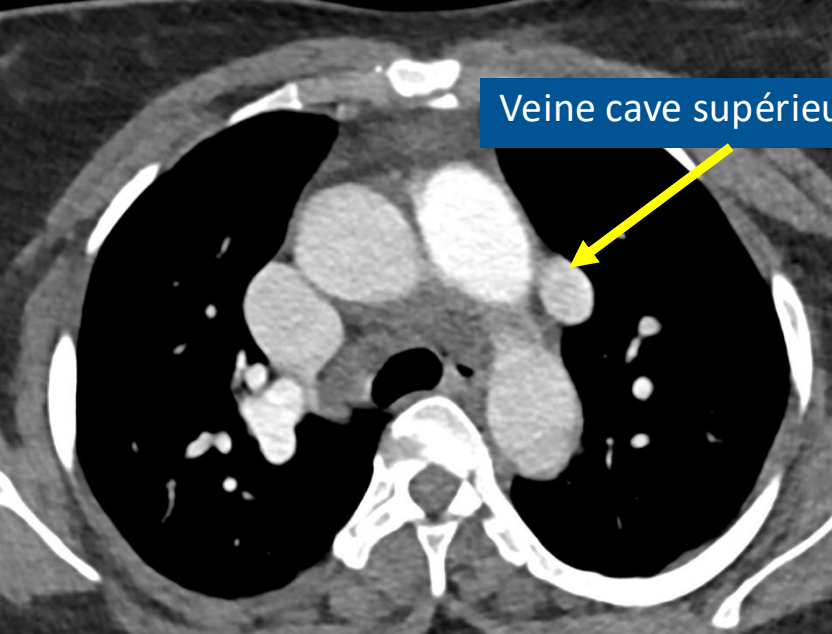
Episode douloureux sternal récent

Quel est votre diagnostic?

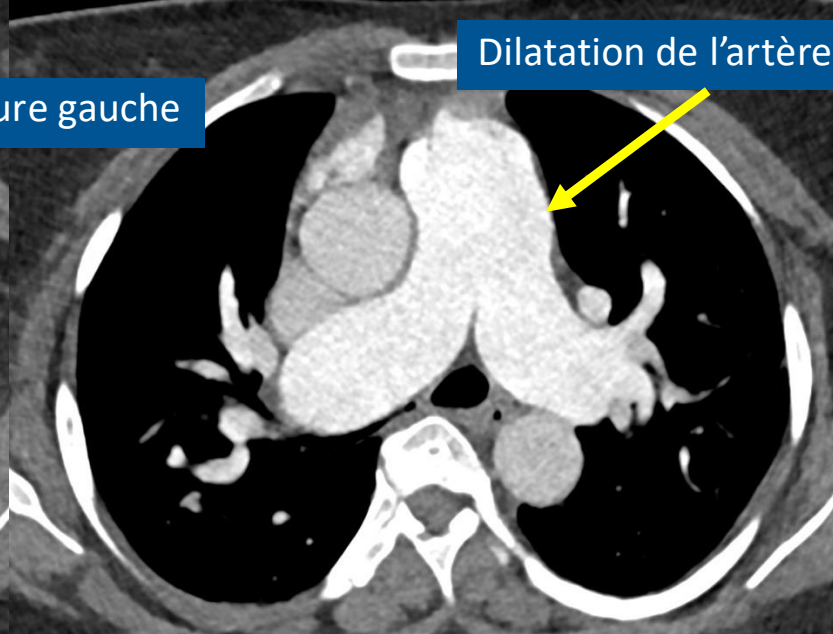
Hypertension pulmonaire du groupe 5 associée à la drépanocytose responsable d'une compression de la bronche souche droite

- Séquelles de syndrome thoracique aigu des bases

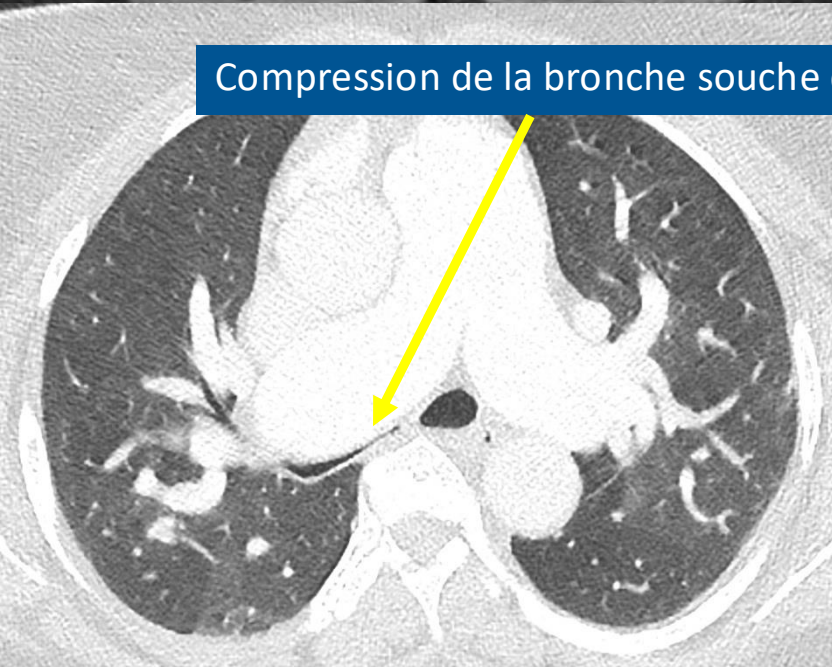
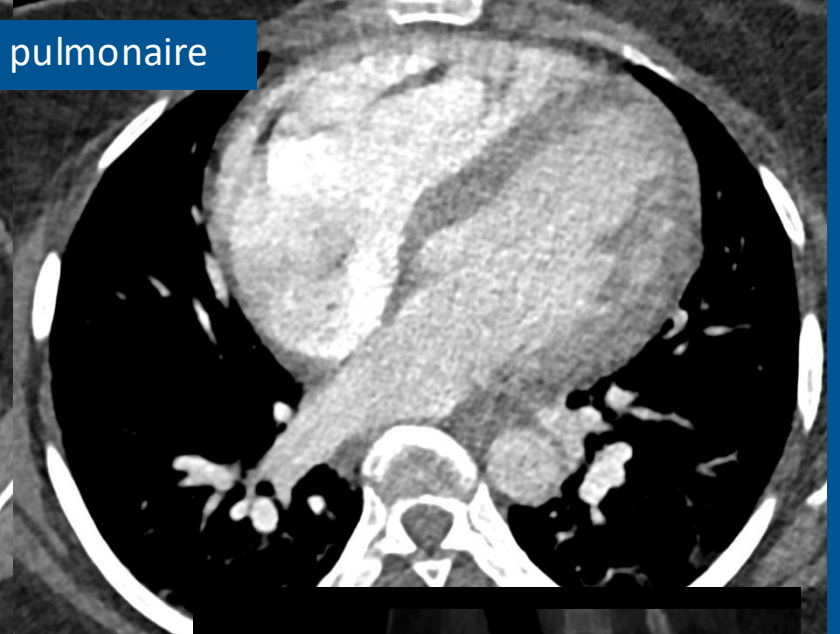
- Veine cave supérieure gauche



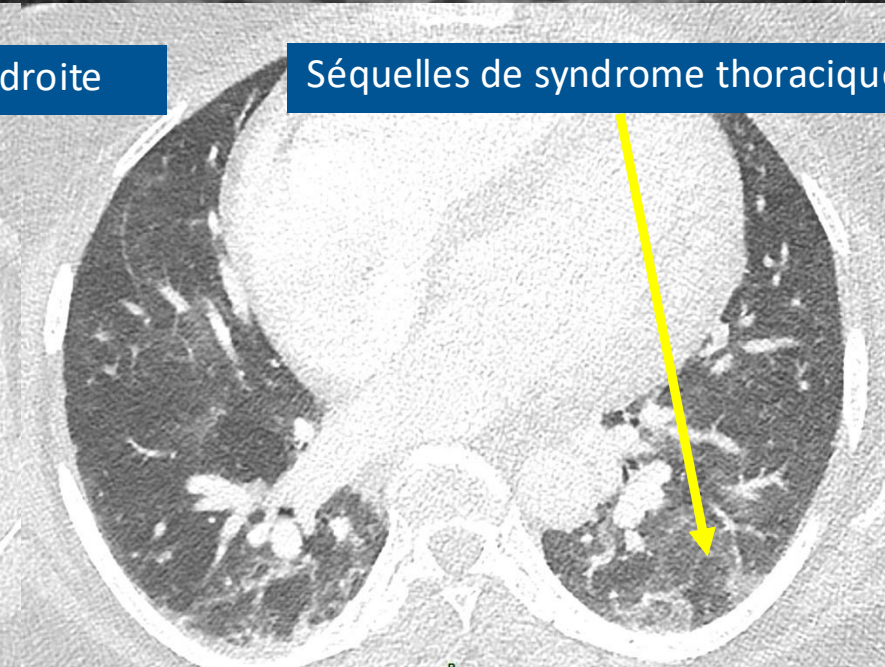
Veine cave supérieure gauche



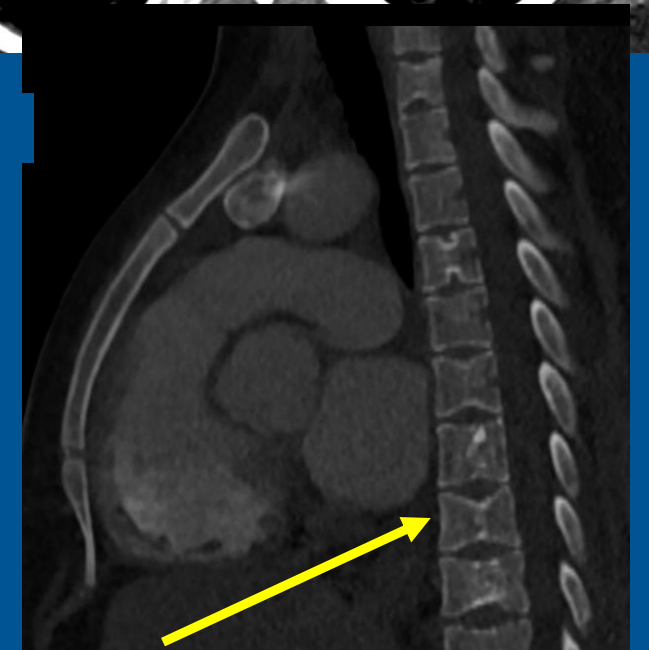
Dilatation de l'artère pulmonaire



Compression de la bronche souche droite



Séquelles de syndrome thoracique aigu



Vertèbres en os de poisson/diablo

Séquelles d'infarctus osseux

Episode douloureux sternal récent

Drépanocytose (sickle cell disease)

- Maladie génétique de l'hémoglobine due à la mutation du 6^{ème} codon de la chaîne β -globine (β 6 Glu $\rightarrow$ Val), à l'origine de la synthèse d'une hémoglobine modifiée : l'hémoglobine S (HbS)
 - 20-30 000 patients en France
 - Déformation (en faucille) et rigidification du globule rouge
 - 3 formes: homozygoties S/S, hétérozygoties composites S/C et S/ β^0 ou S/ β +thalassémies
- Grande variabilité d'expression trois grandes catégories de manifestations
 - Anémie hémolytique chronique avec épisodes d'aggravation aigus
 - Phénomènes vaso-occlusifs
 - Susceptibilité aux infections bactériennes

Complications aiguës

- **Crise vaso-occlusive**

- Crises douloureuses osseuses à répétition: os longs, vertèbres, thorax (côtes, sternum)

- **Syndrome thoracique aigu (STA)**

- **Autres**

- Crises douloureuses abdominales: lithiase vésiculaire compliquée (cholécystite, angiocholite...), pyélonéphrite aiguë, iléus réflexe en réaction à une vaso-occlusion rachidienne ou à la prise d'opioïdes, séquestration splénique ou hépatique, ulcère gastroduodénal (prise fréquente d'anti-inflammatoires non stéroïdiens), pancréatite aiguë, insuffisance cardiaque droite, infections (virales, paludisme...)
- Priapisme, anémies mal tolérées, accidents vasculaires cérébraux (accident ischémique, hémorragie cérébrale), infections

Syndrome thoracique aigu (STA)

- Association de 1) **nouvelle image radiologique pulmonaire** (condensation alvéolaire mais qui n'est pas une atélectasie) et 2) **symptômes** suivants : fièvre et/ou signes respiratoires et/ou douleur thoracique
 - 2^{ème} complication de la drépanocytose après les CVO, 1^{ère} cause d'hospitalisation en soins intensifs, mortalité chez l'adulte = 3 %
 - Homozygotes mais possibles dans les formes hétérozygotes
- Angioscanner pulmonaire: embolie (5%)
 - Condensations bilatérales, bases++
 - Verre dépoli associé aux condensations
 - Atelectasies
 - Epanchement pleural réactionnel
 - Embolie graisseuse (confirmation: *LBA*)
 - Thrombose artérielle pulmonaire in situ

G. Cheminet, A. Mekontso-Dessap, J. Pouchot et al.

La Revue de médecine interne 43 (2022) 470-478

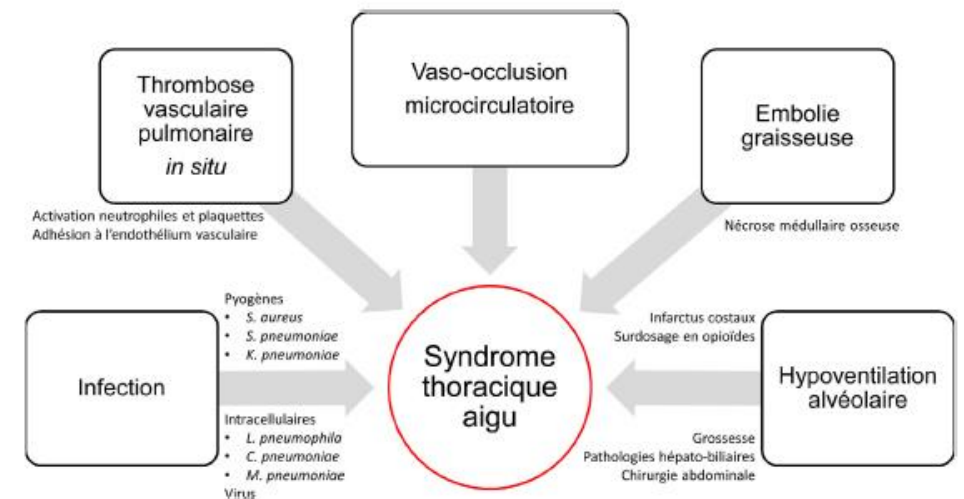


Fig. 1. Physiopathologie simplifiée du syndrome thoracique aigu de l'adulte.

Complications thoraciques chroniques

- **Hypertension pulmonaire**
 - Augmentation possible des valeurs mesurées en échographie secondaire à l'hyperdébit
 - Groupe 5: mécanismes complexes
 - Post STA, embolie pulmonaire, insuffisance cardiaque gauche, hypoxie chronique, apnée du sommeil
- **Poumon chronique drépanocytaire (post STA)**
 - Pneumonie interstitielle des bases, kystes possibles
- **Atteinte cardiaque**
 - Cardiomyopathies hypertrophiques (hypertension artérielle) ou dilatées, angor

Complications de l'hypertension pulmonaire

- Décompensation cardiaque droite aiguë
- Troubles du rythme cardiaque
- Hémoptysie
 - Mutation BMPR2, syndrome d'Eisenmenger
 - Discussion de la nécessité d'une artériographie bronchique avec éventuelle embolisation – Evaluer le risque sur l'hématose si hypertrophie des artères bronchiques
- **Complications mécaniques (cas de la patiente)**
 - Anévrysmes de l'AP
 - Compression de différentes structures intrathoraciques telles que l'artère coronaire principale gauche, **les bronches principales** et les nerfs laryngés récurrents
 - Rupture et dissection

PROTOCOLE NATIONAL
DE DIAGNOSTIC
ET DE SOINS

2020

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

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

BIBLIOGRAPHIE

1. Gordeuk VR, et al. Pathophysiology and treatment of pulmonary hypertension in sickle cell disease. Blood 2016;127(7):820-8.
2. Cheminet G, et al. Syndrome thoracique aigu chez les patients drépanocytaires adultes. La Revue de médecine interne 2022;43:470-478
3. Mekontso Dessap A, et al. Lung imaging during acute chest syndrome in sickle cell disease: computed tomography patterns and diagnostic accuracy of bedside chest radiograph. Thorax 2014;69(2):144-51.
4. Mekontso Dessap A, et al. Pulmonary artery thrombosis during acute chest syndrome in sickle cell disease. Am J Respir Crit Care Med 2011;184(9):1022-9.
5. Kort F et al. Diffuse cystic lung disease in sickle cell anaemia: a series of 22 cases and a case-control study. Thorax. 2022;77(1):91-93
6. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) : Adulte (https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf) et Enfants (https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2024-05/pnds_syndromes_drepanocytaires_majeurs_enfant_adolescent.pdf)