



Benoît Ghaye – Ana Falticeanu

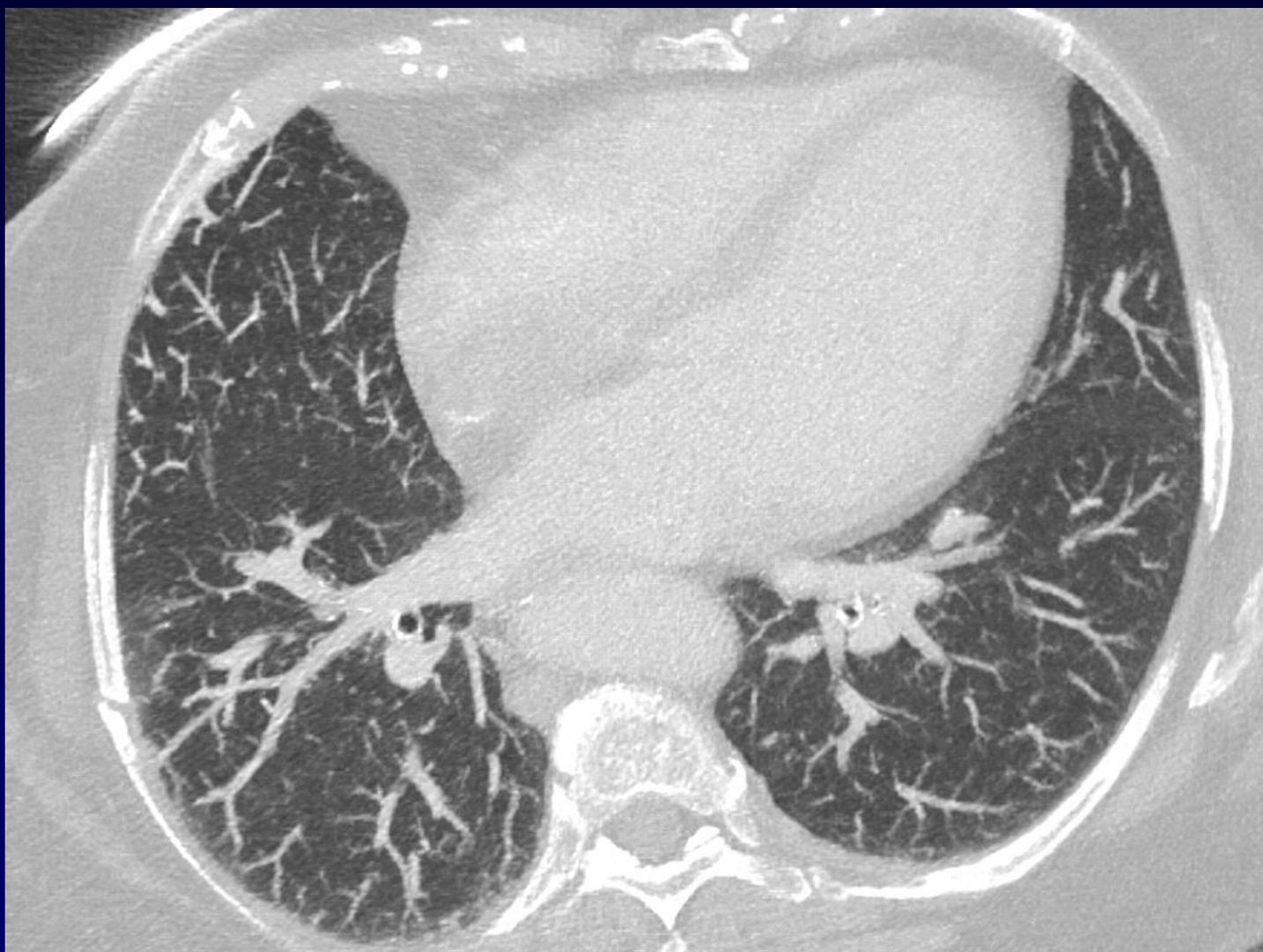
Homme de 41 ans, emphysème, tabac

Femme de 76 ans

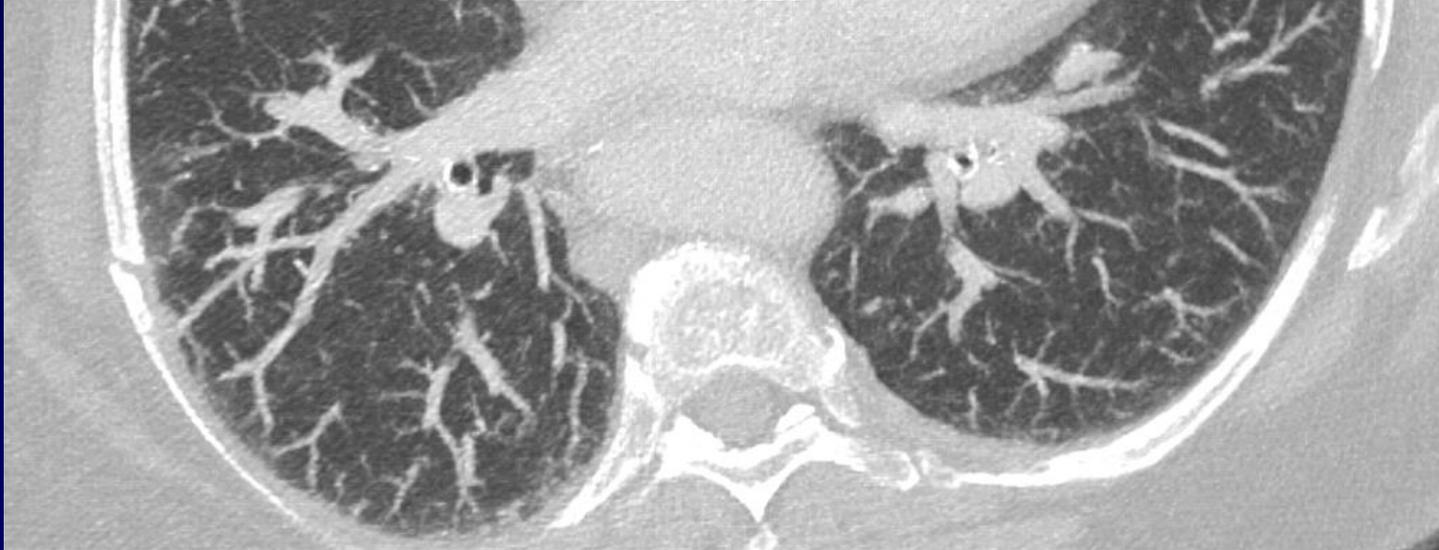
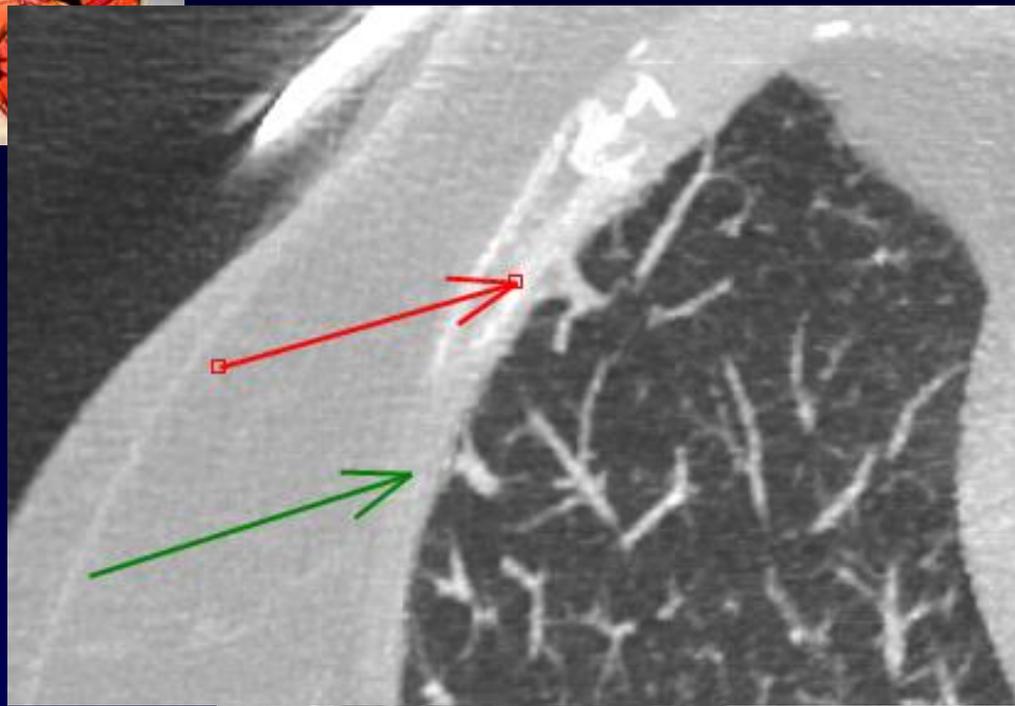
Dyspnée d'effort

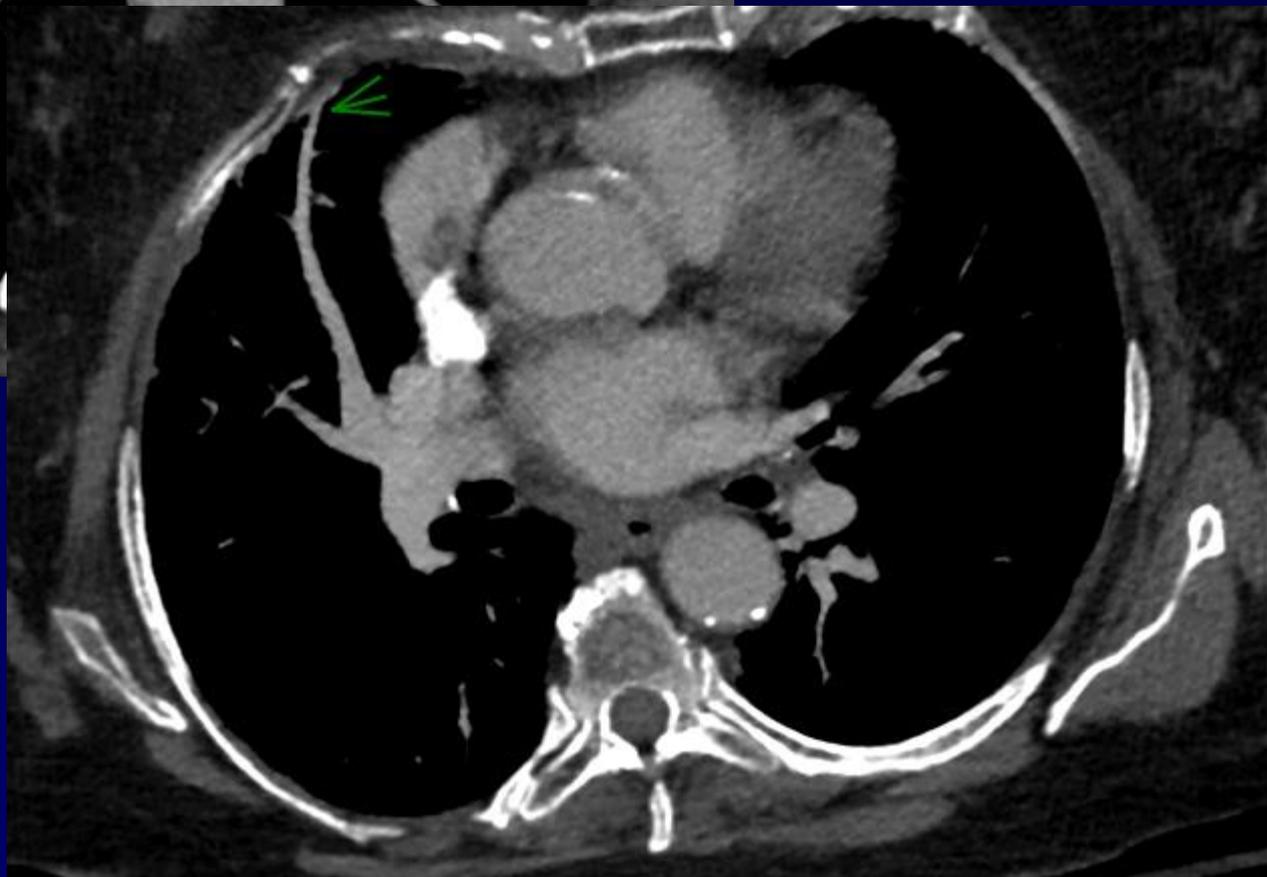
Dyspnée entravant la revalidation à la marche (AVC récent)

ATCD de néoplasie du sein et d'une hépatopathie d'origine
inconnue

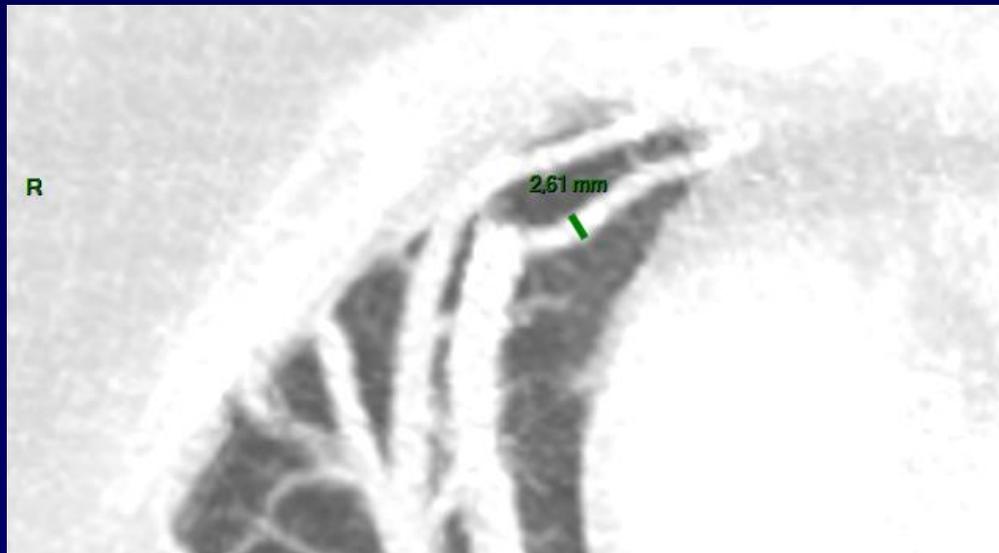
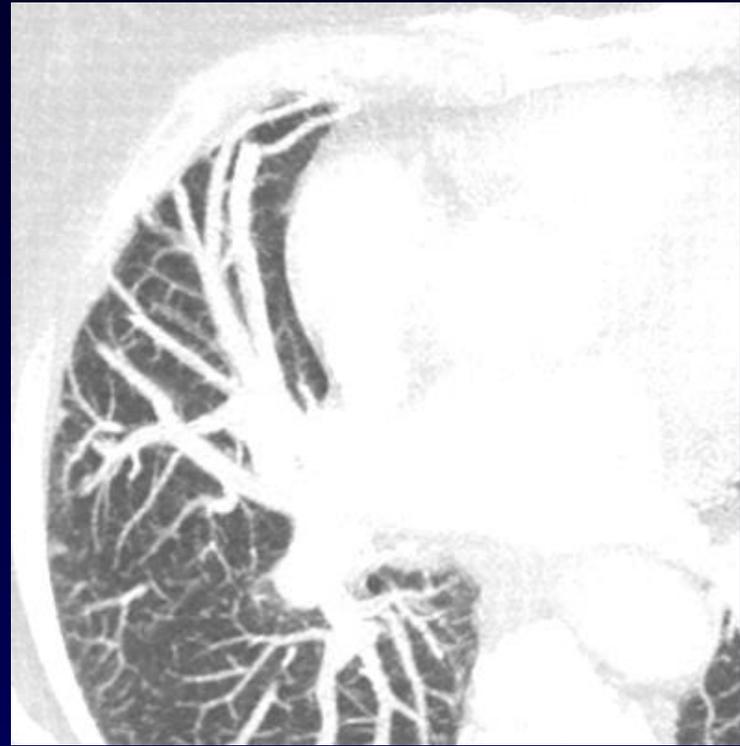
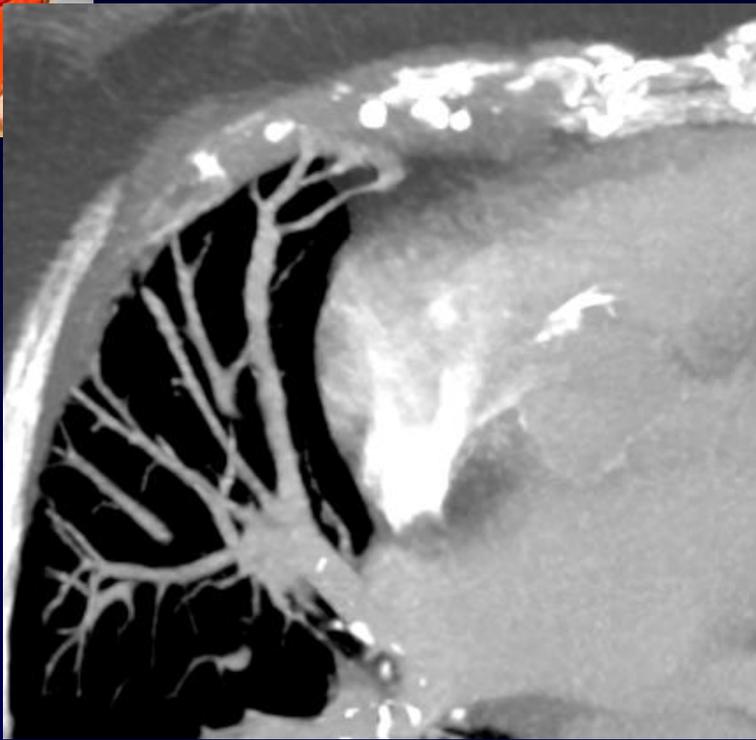
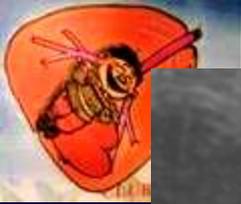














Diagnostic ?



Diagnostic

Syndrôme hépato-pulmonaire



Discussion – Points forts

Dilatations vasculaires intra-pulmonaires

HTP +/- cirrhose

Hypoxémie

**SYNDROME
HEPATO-
PULMONAIRE**

Dilatations pré-capillaires :

- ‘Mismatch ‘ perfusion / ventilation
- Limitation de la diffusion (calibre trop large des artéioles)

Shunts D-G



Discussion – Points forts

Dilatations <-- + CO (prop. vasodilatateurs) – HbCo α PaO₂



Surexpression NO synthétase endothéliale (NOSe) +

cellules endothéliales



médiateurs vasoactifs

‘sheer stress’

(hyperkinesie)

NO / TNF α



(altération perfusion entérique)

HTP



Hypertension porto-pulmonaire



(**vasoconstriction** + remodelage vascularisation pulmonaire)



Discussion – Points forts

Symptômes :

- Typiques : **platypnée + orthodoxie**
- Angiomes stellaires / Cyanose / Hippocratisme digital

Adultes – jusqu'a 15-20%

Dépistage : cirrhotiques candidats a une transplantation pulmonaire SpO₂

Diagnostic : mise en évidence de dilatations vasculaires intra-pulmonaires

- Echocardiographie de contraste (microbulles de 10-20 μ m)/gradation+HTAP
- Scintigraphie de perfusion (macro agrégats albumine marquées Tc99 : 20-90 μ m)
- Angiographie (rarement) – type I/II : artérielles pré-capillaire/FAV



Discussion – Points forts

Traitement :

- Correction de l'hypoxémie (! dilatations type II)
 - IV bleu méthylène – médiateur effets NO (certains cas +) + poudre d'ail
 - HTP ! - TIPPS – parfois correction hypoxémie

 - Transplant hépatique - normalisation de l'hypoxémie (seul T + plus de 85%)
- S'assurer de l'absence d'une HTPP sévère ! (CI à la transplantation)

En absence du traitement - survie moyenne 41 mois

Intérêt d'allocation priorité dans les greffes : UNOS hypoxémie sévère

(PaO₂<60mmHg)



Discussion – Points forts

Questions dans le cas présent:

Relation entre l'AVC (exploration classique négative) et les fistules artérioveineuses ?

Embolie paradoxale?

Indication d'une vaso-occlusion ?



Bibliographie

1. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome, Marius M. Hoeper, M J Krowka, Christian P Strassburg. *Lancet* 2004; 363: 1461-68
2. Thoracic Complications of Liver Cirrhosis: Radiologic Find - Yoon Kyung Kim, MD et al. *RadioGraphics* 2009; 29:825–837
3. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome : a clinician-oriented overview Mateo Porres-Aguilar et al. *Eur Respir Rev* 2012; 21:125, 223-233