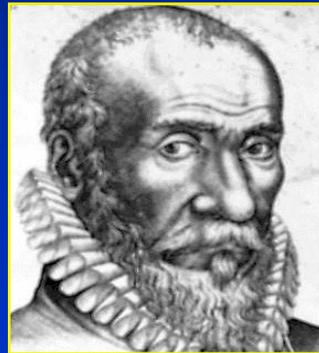


Malformations artérioveineuses pulmonaires diffuses (MAVPD) dans la maladie de Rendu-Osler : résultats de l'embolisation

P Lacombe, M El Hajjam, S Binsse, A Lacout, JP Pelage



Centre de Compétences MRO
Hôpital Ambroise Paré (APHP)
Université de Versailles-St Quentin en Yvelines
UFR Paris Île-de-France Ouest

Les définitions des MAVP diffuses

Définition anatomo-pathologique*:

- « Plusieurs centaines de plexus vasculaires en connexion avec des artères et des veines dilatées »

Définitions clinico-radiologiques (adultes ou enfants):

- « MAVP affectant toutes les artères **sous-segmentaires** d'au moins un lobe »** ***
- « MAVP affectant toutes les artères **segmentaires** d'au moins un lobe »****

*Hales MR Am J Pathol 1956 ; 32 :927-943

** White RI Radiology 1988 ; 169 : 663-669 et JVIR 1996 ; 7 : 787-804

Faughnan ME Chest 2000 ; 117: 31-38 et *J Pediatr 2004 ; 145 : 826-831

Symptômes

Trois séries rapportées (moins de 100 cas)

- cyanose sévère
- complications neurologiques fréquentes

Objectifs de l'étude

- 1- Démontrer des corrélations entre la clinique initiale et la distribution des MAVPD
- 2- Démontrer l'efficacité de l'embolisation
- 3- Analyser les résultats de l'embolisation à long terme en fonction de la distribution des MAVPD
- 4- Proposer une nouvelle classification des MAVPD

Caractéristiques de l'étude

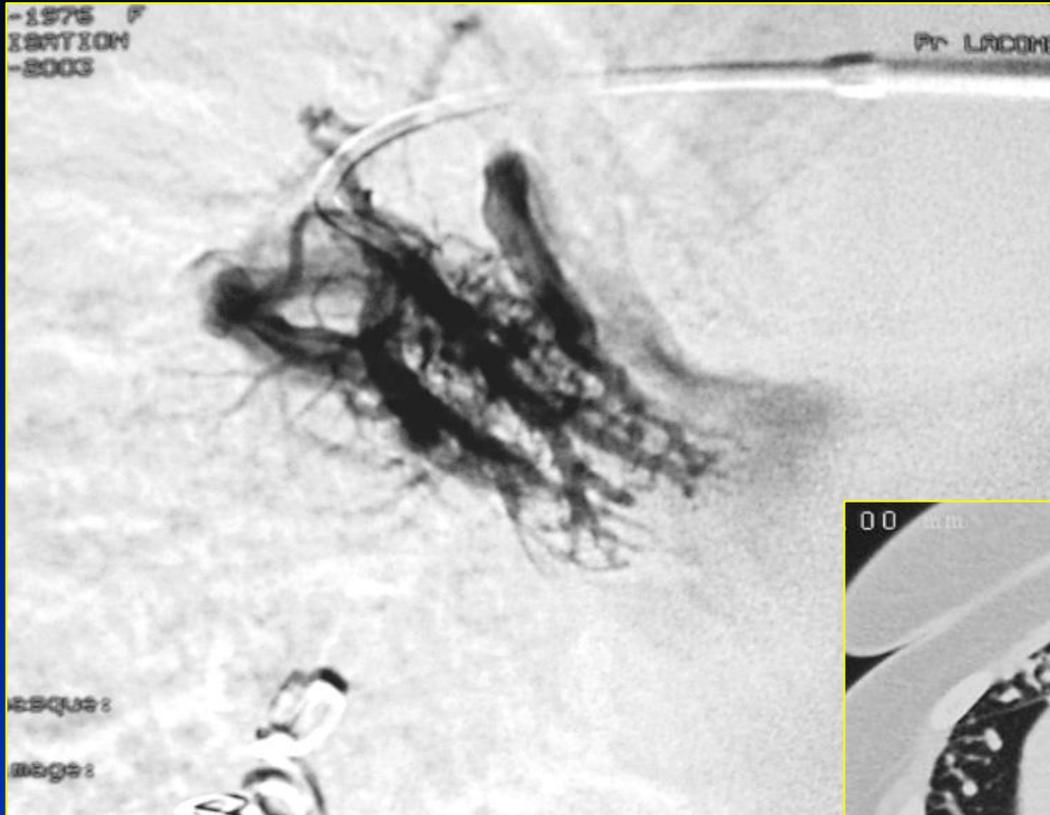
- Analyse rétrospective d'une base de données acquises prospectivement
- Période couverte: **16 ans** (fév. 1992 - sept. 2008)
- Malades consécutifs
- **Adultes et enfants**

Trois groupes de patients

- Groupe I: MAVP affectant toutes les artères **sous-segmentaires** d'au moins un lobe*
- Groupe II: MAVP affectant toutes les artères **segmentaires** d'au moins un lobe**
- Groupe III: MAVP affectant toutes les artères **segmentaires ET sous-segmentaires** d'au moins un lobe

*Faughnan ME Chest 2000 ; 117: 31-38

**Faughnan ME J Pediatr 2004 ; 145: 826-831



Groupe I

Lobe moyen



Groupe II



Lobe moyen



Indications de l'Embolisation

- 1) Prévention primaire et secondaire des embolies systémiques
- 2) Amélioration de l'hypoxémie liée au shunt droit-gauche

Résultats : Population

- **39 patients** (31 femmes/8 hommes)
 - 100% maladie de Rendu-Osler (Critères de Curaçao)
- Âge moyen: **35 ans** (Min-Max: 9-83)
- Groupe I: **8 patients**
- Groupe II: **17 patients**
- Groupe III: **14 patients**

Symptômes Respiratoires

- **Dyspnée** : 35/39 patients (90%)

NYHA II: 15 patients

NYHA III: 12 patients

NYHA IV: 8 patients

- **Hémoptysie** : 7/39 patients (18%)

- **Hypertension pulmonaire** : 2/39 patients (5%)

Autres Symptômes initiaux

Complications neurologiques : 17/39 patients (44%)

- AVC : 4 patients
- AIT : 4 patients
- Abscès cérébral : 9 patients

Groupe I: 62.5% ($p < 0,05$)

Groupe II: 35%

Groupe III: 43%]

Antécédents de chirurgie pulmonaire : 5 patients (13%)

Antécédents d'échecs d'embolisation : 5 patients (13%)

Caractéristiques des MAVPD

- 1553 MAVP analysées, 87% du type « simple »
- MAVP « innombrables » : 112 segments chez 11 patients
- Localisation des MAVPD :
 - Bilatérales : 39/39 (100%)
 - Poumon droit : 59% des MAVP (N=912)
 - Distribution lobaire :
 - LID et LIG : 100% des patients
 - Lobe moyen : 95%
 - LSD : 92%
 - Culmen et lingula : 74%
 - Distribution segmentaire (classification de Boyden):
 - S6-S9-S10 droits et S8 gauche atteints dans 90% des cas

PaO₂ avant Embolisation

Groupe	Pts	Moyenne	DS	Min	Max	Médiane
I	8	52,6	11.6	34	65	54
II	17	65,5	17.6	41	96	65
III	14	69,5	14.1	52	97	66

1) Différences significative entre Groupe I-Groupe III ($p < 0.05$, Newman-Keuls)

2) PaO₂ initiale liée:

- Au diamètre de l'artère afférente de la MAVP dominante ($p = 0.0003$)
- Au nombre de segments avec des MAVP innombrables ($p = 0.037$)

Embolisations

- 71 séances chez 39 patients (1,8/patient, min-max 1-9)
 - Pas de différence entre les trois Groupes
- Nombre total de MAVP embolisées : **681**
 - Par patient, nombre moyen de MAVP : **17** (min-max 1-107)
 - Nombre moyen: Groupe I (37) vs Groupe II (6.4) $p < 0.05$
- Nombre de spirales : **1151**
 - Par patient : **29** (min-max 4-106)

Complications immédiates

- 1 AIT et une surdité unilatérale chez le même patient
 - Deux séances différentes
 - PaO₂ basse : 44mmHg
- 2 effractions vasculaires, une avec hémoptysie minime
- 2 mauvais positionnements proximaux de spirales
- 1 échec de cathétérisme (A2 gauche)

Résultats cliniques

- Suivi moyen : **47,3 mois** (min-max: 6-192)
- **Trois patients DCD** sans lien avec l'embolisation:
 - Hémorragie cérébrale
 - Infarctus du myocarde
 - Abscès cérébral

Complications secondaires (1-60 jours)

- **Infarctus pulmonaire** : 7 patients (18%)
- **Épanchement pleural** : 3 patients (7%)
- **Pneumonie** : 2 patients (5%)
- **Abcès du poumon** : 1 patient (2,5%)

Complications tardives

Quatre patients (10%)

1) AIT et abcès cérébral (Groupe I)

Après Césarienne

Croissance des MAVP non embolisées

2) AIT (Groupe III) :

Croissance des MAVP non embolisées

3) Arthrite septique de hanche (Groupe III):

Reperfusion d'une MAVP complexe

4) Abcès cérébral (Groupe I)

Troubles trophiques (cheville)

Reperfusion d'une MAVP complexe

—————> Pas de malade du Groupe II

Amélioration des Symptômes Respiratoires

Données disponibles chez 35/39 pts

- Amélioration : 28/35 (80%)
 - Gain d'un grade de NYHA : 19/35 (54%)
 - Groupe I : 4 Groupe II : 7 Groupe III : 8
 - Gain de deux grades de NYHA : 7/35 (20%)
 - Groupe I : 2 Groupe II : 3 Groupe III : 2
 - Gain de trois grades de NYHA : 2/35 (6%)
 - Groupe II : 1 Groupe III : 1
- Pas d'amélioration : 7/35 (20%)

Amélioration de la PaO₂

Groupe	Pts	Moyenne	DS	Min	Max	Médiane
I	8	7,6	5,7	1	18	8
II	16	25,3	13	5	52	25
III	13	13,2	11,7	1	45	11

Différences significatives entre Groupes I et II (p=0.002)

Différences significatives entre Groupes I et III (p=0.002)

Résultats en imagerie (34/39)

1. MAVP embolisées:

- Rétraction complète de TOUTES les MAVP: 20 patients (59%)
- Rétraction incomplète ou reperfusion: 13 patients (38%)
 - Pas de facteur prédictif
- Aspect inchangé (échec de cathétérisme) : 1 patient (3%)

2. MAVP non embolisées:

- Stabilité: 24 patients (70%)
- Croissance de MAVP: 10/34 patients (30%)
 - 4/7 grossesses menées à terme

Conclusions

- Les symptômes respiratoires et neurologiques initiaux sont différents entre les trois Groupes
- La prévention des embolies systémiques et l'amélioration de la dyspnée sont généralement obtenues par l'embolisation dans tous les Groupes
- Mais l'amélioration de la PaO₂ est plus faible dans le Groupe I
- La classification proposée paraît cliniquement pertinente et a une valeur pronostique à long terme