



HAL
open science

Prise en charge d'une malformation artério-veineuse pulmonaire avec hypertension pulmonaire

S. Elhage, B. Degano, T. Soumagne

► **To cite this version:**

S. Elhage, B. Degano, T. Soumagne. Prise en charge d'une malformation artério-veineuse pulmonaire avec hypertension pulmonaire. *Revue des Maladies Respiratoires*, 2020, 37, pp.671 - 676. 10.1016/j.rmr.2020.06.012 . hal-03492214

HAL Id: hal-03492214

<https://hal.science/hal-03492214>

Submitted on 26 Sep 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Rmr200059
Fascicule vert
Cas clinique

Prise en charge d'une malformation artérioveineuse pulmonaire avec hypertension pulmonaire

Management of pulmonary arteriovenous malformation with pulmonary hypertension

S. Elhage¹, B. Degano^{2,3,#}, Th. Soumagne^{4,#}

¹Service de Pneumologie, Oncologie Thoracique et Allergologie Respiratoire, CHU de Besançon, Besançon, France

²Service Hospitalier Universitaire Pneumologie Physiologie, Pôle Thorax et Vaisseaux, CHU Grenoble Alpes, France

³Université Grenoble Alpes, INSERM U 1042, Grenoble, France

⁴Service de Réanimation Médicale, CHU de Besançon, Besançon, France

Titre court :

Prise en charge d'une MAVP avec http

Reçu le :

Accepté le :

Auteur correspondant :

Sarah Elhage

Service de Pneumologie, Oncologie Thoracique et Allergologie Respiratoire, CHU de Besançon, 3 boulevard Fleming, 25030 Besançon cedex

Email : sarelhage@gmail.com

Reçu le : 16.03.20

Accepté le : 08.06.20

Conflits d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts

Résumé :

Introduction. Les malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVP) sont des communications directes anormales entre des artères et des veines pulmonaires sans interposition d'un secteur capillaire. L'artério-embolisation est considérée comme le traitement de choix avec un bénéfice en termes d'hématose et de prévention des complications. Elle est classiquement considérée comme une contre-indication relative en cas d'hypertension pulmonaire (HTP) en raison du risque d'aggravation théorique de celle-ci.

Observation. Nous rapportons le cas d'une patiente de 70 ans présentant une volumineuse MAVP ainsi qu'une hypertension pulmonaire pré-capillaire (PAPm = 21 mmHg, résistance vasculaire pulmonaire (RVP) à 3,4 unités Wood) en lien avec une BPCO emphysémateuse de stade 2. Le débit de shunt et la RVP post-embolisation ont été estimés à 26% et à 4,6 WU, valeurs jugées compatibles avec une artério-embolisation de la MAVP. Cette dernière a permis une amélioration clinique et de l'hématose sans aggravation de l'HTP.

Conclusion. L'embolisation d'une MAVP peut être envisagée chez des patients présentant une HTP stable mais nécessite une évaluation hémodynamique préalable. L'estimation du débit de shunt et de la RVP post-embolisation permet d'aider à la décision thérapeutique.

Mots clés : Malformation artério-veineuse pulmonaire, hypertension pulmonaire, artério-embolisation, BPCO

Management of pulmonary arteriovenous malformation with pulmonary hypertension

Abstract:

Introduction. Pulmonary arteriovenous malformations (PAVM) are abnormal communications between arteries and pulmonary veins without interposition of capillaries. Embolization is effective both in reducing lifetime complications associated with PAVM and in improving arterial oxygenation. Embolization is however not recommended in patients with pulmonary hypertension (PH) as it abolishes low resistance pathways for pulmonary blood flow and therefore might be expected to elevate pulmonary arterial pressure (PAP).

Case report. We report the case of a 70-year-old patient with a large PAVM as well as group 3 pulmonary hypertension (mean PAP = 21 mmHg, pulmonary vascular resistance (PVR) at 3.4 Wood units) secondary to stage 2 COPD with emphysema. According to the measured shunt flow (26% of cardiac output), predicted post-embolization PVR was estimated at 4.6 WU. These values were considered compatible with embolization of the PAVM. Dyspnea and gas exchange improved after PAVM embolization, without worsening PH.

Conclusion. Embolization of a PAVM can be considered in patients with stable PH but requires careful prior hemodynamic assessment. The estimation of the shunt flow and predicted post-embolization PVR may guide the therapeutic decision.

Key words: Pulmonary arteriovenous malformation, pulmonary hypertension, embolization, COPD

Introduction:

Les malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVP) sont des communications directes anormales entre des artères et des veines pulmonaires sans interposition d'un secteur capillaire [1]. Elles comportent un risque de rupture, source d'hémoptyxies ou d'hémothorax et représentent un shunt droit-gauche vrai à l'origine d'embolies paradoxales et de troubles de l'hématose [1, 2]. L'embolisation ou « vaso-occlusion » percutanée des MAVP est considérée comme le traitement de choix [1]. L'hypertension pulmonaire (HTP), est classiquement considérée comme une contre-indication relative à sa réalisation en raison du risque d'aggravation de l'HTP. Cependant, chez des patients sélectionnés, cette procédure reste réalisable après une évaluation hémodynamique préalable [3, 4].

Observation :

Une patiente de 70 ans, tabagique active à 25 paquets-années, est hospitalisée en mai 2018 pour l'exacerbation d'une probable BPCO. Un angioscanner thoracique réalisé aux urgences montre un emphysème apical centro-lobulaire bilatéral et met en évidence de manière fortuite une MAVP au niveau lobe moyen (figure 1A). Il n'existe pas d'argument pour une maladie héréditaire télangiectasie hémorragique.

L'évolution de l'épisode aigu est favorable sur le plan respiratoire mais il persiste une hypoxémie nécessitant l'administration d'oxygène nasal au débit de 2L/min pour obtenir une saturation pulsée à 93%. Les explorations fonctionnelles respiratoires confirment l'existence d'une BPCO de stade 2 (volume expiré maximal seconde [VEMS] à 50 % de la valeur prédite [5]) associée à une distension thoracique (capacité résiduelle fonctionnelle [CRF] et volume résiduel [VR] respectivement à 197 % pred et 221 % pred) et une altération de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO corrigée à 66 % pred). Une échographie cardiaque trans-thoracique montre une dilatation des cavités cardiaques droites et permet d'estimer la

pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) à 45 mmHg. La fonction cardiaque gauche est normale (FEVG à 65%, E/Ea à 4). Un test aux bulles exclut la présence d'un shunt intra-cardiaque.

Un cathétérisme cardiaque réalisé dans le cadre du bilan préalable à une embolisation de la MAVP retrouve une hypertension pulmonaire (HTP) pré-capillaire peu sévère : PAPm à 21 mmHg, PAPO = 3 mmHg, résistance vasculaire pulmonaire (RVP) à 275 dyn.s.cm⁻⁵ (3,4 unités Wood) et index cardiaque à 3,5 L/min/m² [6]. Le débit de shunt et la RVP "réelle" post-embolisation sont estimés à 26% et à 370 dyn.s.cm⁻⁵ (soit 4,6 WU), respectivement (*annexe*). Ces paramètres sont jugés compatibles avec une artério-embolisation de la MAVP.

La radio-embolisation de la MAVP est réalisée à l'aide de plusieurs coils (figure 1B et D). Un scanner thoracique à distance de l'embolisation montre un matériel d'embolisation en place avec une fermeture de la MAVP (figure 1C).

Dans les suites immédiates de la radio-embolisation, la patiente a présenté une amélioration clinique avec diminution des besoins en oxygène (1l/min). La réévaluation à 2 mois a autorisé un sevrage de l'oxygénothérapie avec une saturation à 93% en air ambiant (PaO₂ à 65 mmHg). Une échographie trans-thoracique post-embolisation a estimé la PAPs à 30 mmHg et montré des cavités droites non dilatées ainsi qu'une fraction d'éjection du ventricule gauche conservée.

Discussion :

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une HTP en lien avec une BPCO emphysémateuse de stade 2 et nécessitant une embolisation dans un contexte de MAVP.

Dans environ 80 à 90% des cas, les patients présentant une MAVP ont une télangiectasie hémorragique héréditaire (THH), les autres cas étant sporadiques. La prévalence des MAVP est estimée à 1 pour 2600 [2]. Les MAVP sont à l'origine d'un shunt droit-gauche, conduisant à une hypoxémie qui est proportionnelle à la taille du shunt. Des embolies paradoxales

entraînant des accidents vasculaires cérébraux emboliques et des abcès cérébraux sont des complications classiques. Par ailleurs, la paroi fragile du sac anévrysmal peut se rompre, conduisant à une hémoptysie ou à un hémothorax.

Les risques associées aux MAVP diffèrent selon qu'il existe ou non une HTP [3]. En effet, des données récentes démontrent que le risque d'accident ischémique cérébral est inférieur chez les patients atteints de MAVP présentant une HTP [7]. Cependant, en cas d'HTP, la présence d'une pression plus élevée dans le sac anévrysmal de la MAVP semble, soit directement en raison de l'HTP, soit à cause de la suppléance vasculaire systémique qui existe en cas d'HTP, augmenter la croissance et donc le risque de rupture de la MAVP [8, 9].

L'embolisation (ou vaso-occlusion) percutanée des MAVP est considérée comme le traitement de choix. Les complications immédiates sont rares entre des mains expérimentées. Cette procédure permet d'améliorer l'oxygénation, réduit le risque d'embolies paradoxales et de complications cérébrales ainsi que le risque de rupture [1]. Dans le cadre d'une HTP, surtout si celle-ci est sévère, une évaluation hémodynamique préalable est indispensable afin d'estimer notamment la résistance vasculaire pulmonaire post-embolisation. Il n'existe à l'heure actuelle pas de recommandations sur une valeur limite de PAPm ou de RVP au delà de laquelle une embolisation de MAVP est déraisonnable. De manière pragmatique, une RVP < 5 WU semble être compatible avec une fermeture de MAVP, comme cela est proposé pour la fermeture d'une communication inter-atriale [10]. L'occlusion temporaire par ballonnet, avant embolisation, a également été suggérée afin d'identifier les patients à risque d'aggravation d'HTP [11]. Cette procédure n'a cependant pas pu être réalisable dans le cas de notre patiente compte tenu de la taille de la MAVP. L'estimation du débit de shunt (Q's) et de la résistance vasculaire pulmonaire post-embolisation sont également intéressants puisque l'effet de l'embolisation sur l'hémodynamique est probablement en partie corrélée à la taille du shunt qui est variable d'un patient à un autre. Le rapport Q's/Q'T est le pourcentage de

débit sanguin total ($Q'T$) qui devrait être shunté pour expliquer la PaO_2 artérielle mesurée, en supposant que les poumons puissent être simplifiés en un système à deux compartiments, un compartiment composé d'alvéoles qui sont tous normalement ventilés et perfusés (dont le débit sanguin est noté $Q'P$, pour « débit sanguin pulmonaire ») et un compartiment qui est perfusé mais pas du tout ventilé (dont le débit sanguin est le débit de shunt noté $Q'S$, avec par définition $Q'T = Q'P + Q'S$) (figure 2) [12, 13]. Pour estimer le rapport $Q'S/Q'T$, on part du principe de conservation de masse (la « masse » en question étant en l'occurrence le débit d'oxygène consommé par unité de temps, c'est-à-dire le $V'O_2$) et on utilise l'équation de Fick des deux façons suivantes :

$V'O_2 = Q'T (CaO_2 - CvO_2)$, qui peut se traduire par « le débit d'oxygène consommé par les tissus est égal au débit d'oxygène amené aux tissus par le sang artériel ($Q'T \times CaO_2$, où CaO_2 est la concentration en oxygène du sang artériel) moins le débit d'oxygène qui ressort des tissus dans le sang veineux mêlé ($Q'T \times CvO_2$) ».

Et

$V'O_2 = Q'P (CecO_2 - CvO_2)$, qui peut se traduire par « le débit d'oxygène consommé est égal au débit d'oxygène qui sort des poumons ($Q'P \times CecO_2$, où $CecO_2$ est la concentration d' O_2 à la fin des capillaires pulmonaires) moins le débit d'oxygène qui revient aux poumons ($Q'P \times CvO_2$) »

On peut donc écrire :

$$V'O_2 = Q'T (CaO_2 - CvO_2) = Q'P (CecO_2 - CvO_2)$$

Comme par définition $Q'P = Q'T - Q'S$, l'équation devient :

$$Q'T (CaO_2 - CvO_2) = (Q'T - Q'S) \times (CecO_2 - CvO_2)$$

En développant l'équation, on obtient :

$$Q'T \times CaO_2 - Q'T \times CvO_2 = Q'T \times CecO_2 - Q'T \times CvO_2 - Q'S \times CecO_2 + Q'S \times CvO_2$$

En regroupant des termes de l'équation, on obtient :

$$Q'T (CecO_2 - CaO_2) = Q'S (CecO_2 - CvO_2)$$

Et donc :

$$\frac{Q'S}{Q'T} = \frac{(CecO_2 - CaO_2)}{(CecO_2 - CvO_2)}$$

Dans le cas de notre patiente, Q'S est le débit sanguin traversant les vaisseaux du compartiment non ventilé (c'est à dire la MAVP) dont la concentration en O₂ reste par définition celle du sang veineux mêlé ($\bar{Cv}O_2$). Q'T (débit sanguin total) est mesuré par thermodilution dans les cavités cardiaques droites. $\bar{Cv}O_2$ est mesurée dans du sang prélevé dans l'artère pulmonaire lors du cathétérisme cardiaque droit. CaO₂ est mesurée par une gazométrie artérielle. CecO₂ est estimée à partir la pression alvéolaire en oxygène (PAO₂, calculée à l'aide de l'équation des gaz alvéolaires) et de la différence alvéolo-artérielle (DAaO₂, estimée en fonction de l'âge). Comme notre patiente est atteinte de BPCO, il est vraisemblable la DaaO₂ réelle soit plus élevée que la DAaO₂ estimée et que, par conséquent, le rapport Q'S/Q'T soit surestimé (annexe et figure 2).

Chez notre patiente, Q'S/Q'T est estimé à 26% : le débit pulmonaire (Q'P) est donc égal à 0,74 x Q'T. On considère par conséquent que la résistance à l'écoulement sanguin à travers les vaisseaux pulmonaires (qui sera la RVP post-embolisation une fois la fistule fermée) peut être estimée de la façon suivante :

$$RVP_{post} = \frac{(PAP_m - PAP_o)}{0,74 \times Q'T}$$

Dans notre cas, la RVP post-embolisation a été estimée à 370 dyn.s.cm⁻⁵ (annexe et figure 2). L'échographie cardiaque post-embolisation n'a pas montré d'augmentation des pressions artérielles pulmonaires. Ces données sont concordantes avec celle de Shovlin et al. qui, dans

une série de 8 patients avec une PAPm supérieure à 16 mmHg avant embolisation, n'ont pas montré d'augmentation significative de la PAPm après embolisation [4]. Une explication possible est une diminution du débit cardiaque après embolisation qui compense l'augmentation de la RVP consécutive à l'occlusion de la MAVP. Cette baisse du débit cardiaque immédiatement après la fermeture du MAVP a été récemment décrite chez 29 patients présentant une HHT [14]. De plus, l'hypoxémie liée à la MAVP peut induire une vasoconstriction avec une augmentation concomitante du PVR. Plusieurs études ont décrit une augmentation de la saturation après embolisation qui peut entraîner une diminution de la vasoconstriction pulmonaire hypoxique et de la RVP [4, 14]. Chez les patients présentant une HTP, le bénéfice de l'embolisation d'une MAVP sur l'oxygénation et sur la tolérance à l'exercice semble être plus important chez les patients sans HTP [8].

En conclusion, l'embolisation d'une MAVP peut être envisagée chez des patients présentant une HTP stable et modérée, avec un bénéfice en termes d'hématose et de prévention des complications. Une évaluation hémodynamique préalable permettant d'estimer la résistance vasculaire post-embolisation semble néanmoins utile. L'intérêt clinique d'effectuer cette estimation pourrait être renforcé grâce à un suivi à long terme de ces patients.

Références

- [1] Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med* 2014; 190: 1217-28.
- [2] Nakayama M, Nawa T, Chonan T, Endo K, Morikawa S, Bando M, Wada Y, Shioya T, Sugiyama Y, Fukai S. Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. *Intern Med* 2012; 51: 1677-81.
- [3] Shovlin CL, Gibbs JS, Jackson JE. Management of pulmonary arteriovenous malformations in pulmonary hypertensive patients: a pressure to embolise? *Eur Respir Rev* 2009; 18: 4-6.
- [4] Shovlin CL, Tighe HC, Davies RJ, Gibbs JS, Jackson JE. Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: no consistent effect on pulmonary artery pressure. *Eur Respir J* 2008; 32: 162-9.
- [5] Paoletti P, Pistelli G, Fazzi P, Viegi G, Di Pede F, Giuliano G, Prediletto R, Carrozzi L, Polato R, Saetta M, et al. Reference values for vital capacity and flow-volume curves from a general population study. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1986; 22: 451-9.
- [6] Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;53:1801913
- [7] Shovlin CL, Jackson JE, Bamford KB, Jenkins IH, Benjamin AR, Ramadan H, Kulinskaya E. Primary determinants of ischaemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Thorax* 2008; 63: 259-66.
- [8] Santhirapala V, Williams LC, Tighe HC, Jackson JE, Shovlin CL. Arterial oxygen content is precisely maintained by graded erythrocytotic responses in settings of high/normal serum iron levels, and predicts exercise capacity: an observational study of hypoxaemic patients with pulmonary arteriovenous malformations. *PLoS One*, 2014; 9: e90777.
- [9] Montani D, Price LC, Girerd B, Chinet T, Lacombe P, Simonneau G, Humbert M. Fatal rupture of pulmonary arteriovenous malformation in hereditary haemorrhagic telangiectasis and severe PAH. *Eur Respir Rev* 2009; 18: 42-6.
- [10] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-57.
- [11] de Lezo JS, Medina A, Romero M, Pan M, Segura J, Caballero E, Pavlovic D, Ortega JR, Franco M, Delgado A, Ojeda S, Mesa D, Lafuente M. Effectiveness of percutaneous device occlusion for atrial septal defect in adult patients with pulmonary hypertension. *Am Heart J* 2002; 144: 877-80.
- [12] Petersson J, Glenny RW. Gas exchange and ventilation-perfusion relationships in the lung. *Eur Respir J* 2014; 44: 1023-41.
- [13] Wagner PD. The physiological basis of pulmonary gas exchange: implications for clinical interpretation of arterial blood gases. *Eur Respir J* 2015; 45: 227-43.
- [14] Vorselaars VM, Velthuis S, Mager JJ, Snijder RJ, Bos WJ, Vos JA, van Strijen MJ, Post MC. Direct haemodynamic effects of pulmonary arteriovenous malformation embolisation. *Neth Heart J* 2014; 22: 328-33.

Légende des figures

Figure 1 :

Tomodensitométrie thoracique avec reconstruction 3D et angiographie de la MAVP avant (A-C) et après artériio-embolisation (B-D)

Figure 2 :

Représentation d'un système à deux compartiments : un compartiment composé d'alvéoles qui sont tous normalement ventilés et perfusés, et un compartiment (MAVP) qui est perfusé mais pas du tout ventilé.

Abréviations : CaO_2 concentration en oxygène artérielle systémique ; $CecO_2$ concentration en oxygène à la fin des capillaires pulmonaires ; CvO_2 : concentration en oxygène artérielle pulmonaire ; PAO_2 pression alvéolaire en oxygène ; PaO_2 pression partielle en oxygène artérielle (systémique); $PecO_2$ pression partielle en oxygène à la fin des capillaires pulmonaires; PvO_2 pression partielle en oxygène artérielle pulmonaire ; $Q's$: débit de shunt, $Q'T$: débit sanguin pulmonaire total



