



Quelques réflexions à propos de la MALADIE VEINO – OCCLUSIVE Pulmonaire et Hépatique

J. Giron – P. Fajadet



DEFINITION

- Rare, grave
- HTAP post capillaire
- A reconnaître car traitement vaso-dilatateur artériel



Lignes de Kerley - septales





Lignes de Kerley en TDM





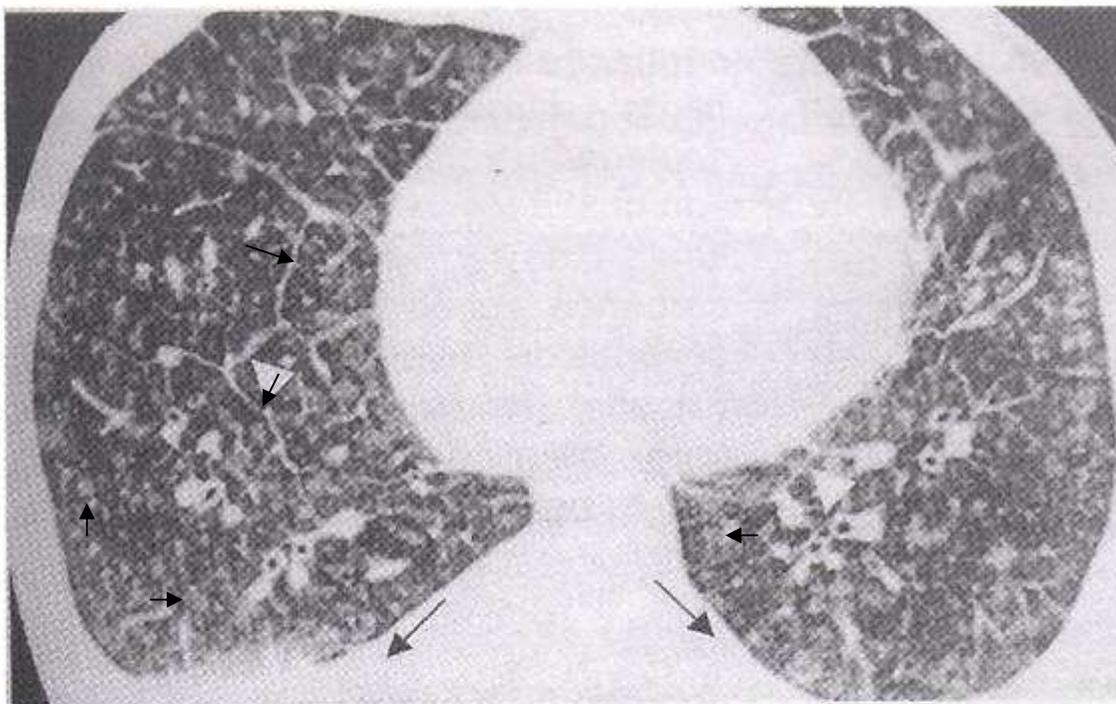
BIBLIOGRAPHIE

➤ Devant une HTAP d'allure primitive certains signes...

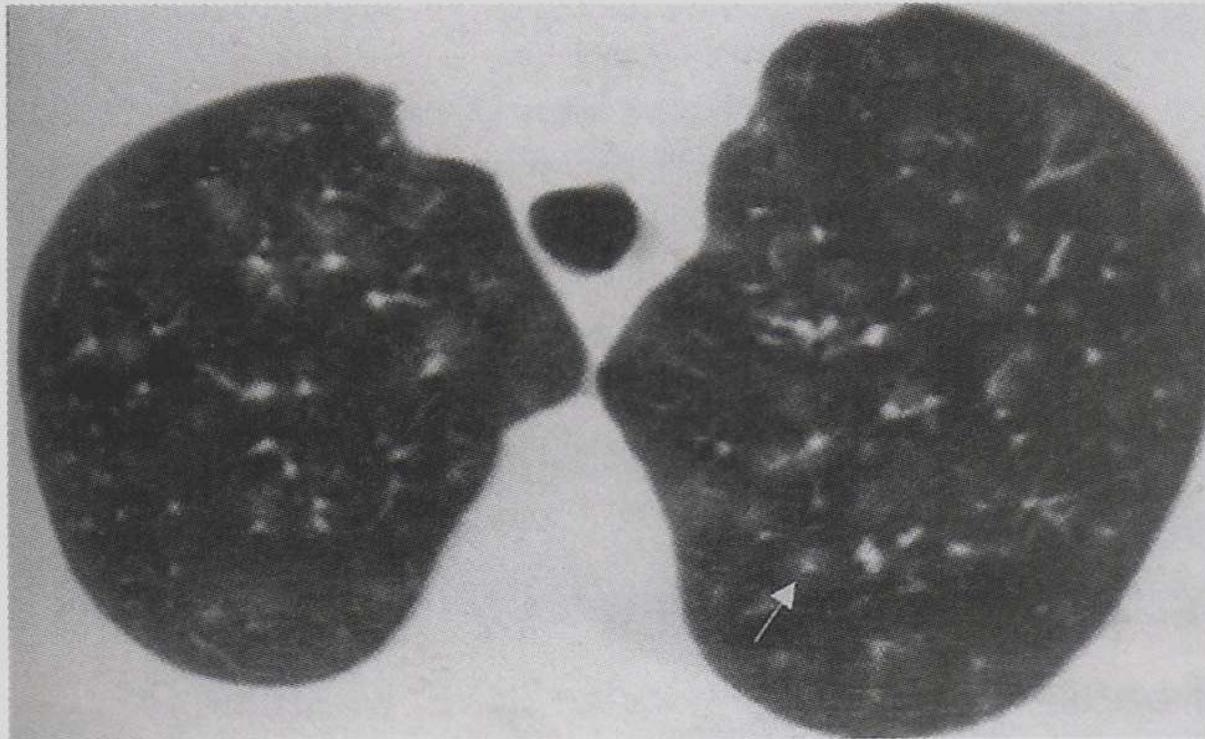
Resten A, Maitre S, Capron F, Simmoneau G,
Musset D

J. Radiol. 2003 ; 84 : 1739-45
et Radiology 2002 ; 222 : 782-8...

➤ Radiographics



Maladie veino-occlusive pulmonaire prouvée à l'autopsie : épaississement des septa interlobulaires (aspect polygonal) prédominant aux bases (têtes de flèche) et nodules flous centrolobulaires.



Maladie veino-occlusive pulmonaire prouvée à l'autopsie : verre dépoli réalisé par de nombreux nodules flous centrolobulaires de diamètre variable et de répartition aléatoire.



Maladie veino-occlusive pulmonaire prouvée à l'autopsie : ganglions médiastinaux 4R et 6 (étoiles).



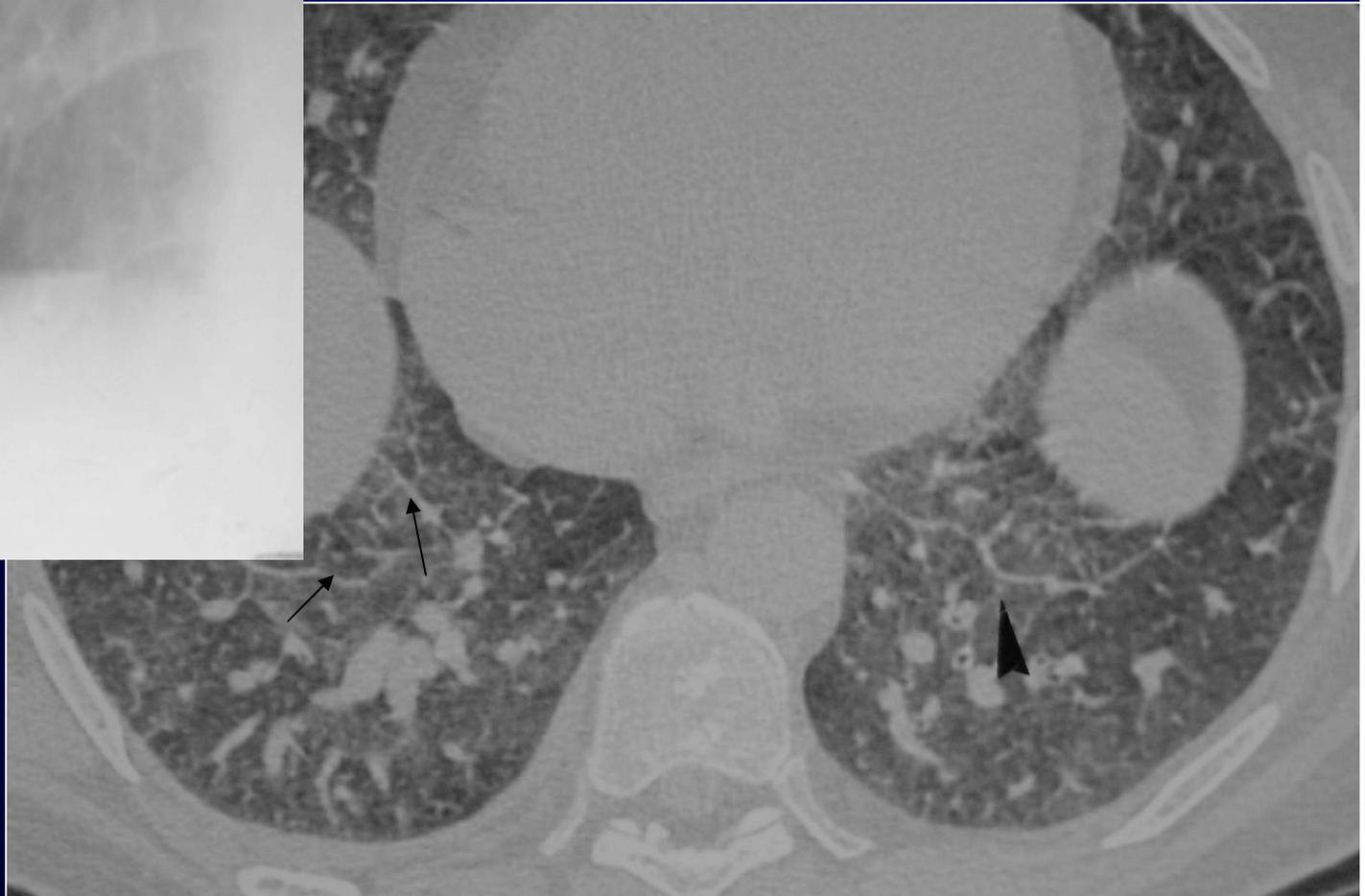
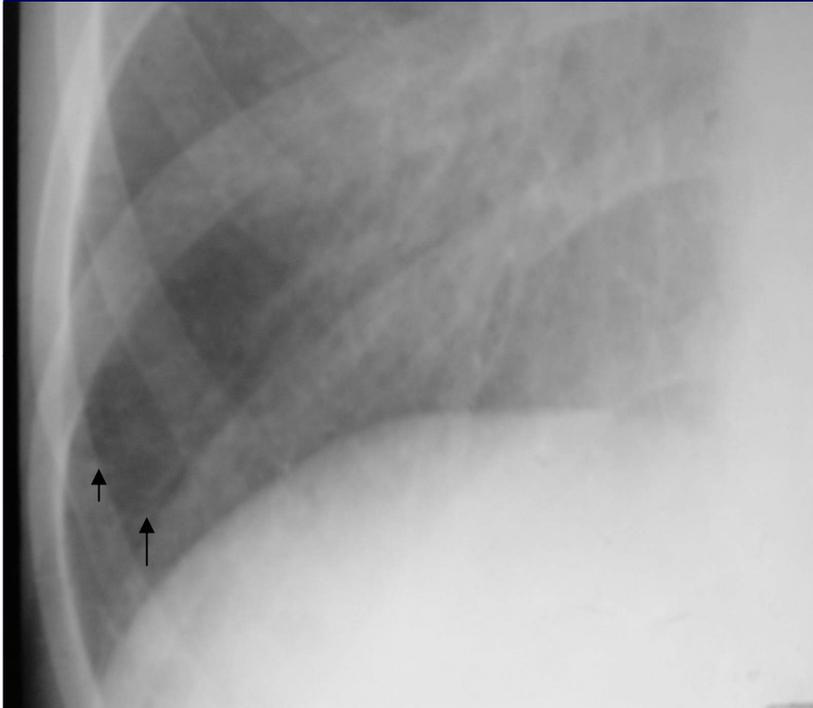
SEMIOLOGIE / RT

- Cœur « gauche » = Kerley...
- Cœur « droit » = redistrib Art. Pulm
- Sans gros cœur... sans RM...



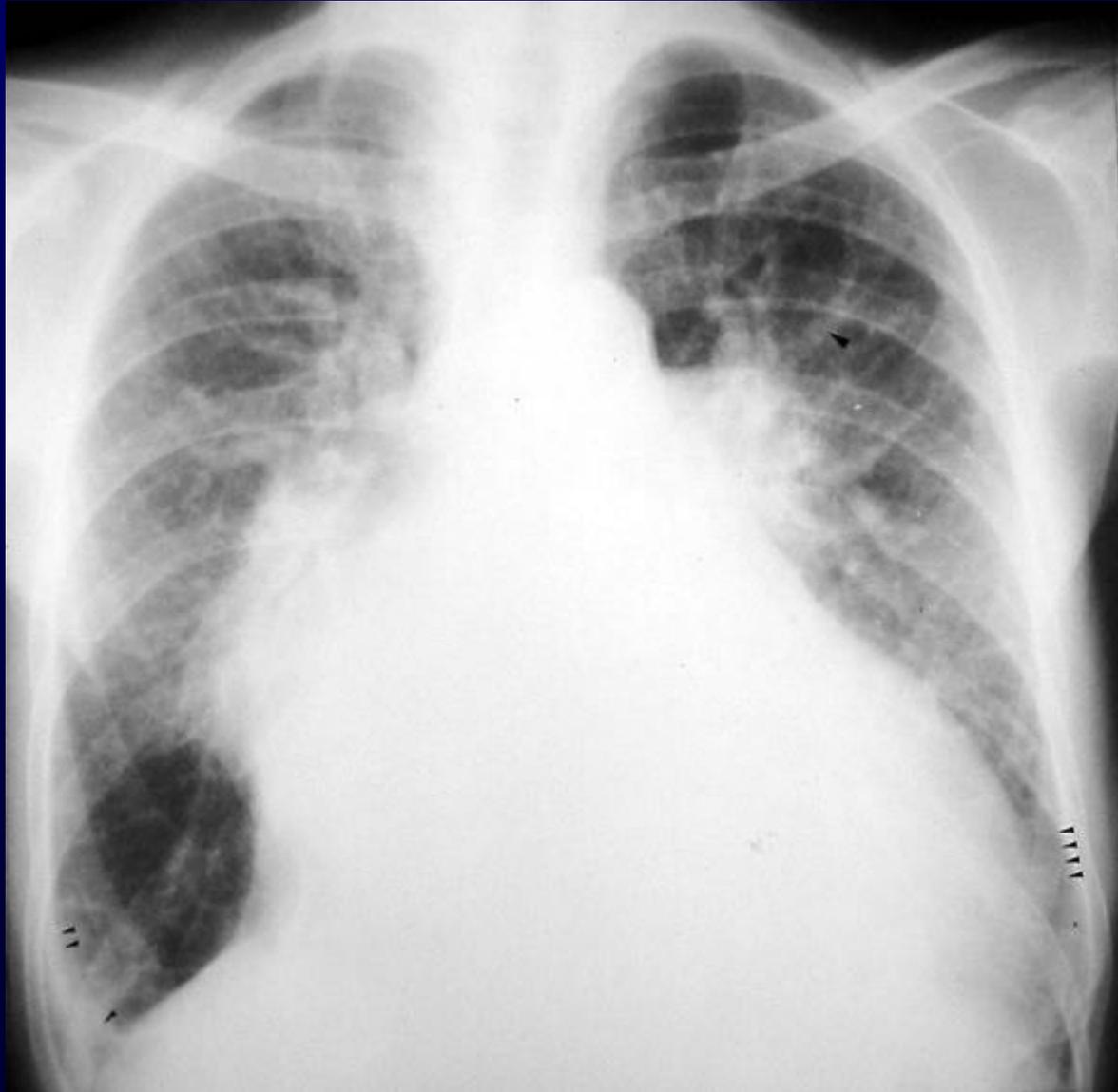
MVO :

Atteinte septale inter lobulaire (*lignes de Kerley*) + micronodules centro-lobulaires.





HTV + HTAP : R M « avancé »





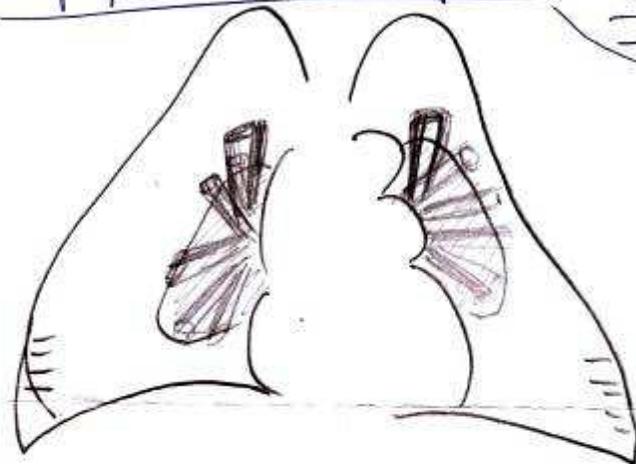
Discussion à propos de la répartition /OAP « en aile de Papillon ou Batman »

- ✓ Signe de projection (RT) non retrouvé en TDM !
- ✓ Signe lié à la HTV (parois vasculo-bronchiques hilaires épaissies et floues, projetées) et non à l'œdème en tant que tel car...celui-ci existe autant en périphérie (sauf sur les 2cm de cortex sous - pleural.)
- ✓ Majoration /Bases debout et /Apex dorsal décubitus TDM

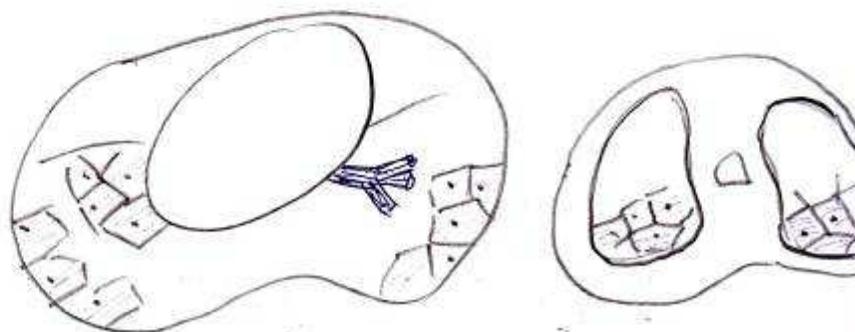


Le signe OAP en "Aile de Papillon" (ou Batman)

- signe de projection (RT) non retrouvé en TDM
- signe de HTV (parois vasculaires bronchiques litées épaissies et floues projetées) et non d'œdème qui existe autant en périphérie comme HTV - lignes de Kerley et grand dépôt de



- bases de bout dorsal et dorsal apex sur les coupes TDM

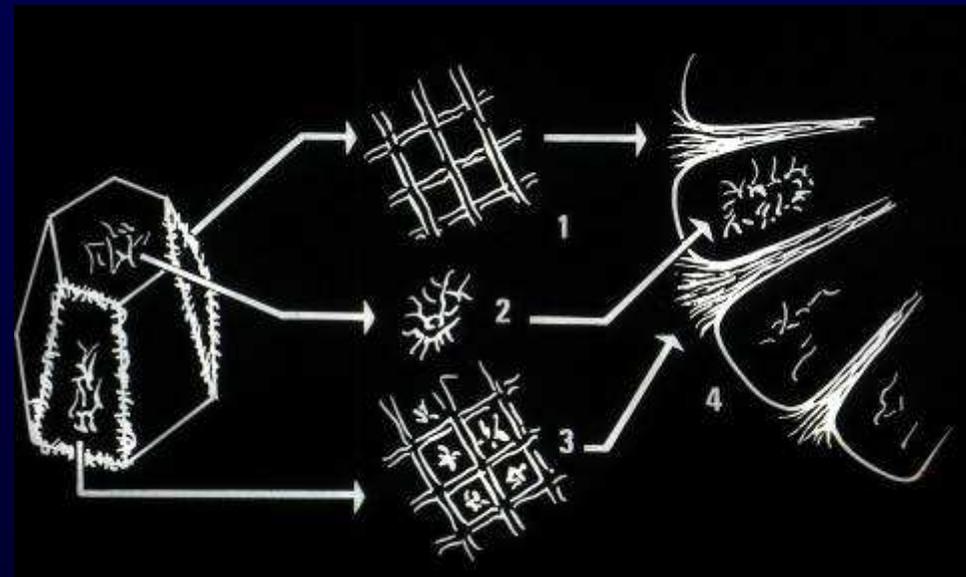
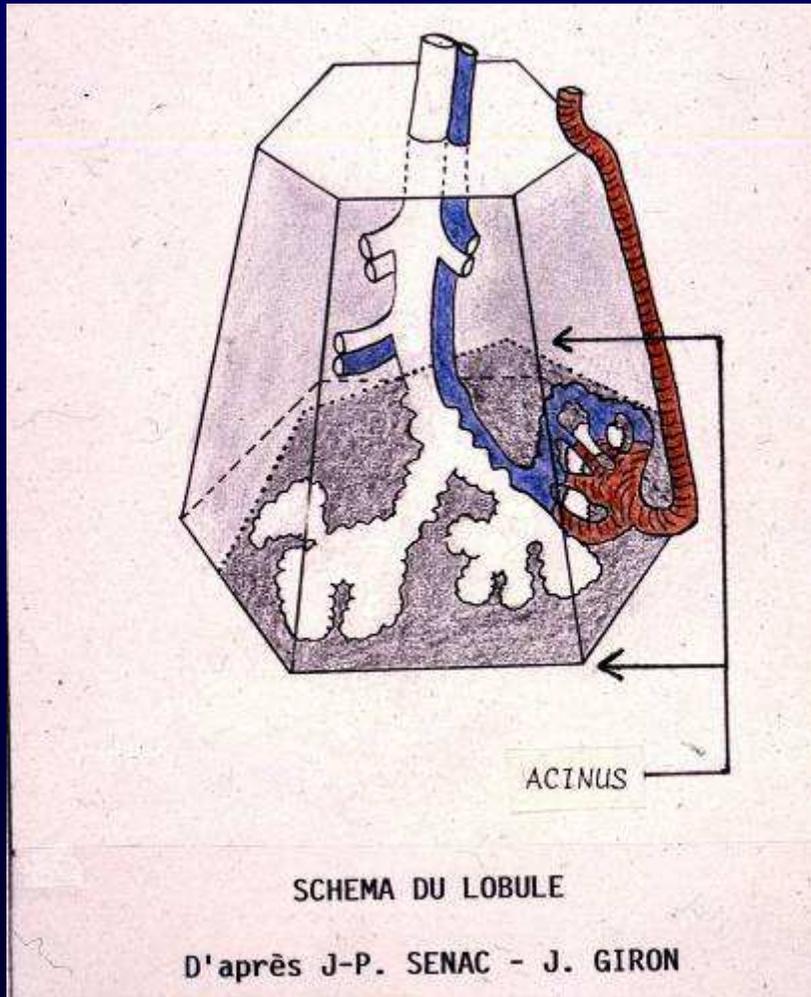
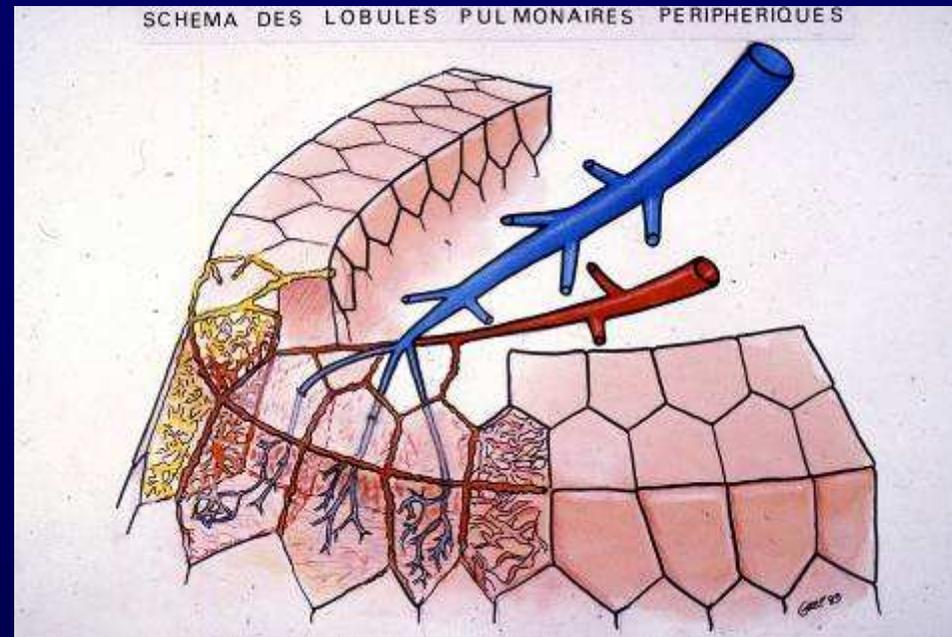


Donc "Aile de Papillon" } ... c'est faux
 ... c'est une vision 2D
 ... et c'est HTV, non OAP



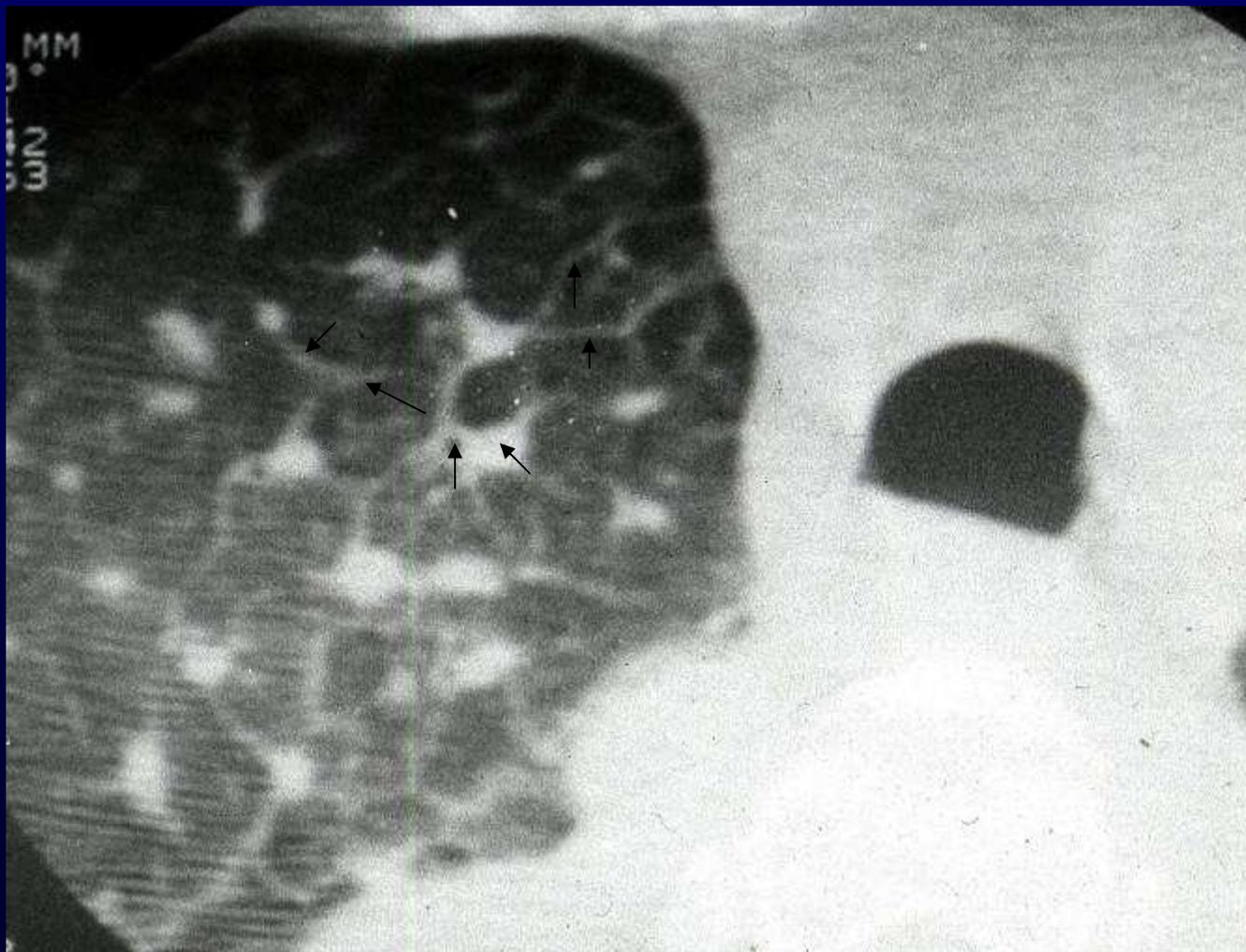
SEMIOLOGIE TDM - HR

- Lignes septales (Kerley par HTV ...mais à différencier / fibrose et lymphatiques)
- Nodules flous centro-lobulaires
- ADP médiastin (cf / OAP ADP fréquents)
- Epanchement (cf HTV)
- Pas de mosaïque...





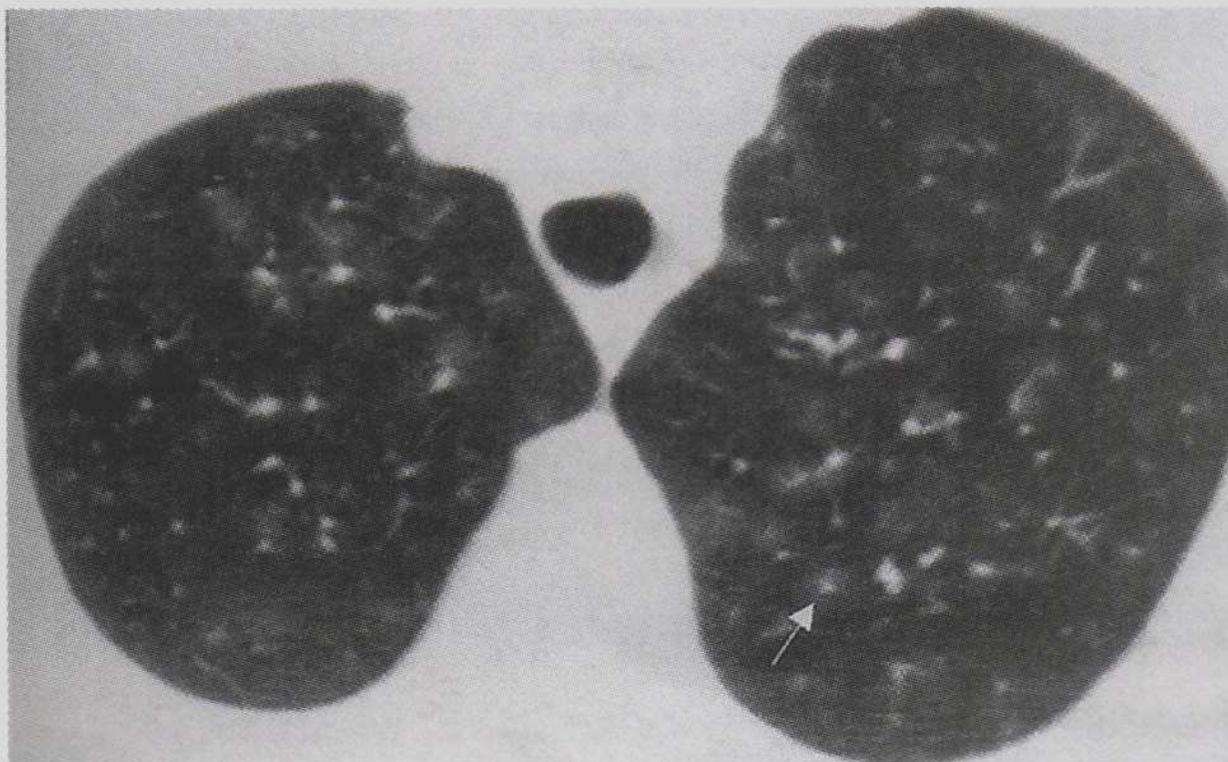
M V O : H T V (SEPTA) + H T A P (DIAMETRE A P / BRONCHE)





NODULES FLOUS

- Avec verre dépoli (central)
- Hyperplasie épithéliale alvéolaire ?
- Hyperplasie capillaire → hémangiomatose capillaire !



Maladie veino-occlusive pulmonaire prouvée à l'autopsie : verre dépoli réalisé par de nombreux nodules flous centrolobulaires de diamètre variable et de répartition aléatoire.



ETIO / MVO = ? =

- Congénital
- Chimiothérapie
- Connectivites (?)
- Drogues IV et Sida (?)



- **Mr PO....., 63 ans**

- ✓ Dyspnée d'effort → repos
- ✓ HTAP
- ✓ Antécédents de chirurgie coronaire mais bilan actuel satisfaisant (fraction d'éjection...)





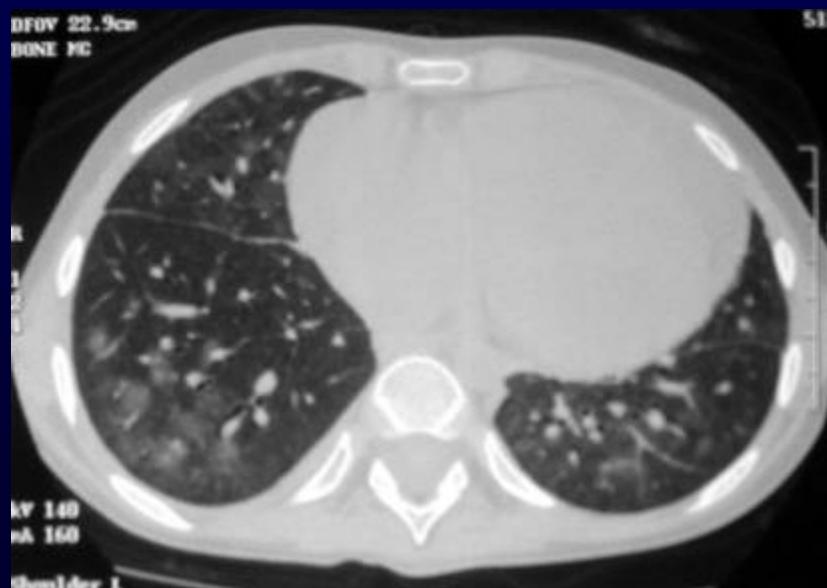
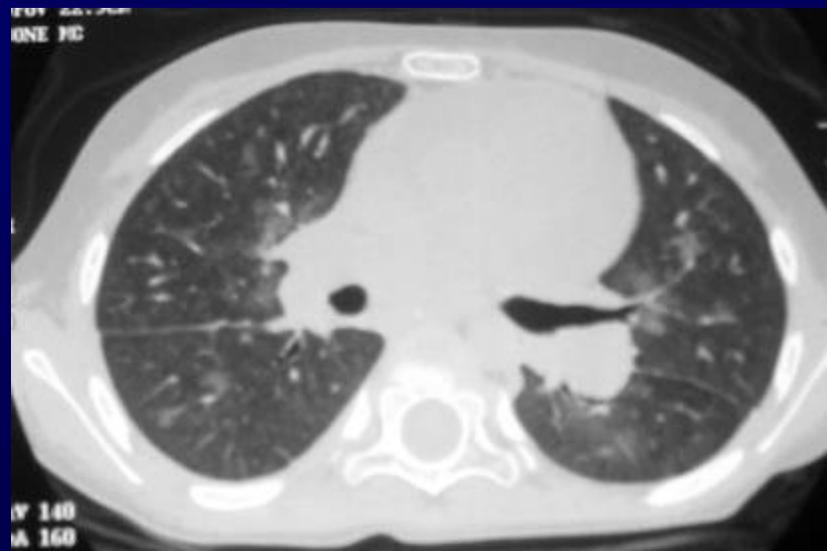
BIOPSIE CHIRURGICALE : HEMANGIOMATOSE CAPILLAIRE (Dr CAPRON)

***ATTENTION PAS DE TRAITEMENT VASO
DILATATEUR !!***





ENFANT ... F : NEUROBLASTOME ... SOUS CHIMIO



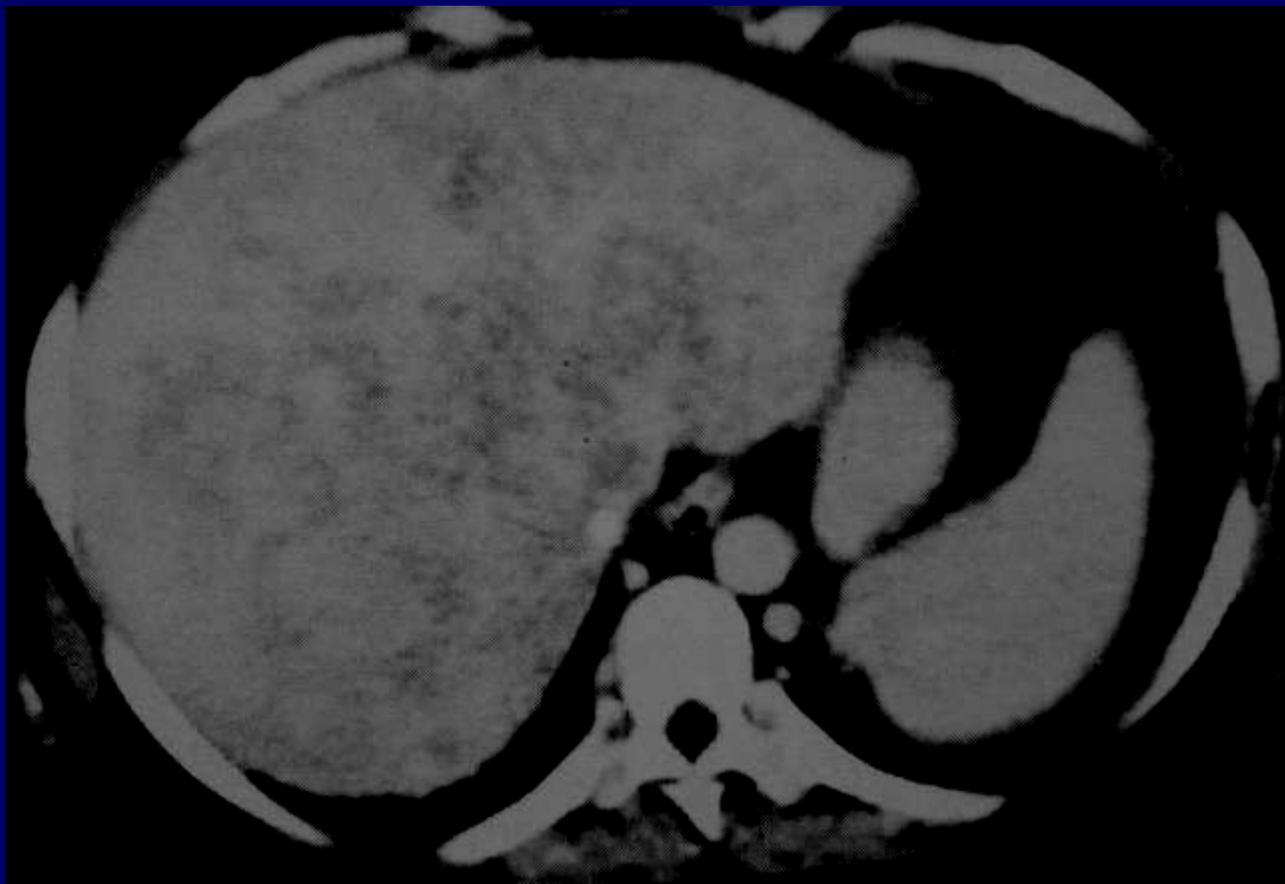


MVO HEPATIQUE

SOUS CHIMIO

SYNDROME TYPE BUDD – CHIARI AVEC V S H NORMALES

PHASE ART, ANOMALIES EN PERI LOBULAIRE



MVO HEPATIQUE :

TDM : Troubles de la perfusion à la phase artérielle.

Noter : VSH perméables à la phase « portale ».



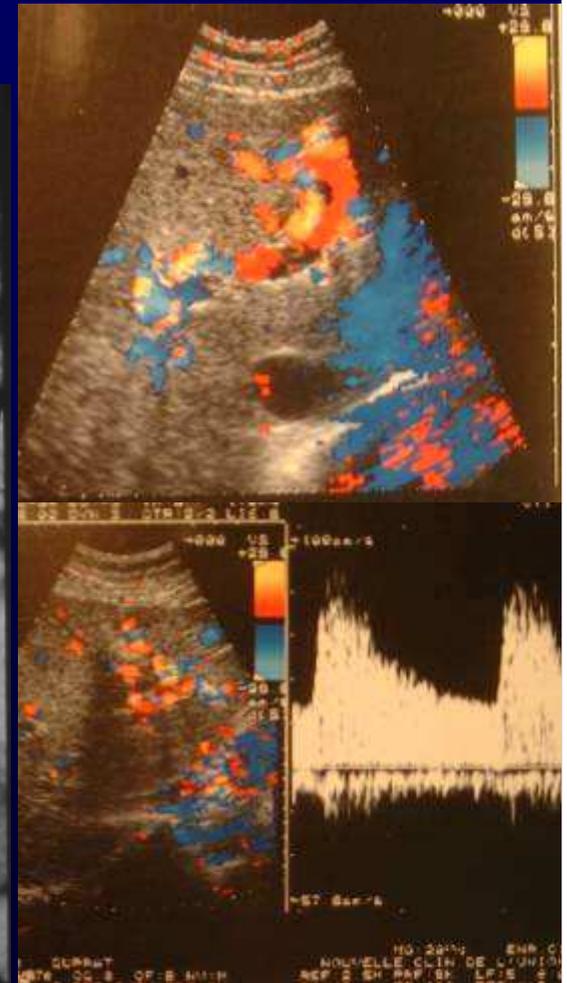
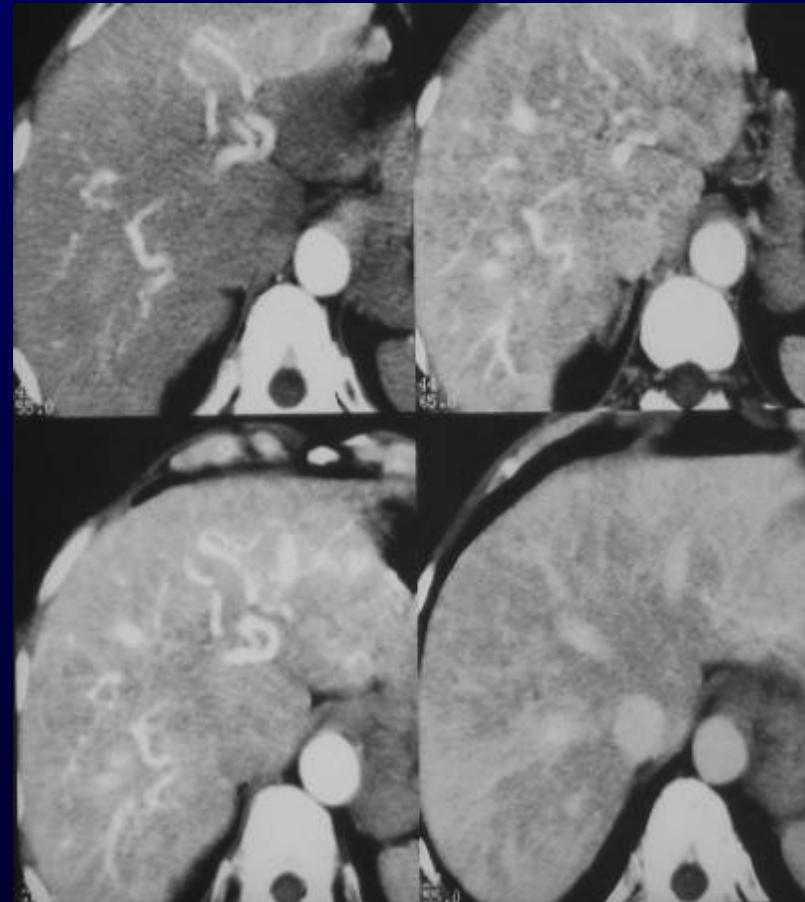
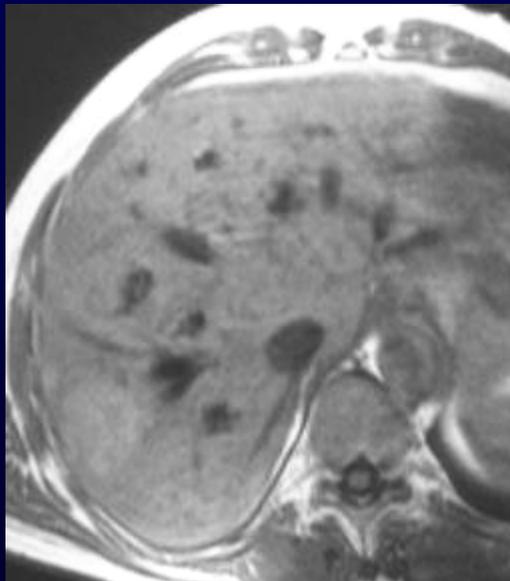
MVO Hépatique

- *Œdème et fibrose sous endoth. V. centro lob*
- *Clin. : Budd - Chiari*
- *Anomalies / Perf. Type Budd – Chiari avec VSH perméables ++*

- *Etiologies :*
 - *buveurs de thé de la Jamaïque (crotalaria, sénécio)*
 - *alcaloïdes de la pyrrazolidine*
 - *Chimio thérapie +++ (poumon)*
 - *R. Thérapie*
 - *RT et CT pré greffe de moelle*
 - *Mastocytose systémique*



Anomalies perfusion type BUDD-CHIARI





BLOCAGES VEINEUX PULMONAIRES MEDIASTINAUX

- *Ne pas nommer « MVO du médiastin »*
- **Etio**
 - Congénital,
 - Iatrogène (FA – Cardiologie interventionnelle Chirurgie),
 - Médiastinites, fibrose médiastinale,
 - Tumeur, lymphome...



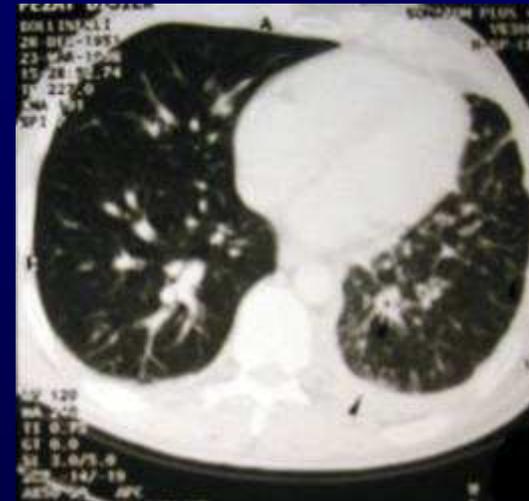
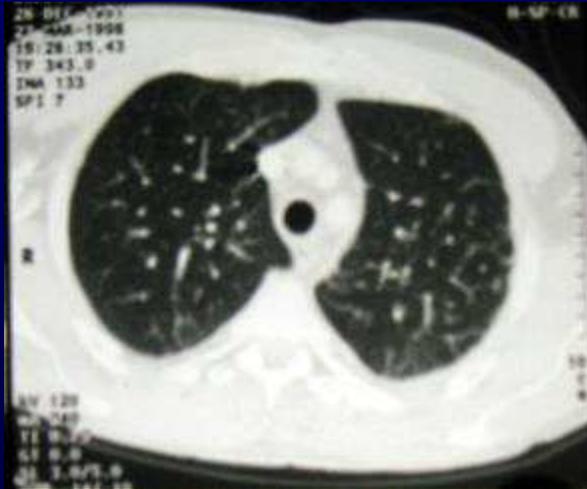
BEBE.. C .. : CONGENITAL





Mr ...P :
THROMBOSE IATROGENIQUE DES V P G (chir ...malheureuse)

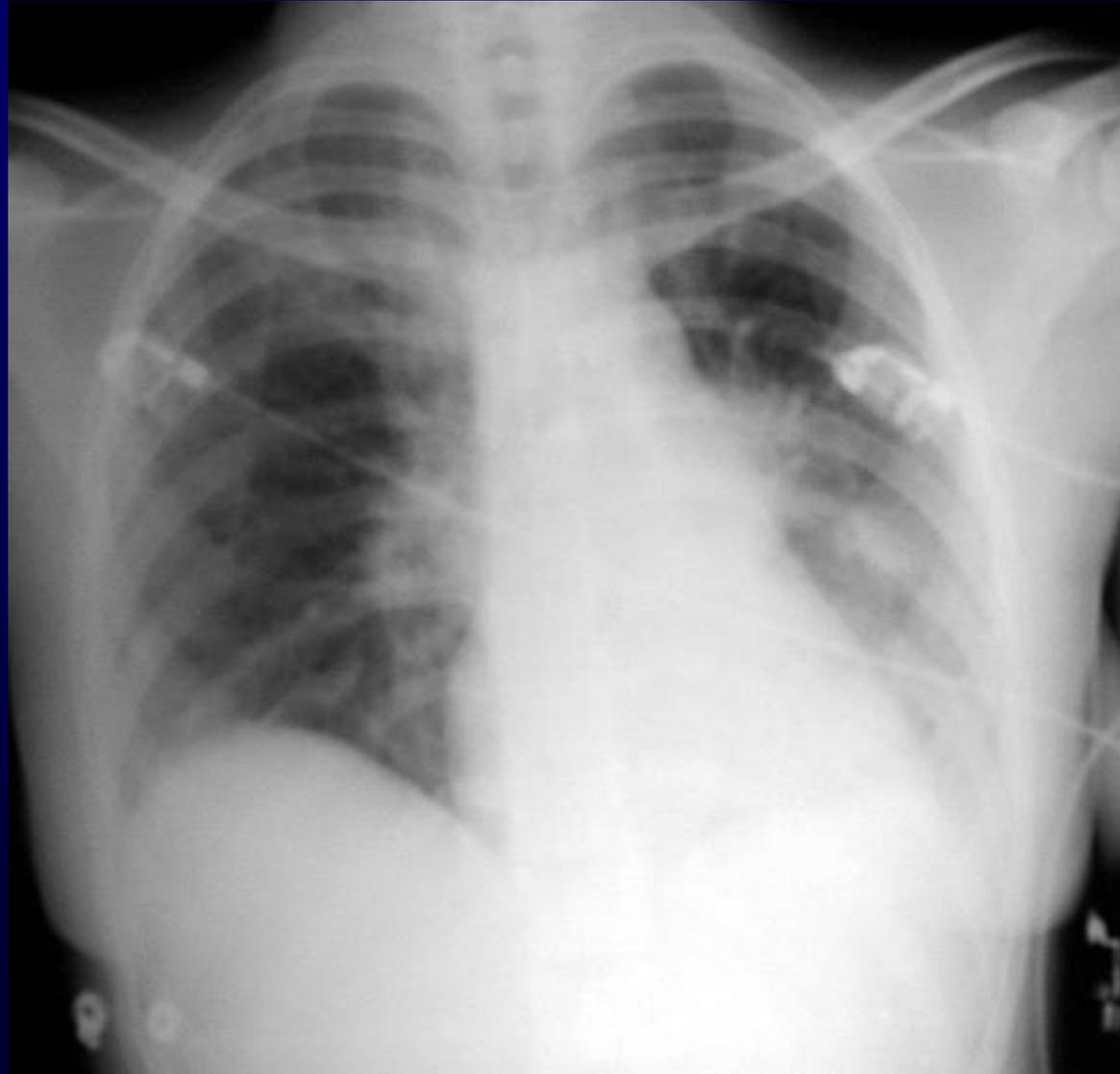
TENTATIVE DE RE - IMPLATATION





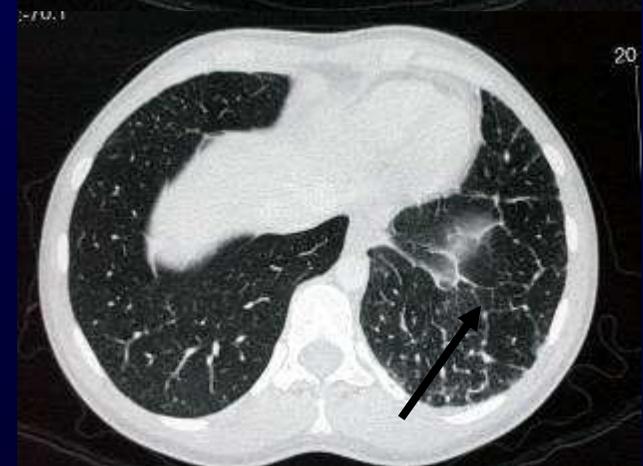
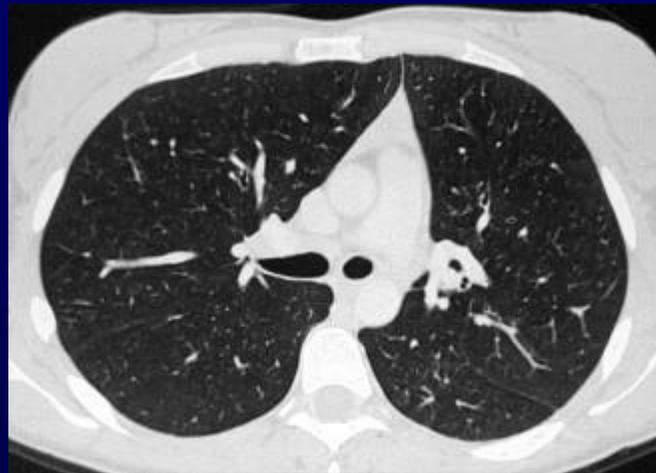
MLLE .. L..., 25 ANS

- **HEMOPTYSIES « PERIODIQUES »**
- **FIBRO-BRONCHIQUE / LIG :PSEUDO -TUMORALE !**



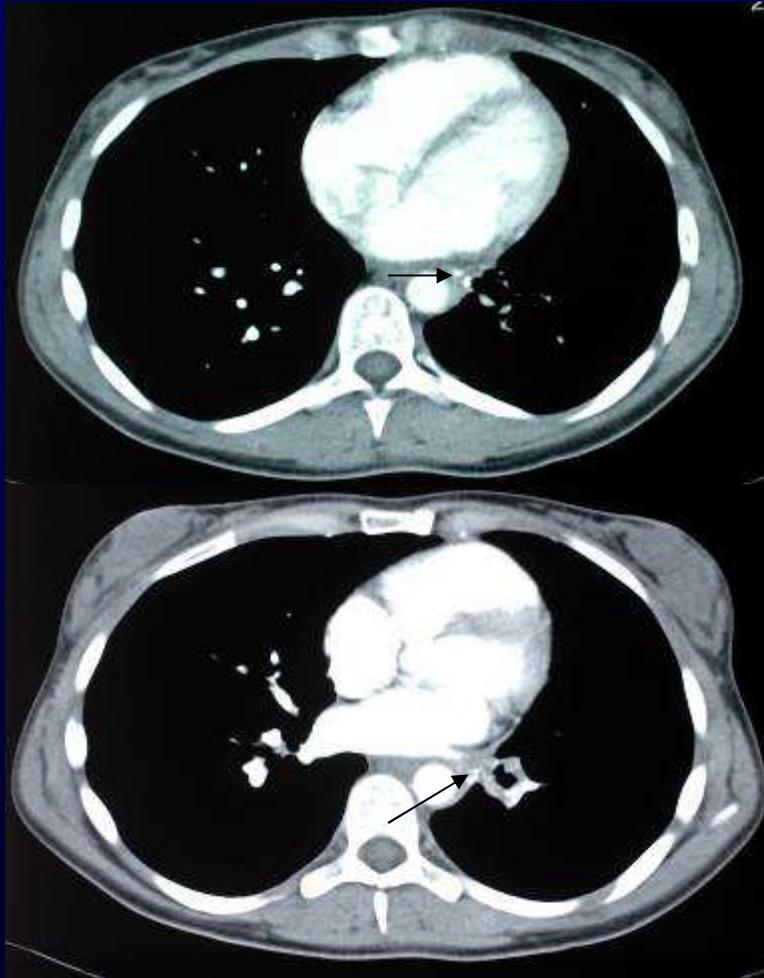


Losanges septaux en basal . G



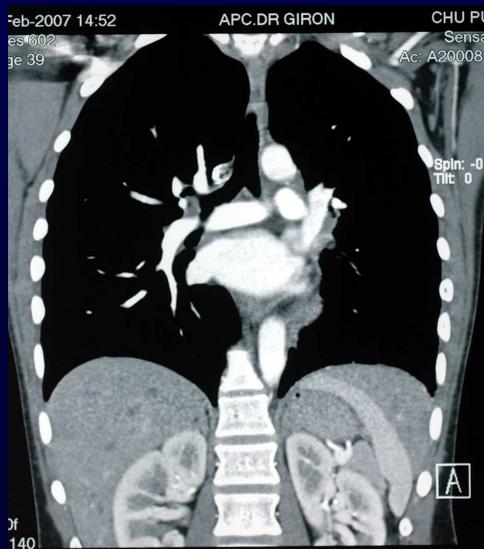
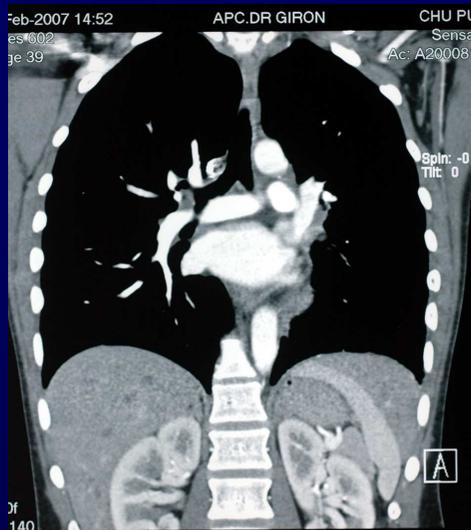


Absence veine pulm . Inf .G et Calcifications Médiastinales





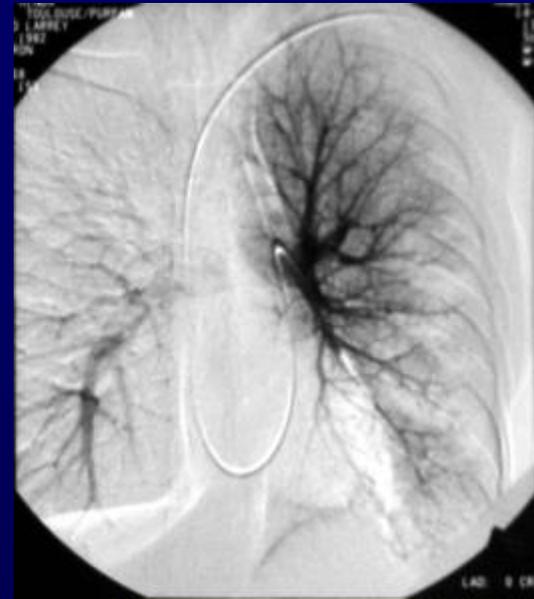
Absence VP INF . G et Fibrose Médiastinale localisée avec ponctuations calciques





Artériographie Pulmonaire : Absence VP INF . G







AU TOTAL / Melle ... L:

V P I G STENOSEE
FIBROSE MEDIASTINALE PARA – O G AVEC CALCIF
LOSANGES SEPTAUX EN LIG
MANCHONS PERI BRONCHIQUES LIG
RETOURS VEINEUX PARIETAUX ET L S G
(SCISSURE INCOMPLETE)

LOBECTOMIE REUSSIE (MAI 07)



ÉPIDÉMIOLOGIE / ÉTIOLOGIE des STENOSES V P en INTRA MEDIASTINAL

➤ Rares

➤ Congénitales :

- I: 31/100000 cathétérisme
- isolée ou associée à d'autres malformations cardiaques (70%)

➤ Acquises :

- RFA : 1 à 8% → 42% (définition, technique, suivi)
- chirurgie RVPA (7 à 11%)
- médiastinite fibreuse



MÉDIASTINITE FIBREUSE

- 8% des syndromes caves supérieurs
- 2 types :
 - Diffuse : idiopathique
 - Localisée : histoplasmosse tuberculose auto-immune, Behcet)
→ obstruction VCS > voies aériennes > veines pulmonaires
- Diagnostic différentiel : lymphome (ana path difficile)



PHYSIO-PATHOLOGIE

- Hémoptysie par rupture varices bronchiques (ou infarctus veineux)
- HTAP post capillaire
- Drainage systémique des veines pulmonaires vers veines bronchiques



EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Fibroscopie: épaississement sous muqueux étendue, hyperhémie, lacis vasculaire
- Cathétérisme cardiaque: HTAP post capillaire
- TDM: - sténose / thrombose veine pulmonaire
- indirect: œdème veineux, collatéralité
- étiologie (médiastinite fibreuse)



TRAITEMENT / PRONOSTIC

➤ Congénital : pronostic sombre.

- mauvais pronostic: <18 mois, HTAP (33mmhg), malformations cardiaques associées, +/- bilatérale: « 80% mort pulmonaire »
- plastie-stent: 85% mortalité / marsupialisation : 40% mortalité

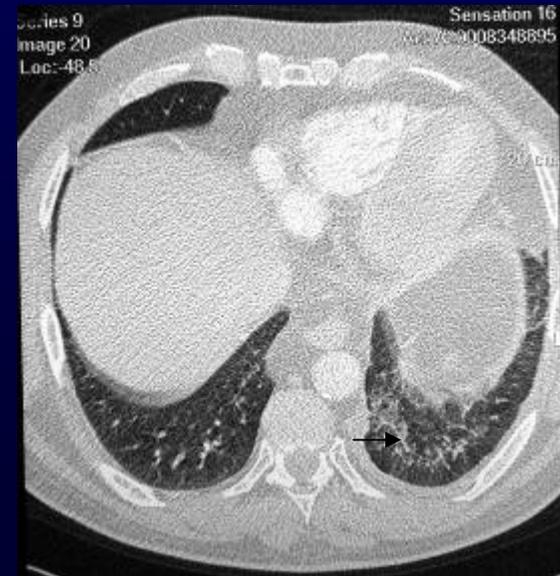
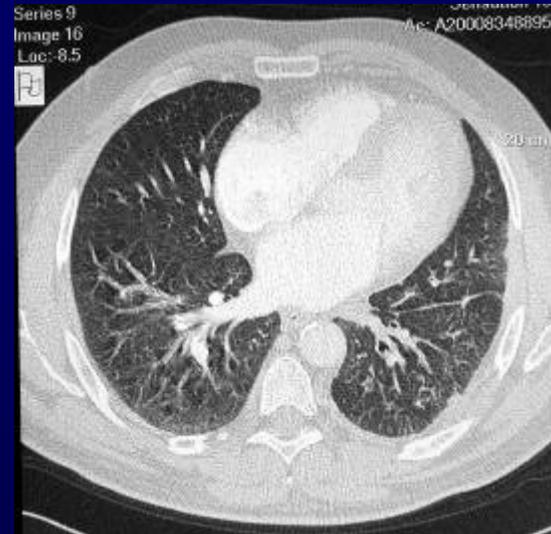
➤ Acquise : cause

-
- RVPA : chirurgical 90% survie (marsupialisation)
- médiastinite fibreuse: 30% régression spontanée
 - . Inefficacité antifongique/ corticoïde - chirurgical
 - . Palliatif : stenting (expérience ?)
 - . Lobectomie
- RFA: peu de cas. Stent, Chirurgie



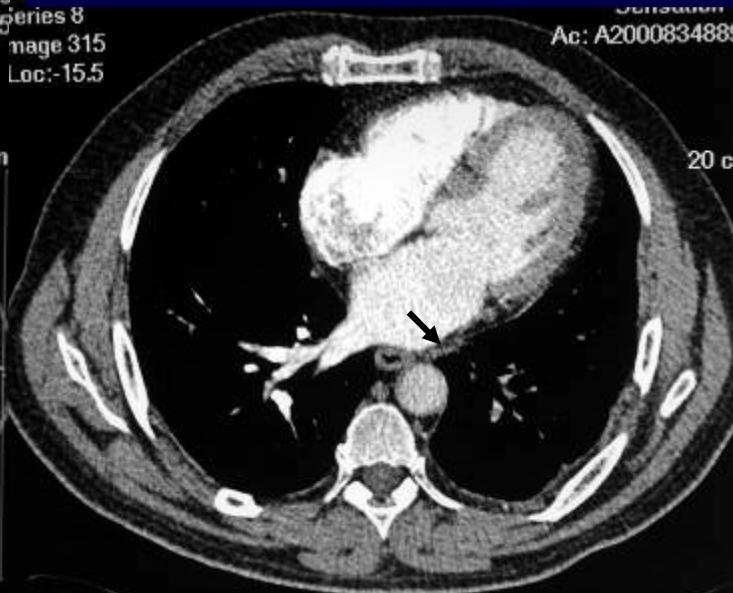
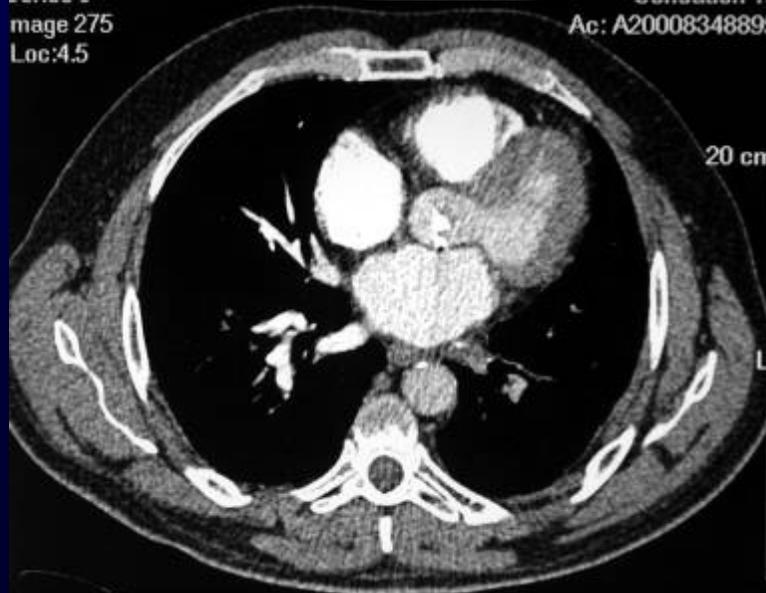
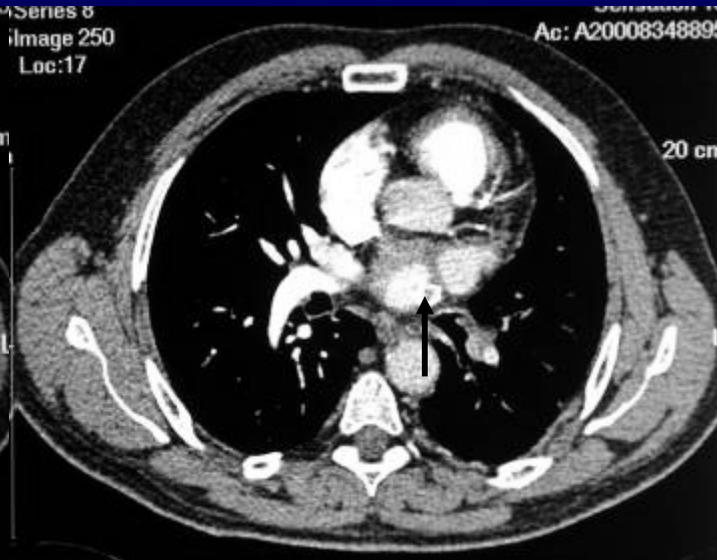
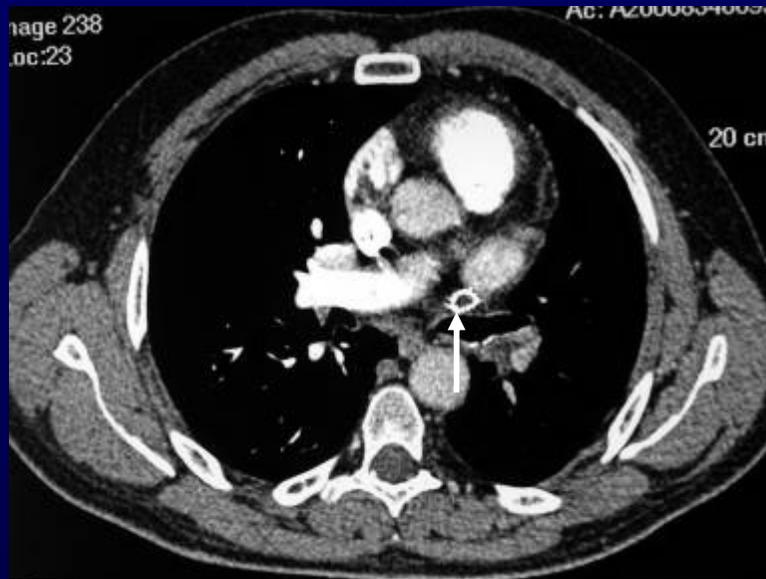
MR V.... 55 ANS :

RADIO FREQUENCE POUR / F A EN 98 , STENOSE V L S G, puis STENT





Stent / VPS . G Thrombosé...et Absence VP . INF . G



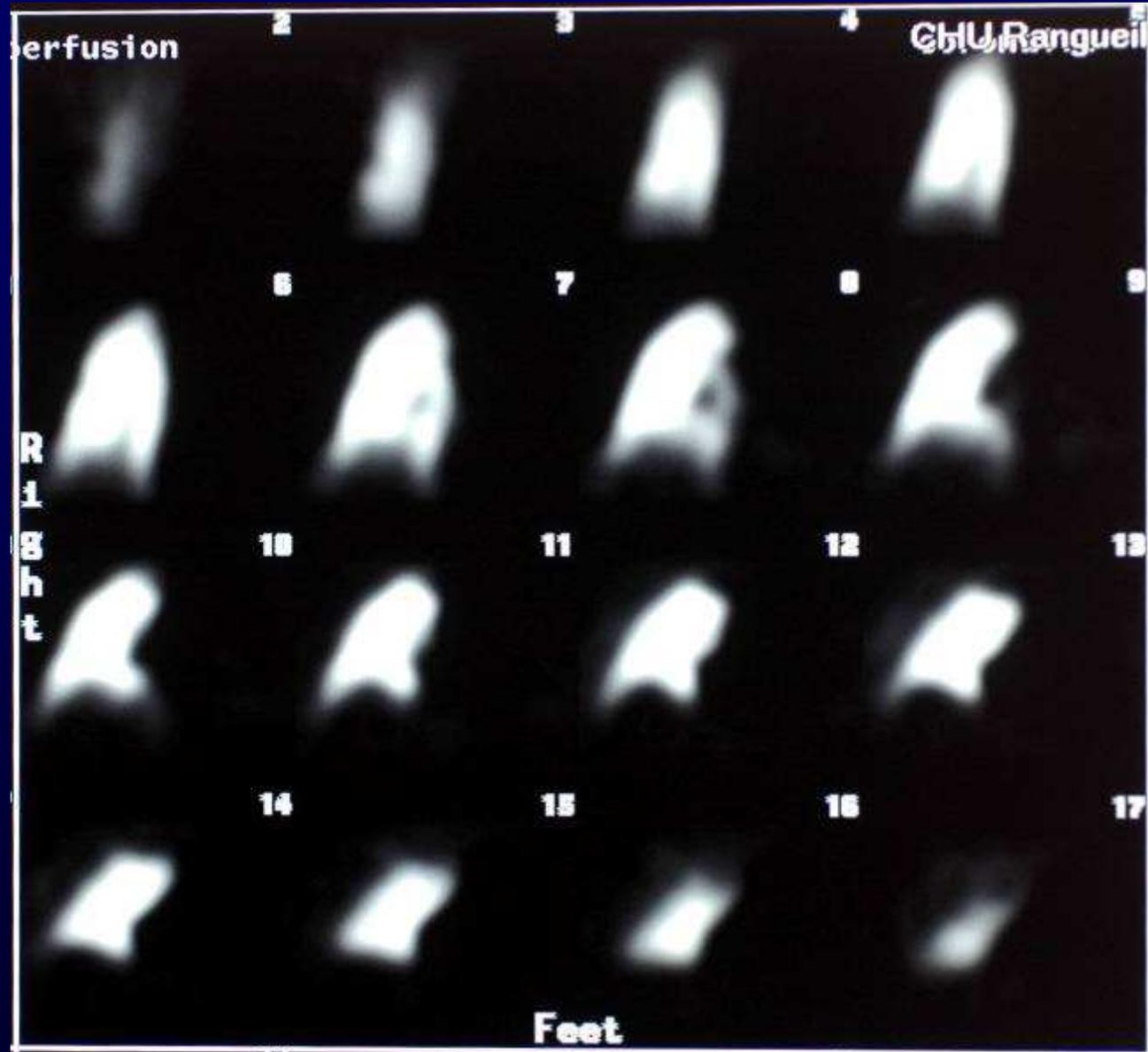


Absence Circulation VP.SUP et INF . G
et APG : Alluvionnement !





Scinti graphie / Perfusion : Absence Poumon G





AU TOTAL :

FIBROSE PARENCHYME (plutôt que losange septaux)

LE STENT VLSG est THROMBOSE

V P L I G : THROMBOSEE AUSSI

**A P G: THROMBOSE PROXIMALE PARTIELLE ?
(ALLUVION ? PROBLEME DE FLUX ?)**



TRAITEMENT ? ?

- ANTI COAG ET TENTATIVE SUR STENT (cutting balloons)
- PNEUMONECTOMIE G ?
- TRANSPLANT CŒUR – POUMON ?
- TOUJOURS EN VIE EN MAI 07, sous anti coag ...