



Hypoxémie... et si c'est le foie ? Syndrome hépatopulmonaire: A propos d'un cas

Hypoxemia... and if it is the liver? Hepatopulmonary syndrome: About a case

Wafa Fekih¹, Sabrine Majdoub Fehri¹, Mohamed Khrouf¹, Hamida Kwass¹, Hichem Denguir²

1. Service de pneumologie, hôpital universitaire de Gabès, université de Sfax, faculté de médecine de Sfax

2. Service de cardiologie, hôpital universitaire de Gabès, université de Sfax, faculté de médecine de Sfax

RÉSUMÉ

Le syndrome hépatopulmonaire est caractérisé par une triade associant une affection hépatique, des anomalies des échanges gazeux et des dilatations vasculaires intrapulmonaire. C'est une cause sous estimée de la dyspnée chez les malades cirrhotiques. Nous rapportons le cas d'une jeune femme de 32 ans, suivie pour une cirrhose hépatique compliquée d'une hypertension portale et des varices œsophagiennes qui consulte pour une dyspnée d'aggravation progressive. La gazométrie a objectivé une hypoxémie sévère avec une PaO₂ à 42mmHg mais bien tolérée cliniquement. L'enquête étiologique a éliminé d'abord une embolie pulmonaire ainsi qu'une atteinte parenchymateuse pouvant expliquer l'hypoxémie. L'échocardiographie faite pour chercher une cause cardiaque de l'hypoxémie, a suspecté un foramen ovale perméable motivant le complément par échocardiographie de contraste. Cette dernière a infirmé la présence d'un foramen ovale perméable et a mis en évidence plutôt une vasodilatation intra pulmonaire. L'association de la cirrhose hépatique, l'hypoxémie et la vasodilatation intrapulmonaire a permis de retenir le diagnostic du syndrome hépatopulmonaire.

Mots clés : syndrome hépatopulmonaire, hypoxémie, cirrhose hépatique, dilatations intrapulmonaires.

ABSTRACT

The hepatopulmonary syndrome is defined as the triad of liver disease, pulmonary gas exchange abnormalities leading to arterial deoxygenation and widespread pulmonary vascular dilatation. It is one of the not infrequently cases of dyspnea within patients with liver disease. We report the case of a 32 year-old woman with cirrhosis and portal hypertension who presented with dyspnea worsening progressively. The blood gas revealed a deep hypoxemia with a PaO₂ rate 42mmHg but clinically well tolerated. Pulmonary embolism and pneumonia were rapidly excluded by a CT pulmonary angiography. An echocardiography done in order to find any heart disease suspected a patent foramen ovale. A transthoracic contrast echocardiography showed an important pulmonary vascular dilatation. The association of cirrhosis, pulmonary vascular dilatation and hypoxemia made the diagnosis of hepatopulmonary syndrome.

Key words: hepatopulmonary syndrome, hypoxemia, cirrhosis, pulmonary vascular dilatation.

Correspondance

Sabrine Majdoub Fehri

Service de pneumologie, hôpital universitaire de Gabès, université de Sfax, faculté de médecine de Sfax

Email: sabrinemejdoubfehri@gmail.com

INTRODUCTION

L'apparition d'une dyspnée au cours de l'évolution d'une hépatopathie chronique n'est pas rare. En effet, entre 18 à 70% des malades proposés pour une transplantation hépatique présente une dyspnée (1). Parmi les étiologies de l'hypoxémie chez les cirrhotiques le syndrome hépatopulmonaire en constitue 20% (2). Ce syndrome est caractérisé par une triade associant une affection hépatique, une anomalie des échanges gazeux et une vasodilatation intrapulmonaire(3). Nous rapportons ici l'observation d'une patiente ayant une cirrhose hépatique qui consulte pour une dyspnée inaugurant un syndrome hépatopulmonaire.

OBSERVATION

Une femme âgée de 32 ans a consulté pour une dyspnée d'effort d'aggravation progressive sans autres signes fonctionnels associés. Elle était suivie pour une cirrhose hépatique post virale B depuis 2 ans, compliquée d'une hypertension portale et des varices œsophagiennes. Son frère est décédé à un âge précoce par une affection hépatique. Elle n'avait pas d'autres antécédents notables. L'examen a montré une fréquence respiratoire à 20 cycles par minutes, sans signes de lutte contrastant avec une saturation pulsée à 64%. L'auscultation pulmonaire ainsi que l'auscultation cardiaque étaient sans anomalies. Une hépatomégalie a été objectivée à la palpation abdominale. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies en dehors d'un hippocratisme digital. La radiographie thoracique était sans anomalies. Une gazométrie du sang fait à l'air ambiant a objectivé une hypoxémie avec une PaO₂ à 42mmHg associé à une hypocapnie à 32mmHg. Devant une dyspnée avec hypoxémie et effet shunt à la gazométrie on a évoqué une embolie pulmonaire. Un angiogramme thoracique fait a infirmé le diagnostic d'embolie pulmonaire ainsi qu'une atteinte du parenchyme pulmonaire. On a complété par une échocardiographie cardiaque à la recherche d'une étiologie cardiaque pouvant expliquer l'hypoxémie. L'échographie conventionnelle était sans anomalies. Un complément par échographie cardiaque faite à la recherche d'un foramen ovale perméable a infirmé ce dernier diagnostic et a montrée : un passage tardif et massif des bulles évoquant plutôt des vasodilatations intra pulmonaires. On a complété par un scanner thoracique qui a montré une dilatation veineuse pulmonaire diffuse globale témoignant ainsi de l'évolutivité de la maladie (Figure 1) . Face à ce tableau fait d'une cirrhose hépatique, une hypoxémie avec mise en évidence d'une vasodilatation intrapulmonaire : on a retenu le diagnostic du syndrome hépatopulmonaire.

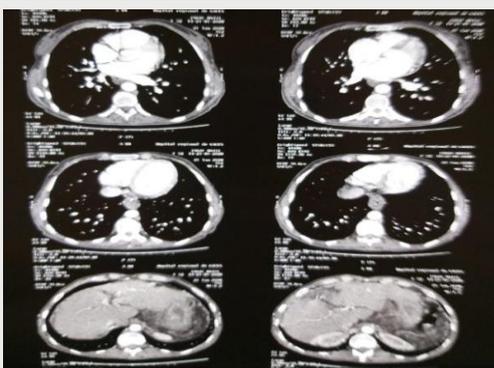


Figure 1. Scanner thoracique : coupes transversales montrant des vasodilatations au niveau des bases

La patiente est mise sous oxygénothérapie de longue durée à domicile. La transplantation hépatique était impossible. Actuellement on a 5 ans de recul, la patiente est encore vivante avec une qualité de vie altérée et un besoin en oxygène en augmentation.

DISCUSSION

Le syndrome hépatopulmonaire (SHP) est défini par trois critères : une hypertension portale associée ou non à une cirrhose hépatique, une différence alvéolo-artérielle d'O₂[D(A-a)O₂] augmentée à l'air ambiant et des dilatations vasculaires intrapulmonaires au niveau des vaisseaux capillaires (4). Il est généralement secondaire à une cirrhose hépatique indépendamment de son étiologie (5). La prévalence du SHP est très variables entre les études vue l'hétérogénéité des populations étudiées et la différence entre les critères utilisés pour la définition (5). En effet, elle peut varier entre 4 et 47% dans l'ensemble des hépatopathies chroniques, alors que chez les candidats à une transplantation hépatique, elle varie entre 4 et 32% (6) (7). Dans la plupart des cas ce syndrome s'aggrave dans le temps, et une amélioration spontanée est exceptionnelle. La survie globale sans transplantation est de l'ordre de 41 mois (8).

La physiopathologie de l'hypoxémie au cours du SHP est encore mal élucidée. C'est un mécanisme multifactoriel dominé essentiellement par les dilatations vasculaires intrapulmonaires (3). Au début de la maladie, ces dilatations entraînent une hétérogénéité du rapport ventilation/perfusion, compensée par une augmentation du débit cardiaque et une hyperventilation (3). Lorsque la maladie évolue, ces dilatations entraînent des shunts et des anomalies de diffusion perfusion aggravant l'hypoxémie. L'hypothèse qui pourrait expliquer le mieux cette vasodilatation est la présence dans le sang d'un taux accru des substances vasodilatatrices, essentiellement le monoxyde d'azote, qui seraient normalement éliminé par un foie sain (3).

Il existe également un phénomène d'angiogenèse, voire des malformations artérioveineuses pulmonaires, mais qui contribue peu à l'hypoxémie par rapport au phénomène de vasodilatations intrapulmonaires (9).

Le SHP est découvert généralement chez des malades cirrhotiques qui, au cours de leur suivi, présentent une dyspnée (1). Chez notre patiente, la découverte était fortuite face à une hypoxémie profonde non expliquée par les étiologies courantes. La particularité de cette hypoxémie, contrairement à l'orthopnée, est qu'elle s'aggrave en position debout et s'améliore en position couchée : c'est la platypnée. Cette dernière est volontairement associée à une orthodéoxie : définie par une chute de la PaO₂ de 4mmhg ou de la saturation de 5% lors du passage de la position couchée à la position debout (10). Ce phénomène est expliqué par la prédominance des vasodilatations intrapulmonaires au niveau des bases pulmonaires aggravées par l'orthostatisme vu l'augmentation de la pression hydrostatique (11). La présence de clubbing est retrouvée chez 80% des patients avec SHP (12). Quant aux télangiectasies cutanées (spider nevi) chez les patients cirrhotiques, celles-ci paraissent être associées à une diminution des résistances pulmonaires et à une hypoxémie plus importantes (13).

La confirmation du diagnostic est basée essentiellement sur

l'échocardiographie de contraste. C'est une technique qui consiste à générer des microbulles de 10 à 20 micromètres de diamètres en agitant une solution saline, cette solution est injectée par voie intraveineuse. A l'état normal, les microbulles s'arrêtent au niveau des capillaires pulmonaires dont le diamètre est de 8 micromètres. En cas de SHP, ces microbulles sont visualisés dans les cavités gauche et ce ci après quatre à six battements cardiaques (11). Chez notre patiente, l'échographie de contraste est faite à la recherche d'un foramen ovale perméable, mais au cours de ce dernier, l'apparition des microbulles est plutôt précoce et moins intense.

L'angiographie pulmonaire ainsi que la scintigraphie pulmonaire aux macroagrégats d'albumine marqués au Technetium 99m sont également utilisés pour montrer les vasodilatations intrapulmonaires, mais sont moins performants et peu indiqués par rapport à l'échocardiographie de contraste (1). Des études ont été faites pour mieux diagnostiquer les anomalies de la circulation intrapulmonaire par l'angiographie pulmonaire sélective tel que Krowka et coll (12) qui ont étudié angiographiquement 22 patients avec un diagnostic de SHP et ont observé deux types d'anomalies de la vascularisation pulmonaire :

Le type 1 «minimal» caractérisé par des dilatations vasculaires fines et diffuses situées en périphérie des poumons. Cette atteinte était corrélée avec une hypoxémie sévère et une orthodéoxie. Le type 1 «avancé» présentait des vasodilatations plus importantes prenant un aspect spongieux et associé à une moins bonne réponse à 100% d'O₂.

Le type 2 : caractérisé par des communications artérioveineuses directes (vrais shunts anatomiques). La radiographie de thorax est souvent normale mais des opacités nodulaires ou réticulo-nodulaires prédominantes aux bases pulmonaires ont été décrites (14).

Le scanner thoracique peut être normal à un stade précoce de la maladie, il peut montrer par la suite des vaisseaux pulmonaires dilatés et localisés préférentiellement aux bases le cas échéant (1).

A l'heure actuelle, le seul traitement qui a prouvé son efficacité au cours de SHP est la transplantation hépatique (3). Elle permet une nette amélioration voire une correction de l'hypoxémie dans 85% des cas (15) et ce ci vu le caractère plutôt fonctionnel des vasodilatations intrapulmonaires. Nombreux traitements médicamenteux ont été essayés, tel que le bleu de méthylène vu son effet puissant contre la vasodilatation induite par le monoxyde d'azote, mais aucun de ces traitement n'a prouvé son efficacité (1). Une oxygénothérapie est rationnelle chez ces malades hypoxémiques bien que le gain en PaO₂ est modeste (1).

CONCLUSION

Le SHP est l'une des étiologies à évoquer face à une dyspnée chez un malade suivi pour une hépatopathie chronique. Le diagnostic est retenu devant une hypoxémie avec mise en évidence des vasodilatations intrapulmonaires à l'échographie de contraste chez un malade cirrhotique le plus souvent. Le traitement repose essentiellement sur la transplantation hépatique. Aucun autre traitement n'a prouvé son efficacité. Le recours à l'oxygénothérapie est rationnel en cas d'hypoxémie profonde. L'évolution est le plus souvent défavorable avec un taux important de mortalité et une qualité de vie médiocre.

RÉFÉRENCES

1. Netgen. Le syndrome hépatopulmonaire (SHP) [Internet]. Revue Médicale Suisse. [cité 20 févr 2020]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2003/RMS-2458/23390>
2. Thevenot T, Pastor C-M, Cervoni J-P, Jacquelinet C, Nguyen-Khac E, Richou C, et al. Le syndrome hépatopulmonaire. Gastroentérologie Clinique et Biologique. 1 juin 2009;33(6):565-79
3. Robert V, Chabot F, Vial B, Guiot P. Syndrome hépatopulmonaire. 2020;11.
4. Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, Hervé P, Fallon MB. Pulmonary–Hepatic vascular Disorders (PHD). European Respiratory Journal. 1 nov 2004;24(5):861-80.
5. Marcu DC, Schiffer E, Aubert J-D, Vionnet J, Yerly P, Deltenre P. Syndrome hépato-pulmonaire et hypertension porto-pulmonaire. REVUE MÉDICALE SUISSE. 2017;7.
6. Machicao VI, Balakrishnan M, Fallon MB. Pulmonary complications in chronic liver disease. Hepatology. avr 2014;59(4):1627-37.
7. Raevens S, Geerts A, Van Steenkiste C, Verhelst X, Van Vlierberghe H, Colle I. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension: recent knowledge in pathogenesis and overview of clinical assessment. Liver Int. juin 2015;35(6):1646-60.
8. Swanson KL, Wiesner RH, Krowka MJ. Long-term survival in hepatopulmonary syndrome. (Pulmonary vascular and thromboembolic disorders: 12:00pm-1:45pm). Chest. 1 oct 2002;122(4):210S-210S.
9. Schraufnagel DE, Malik R, Goel V, Ohara N, Chang SW. Lung capillary changes in hepatic cirrhosis in rats. Am J Physiol. janv 1997;272(1 Pt 1):L139-147.
10. Gómez FP, Martínez-Pallí G, Barberà JA, Roca J, Navasa M, Rodríguez-Roisin R. Gas exchange mechanism of orthodeoxia in hepatopulmonary syndrome. Hepatology. sept 2004;40(3):660-6.
11. Thevenot T, Pastor C-M, Cervoni J-P, Jacquelinet C, Nguyen-Khac E, Richou C, et al. Le syndrome hépatopulmonaire. Gastroentérologie Clinique et Biologique. juin 2009;33(6-7):565-79
12. Krowka MJ, Dickson ER, Cortese DA. Hepatopulmonary syndrome. Clinical observations and lack of therapeutic response to somatostatin analogue. Chest. août 1993;104(2):515-21.
13. Rodríguez-Roisin R, Roca J, Agustí AG, Mastai R, Wagner PD, Bosch J. Gas exchange and pulmonary vascular reactivity in patients with liver cirrhosis. Am Rev Respir Dis. mai 1987;135(5):1085-92.
14. McAdams HP, Erasmus J, Crockett R, Mitchell J, Godwin JD, McDermott VG. The hepatopulmonary syndrome: radiologic findings in 10 patients. AJR Am J Roentgenol. juin 1996;166(6):1379-85.
15. Lange PA, Stoller JK. The hepatopulmonary syndrome. Effect of liver transplantation. Clin Chest Med. mars 1996;17(1):115-23.