



Parfois, il ne suffit pas de mesurer la saturation en oxygène uniquement en position allongée.

Dyspnée progressive

Ne pas «piétiner» en position allongée

**Dr méd. Daniel Schweckendiek^a; Dr méd. Aurora Tatu^a; PD Dr méd. Aju Pazhenkottil^b; Dr méd. Thomas Gaisl^c, MPH;
Prof. Dr méd. Dr phil. Gerhard Rogler^a; Prof. Dr méd. Beat Müllhaupt^a; Prof. Dr méd. Andreas E. Kremer^a, PhD, MHBA**

Universitätsspital Zürich, Zürich; ^a Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie; ^b Klinik für Kardiologie; ^c Klinik für Pneumologie

Vous trouverez le commentaire relatif à cet article à la page 1299 de ce numéro.

Contexte

Dans le cadre de la clarification d'une dyspnée croissante, la saturation en oxygène devrait être mesurée non seulement en position allongée, mais aussi toujours en position debout. S'il existe une nette différence, outre les causes pulmonaires et/ou cardiaques primaires, il faut également penser à un trouble de la fonction hépatique.

Présentation du cas

Anamnèse

Une patiente obèse de 57 ans s'est présentée lors de la première consultation au service am-

bulatoire interdisciplinaire des urgences en raison d'une détresse respiratoire. À l'anamnèse, il est apparu que la patiente souffrait d'une dyspnée croissante depuis quelques semaines. Elle a également signalé une perte de poids involontaire d'environ 17 kg en trois mois, avec un poids actuel de 84 kg pour une taille de 1,67 m, ce qui correspond à un indice de masse corporelle (IMC) de 30,1 kg/m². Dans le cadre de cette présentation initiale, un premier bilan cardiaque a été effectué. Une angiotomodensitométrie a permis d'exclure une embolie pulmonaire. Les analyses de laboratoire ont révélé un taux normal de NT-proBNP («N-ter-

minal pro-B-type natriuretic peptide»). L'électrocardiogramme (ECG) a montré un rythme sinusal avec une fréquence cardiaque normale, une déviation axiale gauche, sans signes de surcharge cardiaque droite ni troubles pertinents de la repolarisation. La patiente a ensuite été autorisée à rentrer chez elle.

Lors d'une deuxième consultation une semaine plus tard, la dyspnée persistante a été considérée comme fonctionnelle compte tenu d'un ECG toujours normal et d'un taux de NT-proBNP normal. Un bilan cardiologique ambulatoire approfondi a toutefois été recommandé. L'échocardiographie transthoracique a permis

de documenter une fraction d'éjection normale (fraction d'éjection [FE]: 65%) et d'exclure des valvulopathies. À l'examen clinique et à l'imagerie morphologique, il n'y avait aucun signe d'augmentation significative de la pression pulmonaire («systolic pulmonary artery pressure» [sPAP] estimée: 26 mm Hg; «tricuspid annular plane systolic excursion» [TAPSE]: 20 mm), la veine cave était de calibre et de compliance normale. La patiente a déclaré ne pas souffrir de troubles pectangineux ou de palpitations. Un ECG de longue durée également réalisé n'a pas révélé de cause rythmogène de la dyspnée. Le taux d'HbA_{1c} et le taux de cholestérol LDL («low density lipoprotein») étaient normaux.

Quelques semaines plus tard, la patiente s'est présentée une troisième fois au service ambulatoire des urgences. La dyspnée était devenue si importante que la patiente était prise de vertiges même lors d'efforts physiques minimes et qu'elle développait une détresse respiratoire sévère. À ce moment-là, elle pouvait uniquement encore se déplacer en fauteuil roulant.

Examen clinique

À son admission, la patiente était normotendue et sa fréquence cardiaque était normale, sa saturation en oxygène en air ambiant était de 91%. L'examen clinique a cependant révélé une dyspnée à la parole et une tachydyspnée massives, avec une fréquence respiratoire de 30/min. À l'auscultation pulmonaire, seuls des crépitations basaux ont été détectés. Les veines du cou n'étaient pas congestionnées, le reflux hépato-jugulaire était négatif, la paroi abdominale était souple sans douleur abdominale à la pression, avec des bruits intestinaux vifs.

Résultats

Les analyses de laboratoire ont révélé un INR («International Normalized Ratio») légèrement augmenté, s'élevant à 1,3, et un taux de Quick spontané légèrement diminué (65%), avec un hémogramme différentiel normal. L'analyse biochimique du sérum a montré une légère augmentation de l'aspartate aminotransférase (AST), qui s'élevait à 39 U/l, avec des résultats par ailleurs normaux pour l'alanine aminotransférase (ALT), les paramètres de cholestase et de rétention, ainsi que les électrolytes et la protéine C réactive. La gazométrie artérielle a révélé une insuffisance respiratoire hypoxémique en air ambiant avec un pH de 7,46, une pression partielle d'oxygène (pO₂) de 7,3 kPa, une pression partielle de dioxyde de carbone (pCO₂) de 3,8 kPa et un gradient alvéolo-artériel de pO₂ (gradient A-a) de 8,1 kPa. Pour la première fois, la saturation en oxygène a aussi été mesurée en position debout chez cette patiente. Contrairement à la position allongée, la saturation en O₂ en air ambiant a chuté de 92% à 79%, avec une tachycardie réactionnelle et des vertiges (syndrome de platypnée-orthodéoxie). En outre, une cyanose des lèvres a été constatée. Après l'administration d'1 l d'oxygène, la saturation en oxygène en position allongée était de 97%.

Diagnostic

En présence d'un INR élevé malgré une substitution intraveineuse de vitamine K par la suite, d'un parenchyme hépatique hétérogène à l'échographie en mode B (B: «brightness modulation») et d'un gradient A-a fortement élevé, un syndrome hépato-pulmonaire (SHP) a été suspecté. Le diagnostic de suspicion a été confirmé par échocardiographie transthoracique de contraste («bubble test»): après perfusion d'une solution saline agitée

via un cathéter périphérique à demeure, de nombreuses «microbubbles» ont pu être mises en évidence dans l'oreillette et le ventricule gauche six battements cardiaques après le passage de l'oreillette droite (fig. 1A–C), en tant qu'indice potentiel d'un shunt intra-pulmonaire. En situation normale, c'est-à-dire lorsque les poumons sont sains, les «microbubbles» provenant de la solution saline agitée restent bloquées dans les fins capillaires pulmonaires et ne les traversent pas.

L'examen histologique d'une biopsie du foie a révélé une stéatose vésiculaire mixte modérée (environ 60% au total, dont environ 40% macrovésiculaire) avec une ballonisation hépatocellulaire isolée ainsi que des foyers inflammatoires acineux et un parenchyme hépatique cirrhotique. Les analyses de laboratoire et l'histopathologie n'ont livré aucun indice évoquant une origine auto-immune, infectieuse ou métabolique héréditaire de l'atteinte hépatique.

Traitement et évolution

Des examens pneumologiques approfondis ont été réalisés au cours de l'hospitalisation. Lors du test de marche de six minutes, la saturation en oxygène a chuté à 82% malgré l'application de 2 l d'O₂/min. Un cathétérisme cardiaque droit a permis d'exclure une hypertension porto-pulmonaire en présence d'une résistance vasculaire pulmonaire normale («pulmonary vascular pressure» [PVR]). Un traitement symptomatique avec 2 l d'oxygène au repos et 4 l d'oxygène à l'effort, toujours via des lunettes nasales, a été mis en place. Ce traitement a entraîné une nette amélioration des symptômes de dyspnée. Après des entretiens approfondis avec la patiente et ses proches, la patiente a été inscrite sur la liste d'attente pour une transplantation hépatique après avoir exclu toute contre-indication.

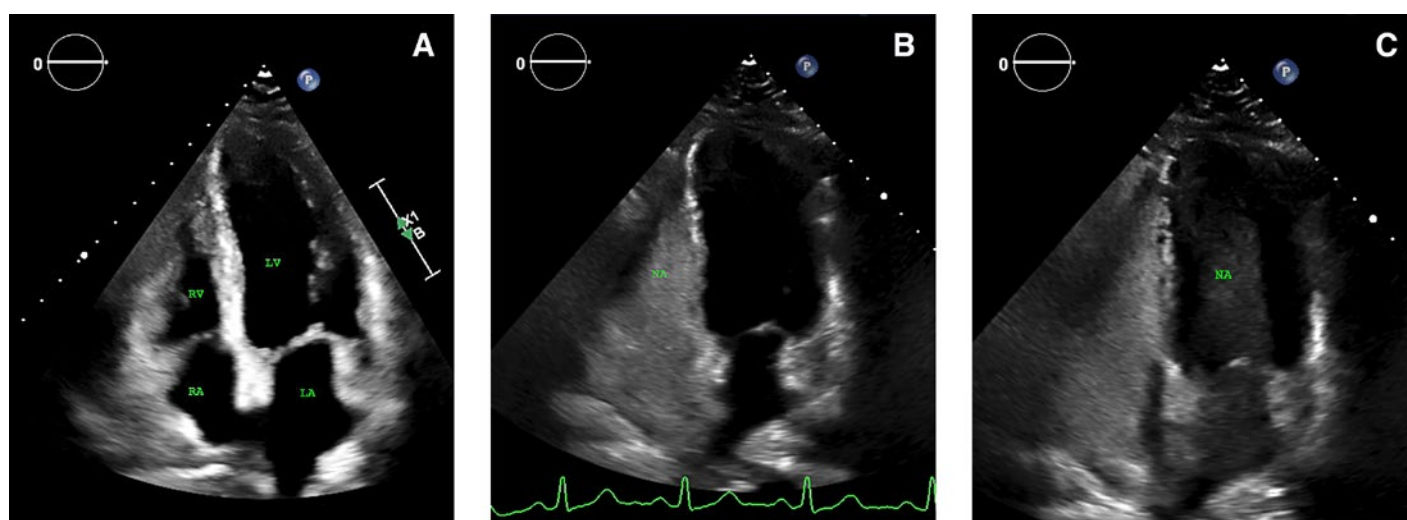


Figure 1: Échocardiographie transthoracique (vue des quatre cavités) avec un septum bien visible au centre (A). Après l'administration de NA («bubble test»), les «microbubbles» peuvent être visualisées dans l'oreillette et le ventricule droit (B). Six battements de cœur après le passage de l'oreillette droite, les «microbubbles» sont visibles dans l'oreillette et le ventricule gauche (C). LV: ventricule gauche; LA: oreillette gauche; RV: ventricule droit; RA: oreillette droite; NA: solution de chlorure de sodium agitée.

Discussion

Le SHP est défini par trois critères: la présence d'une maladie hépatique, une vasodilatation intra-pulmonaire et une oxygénation anormale. Le symptôme principal est, comme dans notre cas, une dyspnée progressive [1, 5].

Chez cette patiente, seule la mesure de la saturation en oxygène en position debout dans le cadre d'une manœuvre de provocation a permis de poser le diagnostic après des semaines d'aggravation. Cela n'est guère étonnant, car ces patientes et patients sont souvent admis en urgence et examinés en position allongée. La gazométrie artérielle en position allongée ne révèle la plupart du temps aucune anomalie ou seulement des anomalies mineures, de sorte que les personnes concernées sont souvent renvoyées chez elles sans que la maladie responsable ait été identifiée, après exclusion de causes cardiaques ou pulmonaires potentiellement fatales, telles qu'une embolie pulmonaire, un infarctus du myocarde ou un pneumothorax.

Selon le critère de définition utilisé pour une oxygénation anormale, la prévalence est comprise entre 5% et 32% [1, 2, 5]. Les causes principales sont les maladies chroniques du foie, y compris (mais pas nécessairement) la cirrhose du foie et l'hypertension portale. Il convient de distinguer le SHP de l'hypertension porto-pulmonaire. Alors que le SHP se caractérise par une vasodilatation et une hypoxémie, l'hypertension porto-pulmonaire se traduit par une vasoconstriction et une obstruction entraînant une hypertension artérielle pulmonaire. Sur la base d'études physiopathologiques dans des modèles précliniques, il est supposé qu'une surproduction locale de monoxyde d'azote (NO) par les cellules endothéliales pulmonaires avec vasodilatation et angiogenèse consécutives en est la cause. Ces deux facteurs provoquent un «shunt» intra-pulmonaire avec un rapport ventilation-perfusion perturbé [1, 5]. Les caractéristiques de laboratoire sont un gradient A-a élevé ou une différence de pO_2 élevée de >15 mm Hg ou de >20 mm Hg à partir de 65 ans [1]. Selon la valeur du gradient A-a, on distingue quatre degrés de sévérité du SHP [1, 4]. Il est intéressant de noter que la sévérité de l'hypoxémie n'est pas corrélée à la sévérité de la maladie hépatique [3].

Dans le cadre de maladies hépatiques avancées, il existe plusieurs facteurs tels que l'anémie, l'ascite, l'hydrothorax ou la cachexie, qui peuvent entraîner une dyspnée. Par conséquent, le SHP est souvent diagnostiqué tardivement [1, 5]. Cependant, la platypnée et l'orthodéoxie sont des signes très spécifiques du SHP. La platypnée décrit une augmentation de la dyspnée lorsque les personnes concernées passent de la position allongée à la position debout. L'orthodéoxie correspond à une chute

de la pO_2 de plus de 5% ou de 4 mm Hg en position debout par rapport aux valeurs obtenues en position allongée. Ces anomalies sont dues à la redistribution du sang vers les parties basales des poumons sous l'effet de la gravité, avec une vasodilatation locale marquée [2]. Chez notre patiente, cela s'est en outre traduit par une nette cyanose des lèvres en position debout. Une fatigue et des angiomes stellaires ainsi qu'un hippocratisme digital («digital clubbing») peuvent également s'observer [1]. Ces derniers n'étaient pas présents chez notre patiente. En principe, le SHP peut également survenir dans les maladies pulmonaires primaires, en particulier la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) ou la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) [5].

Il n'existe aucun traitement médicamenteux autorisé. Différentes approches efficaces dans des modèles animaux ont été appliquées à l'homme sans succès [1]. La transplantation hépatique est actuellement la seule option curative. Il convient de mentionner que les patientes et patients atteints de SHP présentent une mortalité accrue par rapport aux personnes atteintes de cirrhose du foie sans SHP [4].

L'essentiel pour la pratique

- Lors de la clarification d'une dyspnée, il convient de toujours mesurer la saturation en oxygène en position debout.
- En cas de dyspnée inexplicable par ailleurs, il faut penser à un syndrome hépto-pulmonaire (SHP). Ce syndrome est dû à des shunts intra-pulmonaires entraînant une diminution de l'oxygénation du sang artériel.
- Le diagnostic est confirmé par une gazométrie artérielle avec calcul du gradient alvéolo-artériel, la mise en évidence d'un shunt intra-pulmonaire à l'échocardiographie transthoracique lors du «bubble test», ainsi que la mise en évidence d'une maladie hépatique.
- Le traitement est symptomatique et repose sur l'administration d'oxygène; seule une transplantation hépatique est curative.

Correspondance

Dr méd. Daniel Schweckendiek
Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie
Universitätsspital Zürich
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
daniel.schweckendiek[at]usz.ch

Prof. Dr méd. Andreas E. Kremer, PhD, MHBA
Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie
Universitätsspital Zürich
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
andreas.kremer[at]usz.ch

Informed consent

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 1 Soulaïdopoulos S, Cholongitas E, Giannakoulas G, Vlachou M, Goulis I, et al. Review article: Update on current and emergent data on hepatopulmonary syndrome. *World J Gastroenterol*. 2018;24(12):1285–98.
- 2 Gupta S, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome. *CMAJ*. 2018;190(8):E223.
- 3 Koch DG, Fallon MB. Hepatopulmonary syndrome. *Curr Opin Gastroenterol*. 2014;30(3):260–4.
- 4 Fuhrmann V, Krowka M. Hepatopulmonary syndrome. *J Hepatol*. 2018;69(3): 744–5.
- 5 Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome – a liver-induced lung vascular disorder. *N Engl J Med*. 2008;358(22):2378–87.



Dr méd. Daniel Schweckendiek
Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie, Universitätsspital Zürich, Zürich