

**PLACE DE LA SCINTIGRAPHIE  
DANS LE DIAGNOSTIC  
DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE  
THROMBOEMBOLIQUE CHRONIQUE**

**Pr PIERRE-YVES SALAÜN  
Pr OLIVIER SANCHEZ**

**Place de la scintigraphie  
dans le diagnostic de  
l'hypertension pulmonaire  
thromboembolique  
chronique**



# Place de la scintigraphie dans le diagnostic de l'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique

- Pr Pierre-Yves SALAÜN  
Université de Bretagne Occidentale  
Service de Médecine Nucléaire  
CHRU BREST  
Inserm EA3878 (GETBO)
- Pr Olivier SANCHEZ  
Université Paris Descartes  
Service de Pneumologie et Soins Intensifs  
Centre de Compétences Maladies Rares Pulmonaires  
Hôpital Européen Georges pompidou  
Inserm UMR-S 1140

Introduction	6
<b>1. Quand évoquer une hypertension pulmonaire thromboembolique (HTP-TEC) ?</b>	<b>10</b>
1.1 Quel suivi après une embolie pulmonaire (EP) ?	12
1.2 Prévalence et déterminants de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP	12
1.2.1 <i>Fréquence de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP</i>	12
1.2.2 <i>Déterminants physiologiques de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP</i>	13
1.3 Stratégie diagnostique face à un malade dyspnéique après une EP	14
1.3.1 <i>Éliminer une pathologie cardiorespiratoire</i>	14
1.3.2 <i>Une élévation anormale de la pression artérielle pulmonaire systolique à la phase aiguë de l'EP doit alerter</i>	16
1.3.3 <i>Scores prédictifs d'une HTP-TEC au décours d'une EP</i>	17
1.3.4 <i>Recommandations 2014 de l'ESC</i>	18
<b>2. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC</b>	<b>20</b>
2.1 Angioscanner ou scintigraphie V/Q ?	22
2.1.1 <i>La scintigraphie V/Q bénéficie d'une sensibilité élevée</i>	22
2.1.2 <i>Faux positifs de la scintigraphie V/Q</i>	26
2.1.3 <i>Autres avantages de la scintigraphie V/Q dans le cadre du diagnostic de l'HTP-TEC</i>	29
2.2 Bilan de l'HTP : une sous-utilisation de la scintigraphie V/Q	30
2.3 Recommandations pour le diagnostic de l'HTP-TEC	31

<b>3. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q?</b>	<b>32</b>
3.1 Principes	34
3.2 Modes d'acquisition	34
3.2.1 <i>Mode planaire standard</i>	34
3.2.2 <i>Mode tomographique</i>	35
3.2.3 <i>Imagerie pseudoplaire</i>	36
3.3 Interprétation des données	38
3.3.1 Scintigraphie V/Q en acquisition planaire	38
3.3.2 Scintigraphie V/Q en acquisition tomographique	42
<b>4. Recommandations de l'ESC : quand et chez qui poursuivre les investigations ?</b>	<b>44</b>
4.1 Probabilité échocardiographique d'HTP	46
4.2 Chez qui faire un cathétérisme cardiaque droit ?	46
4.3 Place de la scintigraphie V/Q dans le diagnostic de l'HTP-TEC	48
Bibliographie	52

# Introduction

L'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HTP-TEC) est classée dans le groupe 4 de la classification des hypertensions pulmonaires (HTP).<sup>[1]</sup> Des sténoses et/ou des obstructions des artères pulmonaires dues à des thrombi organisés sont à l'origine d'une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires aboutissant à une hypertension pulmonaire et à une insuffisance cardiaque droite progressive.<sup>[2]</sup>

L'âge médian des patients au moment du diagnostic d'HTP-TEC est de 63 ans et les deux sexes sont également touchés. Les cas pédiatriques sont très rares. Les symptômes et signes cliniques sont non spécifiques ou absents au début de l'HTP-TEC, les signes d'insuffisance cardiaque droite ne devenant évidents que lorsque la maladie est avancée. En conséquence, le diagnostic précoce reste un défi, avec un délai médian de 14 mois entre l'apparition des symptômes et le diagnostic dans des centres experts.<sup>[3]</sup>

En l'absence de traitement, le pronostic est mauvais avec un taux de survie de 30 % à 5 ans pour les patients présentant une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 30 mmHg.<sup>[5]</sup>

L'HTP-TEC peut être diagnostiquée après un épisode d'embolie pulmonaire (EP) ou à l'occasion du bilan étiologique d'une HTP. Un grand registre européen a montré que 75 % des patients avaient des antécédents d'EP.<sup>[6]</sup> Toutefois, une HTP-TEC peut être diagnostiquée chez des patients sans antécédent thromboembolique veineux. Des antécédents de splénectomie, une hypothyroïdie, une maladie inflammatoire chronique (ostéomyélite, maladie de Crohn...), les dérivations atrioventriculaires, le port d'un stimulateur cardiaque ont été identifiés comme des facteurs de risque d'HTP-TEC.<sup>[7]</sup>

L'incidence de l'HTP-TEC après un épisode d'EP aiguë apparaît faible, mais reste incertaine. Historiquement, il était admis que 0,1 % à 0,5 % des patients ayant fait une EP développaient une HTP-TEC.<sup>[8]</sup> Toutefois, une étude prospective ayant inclus 223 patients consécutifs avec un premier épisode d'EP aiguë, a trouvé une incidence cumulée d'HTP-TEC symptomatique de 3,8 % à deux ans.<sup>[9]</sup> Une méta-analyse rapporte une incidence cumulée de 3,2 % chez les survivants à une EP.<sup>[10]</sup> Les données publiées par Guérin et al. suggèrent cependant que la majorité des patients avec une HTP-TEC diagnostiquée au

décours d'une EP avait des signes échocardiographiques et scannographiques d'HTP-TEC méconnus lors du diagnostic d'EP.<sup>[11]</sup>

Les raisons pour lesquelles seule une fraction des patients développe l'HTP-TEC restent inconnues. Plusieurs mécanismes entraînant une altération de l'élimination des thrombi (altération de la fibrinolyse physiologique, activation plaquettaire, angiogénèse déficiente...) pourraient être impliqués. Le résultat final est la transformation du thrombus en un tissu hautement adhérent et organisé favorisant la sténose ou l'obstruction du vaisseau et l'hypertension pulmonaire.<sup>[12]</sup>

Le diagnostic de l'HTP-TEC repose sur la mise en évidence, après au moins trois mois d'anticoagulation efficace, d'une HTP pré-capillaire au cathétérisme cardiaque droit et d'une obstruction vasculaire pulmonaire vue par angioscanner ou par angiographie pulmonaire.<sup>[3]</sup>

La prise en charge thérapeutique de l'HTP-TEC s'est considérablement améliorée ces dernières années. Tous les patients atteints d'HTP-TEC sont anticoagulés par antivitamines K afin de limiter le risque de récurrence thromboembolique.<sup>[3]</sup>

L'endartériectomie pulmonaire est le traitement de référence de l'HTP-TEC. Elle consiste à extraire chirurgicalement le matériel obstruant les artères pulmonaires proximales. Elle permet une amélioration symptomatique et hémodynamique et une survie à 3 ans de 89 %.<sup>[13]</sup> Cependant, cette opération, techniquement difficile, ne doit être réalisée que dans des centres hautement spécialisés.

Près de 40 % des patients ne sont pas opérables, soit en raison de la localisation trop distale des lésions vasculaires pulmonaires, soit en raison de comorbidités.<sup>[6]</sup> Chez les patients inopérables, d'autres options thérapeutiques sont désormais proposées : un traitement médicamenteux spécifique et/ou une angioplastie pulmonaire par ballonnet.<sup>[3, 4]</sup>

L'angioplastie pulmonaire par ballonnet (APB) est un nouveau traitement qui consiste à dilater les sténoses vasculaires pulmonaires. Les premiers résultats sont prometteurs avec une réduction significative des résistances pulmonaires dans des centres hautement spécialisés. L'impact sur la survie à court et moyen

• terme reste à déterminer. Elle pourrait constituer un traitement alternatif pour les patients atteints d’HTP-TEC inopérable et/ou en association avec les autres traitements disponibles.<sup>[14]</sup>

• La rareté de la survenue d’une HTP-TEC après une EP aiguë rend injustifié son dépistage systématique.<sup>[3]</sup> Cependant, différents signes susceptibles d’apparaître au décours de l’EP doivent alerter et susciter la mise en œuvre d’une stratégie de prise en charge diagnostique adaptée. Or, cette pathologie est probablement sous-diagnostiquée parce que les examens recommandés sont insuffisamment utilisés ou le diagnostic d’HTP-TEC est exclu sur la base d’examens non validés comme un angioscanner normal.<sup>[15, 17]</sup> Le diagnostic de l’HTP-TEC doit donc être amélioré.

• Cet ouvrage décrit les démarches recommandées pour le dépistage et le diagnostic de l’HTP-TEC.





# chapitre 1

c

34.2190P  
sw 320  
wh P00.  
0.3s  
0.0s / 0  
TS18 8.1  
12/10/10

# I. Quand évoquer une HTP-TEC ?

D



# I. Quand évoquer une HTP-TEC ?

## 1.1 Quel suivi après une embolie pulmonaire ?

Nous ne disposons pas de recommandations claires et de données solides pour répondre à la question de l'opportunité d'un suivi systématique des patients après un épisode d'EP.

Parmi les arguments en faveur d'un tel suivi, on relèvera qu'il peut favoriser le diagnostic précoce des complications sévères, dont l'HTP-TEC, et qu'il permet de disposer d'une imagerie de référence utile en cas de suspicion de récurrence, et d'évaluer le pronostic à long terme. Les séquelles sont assez fréquentes et il semble qu'il existe une corrélation entre le taux de récurrence et l'amputation vasculaire lors de l'épisode d'EP, ou résiduelle après traitement. A l'inverse, les examens d'imagerie sont source d'irradiation et potentiellement cause de néphrotoxicité liée à l'utilisation de produits de contraste iodés. Enfin, l'HTP-TEC est rare et l'intérêt coût-efficacité d'un dépistage systématique n'est pas démontré.

Compte tenu de la rareté de l'HTP-TEC, son dépistage systématique n'est donc pas recommandé au décours d'une EP. En revanche, ce diagnostic doit être envisagé en cas de dyspnée d'effort persistante au décours d'un épisode d'EP.<sup>[3]</sup>

## 1.2 Prévalence et déterminants de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP

### 1.2.1 Fréquence de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP

La prévalence, la gravité et les déterminants de la dyspnée d'effort après une EP ont été évalués dans une cohorte de 877 patients consécutifs chez lesquels une EP aiguë a été diagnostiquée.<sup>[18]</sup> Deux cent cinquante-neuf patients (30 %) sont décédés et 11 (1,3 %) ont été exclus pour des raisons géographiques. Parmi les 607 patients restants, 217 ont signalé une dyspnée d'effort (36 %) 1,7 ans après l'épisode d'EP. Dans 76 % des cas, cette dyspnée s'était développée ou aggravée après la survenue de l'EP aiguë. Cette dyspnée était en général modérée, mais elle pouvait être sévère (NYHA IV) chez une minorité de patients. Parmi les 421 patients dont l'ensemble des données cardiopulmonaires étaient disponibles, 189 ont déclaré une dyspnée (45 %). Cent cinquante et un (80 %) ont été classés NYHA II, 31 (16 %) NYHA III et 7 (3,7 %) NYHA IV.<sup>[18]</sup>

Une autre étude de cohorte prospective, incluant 254 sujets ayant eu un traitement anticoagulant d'au moins 3 mois, a été initiée dans le but d'évaluer les facteurs de risque et la signification clinique des anomalies de perfusion résiduelles chez les patients atteints d'EP. Une scintigraphie V/Q, une échocardiographie, un test de marche de 6 minutes et des prélèvements biologiques ont été réalisés 6 à 12 mois après l'EP. Quarante-trois pour cent des malades ont rapporté une dyspnée dont 10 % classés NYHA III-IV. Chez les 73 patients sur 254 (29 %) qui présentaient des séquelles scintigraphiques d'EP, la dyspnée était plus fréquente et plus sévère.<sup>[19]</sup>

Au final, il apparaît qu'une dyspnée d'effort persistante est retrouvée chez environ 40 % des patients dans les suites d'un épisode d'EP et que celle-ci est plus fréquente et plus sévère en cas de séquelles scintigraphiques d'EP.

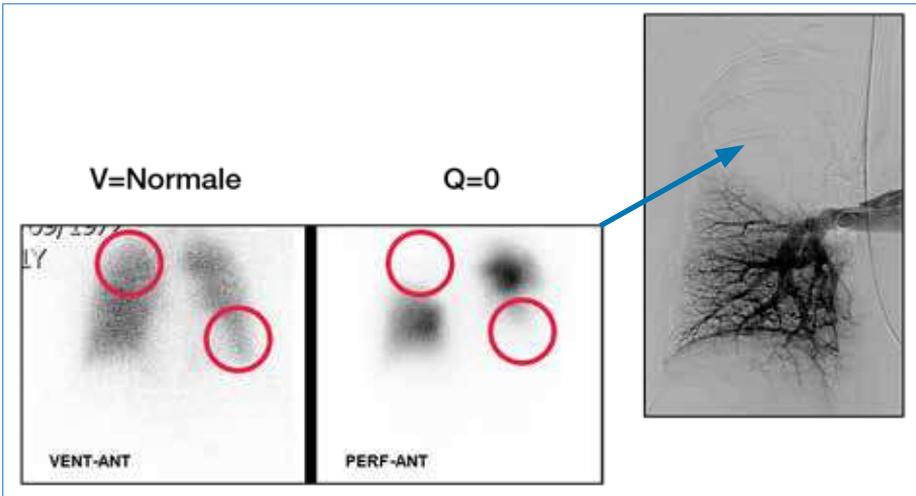
### **1.2.2 Déterminants physiologiques de la dyspnée d'effort après un épisode d'EP**

Dans une étude menée chez 15 patients atteints d'HTP-TEC et 15 patients avec une maladie thromboembolique chronique sans HTP (MTEC) diagnostiquée après un épisode d'EP, McCabe et al. ont montré que ces deux groupes de patients différaient par leur espace mort physiologique ( $V_d/V_t$ ) ( $34,5 \pm 11,4$  vs  $50,8 \pm 6,6\%$ ,  $p < 0,001$ ) et par leur gradient alvéolo-artériel en oxygène ( $29 \pm 16$  vs  $46 \pm 12$  mmHg,  $p < 0,001$ ) à l'exercice.<sup>[20]</sup>

Les auteurs suggèrent que l'espace mort physiologique  $V_d/V_t$  pourrait davantage contribuer à l'inefficacité ventilatoire dans l'HTP-TEC que dans d'autres formes d'HTP. Les échanges gazeux dans l'HTP-TEC se caractérisent probablement par un passage à des rapports ventilation/perfusion plus élevés pouvant entraîner une augmentation du  $V_d/V_t$ .<sup>[20]</sup>

# I. Quand évoquer une HTP-TEC ?

Figure 1. Augmentation de l'espace mort  $V_d/V_t$  physiologique



*V : ventilation ; Q : perfusion. Les données concernant les déterminants physiopathologiques de la dyspnée après une embolie pulmonaire restent très parcellaires. Il est probable qu'elles impliquent l'hétérogénéité des rapports ventilation/perfusion, avec une augmentation de l'espace mort physiologique, c'est-à-dire des zones qui sont correctement ventilées mais non perfusées, pouvant entraîner une gêne respiratoire sans hypoxémie.*

## 1.3 Stratégie diagnostique face à un malade dyspnéique après une EP

### 1.3.1 Eliminer une pathologie cardiorespiratoire

La première étape de la stratégie diagnostique consiste à éliminer par des examens simples une pathologie respiratoire comme une BPCO, un asthme ou une fibrose pulmonaire (radiographie du thorax, scanner thoracique, EFR, gaz du sang) et une insuffisance cardiaque gauche (ECG, échocardiographie). Il convient de souligner que la présence d'une pathologie cardiorespiratoire n'exclut pas une HTP-TEC. En effet, une étude de registre comprenant 679 patients consécutifs atteints d'HTP-TEC nouvellement diagnostiquée (6 mois, diagnostic confirmé par cathétérisme cardiaque droit, scintigraphie V/Q pulmonaire, tomodensitométrie et/ou angiographie pulmonaire), a montré que 9,5 % des patients souffraient

également d'une BPCO, 3,1 % d'apnées du sommeil, 1,9 % d'une dysfonction ventriculaire gauche, 1,6 % d'une cardiopathie valvulaire gauche et 1,3 % d'une pneumopathie interstitielle.<sup>[6]</sup>

L'épreuve d'effort (VO<sub>2</sub> max) est d'un grand apport pour le diagnostic différentiel entre insuffisance cardiorespiratoire et pathologie vasculaire pulmonaire. Un pouls d'oxygène abaissé et une pente Ve/VCO<sub>2</sub> augmentée, en rapport avec une augmentation de l'espace mort physiologique, paraissent assez caractéristiques d'une atteinte vasculaire pulmonaire.

Ainsi, dans une série belge<sup>[21]</sup>, la mise en évidence à l'épreuve d'effort (test de marche de 6 minutes et test d'effort incrémental limité par les symptômes sur bicyclette ergométrique) d'une diminution du pouls d'oxygène et d'une augmentation de la pente Ve/VCO<sub>2</sub> a permis de distinguer deux groupes de patients dyspnéiques avec soit une HTAP (n = 19), soit une insuffisance ventriculaire gauche (n = 19) (**Tableau 1**). Les patients dyspnéiques inclus présentaient des limitations fonctionnelles de même sévérité pour la classification fonctionnelle NYHA (2,8 ± 0,1 vs 2,8 ± 0,2), la distance de marche de 6 minutes (395 ± 30 vs 419 ± 20 m), la fréquence cardiaque maximale, la consommation d'oxygène, les fréquences cardiaque et respiratoire.

**Tableau 1.**  
Evolution du pouls d'oxygène et de la pente VE/VCO<sub>2</sub> à l'exercice cardio-pulmonaire chez des patients avec HTAP (hypertension artérielle pulmonaire) ou IC (Insuffisance cardiaque gauche) <sup>[21]</sup>

	HTAP	IC	P	Limites normales
<b>Pouls d'O<sub>2</sub> max (ml/b)</b>	5,9 ± 0,4	8,7 ± 0,5	< 0,001	9,1-16,5
<b>% prédit</b>	53 ± 4	64 ± 4	< 0,05	80-120
<b>VE/VCO<sub>2</sub></b>				
<b>Au repos</b>	59 ± 2	49 ± 3	< 0,01	33-35
<b>Seuil anaérobie</b>	58 ± 3	44 ± 3	< 0,01	26-30
<b>Maximum</b>	69 ± 4	48 ± 3	< 0,001	35-40

# I. Quand évoquer une HTP-TEC ?

Dans la série anglaise de McCabe, déjà citée,<sup>[20]</sup> menée chez des patients atteints soit d'HTP-TEC, soit de MTEC, diagnostiquée après un épisode d'EP, l'espace mort physiologique Vd/Vt et le gradient d'oxygène alvéolo-artériel à l'épreuve d'effort différenciaient fortement les deux groupes de patients. L'espace mort Vd/Vt au pic d'effort était prédictif du diagnostic d'HTP-TEC malgré un degré d'obstruction thrombotique proximale similaire dans le groupe MTEC.

En conséquence, la réalisation d'une épreuve d'effort est importante dans l'exploration d'une dyspnée persistante au décours d'une EP en particulier chez des malades avec antécédents cardiorespiratoires.

## 1.3.2 Une élévation anormale de la pression artérielle pulmonaire systolique à la phase aiguë de l'EP doit alerter

Guérin et al. ont montré qu'une élévation anormale de la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) au moment du diagnostic d'EP est associée à l'HTP-TEC.<sup>[11]</sup> L'étude incluait 146 patients avec EP objectivée par un angioscanner montrant au moins une EP multisegmentaire ou par une scintigraphie V/Q de haute probabilité. Le suivi, d'une durée médiane de 26 mois, comportait une évaluation de la dyspnée et une échocardiographie chaque année. Un cathétérisme cardiaque droit était effectué en cas de suspicion d'HTP-TEC basée sur la présence d'anomalies échocardiographiques et d'une dyspnée NYHA  $\geq 2$ .

Au cours du suivi, 8/146 patients (5,4 %) étaient suspects d'HTP-TEC. Le diagnostic d'HTP-TEC a été confirmé par cathétérisme cardiaque droit et par angiographie pulmonaire chez sept patients et exclu chez un autre. La prévalence globale per protocole de l'HTP-TEC était donc de 4,8 %.

On pensait classiquement que l'HTP-TEC se développait à long terme, succédant à une « période de lune de miel » sans symptômes après un ou plusieurs épisodes aigus d'EP. Dans cette étude, l'HTP-TEC a cependant été diagnostiquée dans un délai moyen de  $13,7 \pm 9$  mois après l'EP index. Pour les investigateurs, ces résultats concordent avec ceux de Pengo et al. qui avaient constaté que l'HTP-TEC était diagnostiquée dans un délai moyen de 9 mois seulement après l'EP index.<sup>[9, 11]</sup> Selon les auteurs, ce court laps de temps entre l'EP index et le diagnostic d'HTP-TEC suggérerait que certains des patients pourraient avoir présenté une HTP-TEC préexistante non identifiée au moment de l'EP index.

Fait important, les patients avec une HTP-TEC avaient présenté une élévation sévère de la PAPs qui était en moyenne égale à  $75 \pm 20$  mmHg au moment du diagnostic de l'EP. Or, il importe de souligner qu'une PAPs  $> 60$  mmHg est inhabituelle dans le contexte d'une EP aiguë. En effet, il a été démontré que, malgré une EP proximale avec une obstruction vasculaire estimée supérieure à 50 % à l'angiographie, la PAP moyenne ne dépasse pas 40 mmHg en l'absence d'une pathologie cardiopulmonaire ou d'une EP préalable.<sup>[22]</sup>

Cette augmentation significative de la PAPs pourrait refléter une adaptation du ventricule droit à une obstruction chronique du lit vasculaire pulmonaire. Afin de tester cette hypothèse, tous les angioscanners ont été réinterprétés de manière centralisée par un radiologue senior qui ignorait le diagnostic final afin d'exclure tout biais. Il a ainsi été montré que tous les patients atteints d'HTP-TEC confirmée au cours du suivi présentaient au moins deux signes scannographiques évocateurs d'HTP-TEC au moment de l'EP index.<sup>[11]</sup>

### **1.3.3 Scores prédictifs d'une HTP-TEC au décours d'une EP**

Un algorithme a été développé dans une série néerlandaise de 82 patients avec HTP-TEC après une EP et 160 patients sans HTP-TEC au décours d'une EP. Il permet d'éliminer avec une excellente sensibilité (94 %), mais une spécificité médiocre (65 %), une HTP-TEC après un épisode d'EP en l'absence de critères ECG indicatifs d'une hypertrophie ventriculaire droite et d'une élévation du niveau de NT-pro-BNP.<sup>[23]</sup>

Un score dérivé a été développé par la même équipe sur une grande cohorte de 772 patients (*Tableau 2*).<sup>[24]</sup>

# I. Quand évoquer une HTP-TEC ?

Tableau 2. Score prédictif d'une HTP-TEC au décours d'une EP.<sup>[24]</sup>

	Points
EP non provoquée	+6
Hypothyroïdie	+3
Début des symptômes plus de 2 semaines avant le diagnostic d'EP	+3
Dysfonction ventriculaire droite sur tomographie ou échocardiographie	+2
Diabète	-3
Thrombolyse ou embolectomie	-3

Le risque d'HTP-TEC est éliminé pour un score  $\leq 6$  (risque = 0,38 %). Il est en revanche élevé (10 %) pour un score  $> 6$ .<sup>[24]</sup>

En l'absence d'une validation externe, ce score ne peut toutefois pas être employé en pratique clinique.

## 1.3.4 Recommandations 2014 de l'ESC

Les recommandations de l'ESC éditées en 2014 préconisent de se focaliser sur les malades présentant une dyspnée d'effort au décours d'un épisode d'EP, a fortiori si ces malades ont des signes d'insuffisance cardiaque droite. Dans cette situation, deux examens sont indispensables : l'échocardiographie en première intention pour le dépistage de l'hypertension pulmonaire, et la scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion qui est l'examen de référence en cas de suspicion d'HTP-TEC.<sup>[3]</sup>

## Points clés

- Le dépistage systématique de l'HTP-TEC au décours d'un épisode d'EP ne doit être envisagé qu'en cas de dyspnée d'effort persistante.
- La persistance d'une dyspnée d'effort au décours d'un épisode d'EP est fréquente, de l'ordre de 40 % à un an.
- La première étape de la démarche diagnostique est d'éliminer par des examens simples une pathologie cardiorespiratoire (radio du thorax, scanner thoracique, EFR, gaz du sang) et une insuffisance cardiaque gauche (ECG, échocardiographique). Il faut garder à l'esprit qu'une affection cardiorespiratoire peut coexister avec une HTP-TEC.
- Une diminution du pouls d'oxygène et une augmentation de la pente VE/VCO<sub>2</sub> à l'épreuve d'effort sont caractéristiques d'une atteinte vasculaire pulmonaire.
- Une élévation anormale de la PAPs à la phase aiguë de l'EP doit faire suspecter une HTP-TEC sous-jacente.
- Deux examens sont indispensables en cas de suspicion d'HTP-TEC : l'échocardiographie pour le dépistage de l'hypertension pulmonaire et la scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion qui est l'examen de référence du dépistage de l'HTP-TEC.



# chapitre 2

c



34.2190P  
sw 170  
0.3s  
0.0s  
TSE  
12:49:40 PM

## II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

D



# II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

La première étape de la prise en charge vise à sélectionner les patients suspects d'HTP-TEC pour, ensuite, les explorer de façon plus fine et établir le diagnostic grâce à l'angiographie pulmonaire et au cathétérisme cardiaque droit et, dans un troisième temps, d'en évaluer l'opérabilité.

## 2.1 Angioscanner ou scintigraphie V/Q ?

L'EP aiguë et l'HTP-TEC sont deux situations cliniques bien distinctes. Les performances diagnostiques de l'angioscanner dans l'exploration de l'EP aiguë sont avérées et la simplicité des stratégies, comme la disponibilité du scanner, en font actuellement l'examen de choix dans cette indication. En revanche, dans le cadre de l'HTP-TEC, l'ensemble de la littérature souligne que la scintigraphie V/Q, de par sa sensibilité, est l'examen clé du dépistage de l'HTP-TEC. Selon la situation considérée, les deux examens n'ont pas la même utilité ni les mêmes performances.

### 2.1.1 La scintigraphie V/Q bénéficie d'une sensibilité élevée

Quel que soit l'examen employé, sa sensibilité est déterminante dans une perspective de dépistage, le diagnostic étant ultérieurement posé grâce au cathétérisme cardiaque, qui pourra confirmer l'HTP évoquée par l'échocardiographie, et par l'angiographie pulmonaire qui établira son origine thromboembolique chronique.<sup>[25]</sup> Ce dépistage est crucial car il détermine la prise en charge et le pronostic de la maladie qui est péjoratif en l'absence de traitement avec une survie à 5 ans de 30 % pour une HTP supérieure à 30 mmHg.<sup>[5]</sup>

Or, la sensibilité de l'angioscanner pour la détection d'une origine post-embolique reste discutée dans la maladie veineuse thromboembolique pulmonaire chronique avec des risques de faux négatifs.<sup>[15, 26]</sup> Il a ainsi été montré que les performances de l'angioscanner sont significativement inférieures à celles de l'angiographie numérique par soustraction (DSA) avec une sensibilité de 70,4 % au niveau segmentaire et de 63,6 % au niveau sous-segmentaire. Les modifications non occlusives des vaisseaux sont significativement sous-diagnostiquées par l'angioscanner (concordance entre angioscanner et DSA : 23,1 %).<sup>[26]</sup>

L'étude de Tunariu et al. a directement comparé les performances diagnostiques de la scintigraphie V/Q et de l'angioscanner dans la détection de l'HTP-TEC.<sup>[15]</sup> Les investigateurs ont procédé à une analyse rétrospective des résultats de la scintigraphie V/Q et de l'angioscanner chez des patients qui avaient été référés pour une suspicion d'HTP-TEC entre 2000 et 2005. Les patients sélectionnés pour l'inclusion (227 patients : 85 hommes, 142 femmes, âge 18 à 82 ans, âge moyen 42 ans) avaient tous eu leurs tests d'imagerie effectués à l'hôpital Hammersmith. Les informations obtenues à partir des dossiers patients (échocardiographie, angioscanner, scintigraphie V/Q, cathétérisme cardiaque droit) ont été utilisées pour porter le diagnostic final. L'interprétation des imageries a été faite en accord avec les recommandations de l'ESC et de l'**American College of Chest Physicians** (ACCP). Les scintigraphies V/Q ont ainsi été interprétées selon les critères PIOPED (**Prospective Investigation of Pulmonary Embolism Diagnosis**) modifiés. L'angioscanner était considéré comme évocateur d'une HTP-TEC s'il montrait un thrombus ou des webs, une recanalisation, des anomalies de perfusion, une sténose ou un rétrécissement artériel pulmonaire. Le diagnostic final d'HTP-TEC a été porté chez 78 patients et 149 avaient une étiologie autre.

Cette étude a mis en évidence la haute sensibilité de la scintigraphie V/Q avec 75/78 patients HTP-TEC classés « haute probabilité » selon les critères PIOPED (probabilité intermédiaire chez 1/78 patients et faible probabilité chez 2/78 patients). En revanche, elle a démontré le défaut de sensibilité de l'angioscanner avec 38/78 faux négatifs dans le groupe HTP-TEC.

Dans le groupe non HTP-TEC, la scintigraphie V/Q était classée faible probabilité dans 134/149 cas, intermédiaire dans 7/149 et élevée chez 8/149 patients. L'angioscanner était négatif chez 148/149 patients et faussement positif chez 1/149 patients.

Au final, l'analyse a montré que la scintigraphie V/Q avait une sensibilité de 96 % à 97,4 % et une spécificité de 90 % à 95 %. L'angioscanner a montré une sensibilité de 51 % et une spécificité de 99 %. Les 2 patients du groupe HTP-TEC dont la scintigraphie V/Q a été interprétée comme étant à faible probabilité n'ont pas eu la confirmation du diagnostic d'HTP-TEC par la DSA pulmonaire. Le diagnostic final a été réalisé par l'angioscanner qui a montré un thrombus calcifié chez l'un des patients et une réduction de l'arbre artériel pulmonaire chez l'autre.

## II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

Compte tenu de leur histoire clinique, il a été conclu que ces patients avaient probablement fait un épisode d'EP avec reperfusion au niveau des vaisseaux pulmonaires.

Pour la scintigraphie V/Q interprétée comme étant à probabilité intermédiaire, l'origine post-embolique a été confirmée par la DSA.

Les 38/78 faux négatifs à l'angioscanner ne montraient pas de signes en faveur d'une HTP-TEC, mais des lésions emphysémateuses sévères. Ce sont les résultats obtenus en scintigraphie V/Q et les antécédents cliniques qui ont incité les cliniciens à demander une DSA.

Pour ce qui concerne les 8 scintigraphies V/Q à probabilité élevée et les 7 à probabilité intermédiaire dans le groupe non HTP-TEC, aucun diagnostic n'a été confirmé par la DSA pulmonaire. Il s'agissait donc de faux positifs. Ceci souligne la nécessité de confirmer le diagnostic d'HTP-TEC par une angiographie pulmonaire en cas de scintigraphie pulmonaire anormale. Les diagnostics cliniques étaient une hypertension artérielle pulmonaire idiopathique, une hypertension artérielle pulmonaire associée à une communication interauriculaire, une maladie veino-occlusive pulmonaire et une hypertension pulmonaire associée à une maladie pulmonaire parenchymateuse telle qu'un emphysème ou une fibrose pulmonaire (**Tableau 3**).

Tableau 3. Faux positifs à la scintigraphie V/Q<sup>[15]</sup>

V/Q	Diagnostics
Probabilité intermédiaire (n = 7)	HTAP idiopathique (n = 4) HTAP idiopathique et emphysème (n = 1) ASD et fibrose pulmonaire (n = 1) Fibrose pulmonaire (n = 1)
Probabilité haute (n = 8)	HTAP idiopathique (n = 3) Maladie veino-occlusive pulmonaire (n = 1) HTAP associée et ASD (n = 2) Fibrose pulmonaire et sclérodermie (n = 1) Bulles apicales, mismatches apicaux à la V/Q (n = 1)

*ASD : communication interauriculaire ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire idiopathique*

En conclusion, cette étude a démontré le défaut de sensibilité de l'angioscanner thoracique avec une sensibilité de l'ordre de 50 % dans le dépistage d'une HTP-TEC contre une sensibilité supérieure à 95 % pour la scintigraphie V/Q qui s'impose, à l'heure actuelle, comme le meilleur examen pour éliminer les malades suspects.

La scintigraphie V/Q a été à l'origine de 7/149 faux positifs de probabilité intermédiaire et 8/149 faux positifs de probabilité élevée. Il convient de garder à l'esprit que, dans un contexte de dépistage, la présence de faux positifs est sans grande conséquence puisque les explorations seront poursuivies chez les patients concernés. Certains faux positifs en V/Q doivent toutefois être connus, même s'ils sont très rares, comme la maladie veino-occlusive pulmonaire<sup>[27]</sup> et la fibrose médiastinale.<sup>[28]</sup>

# II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

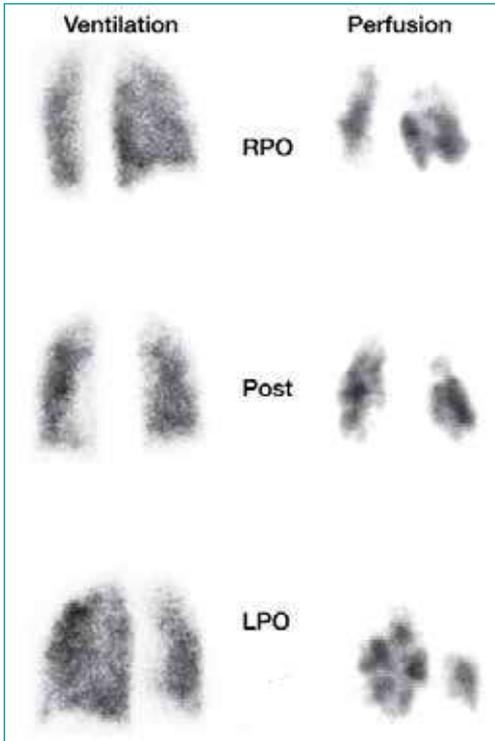
## 2.1.2 Faux positifs de la scintigraphie V/Q

### 2.1.2.1 Maladie veino-occlusive pulmonaire

Le diagnostic définitif de la maladie veino-occlusive pulmonaire (MVOP), une forme rare d'HTAP, requiert une preuve histologique. La biopsie du poumon n'est toutefois pas recommandée dans l'HTAP<sup>[27]</sup> et les guidelines conjointes de l'ESC et de l'ERS<sup>[29]</sup> énoncent que des défauts de perfusion non appariés à la scintigraphie V/Q chez les patients atteints d'HTAP pourraient suggérer une MVOP.

Dans une étude visant à évaluer la valeur de la scintigraphie V/Q dans une cohorte de patients MVOP, les scintigraphies V/Q de 56 patients avec MVOP confirmée ou hautement probable et de 70 patients atteints d'HTAP idiopathique ou héréditaire ont été revues en double aveugle. Des défauts de perfusion non appariés ont été retrouvés chez 4/56 patients atteints de MVOP (7,1 %). La scintigraphie V/Q peut ainsi, quoique rarement, mimer l'HTP-TEC dans la MVOP, mais également dans l'HTAP idiopathique, des défauts de perfusion non appariés à la ventilation ayant été retrouvés chez 7/70 (10 %) patients.<sup>[27]</sup>

Figure 2. Faux positifs en scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion : la maladie veino-occlusive<sup>[27]</sup>



Scintigraphie V/Q pulmonaire avec de multiples défauts de perfusion non appariés : lobe supérieur droit, pyramide basale droite, culmen et lobe inférieur gauche.

RPO : vue oblique postérieure droite ;

POST : vue postérieure ;

LPO : vue oblique postérieure gauche.

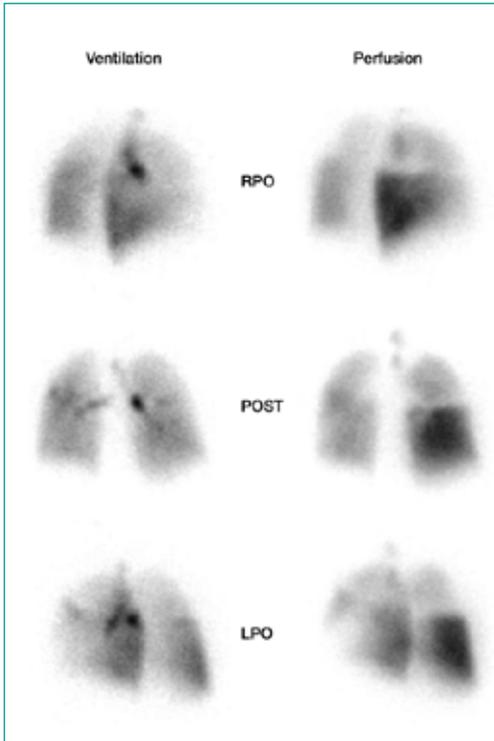
### 2.1.2.2 La fibrose médiastinale

La fibrose médiastinale est une maladie rare caractérisée par la prolifération de tissus fibreux dans le médiastin. La cause et la pathogenèse de ce trouble restent inconnues. La tuberculose, la sarcoïdose, l'histoplasmose, d'autres maladies granulomateuses et la radiothérapie sont les causes les plus fréquentes. Hors la transplantation cardiopulmonaire, il n'existe aucun traitement efficace établi pour cette maladie évolutive, potentiellement mortelle, qui conduit à une insuffisance cardiorespiratoire en provoquant une obstruction bronchique ou une hypertension pulmonaire.

## II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

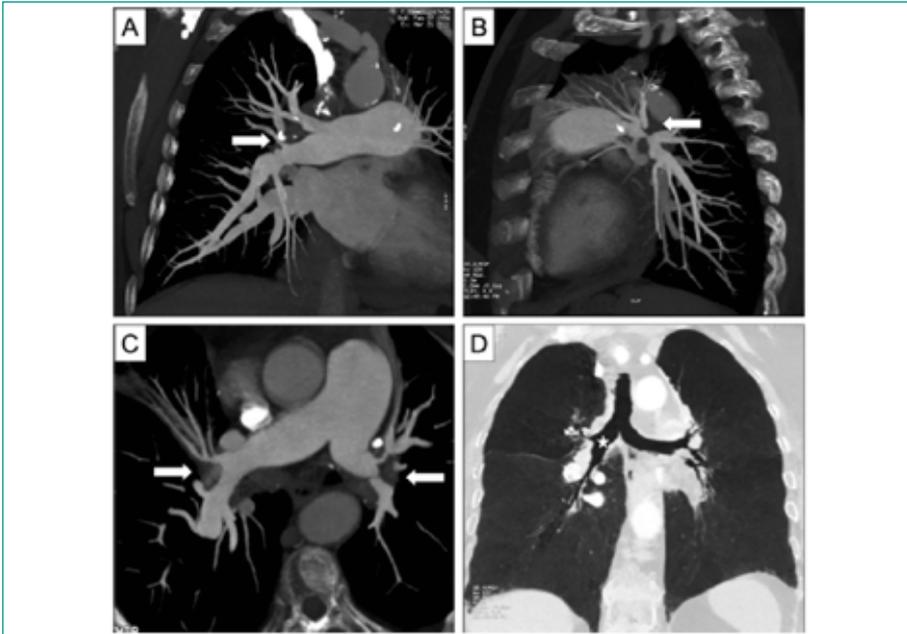
En raison de la compression extrinsèque des artères pulmonaires, la fibrose médiastinale présente de nombreuses caractéristiques communes avec l'HTP-TEC tels que des défauts de perfusion à la scintigraphie V/Q et à l'angiographie pulmonaires et une éventuelle hypertension pulmonaire précapillaire au cathétérisme cardiaque droit. Les médecins devraient donc être avertis de ce diagnostic différentiel entre hypertension pulmonaire thromboembolique chronique proximale et antécédents médicaux de maladies granulomateuses ou de radiothérapie. L'absence de lésions thromboemboliques chroniques typiques à la tomographie à haute résolution peut plaider en faveur d'une fibrose médiastinale.<sup>[28]</sup>

Figure 3. Scintigraphie V/Q pulmonaire montrant de multiples défauts de perfusion non appariés dans le lobe supérieur droit et dans le lobe médian droit et une hypoperfusion du poumon gauche<sup>[28]</sup>



RPO : vue oblique postérieure droite ;  
POST : vue postérieure ;  
LPO : vue oblique postérieure gauche.

Figure 4. Tomodensitométrie thoracique haute résolution avec injection de produit contraste<sup>[28]</sup>



A à C : artère pulmonaire reconstruite par tomodensitométrie avec projection d'intensité maximale (MIP, fenêtre médiastinale) montrant une masse hilaire droite et gauche et sous-carinaire de tissu mou calcifié provoquant une compression extrinsèque des artères pulmonaires droite et gauche proximales (flèches) sur les vues coronales (A et B) et axiales (C) ;  
D : vue coronale de l'arbre bronchique reconstruit par MIP montrant un rétrécissement de la bronche principale gauche et du tronc intermédiaire droit (astérisque).

### 2.1.3 Autres avantages de la scintigraphie V/Q dans le cadre du diagnostic de l'HTP-TEC

Outre une sensibilité très élevée, la scintigraphie V/Q présente différents avantages par rapport à l'angioscanner, comme une dosimétrie plus favorable, l'absence d'effets secondaires liés à l'injection de produits de contraste et, avec l'utilisation des critères PLOPED, une sémiologie identique pour l'EP aiguë et la maladie veineuse thromboembolique chronique ne nécessitant pas d'expertise spécifique.

# II. Prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC ?

Avec l'angioscanner, en revanche, la sémiologie de la maladie chronique est différente de celle de l'aiguë et nécessite une expertise complémentaire. Le signe de la mosaïque vasculaire, fréquent dans l'HTP-TEC<sup>[29]</sup>, met en évidence des zones hypoperfusées par rapport au parenchyme normal, mais n'est pas spécifique d'une origine post-embolique<sup>[15, 30]</sup> et peut se voir dans les cas d'HTAP idiopathiques.<sup>[31]</sup>

Au final, un angioscanner normal n'élimine en aucun cas le diagnostic d'HTP-TEC et la scintigraphie V/Q a de meilleures performances dans cette indication. De plus, des anomalies plus distales au niveau segmentaire ou sous segmentaire peuvent être non visibles à l'angioscanner, entraînant un risque de surévaluation de l'opérabilité chez des patients avec atteintes proximale et distale.<sup>[32]</sup>

## 2.2 Bilan de l'HTP : une sous-utilisation de la scintigraphie V/Q

Il existe une nette sous-utilisation de la scintigraphie V/Q démontrée, notamment, par l'étude Pulmonary Arterial Hypertension-Quality Enhancement Research Initiative (PAHQuERI). Celle-ci a inclus 791 patients atteints d'HTP. Neuf pour cent étaient dans la classe fonctionnelle I de la NYHA, 39 % dans la classe II, 48 % dans la classe III et 5 % dans la classe IV. L'âge médian était de 55 ans. Lors de l'inclusion, seulement 6 % des patients avaient réalisé l'ensemble des tests recommandés par l'ACCP et 43 % n'avaient jamais bénéficié d'une scintigraphie V/Q pulmonaire.<sup>[16]</sup>

De la même façon, une analyse rétrospective des cas d'embolies pulmonaires issus d'une base de données, survenus entre le 1er juillet 2010 et le 30 septembre 2011, a montré que, parmi les 7 068 patients concernés, 87 % s'étaient plaints de symptômes en relation avec une HTP alors que seulement 6 % avaient bénéficié d'une scintigraphie V/Q.<sup>[17]</sup>

Dans ces circonstances, il existe probablement un sous-diagnostic de l'origine thromboembolique des HTP, et ceci alors que le pronostic de l'HTP-TEC est sévère en l'absence de traitement et que des traitements efficaces sont disponibles.

## 2.3 Recommandations pour le diagnostic de l'HTP-TEC

Les recommandations pour le diagnostic de l'HTP-TEC préconisent la scintigraphie V/Q pour le dépistage de l'origine thromboembolique chronique de l'HTP parce qu'elle est l'examen le plus sensible dans cette indication. En cas d'anomalie, elle doit être complétée par la réalisation d'une angiographie pulmonaire dans un centre expert pour confirmer le diagnostic et évaluer l'opérabilité.

Le risque principal de l'utilisation de l'angioscanner dans un contexte de dépistage est probablement celui du sous-diagnostic, en particulier dans les atteintes distales. L'angiographie pulmonaire reste donc l'examen de référence pour confirmer l'étiologie thromboembolique chronique et pour évaluer l'opérabilité, mais, en raison de son caractère invasif, elle n'a pas sa place dans le dépistage de l'origine thromboembolique de l'HTP.

### Points clés

- Le dépistage vise à sélectionner les patients suspects d'HTP-TEC qui seront ensuite explorés de façon plus fine par une angiographie pulmonaire et un cathétérisme droit pour établir le diagnostic et évaluer l'opérabilité.
- La sensibilité de l'examen est déterminante dans une perspective de dépistage.
- Dans ce cadre, la scintigraphie V/Q présente l'avantage d'une sensibilité très élevée et l'absence d'effets secondaires liés à l'injection de produits de contraste.
- En revanche, la sensibilité de l'angioscanner pour la détection d'une origine post-embolique est insuffisante dans l'HTP-TEC avec des risques de faux négatifs.
- L'angiographie pulmonaire reste l'examen de référence pour confirmer l'étiologie thromboembolique chronique et pour évaluer l'opérabilité, mais n'a pas sa place dans le dépistage de l'origine thromboembolique de l'HTP.



# chapitre 3

c



34.2V90P  
sw 170  
0.3s  
0.00  
T516 - 1.1  
12:49:40 PM

# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

D



# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

## 3.1 Principes

La scintigraphie V/Q repose sur l'exploration de la ventilation et de la perfusion à l'aide de deux traceurs différents. L'exploration de la perfusion se fait à l'aide de macro-agrégats de sérualbumine humaine, de diamètre supérieur à celui des capillaires, marqués avec du Technétium 99m. On obtient une imagerie perfusionnelle de niveau précapillaire de l'ensemble du lit vasculaire pulmonaire. L'étude de la ventilation fait appel soit à des gaz radioactifs, comme le Krypton 81m ou le Xenon 133 (qui n'est plus utilisé en Europe), qui vont se déposer dans les alvéoles, soit à des aérosols radioactifs comme Technegas-Tc 99m ou DTPA-Tc 99m, qui vont se déposer sur les parois bronchiques.<sup>[33]</sup>

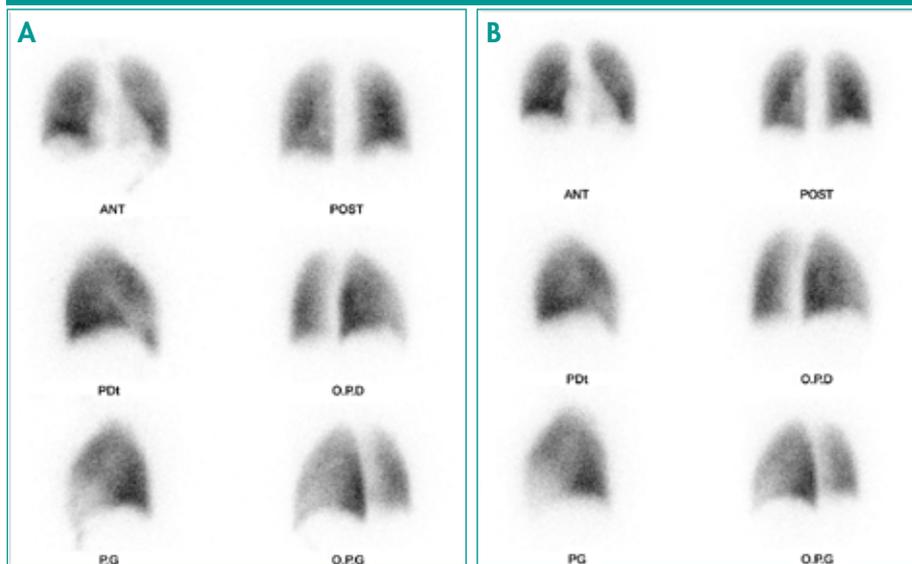
## 3.2 Modes d'acquisition

Il existe plusieurs modes d'acquisition : le mode standard planaire, le mode tomographique (TEMP ou SPECT) et le mode tomographique couplé avec un scanner (TEMP-TDM ou SPECT-CT).<sup>[34]</sup>

### 3.2.1 Mode planaire standard

Le mode planaire standard correspond à une acquisition dans un axe choisi, le plus souvent des faces antérieures, des faces postérieures, et des profils et obliques postérieurs, réalisés en ventilation et en perfusion.<sup>[34]</sup>

Figure 5. VQ mode planaire



Scintigraphie pulmonaire de ventilation (A) et de perfusion (B) en acquisition planaire incidences faces antérieures et postérieures, obliques postérieures et profils.

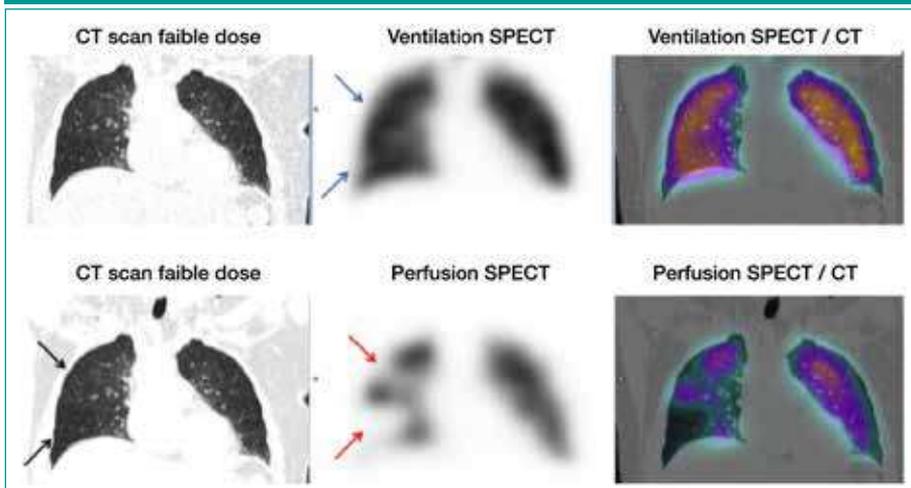
ANT : vue antérieure ; OPD : vue oblique postérieure droite ; OPG : vue oblique postérieure gauche ; POST : vue postérieure ; PDt : vue postérieure droite.

### 3.2.2 Mode tomographique

Le mode tomographique utilise un cumul de projections multiples suivi d'une reconstruction en trois dimensions du volume pulmonaire. Le couplage au scanner permet la fusion des images de ventilation et de perfusion avec un scanner thoracique.<sup>[34]</sup>

# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

Figure 6. Mode hybride (TEMP-TDM/Spect-CT<sup>34</sup>)

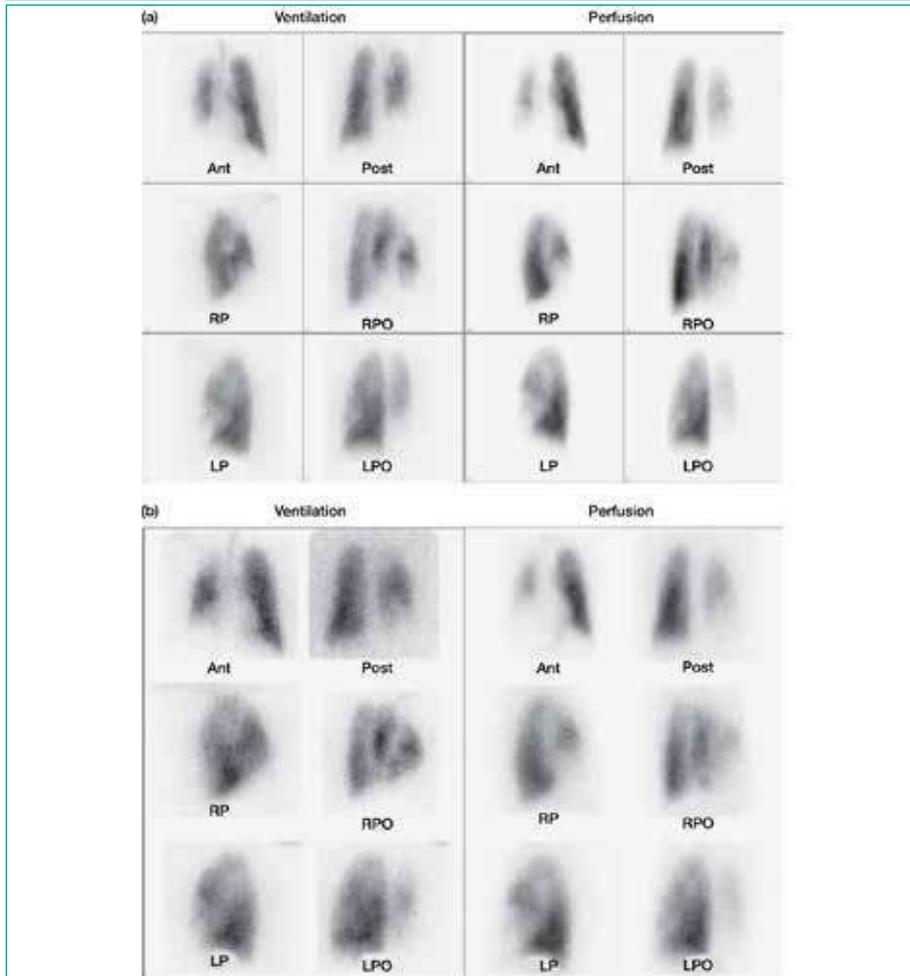


Exemple de scintigraphie V/Q SPECT/CT. Les coupes coronales montrent une perfusion absente (flèches rouges) sans anomalie sur le SPECT de ventilation (flèches bleues) et un scanner co-enregistré à faible dose (flèches noires) dans le lobe moyen droit (défaut segmentaire non apparié) et le lobe supérieur droit (défaut sous-segmentaire non apparié).

## 3.2.3 Imagerie pseudoplanaire

L'imagerie pseudoplanaire, qui fusionne les données tomographiques pour mimer une acquisition planaire, a été proposée afin de pouvoir utiliser les critères d'interprétation PLOPED chez des patients suspects d'embolie pulmonaire. Cependant, une étude menée par Le Roux et al. a montré que ces images pseudoplanaires produites à partir de la tomographie ne sont pas un substitut fiable aux planaires V/Q vraies (figure 7). Les résultats d'interprétation intermodale entre les images planaires conventionnelles et pseudoplanaires étaient différents pour 63 (26 %) des 246 patients avec un degré de concordance d'intermodalité de  $\kappa = 0,66$ .<sup>[35]</sup>

Figure 7. Mode pseudoplanaire<sup>[35]</sup>

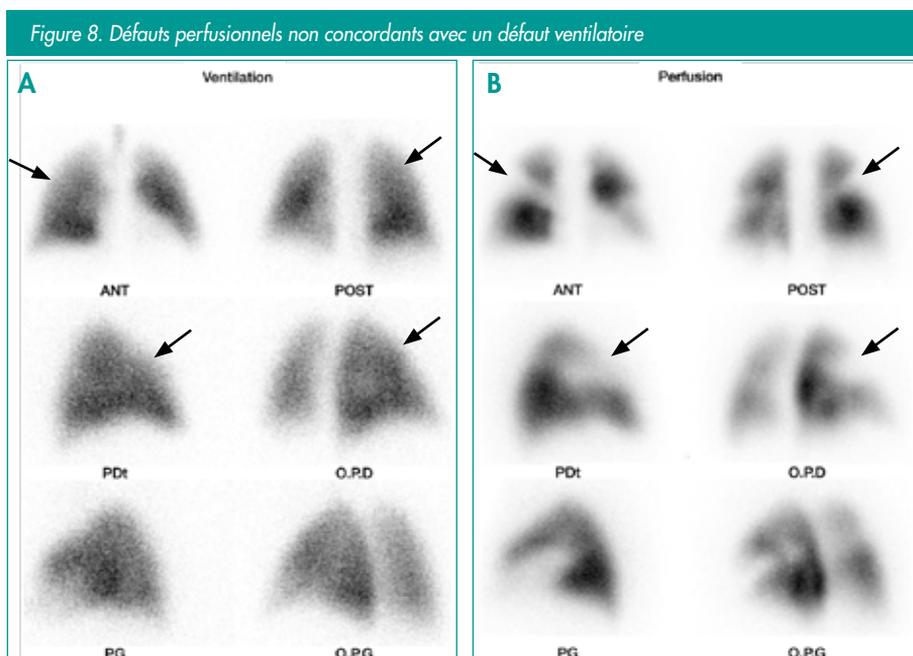


Vues antérieures (Ant), postérieures (Post), profils droits (RP), obliques postérieures droites (RPO), profils gauches (LP), obliques postérieures gauches (LPO) issues de scintigraphies V/Q planaires vraies (a) et de scintigraphies V/Q pseudoplanaires (b) du même patient. Les images planaires vraies montrent des défauts appariés, en particulier dans le lobe moyen droit et le segment basal antérieur, ce qui correspond à une faible probabilité d'EP. Les images pseudoplanaires du même patient ont été interprétées comme des défauts non appariés dans le lobe moyen droit et le segment basal antérieur correspondant à une probabilité élevée d'EP.

# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

## 3.3 Interprétation des données

L'interprétation repose sur la recherche de défauts de perfusion non visibles en ventilation. On parle de défauts non concordants avec la ventilation ou de « mismatches ». L'analyse se fait à partir de la segmentation pulmonaire, permettant de systématiser la sémiologie.



Défaut de perfusion lobaire supérieur droit (flèche) sur l'acquisition perfusionnelle (B) non présent sur l'acquisition ventilatoire (A)

ANT : vue antérieure ; OPD : vue oblique postérieure droite ; OPG : vue oblique postérieure gauche ; POST : vue postérieure ; PDt : vue postérieure droite.

### 3.3.1 Scintigraphie V/Q en acquisition planaire

L'interprétation fait appel, dans l'EP aiguë comme dans l'HTP-TEC, aux critères PIOPED modifiés<sup>[36]</sup> qui combinent la taille et le nombre de défauts observés. Elle présente une excellente reproductibilité.

Pour l'EP aiguë, les critères sont clairement définis :

- une V/Q normale (absence de défaut perfusionnel) élimine le diagnostic d'EP ;

- une V/Q de forte probabilité (> 2 grands défauts perfusionnels mismatchés) confirme l'EP ;
- dans une V/Q de probabilité intermédiaire (1 à 2 grands défauts perfusionnels non concordants) ou de faible probabilité (défauts perfusionnels mais non systématisés, matchés, de petite taille), l'origine thromboembolique reste incertaine et la poursuite des explorations est nécessaire en particulier la réalisation d'une échographie veineuse des membres inférieurs.

Tableau 4. Critères diagnostiques de l'ESC validés (basés sur des tests non invasifs) pour le diagnostic de l'EP aiguë<sup>[3]</sup>

Critères diagnostiques	Probabilité clinique d'EP				
	Basse	Intermédiaire	Haute	Peu probable	Probable
<b>EP exclue</b>					
<b>D-dimères</b>					
Résultat négatif, test de haute sensibilité	+	+	-	+	-
Résultat négatif, test de sensibilité modérée	+	±	-	+	-
<b>Angioscanner thoracique</b>					
Scanner multidétecteur seul normal	+	+	±	+	±
<b>Scintigraphie V/Q</b>					
Scintigraphie pulmonaire de perfusion normale	+	+	+	+	+
Scintigraphie non diagnostique <sup>1</sup> et CUS proximal négative	+	±	-	+	-
<b>Confirmation d'EP</b>					
Angioscanner montrant au moins une EP segmentaire	+	+	+	+	+
Scintigraphie V/Q haute probabilité	±	+	+	+	+
CUS montrant une TVP proximale	+	+	+	+	+

+/vert = critère de diagnostic valide (aucun autre test requis) ; -/rouge = critère invalide (essais complémentaires obligatoires) ; +/-jaune = critère controversé (autres tests à prendre en compte).

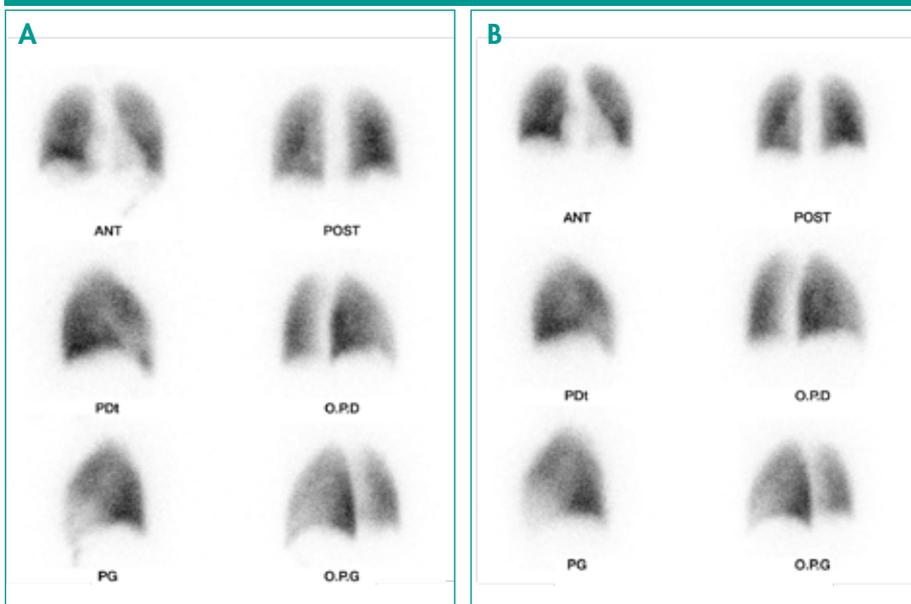
1 - Scintigraphie à probabilité faible ou intermédiaire selon la classification PIOPED.

CUS = échographie veineuse des membres inférieurs proximaux ; TVP = thrombose veineuse profonde ; EP = embolie pulmonaire ; PIOPED = Prospective Investigation of Pulmonary Embolism Diagnosis ; scintigraphie V/Q = scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion.

# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

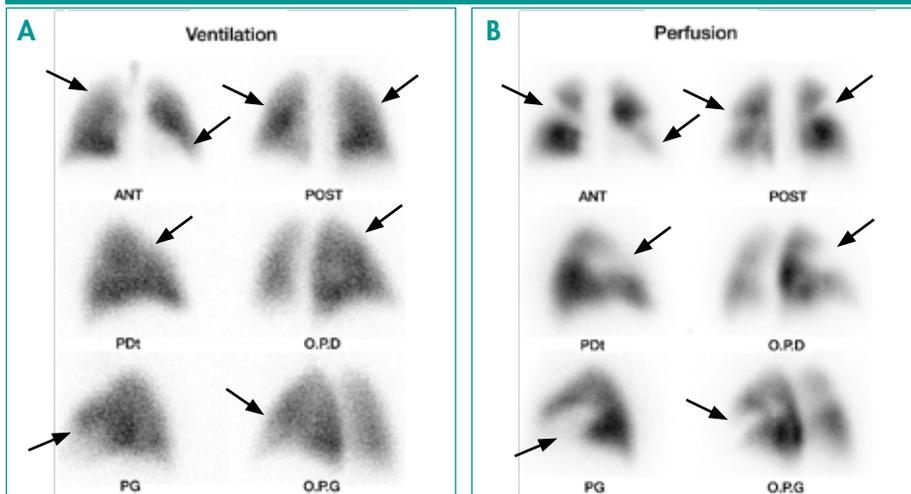
Pour le dépistage de l'HTEP-TEC, une scintigraphie V/Q normale ou de faible probabilité exclut l'étiologie post-embolique, une V/Q de forte probabilité est évocatrice d'une origine post-embolique chronique ou d'un mécanisme thromboembolique chronique, une V/Q intermédiaire évoque une origine thromboembolique chronique incertaine et constitue une situation nécessitant des explorations complémentaires.<sup>[15]</sup>

Figure 9. Scintigraphie V/Q planaire normale



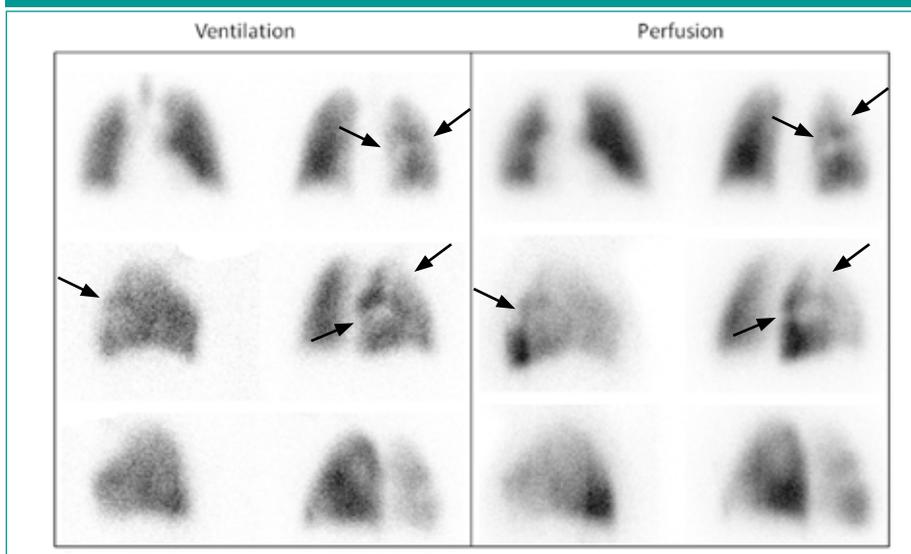
Scintigraphie pulmonaire de ventilation (A) et de perfusion (B) sans défauts de perfusions  
ANT : vue antérieure ; OPD : vue oblique postérieure droite ; OPG : vue oblique postérieure gauche ; POST : vue postérieure ; Pdt : vue postérieure droite.

Figure 10. Scintigraphie V/Q planaire forte probabilité



Multiplés défauts de perfusion segmentaires (flèche) perfusionnels (B) non présent sur la ventilation (A)  
 ANT : vue antérieure ; OPD : vue oblique postérieure droite ; OPG : vue oblique postérieure gauche ;  
 POST : vue postérieure ; PDt : vue postérieure droite.

Figure 11. Scintigraphie V/Q planaire faible probabilité



Défauts de perfusion segmentaires (flèche) perfusionnels (B) concordant sur la ventilation (A)

# III. Qu'est-ce que la scintigraphie V/Q ?

## 3.3.2 Scintigraphie V/Q en acquisition tomographique

La scintigraphie V/Q en acquisition tomographique est souvent utilisée pour le diagnostic de l'EP aiguë, avec cependant des critères basés sur un consensus d'experts qui n'ont jamais été validés de manière prospective. Il est admis que le seuil diagnostique optimal correspond à un défaut de perfusion non concordant de la taille d'un segment ou de deux sous-segments pulmonaires.<sup>[33, 37]</sup>

Pour ce qui concerne la prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC, il n'existe actuellement aucun critère d'interprétation validé des scintigraphies V/Q en acquisition tomographique pour la simple raison que ce mode d'acquisition n'a jamais été étudié dans cette indication.

En l'absence de seuil diagnostique validé, la tomographie n'est pas recommandée dans le dépistage de l'HTP-TEC. En l'absence des critères d'interprétation adaptés, même si une acquisition en trois dimensions offre une imagerie plus détaillée, il existe un risque que la probabilité d'une origine thromboembolique chronique ne soit pas établie de façon pertinente faisant courir un risque d'explorations plus invasives, injustifiées dans ce contexte de dépistage.

## Points clés

- La scintigraphie V/Q doit reposer sur l'exploration de la ventilation et de la perfusion. L'interprétation repose sur la recherche de défauts perfusionnels non visibles en ventilation.
- En scintigraphie V/Q planaire, l'interprétation fait appel aux critères PIOPED modifiés qui sont validés dans le dépistage de l'HTP-TEC.
- En tomoscintigraphie V/Q, il n'existe actuellement aucun critère validé dans le dépistage de l'HTP-TEC ; dans ces conditions, en l'absence de seuil diagnostique établi, ce mode d'acquisition n'est pas recommandé aujourd'hui dans cette indication.



# chapitre 4

c



34.2190F  
sw 170  
0.30  
0.00  
TSE: 0.0  
12:49:40 PM



# **IV. Recommandations de l'ESC : quand et chez qui poursuivre les investigations ?**

D



# IV. Recommandations de l'ESC : quand et chez qui poursuivre les in

## 4.1 Probabilité échocardiographique d'HTP

Les conclusions tirées d'un examen échocardiographique visent à attribuer un niveau de probabilité haute, intermédiaire ou basse d'hypertension pulmonaire (tableau 5a).

Une probabilité échocardiographique basse d'HTP correspond à un flux de régurgitation tricuspide  $\leq 2,8$  m/s, sans autre signe échocardiographique d'HTP. Une probabilité échocardiographique haute ou intermédiaire d'HTP est associée à un flux de régurgitation tricuspide modérément ou très augmenté, en présence ou non d'autres signes d'HTP.<sup>[4]</sup>

Tableau 5a. Probabilité échocardiographique de l'hypertension pulmonaire chez les patients symptomatiques suspects d'hypertension pulmonaire<sup>[4]</sup>

Vitesse d'insuffisance tricuspide (m/s)	Autres signes échocardiographiques d'HTP	Probabilité d'HTP à l'échographie cardiaque
$\leq 2,8$ ou non mesurable	Non	Bas
$\leq 2,8$ ou non mesurable	Oui	Intermédiaire
2,9-3,4	Non	
2,9-3,4	Oui	Haut
$> 3,4$	Non requis	

Tableau 5b. Signes échocardiographiques (autre la mesure de la vitesse de régurgitation tricuspide) suggérant une HTP, utilisés pour évaluer la probabilité échocardiographique d'hypertension pulmonaire<sup>[4]</sup>

A. Ventricules	B. Artères pulmonaires	C. Veine cave et oreillette
Rapport du diamètre basal ventricule droit/ventricule gauche (VG) $> 1,0$	Temps d'accélération du flux d'éjection pulmonaire $< 105$ m/s et/ou « notch » (encoche) mésosystolique	Bas
Inversion ou aplatissement de la courbure du septum interventriculaire (index d'excentricité du VG $> 1,1$ en systole et/ou en diastole)	Vitesse protodiastolique de régurgitation pulmonaire $> 2,2$ m/s	Surface de l'oreillette droite (télésystole) $> 18$ cm <sup>2</sup>
	Diamètre de l'artère pulmonaire $> 25$ mm	

# vestigations ?

## 4.2 Chez qui faire un cathétérisme cardiaque droit ?

Le résultat de l'échocardiographie interprété dans un contexte clinique est nécessaire pour décider de la nécessité d'un cathétérisme cardiaque chez les patients. Afin de faciliter et de normaliser l'attribution d'un niveau de probabilité d'HTP, plusieurs signes échocardiographiques supplémentaires sont proposés en plus des critères basés sur la vitesse de régurgitation tricuspide (*tableau 5b*).

Ces signes permettent d'évaluer la taille du ventricule droit et la surcharge de pression, le profil de la vitesse du flux sanguin hors du ventricule droit, le diamètre de l'artère pulmonaire et d'estimer la pression auriculaire droite.

Les recommandations pour des investigations plus poussées fondées sur la probabilité échocardiographique d'HTP sont présentées dans le *tableau 6* pour les patients symptomatiques.<sup>[4]</sup>

# IV. Recommandations de l'ESC : quand et chez qui poursuivre les in

Tableau 6. Prise en charge diagnostique en fonction de la probabilité échocardiographique de l'HTP chez les patients présentant des symptômes compatibles avec l'HTP, avec ou sans facteurs de risque d'HTAP ou d'HTP-TEC<sup>a)</sup>

Probabilité échocardiographique d'HTP	Sans facteur de risque ou pathologie associés à l'HTAP ou à l'HTP-TEC <sup>a</sup>	Avec facteurs de risque ou pathologie associés à l'HTAP ou à l'HTP-TEC
Basse	Un diagnostic alternatif devrait être envisagé	Un suivi échocardiographique devrait être considéré
Intermédiaire	Un diagnostic alternatif devrait être envisagé, un suivi échocardiographique devrait être considéré	D'autres investigations de l'hypertension pulmonaire (dont un cathétérisme cardiaque droit) devraient être considérées
	D'autres investigations de l'hypertension pulmonaire pourraient être envisagées <sup>a</sup>	
Haute	D'autres investigations de l'hypertension pulmonaire (dont un cathétérisme cardiaque droit) sont recommandées	D'autres investigations de l'hypertension pulmonaire incluant un cathétérisme cardiaque droit sont recommandées

a. Ces recommandations ne s'appliquent pas aux patients présentant une maladie pulmonaire parenchymateuse diffuse ou une maladie cardiaque gauche.

## 4.3 Place de la scintigraphie V/Q dans le diagnostic de l'HTP-TEC

Un algorithme pour le diagnostic de l'HTP-TEC proposé en 2014 par l'ESC est présenté *Figure 12*.

L'échocardiographie est recommandée comme examen de dépistage non invasif de première intention en cas de suspicion d'hypertension pulmonaire.

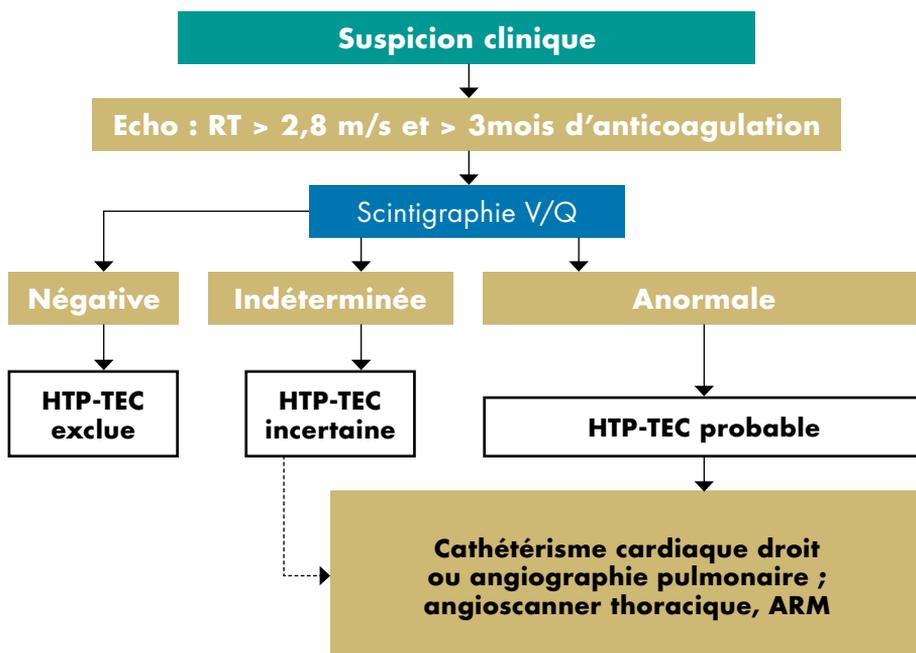
Si l'angioscanner est l'examen de choix pour le diagnostic de l'EP aiguë, la scintigraphie V/Q pulmonaire planaire reste la principale modalité d'imagerie de première intention chez le patient présentant une hypertension pulmonaire inexpliquée.

Une scintigraphie planaire V/Q négative (normale ou faible probabilité) exclut le diagnostic d'HTP-TEC. Elle est très sensible tout en étant spécifique (> 90 %). Une scintigraphie planaire anormale, *a fortiori* après une échocardiographie pathologique et en cas de dyspnée, fait suspecter une HTP-TEC et les investigations devront être poursuivies, idéalement dans un centre de compétences, avec un cathétérisme cardiaque droit et une imagerie vasculaire pulmonaire par l'angiographie pulmonaire, éventuellement l'angioscanner, pour confirmer le diagnostic. C'est à ce stade que l'angioscanner ou l'angiographie pulmonaire sont justifiés.

La prise en charge diagnostique de l'HTP-TEC comporte donc plusieurs étapes : une étape de suspicion diagnostique (échocardiographie, scintigraphie V/Q en mode planaire), une étape de confirmation de l'HTP-TEC par cathétérisme cardiaque droit et angiographie pulmonaire, et une étape d'évaluation de l'opérabilité des patients par angiographie pulmonaire et angioscanner thoracique.<sup>[3]</sup>

# IV. Recommandations de l'ESC : quand et chez qui poursuivre les in

Figure 12. Algorithme pour le diagnostic de l'HTP-TEC<sup>[9]</sup>



DSA : angiographie par soustraction numérique ; Echo : échocardiographie ; ARM : angiographie par résonance magnétique ; RT : vitesse du flux de régurgitation tricuspide ; V/Q : ventilation/perfusion

# vestigations ?

## Points clés

- Le calcul de la probabilité échocardiographique de l'HTP repose sur la mesure de la vitesse du flux de régurgitation tricuspide et sur des signes échocardiographiques indirects.
- Chez des patients avec antécédents thromboemboliques chroniques, en cas de probabilité échocardiographique haute ou intermédiaire d'HTP, il est recommandé de procéder à un cathétérisme cardiaque droit pour confirmer la présence d'une hypertension pulmonaire.
- Une scintigraphie planaire V/Q négative exclut le diagnostic d'HTP-TEC.
- Une scintigraphie planaire V/Q anormale, *a fortiori* après une échocardiographie pathologique et en cas de dyspnée, fait suspecter une HTP-TEC et les investigations devront être poursuivies, idéalement dans un centre de compétences ; c'est à ce stade que l'angioscanner et l'angiographie pulmonaire sont justifiés.

# Bibliographie

1. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(25 Suppl):D34-41.
2. Ogawa A, Matsubara H. Balloon Pulmonary Angioplasty: A Treatment Option for Inoperable Patients with Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *Front Cardiovasc Med* 2015 17;2:4.
3. Konstantinides SV, Torbicki A, Agnelli G, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J* 2014;35:3033-69.
4. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Send to Eur Heart J*. 2016 Jan 1;37(1):67-119.
5. Riedel M, Stanek V, Widimsky J, Prerovsky I. Longterm follow-up of patients with pulmonary thromboembolism. Late prognosis and evolution of hemodynamic and respiratory data. *Chest* 1982;81:151-8.
6. Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry. *Circulation* 2011;124:1973-81.
7. Medrek S, Safdar Z. Epidemiology and Pathophysiology of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Risk Factors and Mechanisms. *Methodist Debaque Cardiovasc J* 2016;12:195-8.
8. Lewczuk J, Romaszkiwicz R, Lenartowska L, et al. The natural history of thromboembolic pulmonary hypertension. Since when is it chronic? A proposal of an algorithm for the diagnosis and treatment. *Kardiol Pol* 2013;71:522-6.
9. Pengo V, Lensing AW, Prins MH, et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary embolism. *N Engl J Med* 2004; 350:2257-64.

10. Ende-Verhaar YM, Cannegieter SC, Vonk Noordegraaf A, et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism: a contemporary view of the published literature. *Eur Respir J* 2017;49. pii: 1601792.
11. Guérin L, Couturaud F, Parent F, et al. Prevalence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. Prevalence of CTEPH after pulmonary embolism. *Thromb Haemost* 2014;112:598-605.
12. Lang IM, Madani M. Update on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation* 2014;130:508-18.
13. Delcroix M, Lang I, Pepke-Zaba J, et al. Long-Term Outcome of Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Results From an International Prospective Registry. *Circulation* 2016;133:859-71.
14. Hoepfer MM, Madani MM, Nakanishi N, Meyer B, Cebotari S, Rubin IJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med* 2014;2:573-82.
15. Tunariu N, Gibbs SJ, Win Z, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med* 2007;48:680-4.
16. McLaughlin VV, Langer A, Tan M, et al. Contemporary trends in the diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: an initiative to close the care gap. *Chest* 2013;143:324-32.
17. Tapson VF, Platt DM, Xia F, et al. Monitoring for Pulmonary Hypertension Following Pulmonary Embolism: The INFORM Study. *Am J Med* 2016;129:978-985.e2.
18. Klok FA, van Kralingen KW, van Dijk AP, Heyning FH, Vliegen HW, Huisman MV. Prevalence and potential determinants of exertional dyspnea after acute pulmonary embolism. *Respir Med* 2010;104:1744-9.
19. Sanchez O, Helley D, Couchon S, et al. Perfusion defects after pulmonary embolism: risk factors and clinical significance. *J Thromb Haemost* 2010;8:1248-55.

# Bibliographie

20. McCabe C, Deboeck G, Harvey I, et al. Inefficient exercise gas exchange identifies pulmonary hypertension in chronic thromboembolic obstruction following pulmonary embolism. *Thromb Res* 2013;132:659-65.
21. Deboeck G, Niset G, Lamotte M, Vachiéry JL, Naeije R. Exercise testing in pulmonary arterial hypertension and in chronic heart failure. *Eur Respir J* 2004;23:747-51.
22. McIntyre KM, Sasahara AA. The hemodynamic response to pulmonary embolism in patients without prior cardiopulmonary disease. *Am J Cardiol* 1971;28:288-94.
23. Klok FA, Surie S, Kempf T, et al. A simple non-invasive diagnostic algorithm for ruling out chronic thromboembolic pulmonary hypertension in patients after acute pulmonary embolism. *Thromb Res* 2011;128:21-6.
24. Klok FA, Dzikowska-Diduch O, Kostrubiec M, et al. Derivation of a clinical prediction score for chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. *J Thromb Haemost* 2016;14:121-8.
25. Mercier O, Fadel E, Mussot S, et al. Traitement chirurgical de l'hypertension pulmonaire post-embolique. *La Presse Médicale* 2014;43:944-1007.
26. Pitton MB, Kemmerich G, Herber S, Schweden F, Mayer E, Thelen M. [Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: diagnostic impact of Multislice-CT and selective Pulmonary-DSA]. *Rofo* 2002;174:474-9.
27. Seferian A, Helal B, Jaïs X, et al. Ventilation/perfusion lung scan in pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J* 2012;40:75-83.
28. Seferian A, Jaïs X, Creuze N, et al. Mediastinal fibrosis mimicking proximal chronic thromboembolic disease. *Circulation* 2012;125:2045-7.
29. Schwickert HC, Schweden F, Schild HH, et al. Pulmonary arteries and lung parenchyma in chronic pulmonary embolism: preoperative and postoperative CT findings. *Radiology* 1994;191:351-7.
30. Kim NH, Delcroix M, Jenkins DP, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(25 Suppl):D92-9.
31. Sherrick AD, Swensen SJ, Hartman TE. Mosaic pattern of lung attenuation on CT scans: frequency among patients with pulmonary artery hypertension of different causes. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:79-82.

32. Ruggiero A, Screatton NJ. Imaging of acute and chronic thromboembolic disease: state of the art. *Clin Radiol* 2017;72:375-388.
33. Bajc M, Neilly JB, Miniati M, Schuemichen C, Meignan M, Jonson B. EANM guidelines for ventilation/perfusion scintigraphy : Part 2. Algorithms and clinical considerations for diagnosis of pulmonary emboli with V/P(SPECT) and MDCT. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2009;36:1528-38.
34. Le Roux PY, Robin P, Salaun PY. New developments and future challenges of nuclear medicine and molecular imaging for pulmonary embolism. *Thromb Res* 2018;163:236-41.
35. Le Roux PY, Abgral R, Jaffrelot M, et al. Diagnosis of pulmonary embolism: planar images generated from V/Q SPECT are not a reliable substitute for traditional planar V/Q scan. *Nucl Med Commun* 2012;33:695-700.
36. Gottschalk A, Sostman HD, Coleman RE, Jack E, et al. Ventilation-Perfusion Scintigraphy in the PIOPED Study. Part II. Evaluation of the Scintigraphic Criteria and Interpretations. *J Nucl Med* 1993;34:1119-26.
37. Le Roux PY, Robin P, Delluc A, et al. V/Q SPECT interpretation for pulmonary embolism diagnosis: which criteria to use? *J Nucl Med* 2013;54:1077-81.



Pour toute demande d'information médicale, toute déclaration d'événement indésirable, autre signalement sur nos médicaments MSD ou sur la qualité de l'information promotionnelle : appelez le 01 80 46 40 40 ou écrivez à : [information.medicale@msd.com](mailto:information.medicale@msd.com)

