



Item 201 (ex item 317) HÉMOPTYSIE

Objectifs d'enseignements tels que définis dans le programme de l'ECN :

- Devant une hémoptysie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

REMARQUES : Pas de changement en dehors du numéro de l'item

Objectifs pédagogiques terminaux définis par le Collège des Enseignants de Pneumologie (version 2010)

1. Connaître les principaux mécanismes physiopathologiques des hémoptysies (origine anatomique, réseau vasculaire...)
2. Savoir argumenter le diagnostic différentiel d'une hémoptysie
3. Connaître les éléments qui font la gravité d'une hémoptysie
4. Connaître les éléments du diagnostic étiologique d'une hémoptysie de moyenne ou grande abondance
5. Connaître les modalités de prise en charge d'une hémoptysie et leur hiérarchisation en fonction de sa gravité

Points Clés

1. L'hémoptysie est à distinguer de l'hématémèse et de l'épistaxis, sur la base de la clinique. La notion de sang rejeté au cours d'un effort de toux est le point crucial à rechercher.
2. C'est un symptôme à ne pas négliger car une hémoptysie de faible abondance peut récidiver sous forme massive. Une hémoptysie doit toujours être considérée comme une urgence.
3. En cas d'hémoptysie grave (HG), c'est l'asphyxie qui est la cause de la mort et non le choc hémorragique.
4. La gravité est fonction du volume du saignement, du terrain sous-jacent (insuffisance respiratoire préexistante) et de la tolérance respiratoire.
5. La grande majorité des hémoptysies a pour origine une hypervascularisation ayant pour origine la circulation artérielle bronchique. Les bronchectasies, les cancers broncho-pulmonaires, la tuberculose, les aspergillomes sont les principales causes d'hémoptysies.
6. La prise en charge des d'hémoptysies graves est multidisciplinaire impliquant des pneumologues, des réanimateurs, des radiologues et parfois des chirurgiens thoraciques.
7. Bilan de 1^{ère} intention face à une HG = Rx de thorax, scanner thoracique, endoscopie bronchique
8. Principes thérapeutiques : Eviter l'asphyxie et tarir le saignement. L'embolisation des artères bronchiques occupe une place centrale dans la prise en charge des hémoptysies graves.

I. INTRODUCTION

L'hémoptysie, symptôme fréquemment rencontré en pratique pneumologique, correspond à un saignement, extériorisé ou non, des voies respiratoires sous glottiques. Il traduit l'existence d'une anomalie pouvant siéger à tous les étages de l'appareil respiratoire.

La quantité de sang émise peut aller du simple crachat strié de sang jusqu'à l'hémoptysie massive conduisant au décès du patient.

Même en cas d'hémoptysie de faible abondance, ce symptôme doit toujours être considéré comme une urgence, car une hémoptysie minimale peut récidiver sous forme massive.

Quelle que soit son abondance, l'hémoptysie doit donc conduire à une démarche diagnostique à la recherche de l'étiologie.

En cas d'hémoptysie menaçante, cette démarche est menée en parallèle avec la prise en charge thérapeutique.

Malgré la fréquence des hémoptysies, il persiste beaucoup de zones d'ombres dans les modalités de prise en charge diagnostique et thérapeutique, qui est largement fondée sur des bases empiriques et des organisations locales.

II. LES TROIS QUESTIONS ESSENTIELLES

II.1 S'agit-il bien d'une hémoptysie ?

Le plus souvent le sang rouge vif est extériorisé par la bouche au cours d'efforts de toux. Prodromes ou signes d'accompagnement évocateurs: chaleur rétrosternale, angoisse, chatouillement laryngé ou goût métallique dans la bouche.

Le diagnostic positif est

- aisé si l'on assiste à l'épisode ou en cas de forme massive.
- parfois plus difficile, les deux diagnostics qui peuvent alors se discuter sont:
 - une hématomèse
 - valeur des antécédents digestifs, de la notion d'une émission au cours d'un effort de vomissement, de débris alimentaires associés.
 - en sachant que le sang trouvé dans l'estomac peut parfois correspondre à une hémoptysie déglutie
 - un saignement d'origine otorhinolaryngologique (épistaxis postérieure ou saignement pharyngolaryngé)
 - peut nécessiter, pour s'en assurer, une exploration endoscopique des voies aériennes sus-glottiques.

En cas de doute diagnostique, l'élément fondamental à rechercher à l'interrogatoire est la notion d'un effort de toux conduisant à l'expectoration de sang.

II.2 Quelle est la gravité de l'hémoptysie ?

La gravité de l'hémoptysie

- est liée à son abondance et au terrain sous-jacent notamment l'état respiratoire
- va conditionner le pronostic et orienter les choix thérapeutiques.
- l'appréciation de l'abondance de l'hémoptysie est un élément essentiel à préciser. Il convient ainsi de recueillir le saignement dans un récipient permettant de quantifier le saignement (figure 1).
 - une hémoptysie grave est définie par un saignement de 200 ml/h chez un sujet ayant une fonction respiratoire normale
 - un saignement de plus de 50 ml/h chez un insuffisant respiratoire, et/ou la récurrence de deux épisodes de saignement de plus de 30 ml en 24 heures, malgré un traitement par vasopressine.



Figure 1: une cuillère à soupe pleine au $\frac{3}{4}$ représente environ 10 ml; un verre ou un crachoir plein au $\frac{3}{4}$ représente environ 100 ml ; un haricot (ou un bol) plein au $\frac{3}{4}$ représente environ 500 ml

Gravité immédiate d'une hémoptysie

- elle ne vient pas du risque spoliation sanguine mais plutôt du retentissement sur l'hématose et en particulier du risque asphyxique (le volume des voies aériennes de conduction étant approximativement de 200ml).
- toute hémoptysie même minime doit être considérée comme une urgence. Il n'est pas rare en effet qu'après un épisode minime, l'hémoptysie récidive sous une forme beaucoup plus sévère.
- le fait que le saignement n'a pas tendance à se tarir, notamment sous traitement vasoconstricteur (figure 2), est un critère de gravité

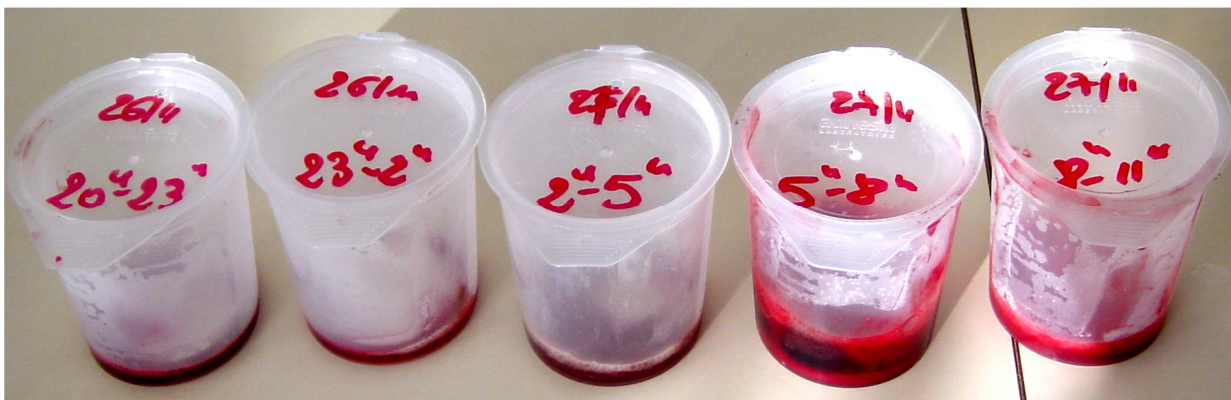


Figure 2: surveillance du saignement par recueil de toutes les expectorations par tranches de 3 heures

II.3 Mécanismes et causes des hémoptysies

II.3.1 Mécanismes des hémoptysies

Le sang peut faire irruption dans les voies aériennes à partir des gros vaisseaux intra-thoraciques, le plus souvent de la circulation systémique bronchique par le biais du développement d'une hypervascularisation systémique (HVS)¹. dans le cadre d'une pathologie respiratoire sous jacente, ou plus rarement de la circulation pulmonaire (artérielle ou veineuse)

II.3.2 Principales étiologies des hémoptysies

Les causes d'hémoptysie sont très nombreuses (tableau 1) mais restent dominées par

- les cancers broncho-pulmonaires
- les dilatations bronchiques (bronchectasies)
- la tuberculose active ou séquellaire
- l'aspergillome (prolifération mycélienne à *A. fumigatus* au sein d'une cavité pulmonaire séquellaire)

III. STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE HÉMOPTYISIE

III.1 Objectifs

- confirmer la réalité de l'hémoptysie dans les cas où le diagnostic n'est pas évident
- apprécier la gravité de l'hémoptysie
- aboutir au diagnostic étiologique
- préciser le site ou au moins le côté du saignement.
 - objectif fondamental puisqu'il va, dans les formes graves, permettre de guider la thérapeutique (embolisation artérielle bronchique, chirurgie, voire manoeuvres endobronchiques d'hémostase).
- ces objectifs sont visés de façon simultanée en s'appuyant sur la clinique et sur la réalisation d'examens complémentaires.

III.2 Place de l'interrogatoire et de l'examen clinique

L'interrogatoire précise

- les antécédents pulmonaires (bronchectasies, tuberculose, cancer)
- les antécédents cardiaques
- l'histoire médicale récente (alitement, chirurgie, prise médicamenteuse ou exposition à des agents toxiques) et l'aspect du sang (rouge foncé ou rouge vif).
- la prise de médicaments ou de toxiques (anticoagulants, pénicillamine, crack)

¹ Il existe au niveau du poumon une circulation pulmonaire fonctionnelle à basse pression (petite circulation) et une circulation nourricière bronchique (grande circulation) à haute pression. Cette circulation nourricière se distribue à la trachée et aux bronches ainsi qu'à l'œsophage, la plèvre viscérale diaphragmatique et médiastinale, les parois des artères et veines pulmonaires, la paroi aortique. Il existe de nombreuses anastomoses entre les 2 systèmes : anastomoses artérielles au niveau des bronches de 1.5 à 3.5 mm de diamètre, au niveau précapillaire et aussi anastomoses veineuses (capillaires veineux bronchiques- veines pulmonaires). Le lit capillaire bronchique proximal se draine vers le système azygos et la veine cave supérieure alors que le lit capillaire pleural et bronchique distal (70% du débit) se draine vers le versant veineux de la circulation pulmonaire contribuant ainsi au shunt artério-veineux pulmonaire physiologique.

Le principal mécanisme de développement de l'HVS est la survenue d'une destruction du lit capillaire quelle qu'en soit l'origine (granulome, fibrose, cicatrice d'une lésion pulmonaire). C'est ce qu'on observe en cas de tuberculose, de cancer, de processus fibrosant. Il existe aussi potentiellement un rôle surajouté de l'hyperhémie liée à l'infection (ex: bronchectasies, abcès). Le développement de l'HVS peut aussi être secondaire à un défaut d'apport de la circulation pulmonaire. Ce cas de figure est observé en cas d'hypertension artérielle pulmonaire post-embolique, de sténose inflammatoire de l'artère pulmonaire (maladie de Takayasu), ou dans certaines cardiopathies congénitales. Dans les 2 mécanismes, l'HVS trouve son origine dans l'ouverture des anastomoses entre les 2 circulations.

La circulation bronchique est la circulation systémique à partir de laquelle se développe l'HVS mais cette dernière peut aussi trouver son origine dans le système des artères systémiques non bronchiques (artères mammaires internes, intercostales, sous clavières, tronc thyro-bicervico-scapulaire ...). Le pré-requis pour l'implication de ce système est l'existence de zones de symphyse pleurale à travers lesquelles cette circulation peut atteindre le poumon.

L'examen clinique

- recherche des signes de mauvaise tolérance respiratoire (et plus rarement hémodynamique)
- recherche une gêne latéralisée qui peut parfois orienter vers le côté qui saigne
- peut parfois orienter vers la cause de l'hémoptysie :
 - signes infectieux, phlébite (EP),
 - hippocratisme digital (dilatations des bronches, cancer, cardiopathie congénitale)
 - signes cliniques associés au cancer
 - pathologie valvulaire cardiaque (rétrécissement mitral)
 - signes de vascularite systémique..

Tableau 1 : Principales étiologies des hémoptysies

Tumeurs bronchopulmonaires*

- cancer bronchique primitif (HVS, plus rarement érosion d'une branche artérielle pulmonaire)
- tumeur carcinoïde bronchique

Dilatations des bronches (bronchiectasies) localisées ou diffuses*

- toutes causes
- mucoviscidose*

Tuberculose*

- séquelles : cicatrices, dilatations des bronches secondaires, aspergillome sur une caverne détergée, broncholithiase)
- plus rarement forme évolutive : érosion vasculaire par une caverne
-

Infections pulmonaires (en dehors de la tuberculose)

- infections aspergillaires (aspergillomes*, aspergillose invasive ou semi-invasive)
- Pneumopathies infectieuses nécrosantes aiguës ou subaiguës (entérobactéries, *S. aureus*, *P. aeruginosa*, Actinomyces, Nocardia..)
- mycobactéries atypiques (infection active ou séquelles)

Hémorragies alvéolaires

- insuffisance cardiaque gauche et rétrécissement mitral
- médicaments ou toxiques (pénicillamine, isocyanates, crack, anticoagulants)
- vascularites (Wegener, polyangéite microscopique..)
- collagénoses (lupus érythémateux disséminé)
- syndrome de Goodpasture
- autres : thrombopénie chez l'immunodéprimé; causes infectieuses; hémosidérose idiopathique

Anévrismes pulmonaires, faux anévrismes et malformations artério-veineuses (isolées ou dans cadre d'une maladie de Rendu-Osler)

Séquestration pulmonaire

Hémoptysies traumatiques et iatrogènes

Causes cardiovasculaires (en dehors du cas de l'hémorragie alvéolaire)

- embolie pulmonaire
- hypertension artérielle pulmonaire primitive, postembolique, sur cardiopathie congénitale ou collagénose; sténoses de l'artère pulmonaire (maladie de Takayasu, fibrose médiastinale)
- rupture spontanée d'un anévrisme de l'aorte

Autres étiologies

- maladies pulmonaires fibrosantes (sarcoïdose, silicose, fibrose idiopathique)
- endométriiose bronchopulmonaire

Hémoptysie idiopathique (ou cryptogénique)*

La forme idiopathique (encore appelée hémoptysie cryptogénique) est retenue lorsque des examens de référence (scanner thoracique et endoscopie bronchique) ne permettent pas d'identifier l'étiologie de l'hémoptysie. Cette forme représente 10 à 25% des cas selon les séries). Leur réputation de bénignité est infondée.

La BPCO ne doit pas être considérée comme une cause d'hémoptysie. La survenue d'une hémoptysie chez un patient atteint de BPCO impose de rechercher une maladie sous-jacente, notamment un cancer bronchopulmonaire. La pratique systématique d'une endoscopie bronchique et d'une tomodensitométrie thoracique ainsi qu'une surveillance prolongée sont donc nécessaires.

III.3 Place de la radiographie de thorax

Recherche signes permettant de localiser le siège (côté) du saignement

- signes directs : verre dépoli ou syndrome alvéolaire
- signes indirects: trouble de ventilation

Recherche la lésion responsable du saignement :cavité, tumeur

La mise en évidence d'une image anormale ne permet pas toujours d'affirmer avec certitude qu'elle correspond à l'origine du saignement.

III.4 Place de la tomodensitométrie thoracique thoracique (scanner)

Examen clé qui a un triple intérêt :

- confirme les données de la radiographie sur la localisation du saignement
- beaucoup plus sensible que la radiographie pour orienter sur la nature de la lésion qui saigne (bronchectasies, lésions de petite taille situées derrière le coeur ou masquées derrière une côte, etc)
- établit une cartographie vasculaire très précise
 - l'avènement de la tomodensitométrie avec détecteurs multi-barrettes permet des reconstructions détaillant de façon précise la vascularisation artérielle pulmonaire et bronchique.
 - repère les artères bronchiques si une embolisation des artères bronchiques (EAB) est envisagée
 - permet la détection d'anomalies portant sur la circulation pulmonaire (anévrismes, faux anévrismes, malformations artério-veineuses, maladie thromboembolique).

III.5 Place de l'endoscopie bronchique

L'endoscopie bronchique² a un triple intérêt :

- confirme le diagnostic d'hémoptysie
- localise la topographie du saignement (bronche lobaire, segmentaire ou sous segmentaire ou au minimum indique le côté du saignement)
- plus rarement, identifie la cause du saignement quand il s'agit d'une tumeur bronchique proximale

² Pour augmenter le rendement de cet examen, il est volontiers pratiqué à « chaud », c'est à dire en cours d'hémoptysie ou le plus tôt possible après l'épisode. Si le saignement actif s'est tari lorsque la fibroscopie est réalisée, il ne faut pas hésiter à répéter l'examen en cas de récurrence du saignement. La fibroscopie bronchique réalisée pour hémoptysie requiert une expertise toute particulière. En cas de saignement trop abondant, l'opérateur peut ne pas arriver à déterminer le côté qui saigne. A l'inverse la présence de sang d'un côté ne permet pas d'affirmer que l'hémoptysie en provient. Le seul critère qui doit être retenu est la visualisation directe d'une hémorragie active issue d'un territoire bronchique identifié.



Figure 3: hémoptysie de moyenne abondance, râles crépitants en base gauche, doute sur des infiltrats en arrière de la silhouette cardiaque sur la radiographie. Le scanner montre un syndrome alvéolaire du lobe inférieur gauche.

III.6 Place de l'artériographie bronchique

Ne se conçoit que dans la perspective d'un traitement de l'hémoptysie par embolisation. L'artériographie n'a pas de place dans la démarche purement diagnostique (cf infra).

III.7 Place des autres investigations dans la prise en charge des hémoptysies

Destinées à évaluer la gravité et à guider la prise en charge ;

Dosage de l'hémoglobine

Bilan de coagulation

- à la recherche d'un trouble de la coagulation (ou d'un surdosage en anticoagulant)
- qui en soi ne peut être l'unique cause d'une hémoptysie

Groupe sanguin , même si la survenue d'une hémoptysie ne conduit qu'exceptionnellement à indiquer une transfusion

Gaz du sang

- élément de sévérité (hypoxémie, hypercapnie) en cas d'hémoptysie grave
- ou élément du diagnostic en cas de suspicion d'EP.

Destinées au diagnostic étiologique de l'hémoptysie

Recherche de BK dans l'expectoration chaque fois le diagnostic de tuberculose peut être évoqué (aspect radiologique/antécédents).

Dosage des D-Dimères

- voir item 198 orientation diagnostique devant une dyspnée et item 197 orientation diagnostique devant une douleur thoracique

ECG :

- élément du diagnostic en cas de suspicion d'EP
- élément du diagnostic en cas de suspicion d'OAP à forme hémorragique (recherche des signes de nécrose myocardique ou de troubles du rythme)

IV. PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES

Selon la sévérité de l'hémoptyisie, et l'organisation locale, plusieurs options peuvent être discutées : traitement médical, traitement topique (local), embolisation, traitement chirurgical. Ces stratégies thérapeutiques ne sont pas mutuellement exclusives. Elles sont souvent mises en œuvre en association, conjointement ou successivement.

IV.1 Traitement médical

Hospitalisation en milieu spécialisé

Oxygène

- souvent nécessaire en raison du retentissement potentiel de l'hémoptyisie sur l'hématose
- en particulier lorsqu'il existe une pathologie respiratoire sous-jacente ou que le volume de l'hémoptyisie est abondant.
- Guidée par l'oxymétrie trans cutanée, avec pour objectif le maintien d'une $SpO_2 \geq 90\%$

Agents vasoconstricteurs par voie intraveineuse type terlipressine

- largement utilisés en respectant les contre-indications (en particulier l'athéromatose : risque d'infarctus du myocarde ou d'accident vasculaire cérébral).

Protection des voies aériennes (nécessaire uniquement en cas d'hémoptyisie massive)

- mise en décubitus latéral du côté du saignement lorsque celui-ci est connu
- intubation avec ventilation mécanique, parfois nécessaire dans les formes les plus sévères
 - intubation idéalement par sonde à double lumière pour protéger le poumon qui ne saigne pas
 - à défaut intubation sélective du côté qui ne saigne pas ou mise en place d'une sonde à ballonnet dans la bronche souche du poumon qui saigne

Traitement étiologique

- débuté selon les cas (antibiotiques, antituberculeux).

IV.2 Traitement endobronchique

Injection par le canal opérateur du fibroscope d'adrénaline, de terlipressine ou de sérum glacé dans les bronches, d'efficacité très limitée. Contrairement aux hémorragies digestives, le traitement endoscopique ne permet qu'exceptionnellement de tarir un saignement car la lésion qui saigne est rarement directement accessible (à l'exception des tumeurs bronchiques proximales pouvant être coagulées par un traitement par laser ou électrocoagulation dans le cadre d'une bronchoscopie au tube rigide, sous anesthésie générale).

IV. Embolisation artérielle bronchique (EAB)

La radiologie interventionnelle a révolutionné l'approche des hémoptyisies menaçantes. Décrite en 1977, l'EAB s'est vite développée par la suite comme une méthode de choix du fait de son efficacité.

L'EAB consiste à

- repérer la ou les artères bronchiques en cause dans le saignement
- à identifier leur caractère anormal éventuel (élargissement, hypervascularisation, shunt systémopulmonaire, flaque de produit de contraste témoignant d'un saignement actif)
- à injecter des particules ou des spirales pour obstruer le vaisseau qui saigne.

Elle requiert une expertise en radiologie vasculaire qui n'est pas disponible partout.

Elle doit idéalement être réalisée à distance de l'injection de vasoconstricteurs (terlipressine > 6h) qui gênent l'identification des vaisseaux responsable du saignement.

IV.4 Traitement chirurgical

Traitement radical de la lésion responsable de l'hémoptysie, arrête le saignement et prévient la récurrence. Ne peut s'envisager que :

- si la zone pathologique est limitée et en tout cas unilatérale, autorisant une lobectomie ou plus rarement pneumonectomie
- si la fonction respiratoire le permet

Elle est associée à une mortalité importante si elle est réalisée « à chaud ». On ne l'envisage en règle générale que :

- à froid, à distance de l'hémoptysie
- ou à chaud en cas d'échec de l'EAB

IV.5 Synthèse thérapeutique

Les hémoptysies doivent être prises en charge dans des centres capables, dans le cadre de l'urgence, de mettre en oeuvre sur un même lieu, à la fois les investigations à visée diagnostique (angioscanner et endoscopie bronchique) et la prise en charge thérapeutique (EAB et chirurgie si échec de l'EAB).

L'hospitalisation en secteur de soins intensifs respiratoires, de surveillance continue, ou de réanimation est indispensable pour toute hémoptysie menaçant le pronostic vital.

Le traitement médical (oxygène + vasoconstrictifs) est institué de 1^{ère} intention dans les hémoptysies de moyenne abondance pendant que sont menées les investigations à visée diagnostique.

L'EAB est envisagée en cas d'hémoptysie menaçante.

Si la lésion est accessible à une résection limitée, la chirurgie est proposée à distance de l'épisode ou, à défaut, en aigu, en cas d'échec de l'EAB.

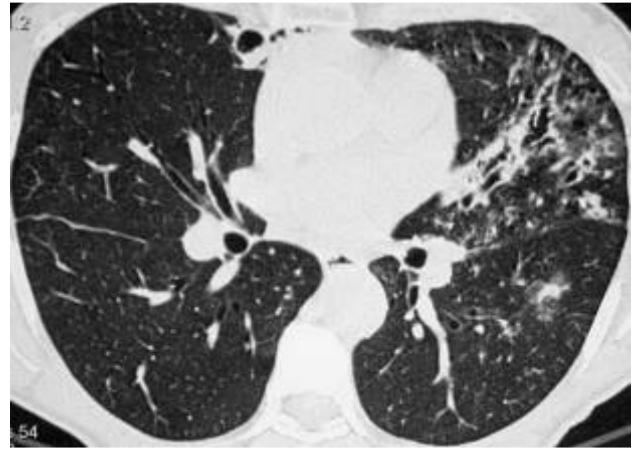


Figure 4 : hémoptysie de moyenne abondance chez une femme de 29 ans, qui tousse et qui crache depuis près de 15 ans. Cliché de thorax (A) : doute sur un infiltrat paracardiaque gauche. Le scanner thoracique (B) montre des bronchectasies étendues de la lingula, mais aussi, en controlatéral, au niveau du lobe moyen. L'artériographie bronchique (C) montre une nette hypervascularisation de la lingula qui disparaît après embolisation (D)