



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



REVUE GÉNÉRALE

Traitement chirurgical de l'hypertension artérielle pulmonaire

Surgical treatment of pulmonary arterial hypertension

E. Fadel^a, O. Mercier^{a,*}, S. Mussot^a, D. Fabre^a,
M. Humbert^b, G. Simonneau^b, P. Dartevelle^a

^a Service de chirurgie thoracique, vasculaire et transplantation cardiopulmonaire, Centre chirurgical Marie-Lannelongue, 133, avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis Robinson, France

^b Service de pneumologie, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France

Reçu le 3 juin 2010 ; accepté le 4 septembre 2010

MOTS CLÉS

Hypertension artérielle pulmonaire ; Transplantation cardiopulmonaire ; Hypertension pulmonaire postembolique ; Endartériectomie pulmonaire ; Assistance cardiopulmonaire extracorporelle

Résumé

Introduction. – L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une maladie grave qui a connu une amélioration notable de sa prise en charge thérapeutique ces 20 dernières années. Parmi les nouvelles options thérapeutiques, la chirurgie a la possibilité d'améliorer, voire, dans certains cas, de guérir l'HTAP.

État des connaissances. – L'endartériectomie pulmonaire guérit les malades atteints d'HTAP dite obstructive par du tissu fibreux résultant d'embolies pulmonaires récidivantes, par de la tumeur, notamment en cas d'angiosarcome pulmonaire ou par des kystes hydatiques. La transplantation bipulmonaire ou cœur-poumons est réservée aux patients atteints d'une HTAP terminale échappant aux traitements médicaux. L'atrioseptostomie et la procédure de Potts sont des traitements d'attente permettant de retarder le moment de la greffe.

Perspectives. – Les assistances cardiorespiratoires extracorporelles représentent les dernières avancées chirurgicales et sont utilisées en attente d'une transplantation ou en vue d'une récupération dans les suites d'une greffe ou d'une endartériectomie pulmonaire compliquée.

Conclusions. – La chirurgie fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique de l'HTAP. La concertation médicochirurgicale est le préalable à toute décision thérapeutique raisonnée.

© 2011 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : o.mercier@ccml.fr (O. Mercier).

KEYWORDS

Pulmonary arterial hypertension;
Heart–lung transplantation;
Chronic thromboembolic pulmonary hypertension;
Pulmonary endarterectomy;
Extracorporeal cardiopulmonary support

Summary

Introduction. — Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a severe disease that has undergone a dramatic improvement in therapeutic management over the past 20 years. Among the new therapeutic options, surgery has the potential to dramatically improve or, in some cases, cure PAH.

Background. — Surgical treatment of PAH includes pulmonary endarterectomy which can cure PAH when the cause is obstruction of the pulmonary arteries by fibrous tissue resulting from pulmonary embolism, by tumours as angiosarcomas, and echinococcus cysts. Transplantation is required in end-stage PAH after failure of medical treatment. Atrial septostomy and Potts procedure are palliative surgical procedures that can delay transplantation.

Viewpoint. — Extracorporeal cardiopulmonary support is the latest surgical improvement, not only as a bridge to transplantation in end-stage PAH but also during recovery after transplantation or pulmonary endarterectomy.

Conclusions. — Surgery is part of the therapeutic management of PAH. Dialogue between physicians and surgeons is a prerequisite for any reasoned therapeutic decision.

© 2011 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Le traitement médical de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) a connu ces 20 dernières années un essor considérable. Parallèlement, une évolution du traitement chirurgical de l'HTAP a été constatée. En effet, au début des années 1980, la transplantation cardiopulmonaire était le seul traitement efficace au stade de l'HTAP évoluée [1]. Une décennie plus tard, la transplantation bi- voire mono-pulmonaire a été introduite dans cette indication [2–5]. De même, les progrès accomplis par le traitement médical ont permis de diminuer nettement le nombre de transplantations et surtout retarder la date de l'inscription sur liste de transplantation pour cette indication [6]. Également au début des années 1990, devant la pénurie des greffons et les résultats plutôt décevants à long terme de la transplantation (survie environ à 50% à cinq ans), d'autres traitements alternatifs ont été développés avec succès, comme l'endartériectomie pulmonaire pour les HTAP postemboliques. L'ensemble de ces procédures chirurgicales destinées au traitement de l'HTAP sera discuté en termes d'indications et de résultats. À l'état actuel, les deux traitements médical et chirurgical sont extrêmement complémentaires et ne peuvent s'envisager que dans le cadre d'une discussion médicochirurgicale dans un centre de référence. En effet, bien que certaines procédures chirurgicales, comme l'endartériectomie pulmonaire, soient considérées comme un traitement définitif de l'HTAP, elles ne peuvent être effectuées que dans le cadre d'unité médicochirurgicale rompue à cette pathologie car un traitement médical peut être nécessaire en préopératoire pour amener le patient dans les meilleures conditions à la chirurgie ou en postopératoire devant un échec de la chirurgie.

Les progrès accomplis dans le traitement médical des HTAP ont permis de retarder la date de l'inscription sur liste de transplantation.

L'endartériectomie pulmonaire pour les HTAP postemboliques est une technique chirurgicale alternative à la transplantation mise au point ces dix dernières années.

Endartériectomie pulmonaire

L'hypertension pulmonaire postembolique (HTAP-PE) est liée à la persistance et l'organisation fibreuse des caillots après une ou plusieurs embolies pulmonaires aiguës [7]. Cette maladie, autrefois considérée comme exceptionnelle, est actuellement de plus en plus fréquemment diagnostiquée sans doute parce que des thérapeutiques efficaces peuvent être proposées. Le regroupement des patients souffrant d'HTAP sur quelques centres pour exploration, traitement médical ou transplantation, ainsi qu'un meilleur suivi des patients ayant présenté une embolie pulmonaire aiguë, expliquent aussi la croissance constante du nombre d'HTAP-PE reconnues et traitées.

L'HTAP-PE est de plus en plus souvent détectée.

Principes et technique de l'endartériectomie pulmonaire [8–10]

L'endartériectomie pulmonaire est le traitement de choix de l'HTAP-PE en cas d'obstruction artérielle pulmonaire suffisamment proximale, car elle restaure une fonction cardiorespiratoire quasi normale et définitive au prix d'un seul traitement anticoagulant au long cours. L'endartériectomie consiste à extraire de chaque artère pulmonaire et ses branches lobaires, segmentaires et sous-segmentaires, le matériel fibreux qui s'est organisé à partir des caillots d'une ou plusieurs embolies pulmonaires qui n'ont pas évolué vers la lyse physiologique habituelle. Ce tissu fibreux fait corps avec l'intima des artères et est pénétré par des artères systémiques provenant des artères bronchiques, intercostales et mammaires internes. Il ne peut être extrait par thrombectomie mais seulement par endartériectomie séparant ce tissu fibreux pris en masse avec l'intima et la partie interne de la média du reste de la paroi artérielle (Fig. 1). Cette endartériectomie, amorcée au niveau des troncs des artères pulmonaires intrapéricardiques, est étendue progressivement vers la périphérie en travaillant par voie endoluminale dans chacune des nombreuses branches de l'arbre artériel pulmonaire.



Figure 1. Séquestre fibreux résultat d'une endartériectomie pulmonaire pour une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) postembolique.

L'utilisation de l'arrêt circulatoire en hypothermie profonde est essentielle pour assurer une bonne visibilité au niveau des branches segmentaires, étant donné le retour de la vascularisation systémique reperfusant le poumon en aval de l'obstruction (Fig. 2).

L'intervention est entièrement menée par sternotomie médiane et par voie intrapéricardique sans aucune ouverture pleurale ou dissection des artères pulmonaires extrapéricardiques [9,10]. Très succinctement, l'intervention se déroule en cinq phases: une première étape de refroidissement du corps jusqu'à 18°C après mise en place d'une circulation extracorporelle (CEC) entre les veines caves et l'aorte ascendante, une deuxième étape d'endartériectomie du lit artériel pulmonaire droit sous arrêt circulatoire, une troisième étape de reperfusion du patient par la CEC durant la fermeture de l'artériotomie pulmonaire droite, une quatrième étape d'endartériectomie

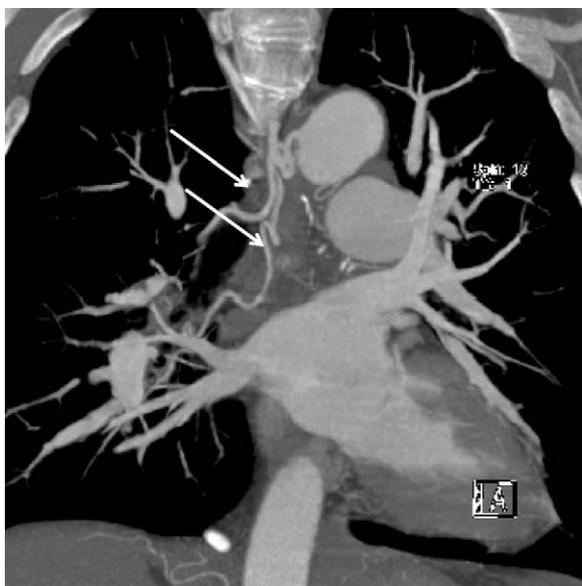


Figure 2. Artères bronchiques anormalement développées naissant de l'aorte chez les patients atteints d'hypertension pulmonaire postembolique.

pulmonaire gauche sous arrêt circulatoire suivie d'une cinquième étape de reperfusion, réchauffement et sevrage de la CEC. Les arrêts circulatoires durent en moyenne 20 minutes de chaque côté entrecoupés par une période de reperfusion d'une vingtaine de minutes. Pontages coronaires, valvuloplasties mitrales et aortiques ou fermeture de foramen ovale perméable peuvent être associés à l'endartériectomie pulmonaire au cours du réchauffement [11]. Le remodelage ventriculaire droit et de ce fait l'insuffisance tricuspide rentre dans l'ordre à distance de l'endartériectomie, avec la diminution des pressions pulmonaires. Il n'existe aucune indication à une valvuloplastie tricuspide [12,13].

Il existe une classification postopératoire de la maladie, développée par l'équipe de San Diego [14], en fonction de la qualité de la désobstruction. Cette classification a une valeur pronostique mais ne permet pas préalablement la sélection de patient éligible à l'endartériectomie. Le type I est caractérisé par la présence de thrombus dans le tronc de l'artère pulmonaire, le type II par la présence d'un épaississement fibreux intimal, de bandes fibreuses et de sténoses fibreuses (forme typique de la maladie), le type III par une occlusion distale segmentaire et sous-segmentaire et le type IV par une absence de matériel obstructif mais une artériolite prédominante responsable de thrombus artériel pulmonaire d'alluvionnement. Le type IV n'est pas une bonne indication à l'endartériectomie pulmonaire. L'enjeu de l'évaluation des patients avant endartériectomie est de dépister cette forme clinique.

- L'endartériectomie pulmonaire est le traitement de choix de l'HTAP-PE en cas d'obstruction artérielle pulmonaire proximale.
- L'endartériectomie consiste à extraire de chaque artère pulmonaire et de ses branches lobaires, segmentaires et sous-segmentaires le matériel fibreux résiduel provenant des caillots d'une ou plusieurs embolies pulmonaires.
- L'intervention s'effectue en arrêt circulatoire sous hypothermie profonde, avec un temps droit et un temps gauche pendant lesquels on peut associer des pontages coronaires, des valvuloplasties mitrales et aortiques ou une fermeture de foramen ovale perméable.
- L'atteinte cardiaque droite disparaît après l'intervention, avec la normalisation des régimes de pression.
- Le type IV de la classification postopératoire de l'équipe de San Diego (pas de matériel obstructif mais artériolite) n'est pas une indication de cette intervention et il est important de dépister cette forme clinique avant l'endartériectomie.

Sélection des patients

Les indications de cette intervention sont directement fonction de la faisabilité technique et de l'expérience, acquise par le chirurgien, de cette intervention. Les lésions

doivent débiter au niveau des troncs des artères pulmonaires ou au niveau des artères lobaires pour qu'un plan d'endartériectomie puisse être trouvé. Les formes distales par microembolies dues à des cathéters endoveineux (port à cath, dérivation ventriculo-atriale, pacemaker) ou chez les patients splénectomisés sont des formes difficiles à désobstruer et à fort risque de mortalité postopératoire [15]. Une autre difficulté dans l'indication opératoire des formes distales est de faire la différence entre obstruction secondaire à des embolies pulmonaires et une HTAP primitive avec thrombose in situ dans la partie distale des artères segmentaires liée au bas débit.

Lorsque la gravité hémodynamique correspond au degré d'obstruction anatomique, un bon résultat est dans presque tous les cas acquis. En revanche, lorsque les résistances pulmonaires sont discordantes par rapport aux lésions anatomiques observées en angiographie, la part de l'artériolite dans la maladie n'est pas négligeable et le résultat de la désobstruction pulmonaire peut être décevant. Ainsi, ces formes ne sont accessibles à l'endartériectomie que si l'on pense que l'acte chirurgical est capable de réduire de 50% les résistances pulmonaires [16,17].

Les malades atteints d'HTAP-PE doivent être opérés le plus tôt possible dans l'évolution de leur maladie avant que ne se développe une artériolite dans les territoires non obstrués et une HTAP sévère. À ce stade précoce de la maladie, l'endartériectomie peut être faite avec un risque minimal et un bénéfice maximal [15]. La place des traitements médicaux de l'artériolite reste encore à définir. La population cible, le type de médicament et le protocole d'administration font l'objet de recherches cliniques pour le moment. L'âge en lui-même n'est pas une contre-indication à cette intervention, en revanche, devront être récusés les patients ayant des troubles neurologiques majeurs ou des comorbidités associées graves. L'existence d'une coronaropathie associée n'est pas une contre-indication si elle peut être traitée par pontages coronariens durant l'endartériectomie.

- L'endartériectomie n'est entreprise que si l'on pense que l'acte chirurgical est susceptible de réduire de 50% les résistances pulmonaires.
- Quand l'atteinte hémodynamique correspond au degré d'obstruction anatomique, on peut s'attendre à un bon résultat.
- Quand les résistances pulmonaires sont discordantes par rapport aux lésions anatomiques observées en angiographie, la part de l'artériolite n'est pas négligeable et le résultat de la désobstruction pulmonaire peut être décevant.
- L'HTAP-PE doit être opérée le plus précocement possible, avant que ne se développe une artériolite dans les territoires non obstrués.

Prise en charge postopératoire

Les deux principales complications postopératoires sont l'œdème pulmonaire de reperfusion et l'hypertension

pulmonaire persistante [15]. L'œdème pulmonaire est un œdème lésionnel de reperfusion des territoires pulmonaires obstrués en ischémie chronique et correctement désobstrués [18]. L'hypertension pulmonaire persistante peut être due à une désobstruction insuffisante dans les formes distales et/ou à une artériolite pulmonaire importante [19].

Dans la plupart des cas, la diminution de la postcharge du ventricule droit par la levée de l'obstacle vasculaire pulmonaire améliore immédiatement et significativement les données hémodynamiques (diminution des pressions pulmonaires, augmentation de l'index cardiaque), l'hématose et la diurèse.

Les principes de la réanimation postopératoire [20,21] reposent sur un remplissage vasculaire limité et précautionneux, le maintien d'une pression veineuse centrale basse et l'administration de noradrénaline aux doses les plus faibles possibles en cas de vasoplégie. L'index cardiaque postopératoire doit, dans la mesure du possible, ne pas dépasser l'index préopératoire pour éviter au maximum l'œdème de reperfusion. À ce jour, aucun protocole de ventilation mécanique n'a prouvé sa supériorité concernant l'hématose et l'hémodynamique. La majorité des patients est extubée un à deux jours après l'intervention. La circulation systémique des zones anciennement obstruées va s'involver progressivement dans le temps mais peut être à l'origine d'hémoptysies en postopératoire précoce [15]. En cas de désobstruction artérielle pulmonaire, le traitement par embolisation bronchique de ce saignement est alors de rigueur. La thrombose d'une zone endartériectomisée est une éventualité rare mais connue, particulièrement dans les obstructions unilatérales, qui justifie la mise en route d'un traitement anticoagulant le plus précocement possible après l'intervention [9].

Le traitement de l'hypertension pulmonaire persistante est à ce jour en cours de mise au point. Le monoxyde d'azote, permettant chez les patients répondeurs de diminuer la postcharge du ventricule droit, et les médicaments inotropes sont pour le moment les seuls agents utilisés. L'avancée des traitements de l'HTAP pourrait à l'avenir mettre à notre disposition des molécules à durée d'action rapide jouant sur l'artériolite distale. En cas d'échappement aux thérapeutiques actuelles, nous pouvons proposer la mise en place d'une assistance cardiopulmonaire extracorporelle par voie fémorale de type *Extracorporeal membrane oxygenation* (ECMO). Cette assistance peut permettre le passage d'un cap et espérer une récupération cardiaque avec une diminution des résistances pulmonaires (guérison de l'œdème de reperfusion, régression de l'artériolite distale, récupération du ventricule droit et équilibration de la vasoréactivité pulmonaire). Dans le cas contraire, elle permet d'amener le patient à la greffe cardiopulmonaire dans de bonnes conditions, sans autres défaillances viscérales. Si la fonction ventriculaire droite le permet, une simple assistance pulmonaire de type Novalung® (oxygénateur longue durée sans pompe, cf. plus loin) peut être implantée entre l'artère pulmonaire et l'oreillette gauche, diminuant ainsi la postcharge du ventricule droit sans créer de shunt pour permettre une éventuelle récupération ou l'attente d'une greffe.

- Les deux principales complications postopératoires sont l'HTAP persistante et l'œdème pulmonaire de reperfusion.
- L'amélioration des paramètres hémodynamiques est immédiate après l'intervention.
- En réanimation postopératoire, on assure un remplissage vasculaire prudent, on maintient une pression veineuse centrale basse et on administre de faibles doses de noradrénaline en cas de vasoplégie.
- Un traitement anticoagulant doit être entrepris le plus précocement possible après l'intervention.
- En cas d'échappement aux thérapeutiques actuelles, une ECMO peut permettre le passage d'un cap ou d'amener le patient à la greffe cardiopulmonaire dans de bonnes conditions.

Résultats de l'endartériectomie pulmonaire

À la condition d'une bonne sélection des patients, les résultats de l'endartériectomie pulmonaire pour HTAP-PE sont excellents en permettant aux patients de retrouver une fonction cardiorespiratoire normale ou subnormale et une excellente qualité de vie à long terme [13,22,23]. Dans les centres internationaux spécialisés dans cette chirurgie, la mortalité postopératoire globale est évaluée à moins de 5% [24] et dépend essentiellement de la gravité hémodynamique (Fig. 3) et particulièrement de la corrélation entre la gravité hémodynamique et l'obstruction anatomique. Les localisations distales, comme celles rencontrées chez les patients ayant des cathéters veineux centraux, des dérivations ventriculo-atriales pour hydrocéphalie, des sondes d'entraînement électrosystoliques, les malades splénectomisés ou atteints de syndromes myéloprolifératifs sont à haut risque opératoire [15].

Une excellente régression de l'hypertension pulmonaire après endartériectomie augure habituellement d'un excellent résultat à long terme, alors que des récurrences de la maladie à moyen terme peuvent survenir lorsque l'amélioration hémodynamique postopératoire est incomplète.

Par ailleurs, même si les valeurs du cathétérisme cardiaque droit postopératoire restent un peu élevées par rapport à la normale, les malades continuent souvent

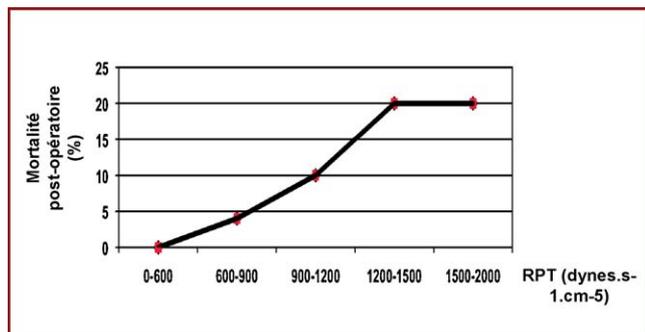


Figure 3. Mortalité postopératoire de l'endartériectomie pulmonaire en fonction des résistances pulmonaires totales préopératoires.

de s'améliorer sur le plan fonctionnel et hémodynamique dans les mois qui suivent l'intervention (régression de l'artériolite distale). Pour ces différentes raisons, une évaluation hémodynamique systématique par cathétérisme cardiaque droit doit être réalisée six mois après l'intervention. En cas d'hypertension pulmonaire résiduelle ou récidivante, un traitement spécifique vasodilatateur pulmonaire pourra être prescrit en attendant les résultats d'études randomisées [23,25–27].

- Les résultats de l'endartériectomie pulmonaire pour HTAP-PE sont excellents.
- Les localisations distales sont à haut risque opératoire.
- Une bonne régression de l'hypertension pulmonaire après endartériectomie augure habituellement d'un excellent résultat à long terme.
- Six mois après l'intervention, il faut effectuer une évaluation hémodynamique systématique par cathétérisme cardiaque droit.

Transplantation pulmonaire et cardiopulmonaire

Au cours des années 1980, les transplantations cardiopulmonaires et pulmonaires ont connu un essor considérable car il s'agissait du seul traitement efficace pour l'HTAP. Le développement au cours des 20 dernières années de plusieurs traitements médicaux spécifiques de l'HTAP (perfusion continue de prostacycline, antagonistes des récepteurs à l'endothéline, inhibiteurs de phosphodiesterase de type 5) a rendu la transplantation comme ultime recours thérapeutique dans le traitement de l'HTAP, diminuant ainsi le nombre de greffes pour cette indication et surtout retardant le temps de la greffe. Cependant, aucun de ces traitements médicaux de l'HTAP n'est curatif et environ 25% des patients ne répondent pas ou finissent par échapper à ce traitement [28,29], de sorte que la transplantation garde une place importante, comme ultime option, dans le traitement de l'HTAP.

- Le traitement médical de l'HTAP permet de temporiser mais aucun de ces traitements médicaux n'est curatif et environ 25% des patients ne répondent pas ou finissent par échapper à ce traitement.
- La transplantation garde sa place d'ultime option dans le traitement de l'HTAP.

Sélection des patients

Le bilan prétransplantation aura dans un premier point pour but de faire le point sur la gravité de l'HTAP et de toujours essayer d'optimiser le traitement afin d'amener le

patient dans les meilleures conditions à la transplantation. Le moment de l'inscription sur liste de transplantation est déterminé par l'état du patient et l'absence d'amélioration sous traitement médical optimal. En effet, à ce moment, l'équipe médicale doit pouvoir estimer la survie spontanée du patient qui devrait être significativement inférieure à celle après transplantation. Schématiquement, un patient est susceptible d'être inscrit sur liste quand son espérance de vie est estimée inférieure à deux ans. Comme il est prouvé que la durée d'attente sur liste de transplantation pour HTAP est plus longue que pour d'autres indications car les greffons dits « limités » (c'est-à-dire ne remplissant pas tous les critères de sélection des greffons pulmonaires : âge < 55 ans, tabagisme < 20 PA, radiographie pulmonaire normale, $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 > 300$, absence de traumatisme thoracique, absence d'inhalation, absence d'antécédent de chirurgie thoracique, absence de sécrétions purulentes à la fibroscopie, absence d'examen bactériologique positif) associés à un taux de morbi-mortalité élevé dans cette indication [30], il est essentiel de tenir compte de cette attente au moment de l'inscription. Plus le patient est inscrit tard sur liste, plus le risque de mourir avant d'être greffé ou lors de la transplantation du fait d'un greffon limité est important. Il est illusoire d'instaurer avant la transplantation un programme de réhabilitation cardiorespiratoire dans l'HTAP au stade de la transplantation, contrairement aux autres indications, car le moindre effort peut désamorcer la pompe cardiaque [31].

La Société internationale de transplantation cardiopulmonaire a publié des critères de sélection des patients en vue de la transplantation [32]. Seuls les patients âgés de moins de 60 ans, ayant une dyspnée stade III ou IV de la NYHA persistante malgré un traitement optimal seront adressés pour bilan prétransplantation. L'état hémodynamique est un autre élément déterminant dans l'indication car des résistances artérielles pulmonaires supérieures à 15 unités Wood, un index cardiaque inférieur à 2 L/min/m^2 , mais également un test de marche de six minutes inférieur à 332 m sont autant de facteurs péjoratifs significativement associés à une mortalité élevée [32,33]. L'équipe médicale doit également prendre en compte l'étiologie de l'HTAP et surtout la rapidité d'évolution de la maladie sous traitement pour l'inscription sur liste. En effet, la maladie veino-occlusive ou l'HTAP associée à la sclérodémie répondent moins favorablement au traitement médical et la transplantation doit être envisagée plus rapidement dans ces cas [32,34]. En revanche, les patients ayant une HTAP s'inscrivant dans le cadre d'un syndrome d'Eisenmenger sont souvent suivis très longtemps avant que la transplantation ne soit à envisager [35].

Choix du type de transplantation

Dans l'HTAP, la transplantation cardiopulmonaire a d'abord été la seule procédure proposée [1] jusqu'à l'introduction au début des années 1990 de la transplantation bipulmonaire dans cette indication [4,5]. La raison de l'utilisation de la transplantation bipulmonaire était la démonstration faite de la capacité de récupération du ventricule droit après la levée de sa postcharge [36]. L'enthousiasme des équipes de transplantation nord-américaines, devant la pénurie de greffons, les a poussés également à privilégier même la

- La durée d'attente sur liste de transplantation pour HTAP est plus longue que pour d'autres indications.
- Il est impossible d'entreprendre un programme de réhabilitation cardiorespiratoire dans l'HTAP au stade de la transplantation.
- Seuls les patients âgés de moins de 60 ans, ayant une dyspnée stade III ou IV de la NYHA persistante malgré un traitement optimal seront adressés pour bilan prétransplantation. Des résistances artérielles pulmonaires supérieures à 15 unités Wood, un index cardiaque inférieur à 2 L/min/m^2 et un test de marche de six minutes inférieur à 332 m sont des facteurs péjoratifs.

transplantation monopulmonaire dans l' HTAP, avec même des résultats satisfaisants à court terme [3]. Malheureusement, très rapidement, ces mêmes équipes ont dû renoncer à la transplantation monopulmonaire dans cette indication devant les moins bons résultats à moyen terme de cette transplantation [37]. En effet, comme le démontre le registre international de l'International Society of Heart and Lung Transplantation publié en 2009 [38], la transplantation monopulmonaire n'a plus été effectuée dans cette indication.

Actuellement, devant une HTAP, en dehors du syndrome d'Eisenmenger où la plupart des auteurs s'accordent à privilégier la transplantation cardiopulmonaire [39], le choix entre une transplantation cardiopulmonaire et une transplantation bipulmonaire reste débattu. En effet, malgré la capacité de récupération du ventricule droit à la levée de l'obstacle, comme lors d'une transplantation bipulmonaire, deux complications majeures peuvent se produire au décours de cette procédure augmentant les risques de mortalité postopératoire :

- la levée de l'obstacle chez un patient ayant une HTAP ancienne peut démasquer une obstruction dynamique de la chambre de chasse du ventricule droit liée à l'hypertrophie musculaire de ce ventricule [31]. L'utilisation en postopératoire de médicaments inotropes à forte dose va aggraver cette obstruction et le remplissage vasculaire pour maintenir une stabilité hémodynamique, et éviter ces médicaments risque d'aggraver les phénomènes d'ischémie—reperfusion du poumon greffé et entraîner un œdème pulmonaire responsable d'une nouvelle augmentation de la postcharge de ce ventricule et donc d'un cercle vicieux [40] ;
- le rétablissement d'une circulation pulmonaire normale sur un cœur d'HTAP ancienne peut également révéler une dysfonction transitoire du ventricule gauche. En effet, le ventricule gauche, longtemps comprimé par un volumineux ventricule droit hypertrophié avec un septum paradoxal, peut présenter alors un défaut de compliance se manifestant par une augmentation de la pression de l'oreillette gauche au décours de la transplantation bipulmonaire. Il en résulte une dysfonction du greffon avec à nouveau une augmentation de la postcharge du ventricule droit [5,40].

L'ensemble de ces données explique que la transplantation pour HTAP est associée au taux le plus élevé de mortalité postopératoire et au plus faible taux de survie à un an parmi toutes les autres indications de transplantation pulmonaires [38]. Pour ces raisons, nous privilégions la transplantation cardiopulmonaire en cas de défaillance cardiaque droite se manifestant par un index cardiaque inférieur à 2 L/min/m^2 , par une insuffisance rénale ou hépatique secondaires ou par la nécessité de recourir à des médicaments inotropes ou à des assistances mécaniques extracorporelles pour maintenir une hémodynamique stable [40]. Dans tous les autres cas de figure, la transplantation bipulmonaire est le traitement de choix.

- Devant une HTAP, en dehors du syndrome d'Eisenmenger où la plupart des auteurs s'accordent à privilégier la transplantation cardiopulmonaire, le choix entre une transplantation cardiopulmonaire et une transplantation bipulmonaire reste débattu.
- Il existe deux complications majeures de la transplantation bipulmonaire pour HTAP : levée d'obstacle en cas d'HTAP ancienne pouvant démasquer une obstruction dynamique de la chambre de chasse du ventricule droit, avec augmentation de sa postcharge, et dysfonction transitoire du ventricule gauche.
- Une défaillance cardiaque droite se manifestant par un index cardiaque inférieur à 2 L/min/m^2 , par une insuffisance rénale ou hépatique secondaires ou par la nécessité de recourir à des médicaments inotropes ou à des assistances mécaniques extracorporelles pour maintenir une hémodynamique stable doit faire préférer la transplantation cardiopulmonaire.
- En dehors de ces situations, le traitement de choix est la transplantation bipulmonaire.

Résultats de la transplantation

Comme précisé précédemment, les résultats postopératoires de la transplantation pour HTAP sont les moins bons parmi toutes les autres indications de transplantation pulmonaire, traduisant les difficultés à la fois chirurgicales et de prise en charge postopératoire de ces malades, particulièrement les patients ayant un syndrome d'Eisenmenger [38]. En effet, ces transplantations doivent être effectuées sous CEC augmentant les risques hémorragiques, hémodynamiques, transfusionnels et, in fine, de dysfonction du greffon. Par ailleurs, en cas de transplantation bipulmonaire, l'absence de récupération immédiate du cœur vient augmenter ces risques [40]. Selon le registre international, la survie à trois mois est de 78% dans la transplantation pulmonaire pour HTAP. Une fois passée cette période opératoire, la survie est comparable à celle observée pour les autres indications (52% à cinq ans et 30% à dix ans), voire même meilleure que celle des patients transplantés pour emphysème ou fibrose pulmonaire (Fig. 4) du fait du jeune âge des patients HTAP greffés et l'absence d'autres pathologies associées [38]. Dans les études les plus récentes [37,40],

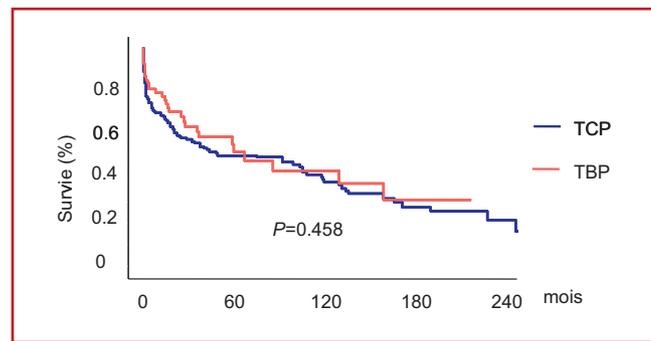


Figure 4. Survie à long terme des transplantations bipulmonaires (TBP) et cardiopulmonaire (TCP) pour HTAP.

à la fois du fait de pénurie des greffons et de l'amélioration du traitement médical, les patients ayant une HTAP sont inscrits de plus en plus tardivement sur liste de transplantation, avec un pourcentage de plus en plus élevé de patients sous inotropes ou sous assistance extracorporelle du fait de défaillances hémodynamiques. Cela vient annihiler les progrès de la gestion per- et postopératoires de ces patients, avec des résultats précoces de la transplantation inchangés en 20 ans.

- Les résultats postopératoires de la transplantation pour HTAP sont les moins bons parmi toutes les autres indications de transplantation pulmonaire.

Traitement chirurgical des autres hypertensions pulmonaires obstructives

Parmi les hypertensions pulmonaires obstructives, l'HTAP-PE est de loin la plus fréquente. Cependant, elle doit être différenciée des autres causes d'obstruction des artères pulmonaires, qu'elles soient extrinsèques, endoluminales ou pariétales [15].

Les angiosarcomes de l'artère pulmonaire

Les angiosarcomes qui représentent environ 3 à 5% des hypertensions pulmonaires obstructives ont la particularité de ne se développer que dans la lumière artérielle pulmonaire en ne la franchissant qu'à un stade avancé [41] (Fig. 5). Ils naissent habituellement du tronc de l'artère pulmonaire, englobent les valvules pulmonaires et s'étendent au cours du temps vers les branches de l'artère pulmonaire avec un développement le plus souvent bilatéral. Le diagnostic repose sur l'installation très progressive des symptômes sans aucun épisode aigu antérieur ou maladie thromboembolique, sur l'existence d'une importante quantité de matériel endoluminal, particulièrement dans le tronc de l'artère pulmonaire, d'une extension extraluminale de la tumeur et sur l'existence d'une fixation au TEP scan. Le diagnostic est souvent évoqué sur ces arguments mais n'est confirmé qu'à l'intervention par un examen anatomopathologique extemporané. Ils sont accessibles au même traitement que

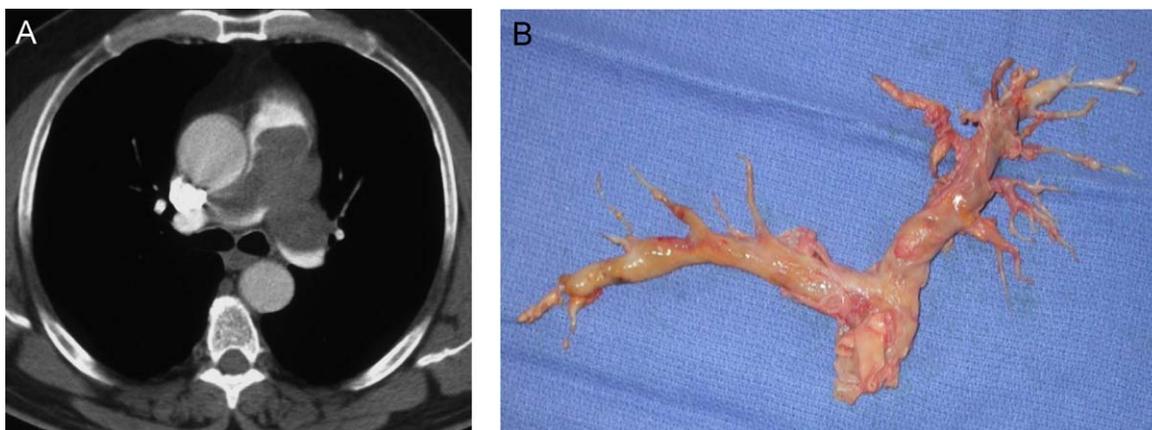


Figure 5. Angiosarcome des artères pulmonaires. A : coupe scannographique visualisant la bifurcation artérielle pulmonaire comblée par du tissu tumoral, B : résultat de l'endartériectomie tumorale.

l'HTAP-PE, c'est-à-dire à une endartériectomie du lit artériel pulmonaire à condition que la tumeur ne traverse pas l'ensemble de la paroi de l'artère, intervention qui est suivie d'un bon résultat fonctionnel et hémodynamique immédiat. Le traitement des rares formes unilatérales repose sur la pneumonectomie éventuellement élargie à la bifurcation de l'artère. Les résultats à moyen et long termes sont décevants, bien que ces patients soient systématiquement soumis à une chimiothérapie post- voire préopératoire, en raison du développement rapide de métastases pulmonaires ou cérébrales.

Les embolies tumorales de l'artère pulmonaire

Elles peuvent provenir d'un cancer du rein, de la thyroïde, du testicule, de l'utérus, soit par migration embolique, soit par extension endoluminale de la tumeur à travers les veines caves et les cavités droites du cœur (Fig. 6). Une mention particulière doit être apportée concernant les tumeurs bénignes que sont les léiomyomatoses utérines à tropisme vasculaire qui se développent dans la veine cave inférieure et peuvent obstruer les artères pulmonaires. Il en est de même des tumeurs testiculaires qui, après chimiothérapie et normalisation des marqueurs tumoraux, peuvent continuer à se développer sous forme de *growing teratoma* dans la veine cave inférieure et les artères pulmonaires. Dans ce cas

également, l'endartériectomie pulmonaire est le traitement curatif de l'HTAP.

Les embolies hydatiques

Les kystes hydatiques du foie peuvent migrer spontanément ou lors d'une chirurgie hépatique dans la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire où ils favorisent une thrombose d'aval et la perte d'une grande partie du lit vasculaire pulmonaire (Fig. 7). Le diagnostic se fait sur le contexte dans lequel est apparue cette HTAP et la sérologie hydatique est toujours positive. L'endartériectomie pulmonaire est particulièrement difficile dans cette indication quand les kystes sont incrustés dans les artères pulmonaires distales, voire en intraparenchymateux [42].

Les médiastinites fibreuses

Elles peuvent exactement simuler une maladie thromboembolique pulmonaire chronique sur l'angiographie et le scanner, et être à l'origine d'HTAP graves (Fig. 8). La différence essentielle est que la médiastinite fibreuse englobe habituellement d'autres structures, telles que la VCS, l'œsophage, les nerfs phréniques et récurrents, les veines pulmonaires avec la possibilité d'hypertension post-capillaire et les bronches. Parmi les éléments du diagnostic

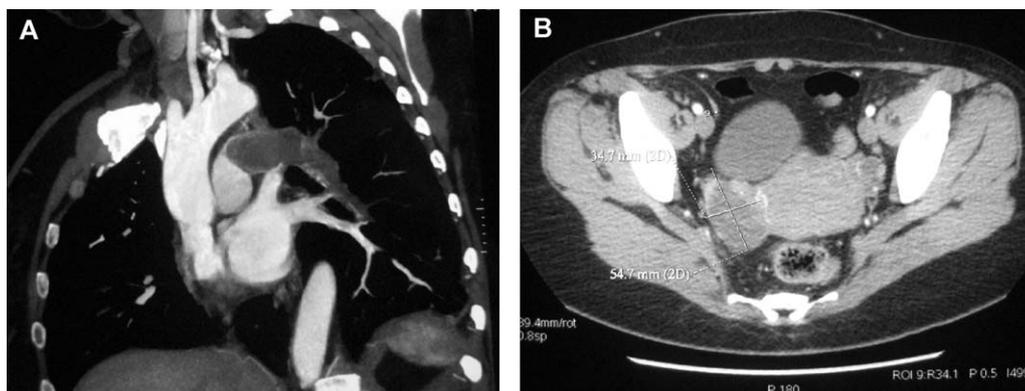


Figure 6. Obstruction vasculaire pulmonaire tumorale (A) secondaire à un choriocarcinome utérin (B).



Figure 7. Kyste hydatique intravasculaire pulmonaire. L'obstruction parasitaire chronique peut résulter en une thrombose pulmonaire chronique d'aval s'apparentant à l'hypertension pulmonaire postembolique.

différentiel, l'endoscopie trachéobronchique joue un rôle important en montrant un élargissement des éperons et des sténoses ostiales. Toutes les tentatives de libération de la voie artérielle de la gangue qui l'entoure ont échoué et il ne reste à disposition que l'angioplastie dont quelques cas ont été rapportés et surtout les pontages en polytétrafluoréthylène (PTFE) entre tronc de l'artère pulmonaire et l'artère pulmonaire distale en aval de la médiastinite, c'est-à-dire dans la scissure lorsque le lit d'aval est encore suffisant.

- Le traitement des angiosarcomes est le même que l'HTAP-PE, à savoir une endartériectomie du lit artériel pulmonaire, à condition que la tumeur ne traverse pas l'ensemble de la paroi de l'artère.
- Les formes unilatérales relèvent d'une pneumonectomie éventuellement élargie à la bifurcation de l'artère.
- L'HTAP secondaire aux embolies tumorales de l'artère pulmonaire est également traitée par endartériectomie pulmonaire.
- L'endartériectomie pulmonaire est particulièrement difficile en cas d'embolie hydatique.
- Les médiastinites fibreuses sont traitées par angioplastie et surtout par pontages en PTFE entre tronc de l'artère pulmonaire et l'artère pulmonaire distale.

Atrioseptostomie

Cette procédure, décrite au début des années 1980 [43], consiste à créer, sous anesthésie locale, une communication entre les deux oreillettes par voie percutanée sous fluoroscopie. Le septum interauriculaire est perforé puis déchiré par un ballon monté sur un cathéter. Le recours à cette pro-

cédure a été motivé par la constatation que les patients inscrits sur liste de transplantation pour une HTAP et qui ont un foramen ovale perméable avaient une meilleure survie [44]. En effet, la création d'un shunt interauriculaire, qui sera forcément droit-gauche du fait de l'HTAP, permet de décharger le ventricule droit et d'augmenter la précharge du ventricule gauche, permettant ainsi d'augmenter le débit cardiaque. Ce shunt entraîne cependant une chute immédiate de la saturation artérielle en oxygène qui pourra idéalement être compensée par l'augmentation du transport systémique de l'oxygène et par la polyglobulie secondaire.

Bien que l'effet immédiat sur la pression artérielle pulmonaire moyenne soit non significatif, cette procédure semble efficace sur l'amélioration immédiate de la dyspnée et du test de marche [45,46]. À long terme, le bénéfice en termes hémodynamiques et de survie n'est pas évident et les quelques cas rapportés montrent des résultats contradictoires. La médiane de survie après cette procédure est de 19,5 mois et les patients meurent d'une évolution de l'HTAP [47]. Du fait d'une mortalité postprocédure importante, de 5 à 50% dans certaines séries, cette procédure palliative trouve sa place chez les patients ayant une HTAP sévère, symptomatique et ne répondant pas au traitement médical [6]. En pratique, il s'agit de patients ayant une dyspnée stade III ou IV de la NYHA, des syncopes à répétition ou une défaillance cardiaque droite réfractaire aux inotropes. Cependant, la mortalité de cette procédure est significativement accrue chez les patients ayant une pression de l'oreillette droite supérieure à 20 mmHg [47]. De ce fait, elle ne doit être pratiquée que dans des centres spécialisés dans la prise en charge de l'HTAP et dans le cathétérisme interventionnel cardiaque [6]. Elle ne peut être envisagée qu'en attente de la transplantation [48] sachant qu'actuellement d'autres moyens en cours d'évaluation (les assistances circulatoires, les procédures de Potts) semblent avoir une meilleure efficacité ou dans les pays n'ayant pas accès à la transplantation.

- L'atrioseptostomie est une intervention palliative destinée à créer un shunt droit-gauche indiquée dans l'HTAP sévère, symptomatique et ne répondant pas au traitement médical.

Procédure de Potts

Cette procédure chirurgicale consiste à créer par thoracotomie gauche une anastomose, latérolatérale, entre l'aorte thoracique descendante et l'artère pulmonaire gauche, créant ainsi un canal artériel perméable [49,50]. Le but est le même que pour l'atrioseptostomie, il s'agit de créer un shunt droit-gauche afin de diminuer la charge du ventricule droit, en l'occurrence ici sa postcharge. Un avantage majeur par rapport à l'atrioseptostomie est que la désaturation se produit uniquement au niveau de la partie basse du corps. Ce shunt ne peut être fonctionnel que chez des patients ayant des pressions artérielles pulmonaires suprasystémiques. Cette technique peut également

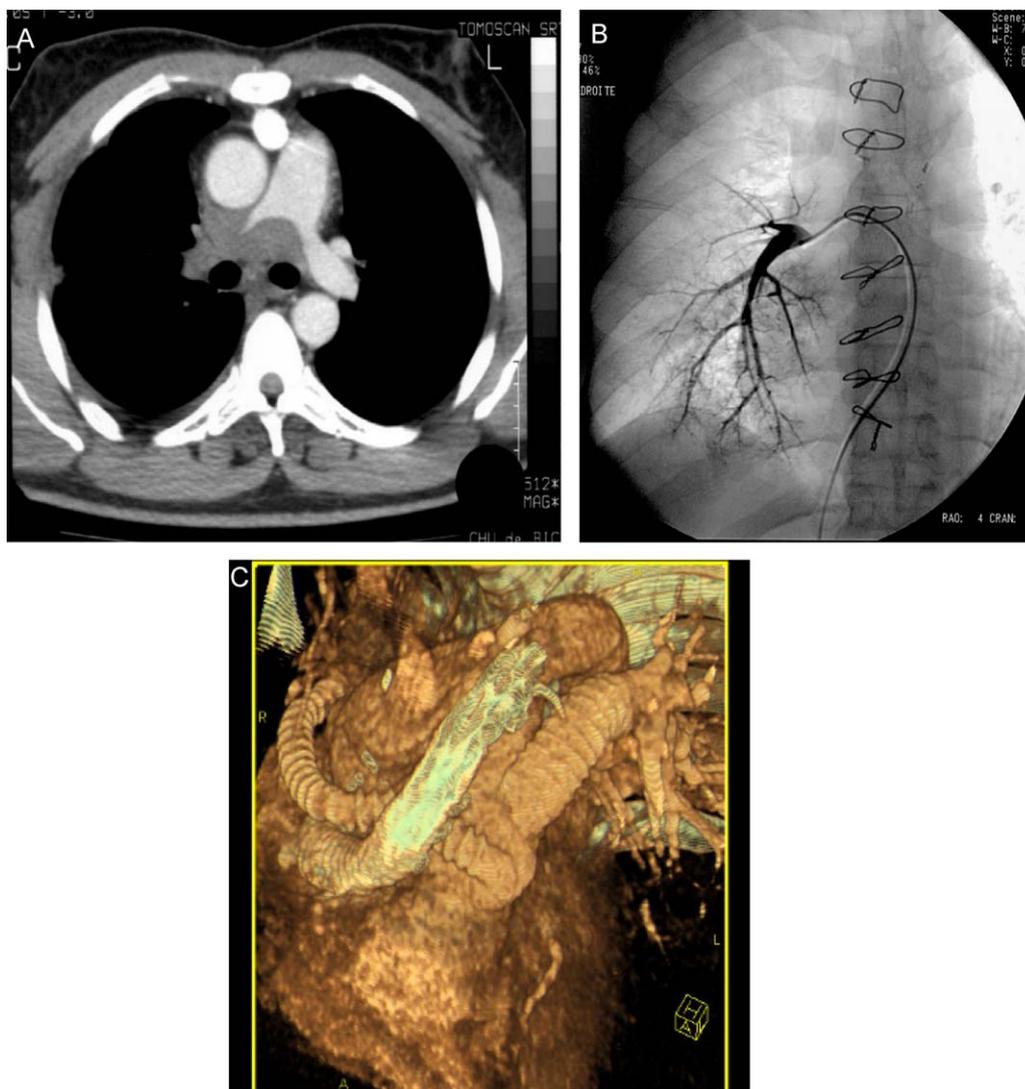


Figure 8. Médiastinite fibreuse sténosant les artères pulmonaires au niveau du médiastin (A). L'angiographie pulmonaire (B) permet d'étudier le lit vasculaire pulmonaire en aval des sténoses en vue de pontages vasculaires extra-anatomiques permettant d'éviter les zones de fibrose (C).

être améliorée en créant un shunt valvé unidirectionnel droit–gauche, pour éviter l'inversion des flux à partir de l'aorte et l'aggravation secondaire.

Cette procédure n'a été utilisée que dans quelques cas chez l'enfant [49,50] ayant une HTAP suprasystémique résistante au traitement médical avec succès au niveau fonctionnel (test de marche et dyspnée) mais au prix d'une mortalité opératoire d'environ 10%. Elle semble plus risquée chez l'adulte chez qui la tolérance du ventricule droit est moindre pour des pressions isosystémiques. Cette voie thérapeutique est encore en cours d'évaluation.

Assistances extracorporelles

Ces assistances sont déjà utilisées chez l'enfant et l'adulte en cas de détresse cardiorespiratoire. Elles trouvent leur

- Dans la procédure de Potts, on crée une anastomose latérolatérale entre l'aorte thoracique descendante et l'artère pulmonaire gauche, recréant ainsi un canal artériel perméable, ce qui fait apparaître un shunt droit–gauche.
- Son intérêt reste à évaluer.

place dans l'HTAP dans deux conditions :

- en attente d'un traitement définitif : transplantation [51] ou embolectomie pulmonaire [52] ;
- après ce traitement définitif : défaillance du greffon après transplantation, œdème pulmonaire de reperfusion ou HTAP persistante après endartériectomie pulmonaire [53].

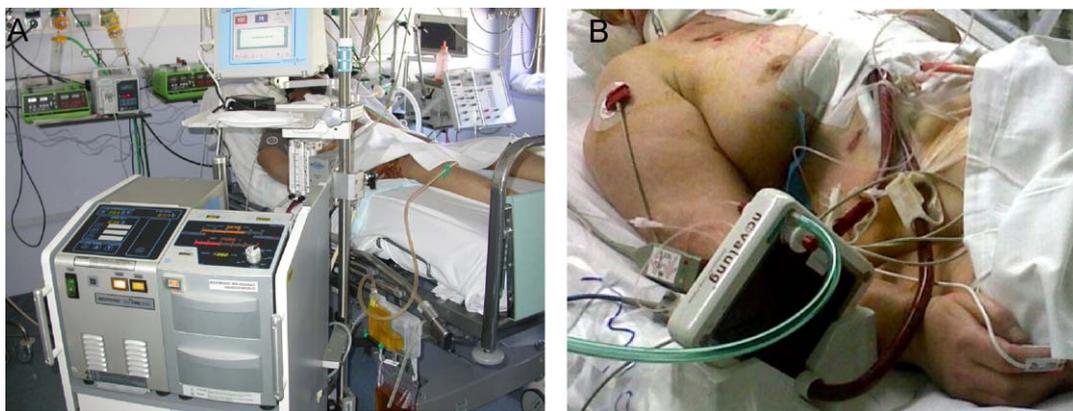


Figure 9. Différents types d'assistances extracorporelles : (A) assistance de type *Extracorporeal membrane oxygenation* (ECMO) associant une pompe centrifuge et un oxygénateur implantés en périphérie sur les vaisseaux fémoraux ou au niveau central entre l'oreillette droite et l'aorte ascendante ; (B) assistance de type Novalung®, membrane oxygénatrice de longue durée implantée entre le tronc de l'artère pulmonaire et l'oreillette gauche.

Plusieurs types d'assistance sont disponibles et ont été utilisées avec succès dans l'HTAP.

Extracorporeal membrane oxygenation

Il s'agit de l'assistance la plus souvent utilisée actuellement (Fig. 9A). Elle associe à une pompe centrifuge, une membrane permettant d'oxygéner le sang et de l'épurer du CO₂. Un régulateur thermique permettant de maintenir la température de l'organisme à 37°C y est associé. Cette ECMO peut être veino-veineuse (entre la veine fémorale et la veine axillaire ou par une seule canule doublement fenêtrée entre veine cave supérieure et oreillette droite) et aura alors pour but d'épurer le sang veineux en CO₂ et de l'oxygéner. Elle est plus fréquemment artérioveineuse dans l'HTAP (périphérique : entre l'artère et la veine fémorales ou centrale : entre l'aorte ascendante et l'oreillette droite) et permettra en plus de diminuer le travail du ventricule droit en diminuant son remplissage, et de traiter l'œdème pulmonaire en diminuant le débit dans les artères pulmonaires.

Les principales complications de l'ECMO sont le saignement, les accidents thromboemboliques et les infections entraînant une mortalité élevée dans cette procédure de sauvetage. Il n'y a pas de consensus actuel quant à l'indication de l'ECMO en attente de la transplantation car seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature. En revanche, après traitement définitif (transplantation ou endartériectomie pulmonaire), cet outil semble s'imposer grâce à l'amélioration des circuits et des membranes utilisées, ainsi qu'à l'amélioration de la prise en charge médicale de l'anticoagulation qui ont permis de réduire sa morbi-mortalité [53]. Cependant, le principal inconvénient de l'ECMO est l'altération progressive de la membrane qui apparaît dès la deuxième semaine d'utilisation rendant extrêmement dangereuse la poursuite de ce type d'assistance du fait des risques majeurs de thrombose et de saignement. La durée d'utilisation classique est donc une semaine.

Les assistances ventriculaires

À l'instar de ce qui est effectué en cas de défaillance du ventricule gauche, des assistances ventriculaires droites–droites ont pu être proposées, car elles ont une durée d'utilisation de plusieurs mois, sans beaucoup de succès pour assister le ventricule droit défaillant dans l'HTAP. Ces assistances mécaniques implantées entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire chez les patients en attente de transplantation ne font qu'augmenter la pression dans les artères pulmonaires entraînant ainsi des hémorragies alvéolaires et de déchirures mortelles de l'artère pulmonaire sur les sites d'implantation.

Le Novalung® (Novalung, GmbH, Allemagne)

Cet outil développé initialement pour traiter la défaillance respiratoire dans les fibroses pulmonaires semble extrêmement promoteur dans l'HTAP (Fig. 9B). En effet, il s'agit d'une membrane basse résistance sans pompe permettant d'oxygéner le sang du patient provenant d'une canule artérielle et de l'épurer en CO₂, et de le réinjecter par une autre canule dite veineuse. Cette machine a pu être utilisée récemment avec succès chez quatre patients ayant une HTAP en décompensation ventriculaire droite en attente de la transplantation [51]. Elle est alors implantée entre l'artère pulmonaire et l'oreillette gauche permettant ainsi de diminuer la postcharge du ventricule droit, d'augmenter la précharge du ventricule gauche et d'améliorer significativement l'hémodynamique et l'hématose. De plus, sa durée d'utilisation est de plusieurs semaines. Son principal inconvénient est son utilisation en centrale nécessitant une sternotomie chez des patients ayant une instabilité hémodynamique.

Conclusion

La prise en charge d'un patient souffrant d'HTAP, quelle que soit son étiologie, ne peut se faire que dans des centres

- Les assistances extracorporelles ont été utilisées chez l'enfant et l'adulte en cas de détresse cardiorespiratoire dans deux conditions: en attente d'un traitement définitif d'une HTAP (transplantation ou embolectomie pulmonaire) et après l'intervention, en cas de défaillance du greffon après transplantation, d'œdème pulmonaire de reperfusion ou d'HTAP persistante après endartériectomie pulmonaire.
- Il existe plusieurs modalités d'assistance: l'ECMO dont la durée de vie est d'une semaine et le Novalung (très prometteur dans l'HTAP mais nécessitant un abord central par sternotomie).

spécialisés ayant à leur disposition toutes les procédures chirurgicales et les traitements médicaux actuellement disponibles car il est évident qu'un projet thérapeutique ne peut être envisagé qu'après discussion médicochirurgicale. En effet, on ne peut envisager une endartériectomie pulmonaire que si on a la possibilité de proposer un traitement qui peut être médical ou chirurgical (transplantation) en cas d'échec de la procédure. De même, on ne peut établir un traitement médical pour les HTAP dites idiopathiques sans avoir la possibilité de recourir à la transplantation ou à l'assistance extracorporelle en cas d'aggravation sous traitement.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêt potentiel en rapport avec le thème de l'article.

POINTS ESSENTIELS

- L'endartériectomie pulmonaire permet la guérison des malades souffrant d'HTAP postembolique.
- La transplantation bipulmonaire ou cœur-poumons est réservée aux patients souffrant d'HTAP terminale réfractaire aux traitements médicaux.
- L'atrioseptostomie et la procédure de Potts sont des traitements d'attente permettant de retarder le moment de la greffe.
- Les assistances cardiorespiratoires extracorporelles sont utilisées en attente d'une transplantation ou en vue d'une récupération dans les suites d'une greffe ou d'une endartériectomie pulmonaire compliquée.

Références

- [1] Reitz BA, Wallwork JL, Hunt SA, et al. Heart–lung transplantation: successful therapy for patients with pulmonary vascular disease. *N Engl J Med* 1982;306:557–64.
- [2] Pasque MK, Trulock EP, Cooper JD, et al. Single lung transplantation for pulmonary hypertension: single institution experience in 34 patients. *Circulation* 1995;92:2252–8.
- [3] Gammie JS, Keenan RJ, Pham SM, et al. Single versus double lung transplantation for pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:397–402.
- [4] Bando K, Armitage JM, Paradis IL, et al. Indications for and results of single, bilateral, and heart–lung transplantation for pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:1056–65.
- [5] Chapelier A, Vouhe P, Macchiarini P, et al. Comparative outcome of heart–lung and lung transplantation for pulmonary hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:229–307.
- [6] Doyle RL, McCrory D, Channick RN, Simonneau G, Conte J, American College of Chest Physicians. Surgical treatments/interventions for pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2004;126:635–715.
- [7] Moser KM, Bloor CM. Pulmonary vascular lesions occurring in patients with chronic major vessel thromboembolic pulmonary hypertension. *Chest* 1993;103:685–92.
- [8] Daily PO, Dembitsky WP, Peterson KL, et al. Modifications of techniques and early results of pulmonary thromboendarterectomy for chronic pulmonary embolism. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:221–33.
- [9] Jamieson SW, Kapelanski DP, Sakakibara N, et al. Pulmonary endarterectomy: experience and lessons learned in 1,500 cases. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1457–64.
- [10] Dartevielle P, Fadel E, Chapelier A, et al. Angioscopic video-assisted pulmonary endarterectomy for post-embolic pulmonary hypertension. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;16:38–43.
- [11] Thistlethwaite PA, Madani M, Jamieson SW. Outcomes of pulmonary endarterectomy surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006;18:257–64.
- [12] Reesink HJ, Marcus JT, Tulevski II, et al. Reverse right ventricular remodeling after pulmonary endarterectomy in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: utility of magnetic resonance imaging to demonstrate restoration of the right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:58–64.
- [13] D'Armini AM, Zanotti G, Ghio S, et al. Reverse right ventricular remodeling after pulmonary endarterectomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:162–8.
- [14] Thistlethwaite PA, Mo M, Madani MM, et al. Operative classification of thromboembolic disease determines outcome after pulmonary endarterectomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124:1203–11.
- [15] Dartevielle P, Fadel E, Mussot S, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2004;23:637–48.
- [16] Dartevielle P, Fadel E, Chapelier A, et al. Pulmonary thromboendarterectomy with video-angioscopy and circulatory arrest: an alternative to cardiopulmonary transplantation and post-embolism pulmonary artery hypertension. *Chirurgie* 1998;123:32–40.
- [17] Jamieson SWKD. Pulmonary endarterectomy. In: *Current problems in surgery*. New York: Mosby; 2000. p. 165–252.
- [18] Fadel E, Mazmanian GM, Chapelier A, et al. Lung reperfusion injury after chronic or acute unilateral pulmonary artery occlusion. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1294–300.
- [19] Fadel E, Michel RP, Eddahibi S, et al. Regression of postobstructive vasculopathy after revascularization of chronically obstructed pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:1009–17.
- [20] Adams A, Fedullo PF. Postoperative management of the patient undergoing pulmonary endarterectomy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006;18:250–6.
- [21] Fedullo PF, Auger WR, Dembitsky WP. Postoperative management of the patient undergoing pulmonary thromboendarterectomy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:172–8.
- [22] Archibald CJ, Auger WR, Fedullo PF, et al. Long-term outcome after pulmonary thromboendarterectomy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:523–8.

- [23] Condliffe R, Kiely D, Gibbs JS, et al. Improved outcomes in medically and surgically treated chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;15:1122–7.
- [24] Thistlethwaite PA, Kaneko K, Madani MM, Jamieson SW. Techniques and outcomes of pulmonary endarterectomy surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008;14:274–82.
- [25] Kramm T, Eberle B, Krummenauer F, Guth S, Oelert H, Mayer E. Inhaled iloprost in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: effects before and after pulmonary thromboendarterectomy. *Ann Thorac Surg* 2003;76:711–8.
- [26] Hughes R, Jaïs X, Bolderman D, et al. The efficacy of bosentan in inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a 1-year follow-up study. *Eur Respir J* 2006;28:138–43.
- [27] Cabrol S, Souza R, Jais X, Fadel E, et al. Intravenous epoprostenol in inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Heart Lung Transplant* 2007;26:357–62.
- [28] McLaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension. The impact of epoprostenol therapy. *Circulation* 2002;106:1477–82.
- [29] Sitbon O, Humbert M, Nunes H, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension. Prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:780–8.
- [30] De Perrot M, Waddell TK, Shargall Y, et al. Impact of donor aged 60 years and older on outcome after lung transplantation: results of an 11-year single center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:525–31.
- [31] Mendeloff EN, Meyers BF, Sundt TM, et al. Lung transplantation for pulmonary vascular disease. *Ann Thorac Surg* 2002;73:209–17.
- [32] Orens JB, Estenne M, Arcasoy S, et al. International guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:745–55.
- [33] Miyamoto S, Nagaya N, Satoh T, et al. Clinical correlates and prognostic significance of six-minute walk test in patients with primary pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:487–92.
- [34] Kawut SM, Taichman DB, Archer-Chicko CL, Palevsky HI, Kimmel SE. Hemodynamics and survival in patients with pulmonary arterial hypertension related to systemic sclerosis. *Chest* 2003;123:344–50.
- [35] Kerstein D, Levy PS, Hsu DT, Hordof AJ, Gersony WM, Barst RJ. Blade balloon atrial septostomy in patients with severe primary pulmonary hypertension. *Circulation* 1995;91:2028–35.
- [36] Pasque MK, Kaiser LR, Dresler CM, Trulock E, Triantafyllou AN, Cooper JD. Single lung transplantation for pulmonary hypertension. Technical aspects and immediate hemodynamic results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:475–82.
- [37] Toyoda Y, Thacker J, Santos R, et al. Long-term outcome of lung and heart–lung transplantation for idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1116–22.
- [38] Christie JD, Edwards LB, Aurora P, et al. The registry of the international society for heart and lung transplantation: twenty-sixth official adult lung and heart–lung transplantation report–2009. *J Heart Lung Transplant* 2009;28:1031–49.
- [39] Keogh AM, Mayer E, Benza RL, et al. Interventional and surgical modalities of treatment in pulmonary hypertension. *JACC* 2009;54:S67–77.
- [40] Fadel E, Mercier O, Mussot S, et al. Long-term outcome of double lung and heart–lung transplantation for pulmonary hypertension: a comparative retrospective study of 219 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:277–84.
- [41] Anderson MB, Kriett JM, Kaplelanski DP, Tarazi R, Jamieson SW. Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1487–90.
- [42] Mussot S, Bensari N, Cordier JF, et al. Chronic pulmonary arterial hydatidosis. *Presse Med* 2009;38:e21–4.
- [43] Rich S, Lam W. Atrial septostomy as palliative therapy for refractory primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1983;51:1560–1.
- [44] Glanville A, Burke C, Theodore J, et al. Primary pulmonary hypertension: length of survival in patients referred for heart–lung transplantation. *Chest* 1987;91:675–81.
- [45] Kerstein D, Levy P, Hsu DT, et al. Blade balloon atrial septostomy in patients with severe primary pulmonary hypertension. *Circulation* 1995;91:2028–35.
- [46] Sandoval J, Gaspar J, Pulido T, et al. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension: a therapeutic alternative for patients nonresponsive to vasodilator treatment. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:297–304.
- [47] Sandoval J, Rothman A, Pulido T. Atrial septostomy for pulmonary hypertension. *Clin Chest Med* 2001;22:547–60.
- [48] Rothman A, Slansky MS, Lucas VW, et al. Atrial septostomy as a bridge to lung transplantation in patients with severe pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1999;84:682–6.
- [49] Blanc J, Vouhé P, Bonnet D. Potts shunt in patients with pulmonary hypertension (letter). *N Engl J Med* 2004;350:623.
- [50] Labombarda F, Maragnes P, Dupont-Chauvet P, Serraf A. Potts anastomosis for children with idiopathic pulmonary hypertension. *Pediatr Cardiol* 2009;30:1143–5.
- [51] Strueber M, Hoepfer MM, Fischer S, et al. Bridge to thoracic organ transplantation in patients with pulmonary arterial hypertension using a pumpless lung assist device. *Am J Transplant* 2009;9:853–7.
- [52] Maggio P, Hemmila M, Haft J, Bartlett R. Extracorporeal life support for massive pulmonary embolism. *J Trauma* 2007;62:570–6.
- [53] Thistlethwaite PA, Madani MM, Kemp AD, Hartley M, Auger WR, Jamieson SW. Venovenous extracorporeal life support after pulmonary endarterectomy: indications, techniques, and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2006;82:2139–45.