



Item 222 (nouvel item)

HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE

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

- **Diagnostiquer une hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte.**

Objectifs pédagogiques terminaux définis par le Collège des Enseignants de Pneumologie :

1. Connaître les principaux éléments de la physiopathologie d'une hypertension pulmonaire
2. Savoir faire la distinction entre les hypertension pulmonaire pré et post-capillaires
3. Savoir que les hypertension pulmonaires comportent 5 grands groupes
4. Connaître les particularités de l'hypertension artérielle pulmonaire au sein des hypertension pulmonaires
5. Connaître les principales étapes de la démarche diagnostique face à une suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire

N.B. : les aspects pédiatriques de cet item ne sont pas traités dans ce chapitre

Les points clés

1. L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne ≥ 25 mmHg mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit.
2. Quand la pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO) est ≤ 15 mmHg on parle d'HTP pré-capillaire ; quand elle est > 15 mmHg on parle d'HTP post-capillaire.
3. L'HTP est une complication de nombreuses affections, les plus fréquentes étant dans l'ordre : les cardiopathies gauches, les maladies respiratoires au stade d'insuffisance respiratoire chronique et les séquelles d'embolie pulmonaire.
4. Une classification clinique internationale des HTP a été élaborée définissant cinq groupes d'HTP, au sein desquels sont regroupées différentes pathologies partageant des similitudes quant à leur histologie, physiopathologie, leur présentation clinique et leur prise en charge thérapeutique.
5. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) correspond au groupe 1 de la classification. Il s'agit d'une HTP pré-capillaire qui est le plus souvent idiopathique, mais qui peut être associée à la prise de médicaments ou à différentes pathologies.
6. L'HTAP est une maladie rare au pronostic sombre, amélioré depuis quelques années par le développement de nouveaux traitements spécifiques.
7. Le cathétérisme cardiaque droit est l'examen de référence pour le diagnostic d'une HTAP et demeure indispensable.
8. L'insuffisance cardiaque droite est la conséquence de la maladie et sa survenue l'élément pronostique majeur.
9. La symptomatologie clinique de l'HTAP n'est pas spécifique. La dyspnée à l'effort est le maître symptôme.
10. Le bilan d'une dyspnée et le dépistage chez des patients porteurs d'une pathologie à haut risque de développer une HTAP (sclérodermie, infection VIH, hypertension portale, prise d'anorexigènes) sont les deux principales circonstances conduisant au diagnostic d'HTAP.
11. L'échographie cardiaque avec doppler est l'examen non invasif de référence devant toute suspicion d'HTAP ou dans le cadre du dépistage
12. Le diagnostic d'HTAP repose sur une démarche clinique rigoureuse comportant 3 étapes incluant les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et les résultats d'explorations complémentaires:
 - la détection et la confirmation de l'HTAP
 - le classement de l'HTAP en fonction ou non de la présence de pathologie associée
 - l'évaluation de la sévérité.

I. DEFINITIONS ET GENERALITES

La circulation pulmonaire normale est une circulation à basse pression (pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) 14 ± 3 mmHg) et faible résistance. L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression pulmonaire artérielle moyenne (PAPm) supérieure ou égale à 25 mmHg mesurée au repos lors d'un cathétérisme cardiaque droit (Tableau 1). Cette maladie vasculaire pulmonaire se caractérise par une élévation progressive des résistances vasculaires pulmonaires aboutissant à une insuffisance cardiaque droite et au décès.

Les principaux paramètres mesurés ou calculés au cours du cathétérisme cardiaque droit permettent de distinguer différents profils hémodynamiques à l'origine d'une HTP : fréquence cardiaque, pression de l'oreillette droite (POD), pressions systolique et télédiastolique du ventricule droit (PVD), pressions systolique, diastolique et moyenne de l'artère pulmonaire (PAP), pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO) reflet de la pression capillaire pulmonaire (PCP), de la pression auriculaire gauche et donc télédiastolique du ventricule gauche, débit cardiaque (Q_c), résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et systémique, ainsi que la saturation veineuse en oxygène au niveau de l'artère pulmonaire (SvO_2) (Figures 1 à 3).

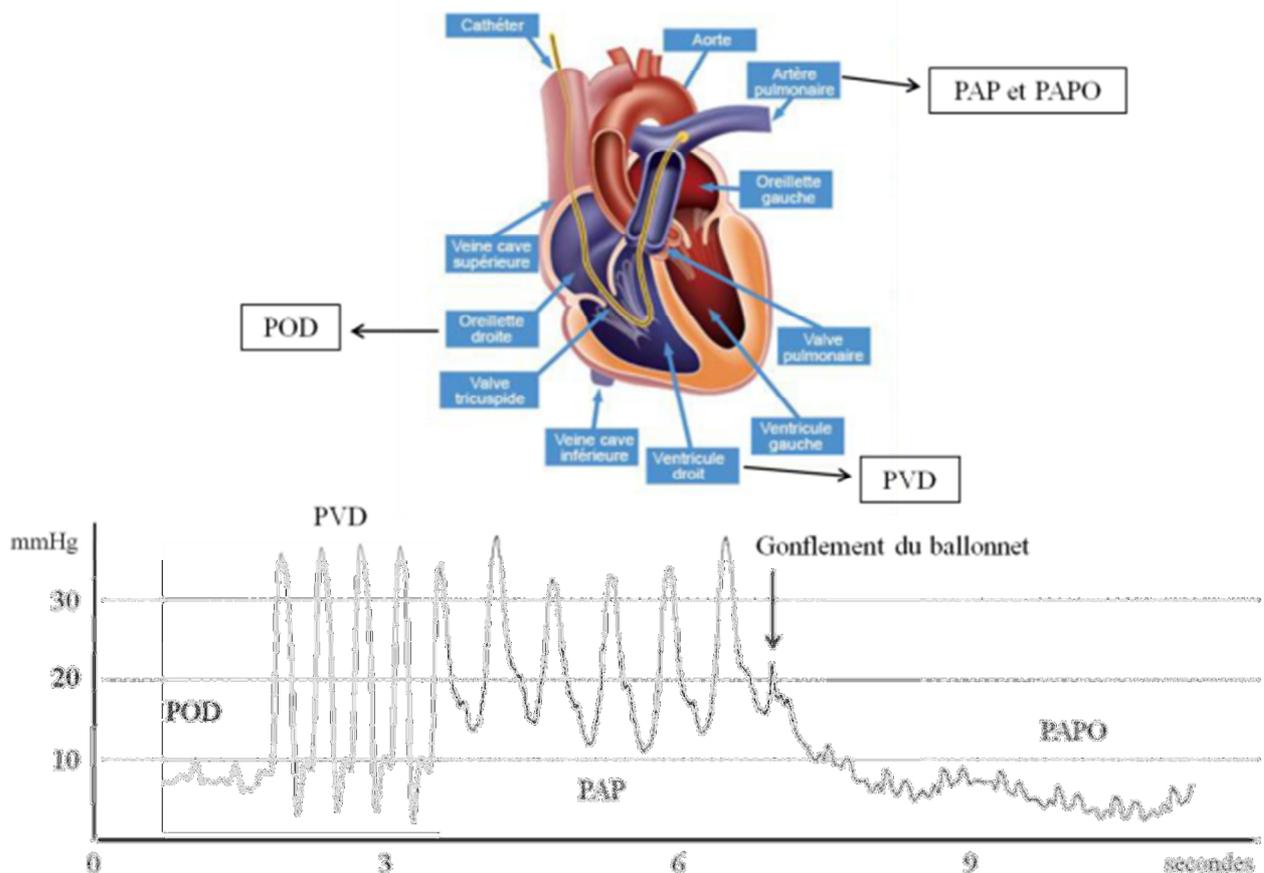


Figure 1 : Courbes de pression enregistrées lors de la progression du cathéter artériel pulmonaire dans l'oreillette droite (OD), le ventricule droit (VD) et l'artère pulmonaire (AP). Lorsque le cathéter avec le ballonnet gonflé est bloqué en distalité, on obtient la pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO).

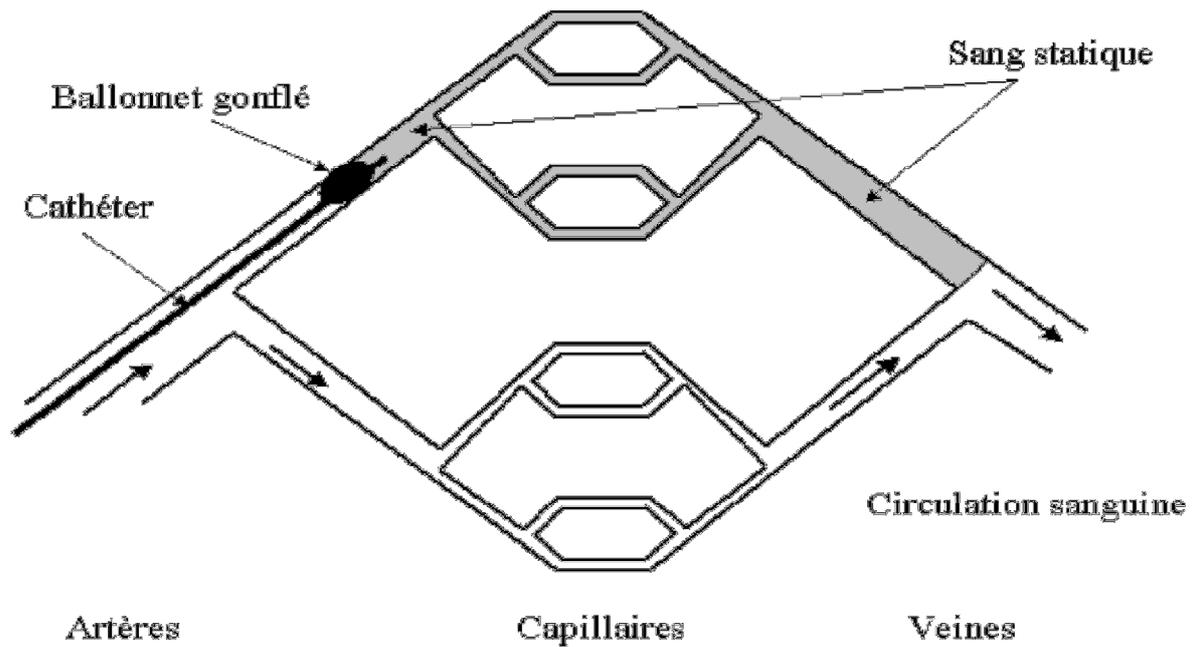


Figure 2 : Le gonflage du ballonnet isole un segment de vascularisation pulmonaire dans lequel la circulation sanguine est interrompue. Le débit étant nul dans ce segment, les pressions sont en tout point égales et la PAPO s'équilibre avec la pression veineuse pulmonaire. La PAPO reflète la pression veineuse pulmonaire et donc la pression capillaire.

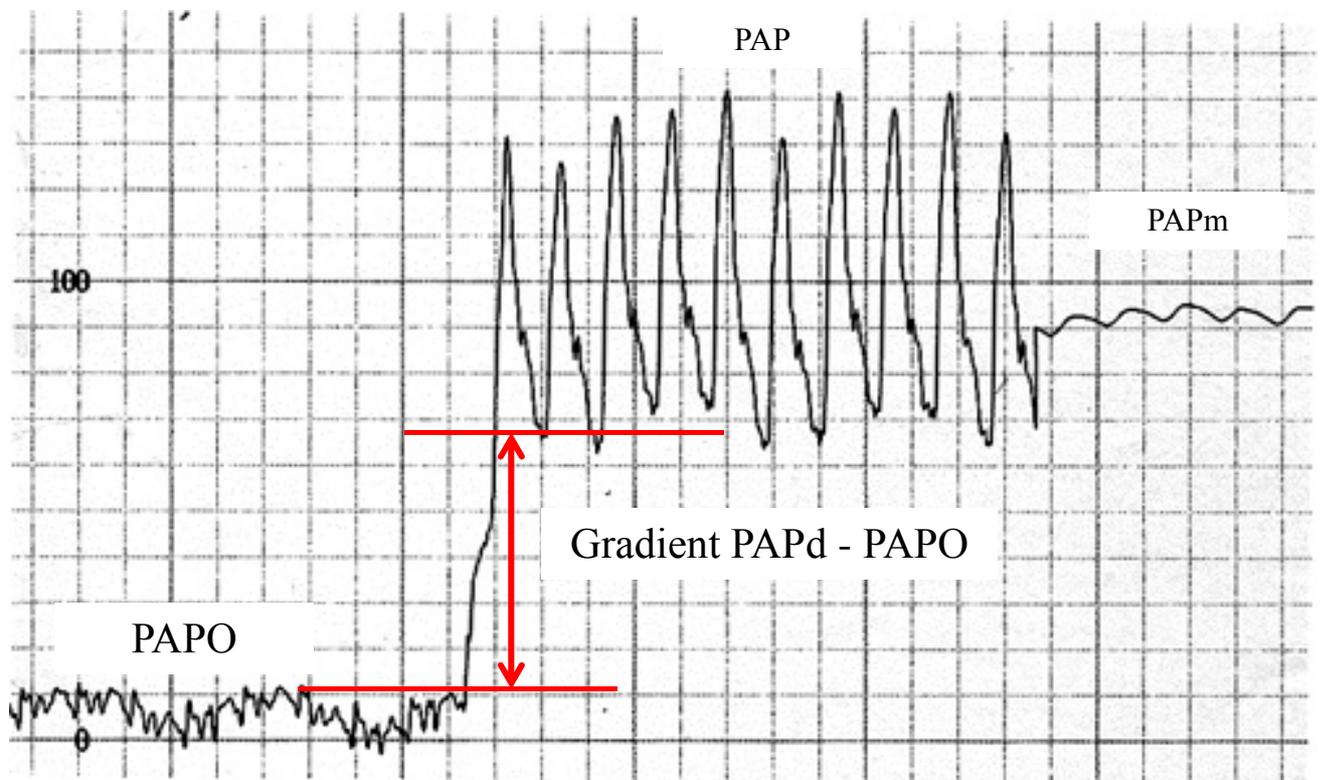


Figure 3 : exemple de courbe enregistrée chez un patient avec une HTP pré-capillaire. La PAPm est égale à 95 mmHg et la PAPO est normale à 10 mmHg.

Sur la base de ces paramètres, on distingue deux grands types d'HTP (tableau 1)

Tableau 1 : Définitions des hypertensions pulmonaires (HTP)

| Définition | Critères hémodynamiques | Groupes de la classification |
|----------------------------|---|---|
| précapillaire ¹ | PAPm \geq 25 mmHg PAPO \leq 15 mmHg Débit cardiaque normal ou diminué | Groupe 1 : HTAP Groupe 3 : HTP associée aux maladies respiratoires et/ou hypoxémies chroniques Groupe 4 : HTP thrombo-embolique chronique Groupe 5 : HTP multifactorielles |
| postcapillaire | PAPm \geq 25 mmHg PAPO $>$ 15 mmHg Débit cardiaque normal ou diminué | Groupe 2 : HTP des cardiopathies gauches |

Au sein des HTP on distingue l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui représente le Groupe 1 de la classification clinique des Hypertensions Pulmonaires et dont l'étiologie peut être idiopathique, héritable, la prise de certains médicaments ou toxiques, l'association à diverses pathologies. (Dana Point 2008, cf tableau 2).

II. PHYSIOPATHOLOGIE ET CLASSIFICATION CLINIQUE DES HYPERTENSIONS PULMONAIRES

La classification clinique internationale des Hypertensions Pulmonaires (Tableau 2) distingue cinq groupes d'HTP, au sein desquels sont regroupés différentes pathologies partageant des similitudes quant à leur physiopathologie, leur présentation clinique et leur traitement. La connaissance de cette classification clinique est indispensable car elle guide la stratégie diagnostique et thérapeutique.

II.1. groupe 1 (correspond à l'HTAP).

Plusieurs mécanismes communs à différentes affections concourent à la survenue de l'obstruction vasculaire au niveau des artères pulmonaires de petit calibre conduisant à l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires responsable de l'HTAP: le remodelage vasculaire², la vasoconstriction³ et dans une moindre mesure la thrombose *in situ* et l'inflammation. D'un point de vue hémodynamique l'HTAP est de type *précapillaire* (cf figure 3).

- HTAP idiopathique correspond à la forme sporadique de la maladie en l'absence d'antécédent familial d'HTAP ou de facteurs de risque identifié.
- HTAP héritable regroupe les HTAP sporadiques (c'est-à-dire sans autre cas identifié dans la famille) avec mutations génétiques et les HTAP familiales, avec ou sans mutation identifiée⁴.

¹ en conséquence, les RVP sont toujours augmentées car $RVP = (PAPm - PAPO)/Qc$

² Le remodelage vasculaire implique l'ensemble des tuniques du vaisseau. Ce remodelage est caractérisé par la prolifération des cellules musculaires lisses de la media et l'accumulation de myofibroblastes et de matrice extracellulaire dans l'intima. Il affecte les artérioles musculaires de diamètre $\leq 500\mu m$.

³ La vasoconstriction résulte d'un défaut de fonction ou d'expression des canaux potassiques et d'un dysfonctionnement de la cellule endothéliale à l'origine d'un défaut de production des médiateurs vasodilatateurs (monoxyde d'azote, prostacycline) et dans de le même temps d'un excès de synthèse des médiateurs vasoconstricteurs, au premier rang desquels l'endothéline-1.

⁴ Les mutations identifiées et associées à la survenue d'une HTAP sont des mutations germinales du gène *bone morphogenetic protein receptor 2 (BMPR2)*, membre de la superfamille des récepteurs TGF β , des mutations du gène activin receptor like kinase type 1 (*AVCRL1* ou *ALK1*) et des mutations du gène *endoglin*.

- HTAP associée à: des médicaments (anorexigènes notamment)⁵, des connectivites⁶, une hypertension portale⁷, une cardiopathie congénitale⁸, une infection par le VIH⁹, une bilharziose
- La maladie veino-occlusive (MVO) et l'hémangiomatose capillaire pulmonaire (HCP) sont des entités proches de l'HTAP, caractérisées par des lésions de remodelage prédominant sur les capillaires et veinules et dans une moindre mesure à des lésions des artérioles pulmonaires, à l'origine de spécificités cliniques, radiologiques et pronostiques.

II.2. groupe 2 (correspond à l'HTP des cardiopathies gauches)

Sur le plan physiopathologique, ces cardiopathies gauches sont responsables d'une augmentation de la pression au sein des cavités cardiaques gauches qui retentit passivement sur la circulation pulmonaire (pression veineuse pulmonaire, pression capillaire pulmonaire et pression artérielle pulmonaire). Elles sont caractérisées par une hypertension *postcapillaire* (PAPO > 15 mmHg).

Ces cardiopathies peuvent être en rapport avec une dysfonction systolique ou diastolique, ou une valvulopathie mitrale ou aortique. **Les cardiopathies gauches représentent la 1^{ère} cause d'HTP.**

II.3. groupe 3 (correspond à l'HTP des insuffisances respiratoires)

La cause principale de cette HTP est l'hypoxie alvéolaire liée à une maladie respiratoire chronique. **Les causes respiratoires représentent la 2^{ème} cause d'HTP.** Les maladies respiratoires chroniques les plus souvent en cause sont la BPCO essentiellement et plus rarement les maladies restrictives (pneumopathies interstitielles chroniques) ou mixtes (mucoviscidose ...). D'un point de vue hémodynamique ces HTP sont de type *précapillaire* et caractérisées par une augmentation modérée de la PAPm.

II.4. Groupe 4 (correspond à l'HTP post-embolique chronique ou HTPPEC)

Le mécanisme principal de cette HTP est une obstruction chronique proximale et/ou distale des artères pulmonaires d'origine thromboembolique. D'un point de vue hémodynamique, l'HTP est de type *précapillaire*. Après un épisode d'embolie pulmonaire, le risque de développer une HTPPEC varie de 0,5 à 5% selon les études. Un antécédent d'embolie pulmonaire n'est retrouvé que dans 75% des HTPPEC au moment du diagnostic.

II.5. Groupe 5

⁵ L'aminorex, les dérivés de la fenfluramine, le benfluorex, et l'huile de colza frelatée représentent les facteurs de risque confirmés d'HTAP. D'autres ont été identifiés comme des facteurs de risque vraisemblables tels les amphétamines, et d'autres comme possibles tels la cocaïne et certaines chimiothérapies.

⁶ La sclérodémie systémique est la connectivite la plus souvent associée à une HTAP, avec une prévalence de 10%. Dans ce contexte l'hypertension pulmonaire peut également être la conséquence d'une pneumopathie interstitielle chronique ou d'une cardiopathie gauche.

⁷ L'hypertension portopulmonaire est définie par la survenue d'une HTAP associée à une hypertension portale, dont l'origine la plus fréquente est la cirrhose.

⁸ L'HTAP est une complication possible de certaines cardiopathies congénitales, en particulier en cas de shunt gauche-droit, survenant principalement au cours de l'évolution des cardiopathies congénitales non traitées, mais parfois au décours de la chirurgie correctrice. Le syndrome d'Eisenmenger est la forme la plus sévère d'HTAP dans ce contexte, défini par la survenue progressive de lésions vasculaires pulmonaires secondaires à l'hyperdébit pulmonaire, avec comme résultante une inversion de shunt., responsable d'une cyanose.

⁹ L'HTAP est une complication rare de l'infection VIH, avec une prévalence de 0,5%.

Il regroupe un ensemble de pathologies à l'origine d'une HTP *précapillaire*, dont les mécanismes sont multifactoriels et incertains (tableau 2).

Tableau 2 : Classification clinique des Hypertensions Pulmonaires (Dana Point 2008)

(Cette classification est donnée à titre indicatif et seules les données identifiées en caractère gras sont à connaître en 2^{ème} cycle)

- 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**
 - 1.1. Idiopathique
 - 1.2. Héritable
 - 1.3. Induite par les médicaments ou les toxiques
 - 1.4. Associée à diverses pathologies (cf ci-dessus)
 - 1.5. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau né
- 2. Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches**
 - 2.1. Dysfonction systolique
 - 2.2. Dysfonction diastolique
 - 2.3. Valvulopathies
- 3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires et/ou hypoxémie chronique**
 - 3.1. BPCO
 - 3.2. Pneumopathies interstitielles
 - 3.3. Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives
 - 3.4. Syndrome d'apnée du sommeil
 - 3.5. Syndrome d'hypoventilation alvéolaire
 - 3.6. Exposition chronique à l'altitude élevée
 - 3.7. Anomalies du développement
- 4. Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTPPEC)**
- 5. Hypertension pulmonaire multifactorielle et /ou d'origine indéterminée**
 - 5.1. Maladies hématologiques : Syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
 - 5.2. Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, lymphangioléiomyomatose, neurofibromatose, vascularite
 - 5.3. Maladies métaboliques : glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
 - 5.4. Autres : obstructions vasculaires pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses, insuffisance rénale chronique dialysée, autres.

III. EPIDEMIOLOGIE, HISTOIRE NATURELLE ET PRONOSTIC DE L'HTAP

L'HTAP (groupe 1) appartient aux maladies orphelines. Sa prévalence en France est estimée à 6 cas par million d'habitants pour l'HTAP idiopathique et 15 cas par million d'habitants pour les HTAP associées¹⁰. La prédominance est féminine. L'âge de survenue des HTAP est variable, avec un pic de fréquence entre 30 et 50 ans pour les HTAP idiopathiques.

L'évolution est caractérisée par une augmentation progressive des résistances pulmonaires responsable d'un bas débit cardiaque par insuffisance cardiaque droite, responsable de la grande majorité des décès.

La survie des HTAP est fonction de la classe fonctionnelle NYHA au moment du diagnostic et de la présence ou non d'une pathologie associée. En l'absence de traitement, la survie médiane de l'HTAP idiopathique est de 2,8 ans. A l'ère des thérapeutiques spécifiques, la survie de l'HTAP idiopathique est de 83% à 1 an, 67% à 2 ans et 58% à 3 ans.

¹⁰ Les données du registre français publiées ont montré que les HTAP idiopathiques représentaient environ 40% des cas, les HTAP hérissables 5% des cas et les HTAP associées 55% des cas (à une connectivite 15%, à une cardiopathie congénitale 11%, à une hypertension portale 10%, à la prise d'anorexigène 9,5%, à une infection VIH 6%).

IV. LA STRATEGIE DIAGNOSTIQUE D'UNE HYPERTENSION PULMONAIRE

Le diagnostic d'HTP repose sur une démarche clinique rigoureuse comportant 3 étapes incluant les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et les résultats d'explorations complémentaires (figure 1) :

- détection et confirmation de l'HTP (diagnostic positif)
- élimination des autres causes d'HTP et classement en fonction ou non de la présence d'une pathologie associée (diagnostic étiologique)
- l'évaluation de la sévérité (diagnostic de sévérité)

IV.1 Détection et confirmation de l'HTAP

IV.1.1 Circonstances pouvant conduire à la découverte d'une HTAP:

- Bilan de symptômes cliniques compatibles avec une HTP, **la dyspnée étant le principal point d'appel de la maladie**
- Dépistage systématique de la maladie devant des symptômes compatibles (essentiellement la dyspnée) chez des patients à haut risque de développer une HTAP (cf tableau 2)

IV.1.2 Signes fonctionnels d'appel

- Dyspnée d'effort, non spécifique = maître symptôme. Retrouvée dans plus de 90% des cas, elle est progressivement croissante, responsable d'un retentissement fonctionnel sur les activités quotidiennes et pouvant être à l'origine d'une dyspnée au moindre effort à un stade évolué de la maladie.
- Autres symptômes moins fréquents : asthénie, lipothymies à l'effort, syncopes, douleurs angineuses, palpitations, hémoptysies.

IV.1.3 Signes physiques

- signes d'HTP : souffle holosystolique d'insuffisance tricuspidiennne se majorant à l'inspiration profonde (signe de Carvallo), éclat de B2 au foyer pulmonaire, souffle systolique d'insuffisance pulmonaire.
- signes d'insuffisance cardiaque droite compliquant l'HTP : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire, hépatomégalie, œdème des membres inférieurs, anasarque.

IV.1.4 Examens paracliniques usuels

Même s'ils sont peu sensibles certains éléments retrouvés sur les examens paracliniques usuels réalisés dans le cadre du bilan d'une dyspnée peuvent orienter vers une HTP.

- Imagerie thoracique : grosses artères pulmonaires, gros cœur droit (figures 1 & 2)
- ECG : signe d'hypertrophie des cavités droites
- Tests biologiques : ne sont pas spécifiques et ne permettent pas, pris isolément, d'évoquer le diagnostic.

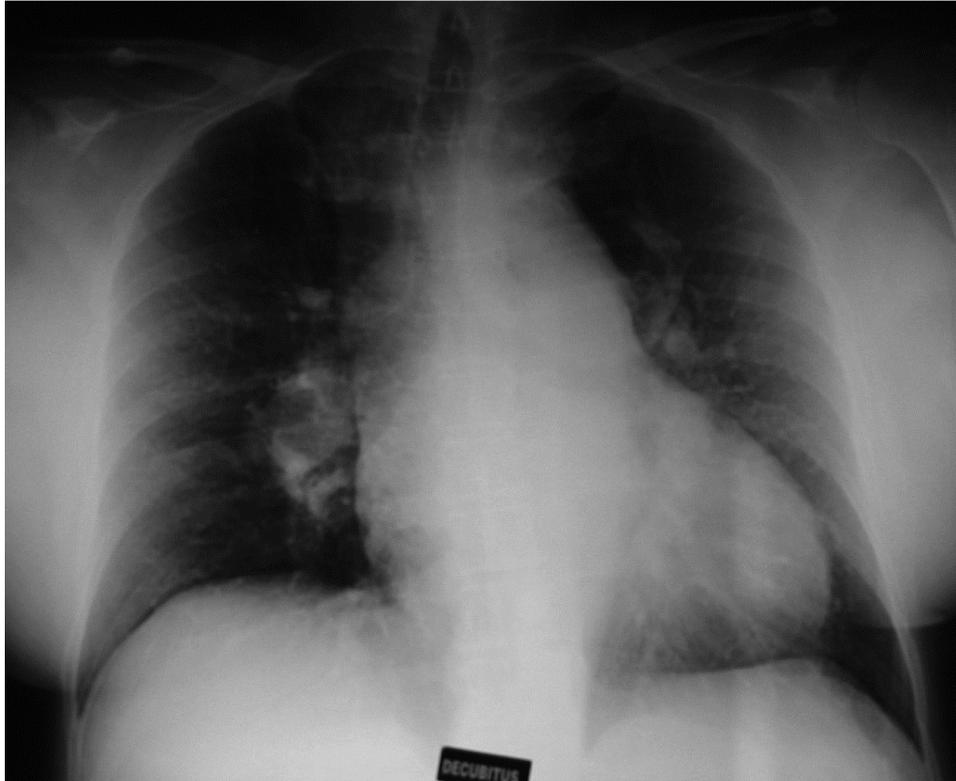


Figure 4 : Radiographie thoracique compatible avec une HTP : hypertrophie des hiles et cardiomégalie au dépend du cœur droit

IV.1.5 Echographie cardiaque transthoracique (ETT) couplée au doppler

C'est l'**examen non invasif de référence** devant toute suspicion d'HTP ou dans le cadre du dépistage

- permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) grâce à l'évaluation de la vitesse maximale de la fuite tricuspide ($V_{Max_{IT}}$) et l'estimation de la pression auriculaire droite (POD) ¹¹
- permet d'évaluer d'autres paramètres indirects évocateurs d'HTP telle la vélocité de la fuite pulmonaire, le retentissement sur les cavités droites (hypertrophie du ventricule droit (VD), dilatation du VD, septum paradoxal, amplitude du déplacement systolique de l'anneau tricuspide (TAPSE), altération de la fonction systolique ventriculaire droite, dilatation de l'OD).
- participe au bilan étiologique en recherchant une altération de la fonction ventriculaire gauche systolique ou diastolique, une pathologie valvulaire ou une cardiopathie congénitale (communication inter-auriculaire, communication interventriculaire ...).

On considère qu'une HTP est suspecte quand la **PAPS** évaluée en échographie est **supérieure à 35 mmHg**.

¹¹ selon la formule de Bernouilli ($PAPs = 4 \times (V_{max_{IT}})^2 + POD$).

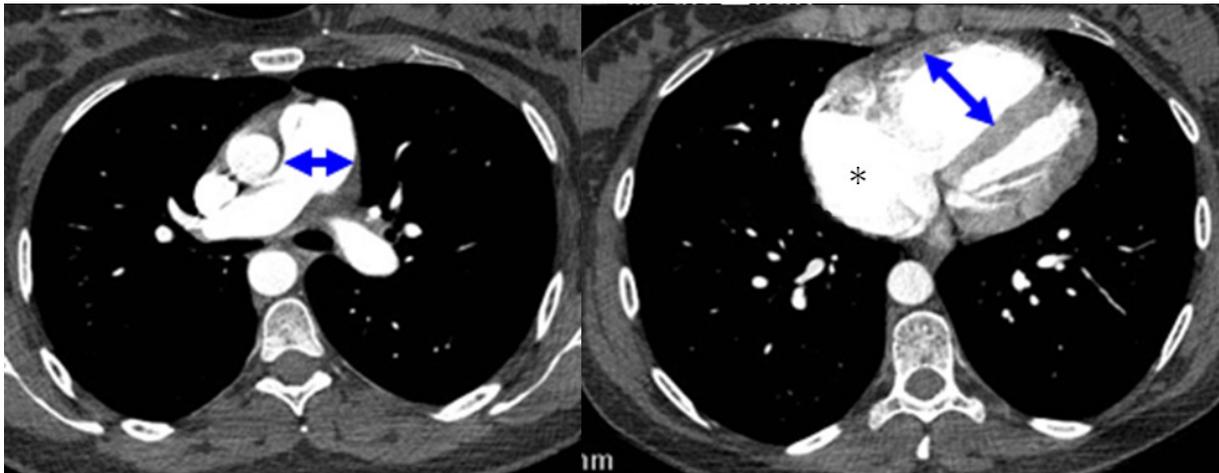


Figure 5: Scanner thoracique compatible avec une HTP. Diamètre du tronc de l'AP supérieur à celui de l'aorte ; dilatation de l'oreillette droite (*), du VD avec compression du VG

IV.1.6 Cathétérisme cardiaque droit

C'est l'examen de **référence** pour le **diagnostic positif d'HTP**

Toute suspicion d'HTAP doit être confirmée ou infirmée par la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit.

L'HTP est définie par une **PAPm ≥ 25 mmHg**. Le caractère précapillaire est défini par une **PAPO ≤ 15 mmHg (figure 3)**.

IV.2 Diagnostic étiologique

Etape essentielle à la prise en charge. L'examen clinique complété par un certain nombre d'investigations va permettre d'identifier une étiologie à l'HTP et/ou de classer le groupe auquel se réfère l'HTP. Au terme de cette démarche, il sera possible de proposer un traitement adapté.

La démarche diagnostique vise à identifier d'abord les 3 causes les plus fréquentes d'HTP : cardiaques, respiratoires et thrombo-embolique chronique.

IV.2.1 Examen clinique

A l'interrogatoire :

- ATCDs connus comme étant des facteurs de risque d'HTAP (prise d'anorexigènes, sclérodémie, infection VIH, hypertension portale, cardiopathie congénitale ...) et des étiologies possibles d'HTP pré ou post capillaire, en particulier une affection cardiaque, respiratoire ou une maladie veineuse thrombo-embolique.
- ATCD familial d'HTAP
- Signes évocateurs d'une pathologie associée (ex phénomène de Raynaud dans la sclérodémie)

A l'examen:

- Signes évocateurs d'une pathologie associée (signes cutanés de sclérodémie, signes d'hypertension portale, cyanose en faveur d'une cardiopathie congénitale cyanogène)

- Signes en rapport avec des pathologies pouvant se compliquer d'HTP (insuffisance cardiaque gauche, pathologie valvulaire, maladie respiratoire chronique ...).

IV.2.2 Echographie cardiaque transthoracique (ETT)

- Examen non invasif de référence devant toute suspicion d'HTP
- Examen de référence du bilan étiologique de toute HTP
- Recherche une altération de la fonction ventriculaire gauche systolique ou diastolique, une pathologie valvulaire ou une cardiopathie congénitale (communication inter-auriculaire, communication interventriculaire ...).
- La présence d'une dysfonction ventriculaire gauche et/ou d'une valvulopathie gauche permet de classer l'HTP dans le groupe 2.
- Complété au besoin par une échographie trans-oesophagienne

IV.2.2 Explorations fonctionnelles respiratoires

- Dans le but de détecter et de chiffrer un trouble ventilatoire obstructif ou restrictif, un trouble de la diffusion ou une hypoventilation alvéolaire
- La présence d'un syndrome obstructif ou restrictif associée à une hypoxémie permet de classer l'HTP dans le groupe 3
- Dans l'HTAP, les débits et les volumes pulmonaires sont normaux mais la DLCO est abaissée¹²
- L'oxymétrie nocturne et l'exploration du sommeil ne sont pratiquées qu'en cas de suspicion de syndrome d'apnées du sommeil associé à une autre affection (un SAS isolé n'entraîne pas d'HTP).

IV.2.3 Imagerie fonctionnelle (scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion)

- Elle est systématique afin d'éliminer une pathologie thromboembolique chronique
- La présence de défauts de perfusion systématisée segmentaire non concordants en ventilation devant faire évoquer le diagnostic (figure 3). A l'inverse, une scintigraphie de perfusion normale permet d'exclure ce diagnostic.

IV.2.4 Imagerie thoracique (scanner thoracique)

- Scanner thoracique (\pm injection de produit de contraste)
- Recherche de signes évocateurs d'une pathologie pulmonaire chronique (emphysème, pathologie interstitielle sur les coupes parenchymateuses)
- Recherche de signes évocateurs d'une thrombo-embolie chronique¹³ (sur les coupes médiastinales après injection) confirmés par une angiographie pulmonaire¹⁴. Un angioscanner thoracique normal n'exclut pas le diagnostic d'HTPPEC.

¹² La DLCO explore la capacité du poumon à assurer les échanges gazeux. Les 3 grandes causes d'une altération de la DLCO sont l'atteinte de la membrane alvéolo capillaire, la destruction des unités respiratoires (emphysème) et l'atteinte de la vascularisation artérielle pulmonaire (thrombo-embolie et HTAP)

¹³ thrombus marginés dans les artères pulmonaires, aspect en mosaïque sur les coupes parenchymateuses

¹⁴ Angiographie pulmonaire : indications rares (confirmer le diagnostic, évaluer la localisation des lésions et d'évaluer l'opérabilité) ; réalisée si la scintigraphie pulmonaire et l'angioscanner thoracique sont évocateurs d'une pathologie thromboembolique chronique

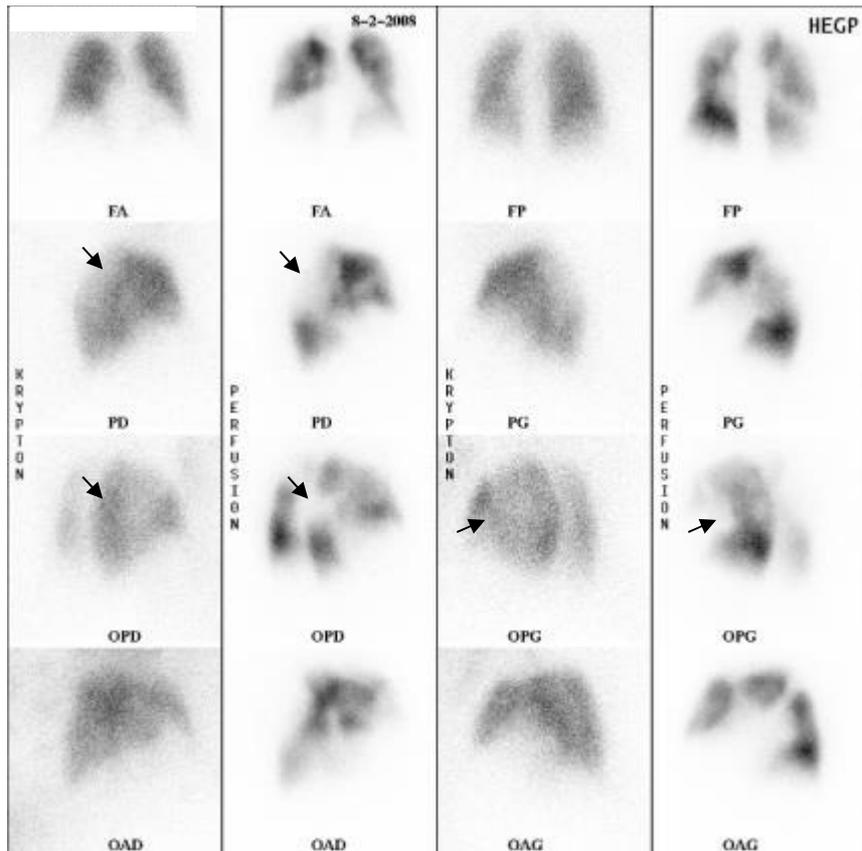


Figure 6 : Scintigraphie pulmonaire de ventilation et perfusion retrouvant des défauts de perfusion systématisés non concordants en ventilation (flèches) chez un patient avec une HTPPEC

IV.2.5 Explorations hépatiques

- Bilan biologique hépatique
- Echographie abdominale couplée au doppler du tronc porte à la recherche d'une hypertension portale
- Recherche d'une cirrhose

IV.2.6 Bilan biologique

- Sérologies VIH / VHC / VHB systématiques (accord du patient).
- Recherche des marqueurs biologiques d'auto-immunité¹⁵

Ainsi, devant des éléments cliniques et/ou échographiques évocateurs d'HTP, la **1^{ère} étape** de la démarche diagnostique consiste à rechercher des arguments pour une HTP du groupe 2 ou 3, les plus fréquentes. Si les examens sont normaux la **2^{ème} étape** consiste à éliminer une HTPPEC

¹⁵ La recherche débute par le dosage des facteurs antinucléaires, qui si ils sont positifs, sera complété par la recherche d'anticorps anticentromère, d'anticorps anti-SCL 70 orientant vers une sclérodémie, d'anti DNA natifs en faveur d'un lupus et d'anti-RNP en faveur d'une connectivite mixte.

La négativité des deux étapes précédentes conduit à la **3^{ème} étape**, dont l'objectif est de différencier les HTAP du groupe 1 des HTAP du groupe 5, et de déterminer l'étiologie de l'HTAP finalement diagnostiquée.

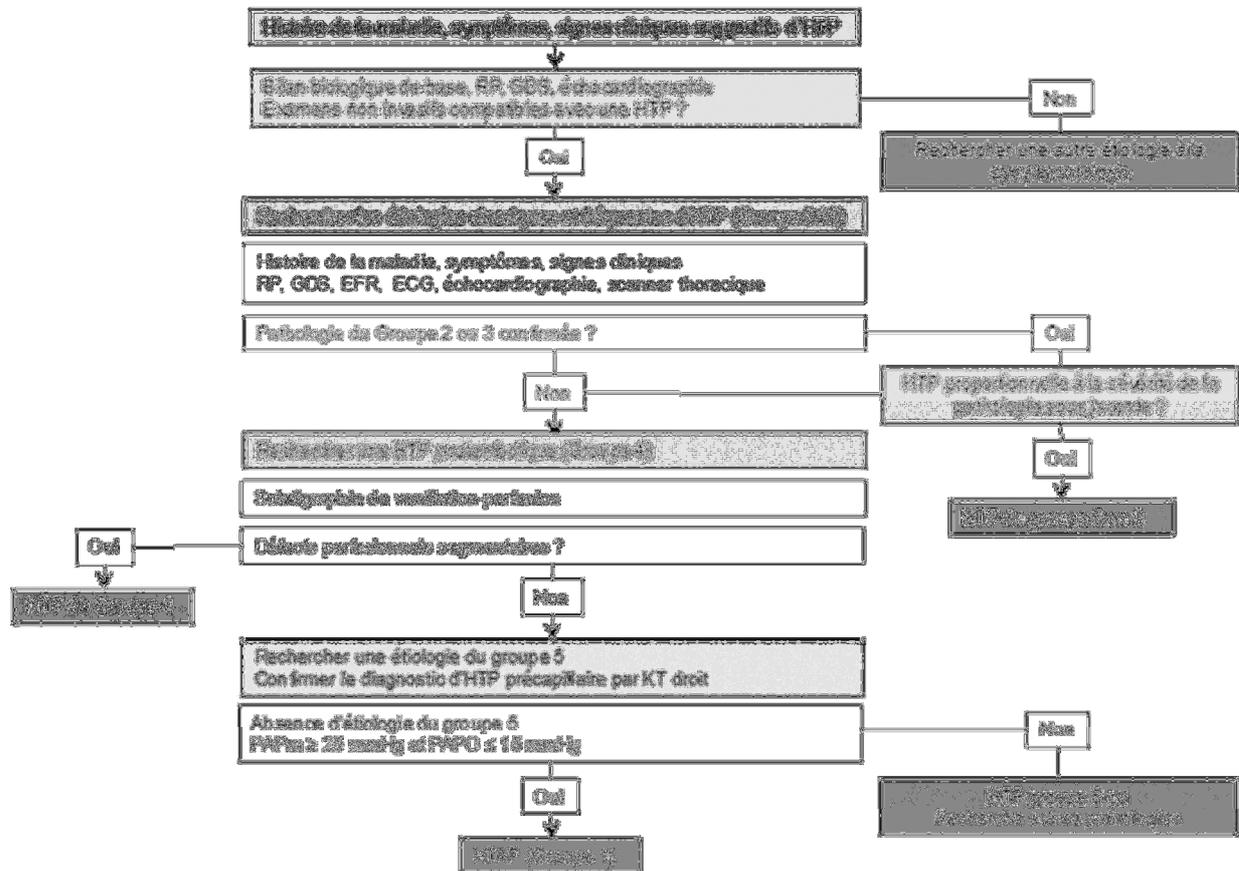


Figure 7 : Algorithme du diagnostic étiologique d'une HTAP

IV.3 L'évaluation de la sévérité de l'HTAP

L'élément pronostique majeur est la présence d'un bas débit cardiaque lié à l'insuffisance ventriculaire droite.

L'évaluation de la sévérité est une étape indispensable dès le diagnostic, car elle conditionne

- le pronostic
- le choix du traitement spécifique¹⁶ initial, ce traitement allant de l'abstention thérapeutique au traitement intraveineux en perfusion continue.

L'évaluation de la sévérité fera ensuite partie de l'évaluation de la réponse aux thérapeutiques.

Les marqueurs cliniques de sévérité les plus robustes sont :

- La classe fonctionnelle évaluée selon la classification de la New York Heart Association (NYHA) modifiée et adaptée à l'HTAP par l'OMS (tableau 3)

¹⁶ antagonistes des récepteurs de l'endothéline, inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 ou analogues de la prostacycline

- La distance parcourue au test de marche de 6 minutes
- Une progression rapide des symptômes
- La notion de syncope

Tableau 3 : Classification fonctionnelle selon la NYHA, adaptée par l'OMS

Classe I

Patient souffrant d'HTP mais sans limitation fonctionnelle pour les activités physiques habituelles. Les activités physiques habituelles n'induisent pas de dyspnée ou de fatigue excessive, ni de douleurs thoraciques ou de sensations lipothymiques

Classe II

Patient souffrant d'HTP avec une limitation fonctionnelle légère pour les activités physiques. Ces patients ne sont pas gênés au repos. Les activités physiques habituelles induisent une dyspnée ou une fatigue excessive, des douleurs thoraciques ou des sensations lipothymiques

Classe III

Patients souffrant d'HTP avec une limitation fonctionnelle importante pour les activités physiques. Ces patients ne sont pas gênés au repos. Les activités physiques mêmes légères induisent une dyspnée ou une fatigue excessive, des douleurs thoraciques ou des sensations lipothymiques

Classe IV

Patient souffrant d'HTP, avec une incapacité à réaliser toute activité physique et ou signes d'insuffisance cardiaque droite. Une dyspnée et/ou une fatigue peuvent apparaître même au repos. Le handicap est augmenté par n'importe quelle activité physique ;