



## **Item 222**

# **HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE**

**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 hypertensions pulmonaires pré et post-capillaires
3. Savoir que les hypertensions pulmonaires comportent 5 grands groupes
4. Connaître les particularités de l'hypertension artérielle pulmonaire au sein des hypertensions 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  $\geq 25$  mmHg mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit.
2. Quand la pression capillaire (PCP) est  $\leq 15$  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 présentation clinique, histologique, physiopathologique, et leur prise en charge thérapeutique.
5. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) correspond au groupe 1 de cette classification. Il s'agit d'une HTP pré-capillaire qui est le plus souvent idiopathique, mais qui peut être associée également à un terrain génétique particulier, ainsi qu'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. La symptomatologie clinique de l'HTAP n'est pas spécifique. La dyspnée à l'effort est le principal symptôme.
8. Le bilan d'une dyspnée inexplicée et le dépistage chez des patients porteurs d'une pathologie à risque de développer une HTAP (sclérodermie, pathologies hépatiques, VIH...) sont les deux principales circonstances conduisant au diagnostic d'HTAP.
9. L'échographie cardiaque est l'examen non invasif de référence devant toute suspicion d'HTP ou dans le cadre du dépistage.
10. Le cathétérisme cardiaque droit est l'examen de référence pour affirmer le diagnostic d'une HTAP.
11. 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:
  - détection et la confirmation de l'HTP
  - classement de l'HTP dans l'un des 5 groupes en débutant par les plus fréquents (2 et 3) en poursuivant par le groupe 4 puis en terminant par le groupe 1 (HTAP) et 5.
  - évaluation de la sévérité.
12. L'insuffisance cardiaque droite est la conséquence de la maladie et sa survenue l'élément pronostique majeur.

## I. DEFINITIONS ET GENERALITES

La circulation pulmonaire normale est une circulation à basse pression (pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm)  $14 \pm 3$  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). Le dernier symposium mondial d'HTAP a modifié la définition actuelle par celle-ci : PAPm  $>20$ mmHg associée à des résistances vasculaires pulmonaires  $> 3$  U Wood. Cette définition n'a à ce jour pas encore été adoptée au sein des recommandations des sociétés savantes. Cette maladie vasculaire 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) et donc de la pression auriculaire gauche, débit cardiaque indexé (Ic), résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et systémique, ainsi que la saturation veineuse en oxygène au niveau de l'artère pulmonaire (SvO<sub>2</sub>) (Figures 1 à 3).

Figure 1 : Courbes de pression enregistrées lors de la progression du cathéter 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) reflet de la PCP (pression capillaire).

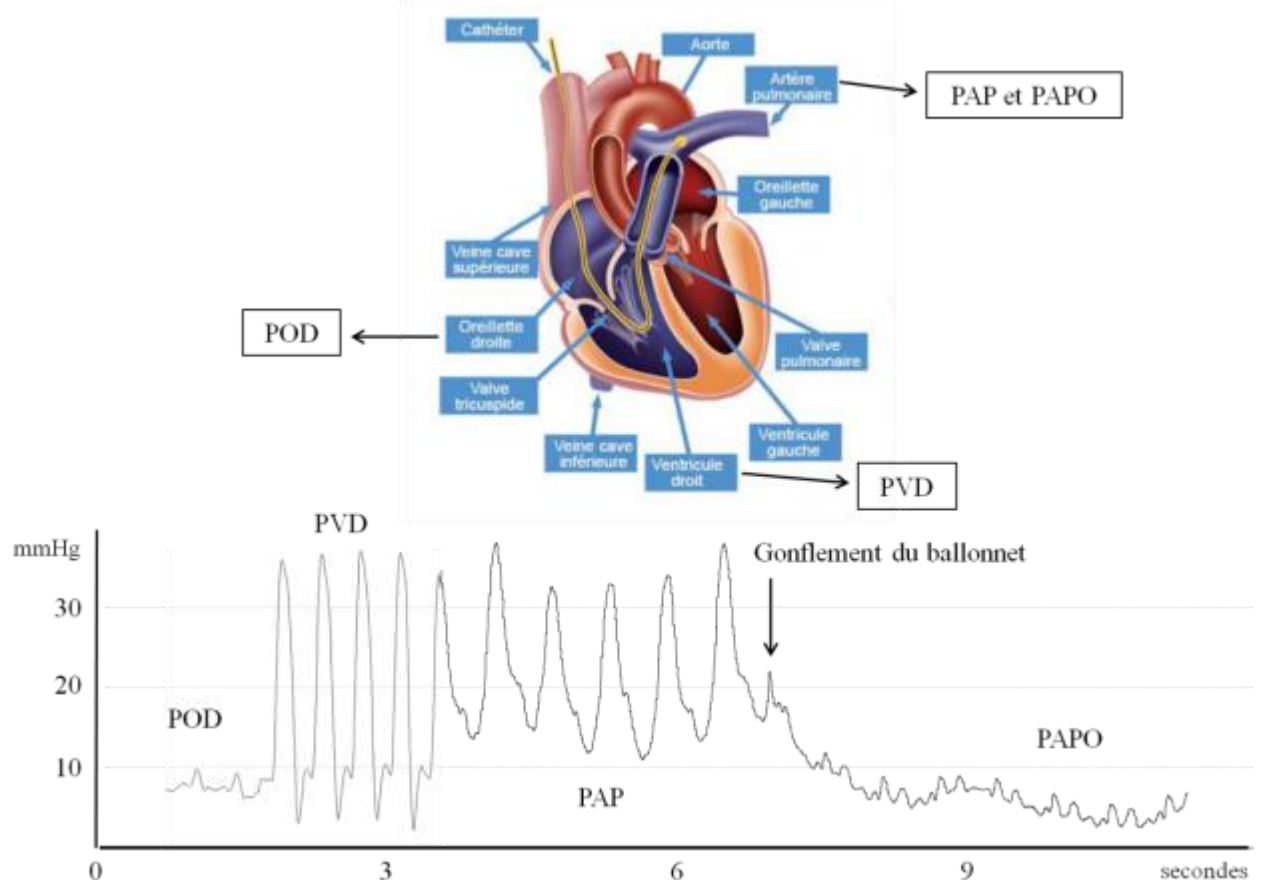


Figure 2 : Le gonflage du ballonnet isole un segment de vascularisation pulmonaire dans lequel la circulation sanguine est interrompue. Le débit étant nul dans ce segment, les pressions sont en tous points égales et la PAPO s'équilibre avec la pression veineuse pulmonaire. La PAPO reflète la pression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

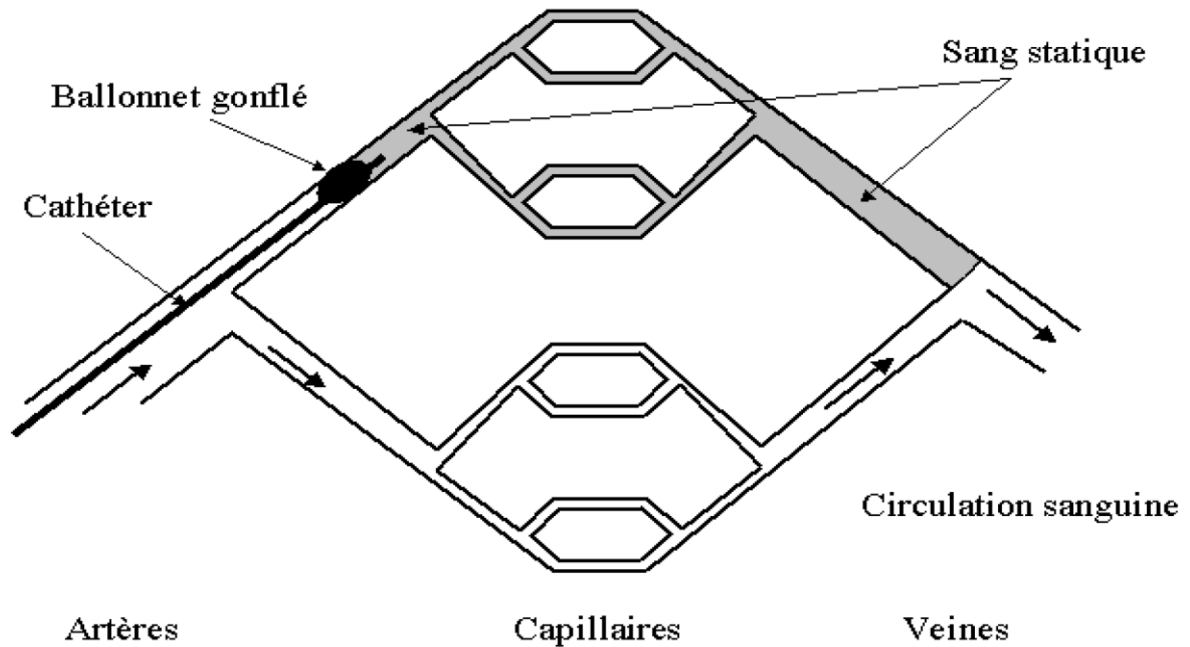
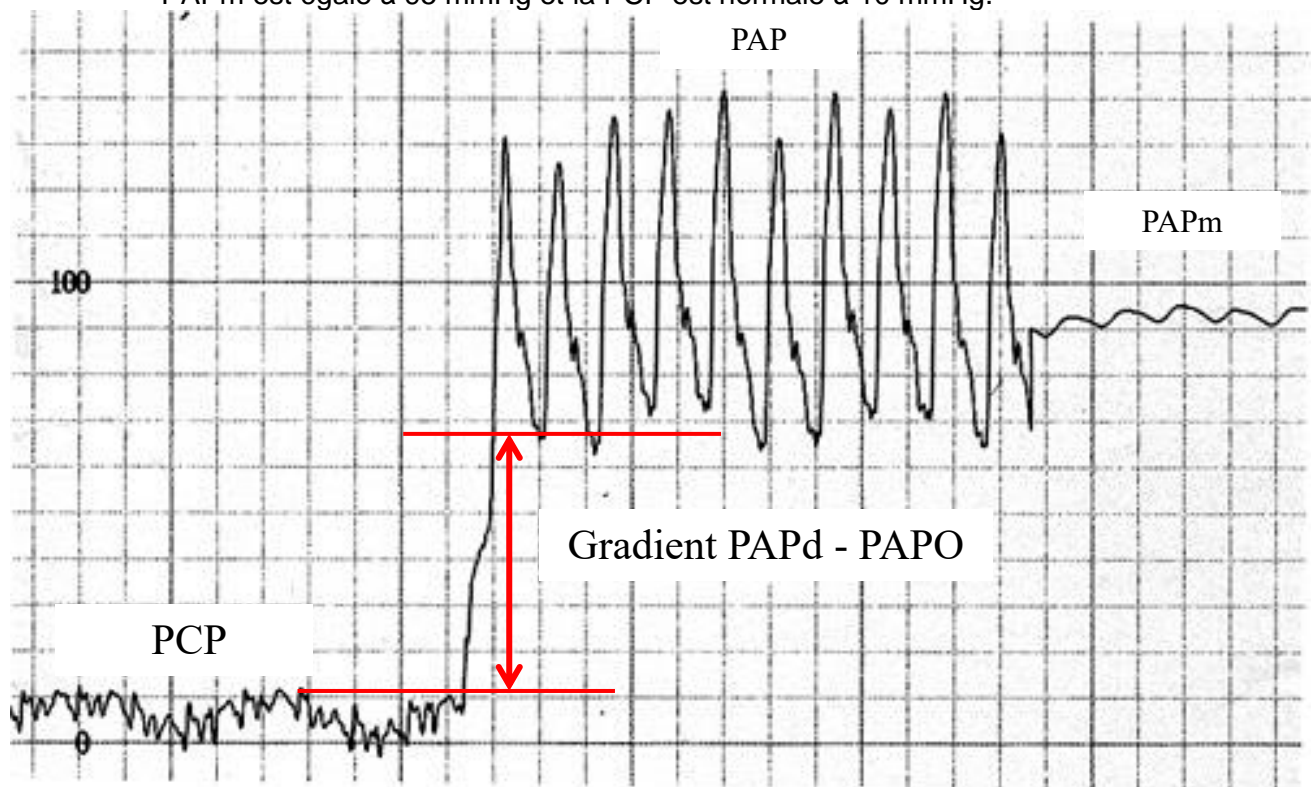


Figure 3 : exemple de courbes enregistrées chez un patient avec une HTP pré-capillaire. La PAPm est égale à 95 mmHg et la PCP est normale à 10 mmHg.



Sur la base de ces paramètres, on distingue deux grands types d'HTP, les HTP **pré**-capillaires et les HTP **post**-capillaires (tableau 1).

**Tableau 1 : Définitions hémodynamiques des hypertensions pulmonaires (HTP)**

| Définition            | Critères hémodynamiques                   | Groupes de la classification  |
|-----------------------|---|---|
| <b>précapillaire</b>  | PAPm $\geq$ 25 mmHg<br>PCP $\leq$ 15 mmHg | Groupe 1 : HTAP<br>Groupe 3 : HTP associée aux maladies respiratoires<br>Groupe 4 : HTP thrombo-embolique chronique<br>Groupe 5 : HTP multifactorielles |
| <b>postcapillaire</b> | PAPm $\geq$ 25 mmHg<br>PCP $>$ 15 mmHg    | Groupe 2 : HTP des cardiopathies gauches  |

## II. PHYSIOPATHOLOGIE ET CLASSIFICATION CLINIQUE DES HYPERTENSIONS PULMONAIRES

La classification clinique internationale des Hypertensions Pulmonaires (Tableau 2) distingue 5 groupes d'HTP, au sein desquels sont regroupées différentes pathologies partageant des similitudes quant à leur présentation clinique, physiopathologique, hémodynamique et la stratégie thérapeutique.

### II.1. **groupe 1** correspond à l'hypertension **artérielle** pulmonaire (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 vasculaire<sup>1</sup>, la vasoconstriction<sup>2</sup> 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 avec mutations génétiques et les HTAP familiales, avec ou sans mutation identifiée.
- HTAP associée à des médicaments (anorexigènes notamment, dasatinib...), des connectivites<sup>3</sup>, une hypertension portale, une cardiopathie congénitale<sup>4</sup>, une infection par le VIH, une bilharziose
- HTAP répondant aux inhibiteurs calciques
- La maladie veino-occlusive (MVO) et l'hémangiomasose capillaire pulmonaire (HCP) sont des entités proches de l'HTAP, caractérisées par des lésions de remodelage prédominant sur les capillaires et veinules.
- L'hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

<sup>1</sup> 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.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> 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.

<sup>4</sup> 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.

## 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 ***post-capillaire*** (PCP > 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<sup>ère</sup> cause d'HTP.**

## II.3. groupe 3 correspond à l'HTP associée aux maladies respiratoires

La cause principale de cette HTP est l'hypoxie alvéolaire liée à une maladie respiratoire chronique. **Les maladies respiratoires représentent la 2<sup>ème</sup> cause d'HTP.** Les maladies respiratoires chroniques les plus souvent en cause sont la BPCO essentiellement et plus rarement les maladies restrictives (pneumopathies interstitielles) ou mixtes. D'un point de vue hémodynamique ces HTP sont de type ***pré-capillaire*** et caractérisées par une augmentation modérée de la PAPm.<sup>5</sup>

## II.4. Groupe 4 correspond à l'HTP post-embolique chronique (TEC) et autres obstructions artérielles pulmonaires)

Le mécanisme principal de cette HTP est une obstruction chronique des artères pulmonaires d'origine thromboembolique<sup>6</sup>. D'un point de vue hémodynamique, l'HTP est de type ***pré-capillaire***. Après un épisode d'embolie pulmonaire, le risque de développer une HTPTEC varie de 0,5 à 5%. Un antécédent d'embolie pulmonaire n'est retrouvé que dans 75% des HTPTEC au moment du diagnostic.

## II.5. Groupe 5

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

### Tableau 2 : Classification clinique des Hypertensions Pulmonaires (ESC / ERS guidelines 2015)

(Cette classification est donnée à titre indicatif et seules les données identifiées en caractère gras sont à connaître en 2<sup>ème</sup> cycle)

#### 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

1. Idiopathique
2. Héritable
3. Induite par les médicaments ou les toxiques
4. Associée à diverses pathologies (cf ci-dessus)
5. Répondeurs à long terme aux inhibiteurs calciques
6. Maladie veino-occlusive et/ou Hémangiomatose pulmonaire
7. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

#### 2. Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches

1. Insuffisance cardiaque à fraction d'éjection systolique préservée Insuffisance cardiaque à fraction d'éjection systolique altéréeValvulopathies
2. Cardiomyopathies congénitales ou acquises

#### 3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires chroniques et/ou Hypoxie

1. Pathologies pulmonaires Obstructives
2. Pathologies pulmonaires Restrictives Pneumopathies interstitielles
3. Autres maladies respiratoires combinées restrictives et/ou obstructives

<sup>5</sup> Les formes sévères sont définies par une PAPm ≥ 35 mmHg ou PAPm ≥ 25 mmHg avec un IC (index cardiaque) < 2l/min/m<sup>2</sup>

<sup>6</sup> Sont inclus également l'angiosarcome pulmonaire, autres tumeurs intravasculaires, artérite, sténoses artérielles pulmonaires congénitales et parasitoses

4. Hypoxie sans pathologie pulmonaire
5. Développement pulmonaire anormal
- 4. Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTPTEC)**
  1. Hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique
  2. Autres obstructions artérielles pulmonaires
- 5. Hypertension pulmonaire multifactorielle et /ou d'origine indéterminée**
  1. Maladies hématologiques : anémies hémolytiques chroniques, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
  2. Maladies systémiques et métaboliques : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, neurofibromatose, glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
  3. Cardiopathies congénitales complexes

### 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 associées<sup>7</sup>. 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 vasculaires 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.

### 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)
- recherche des causes d'HTP et classement en fonction ou non de la présence d'une pathologie associée (diagnostic étiologique)
- évaluation de la sévérité (diagnostic de sévérité)

#### IV.1 Détection et confirmation de l'HTP

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

- Bilan de **dyspnée** (principal point d'appel de la maladie)
- Dépistage systématique chez des patients à haut risque de développer une HTP (ex : sclérodermie)

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

---

<sup>7</sup> les HTAP idiopathiques représentent environ 40% des cas, les HTAP héréditaires 5% des cas et les HTAP associées 55% des cas (connectivité 15%, cardiopathie congénitale 11%, hypertension portale 10%, prise d'anorexigène 9,5%, infection VIH 6%).

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 : lipothymies à l'effort, syncopes, asthénie, douleurs angineuses, palpitations, hémoptysies.

#### IV.1.3 Signes physiques

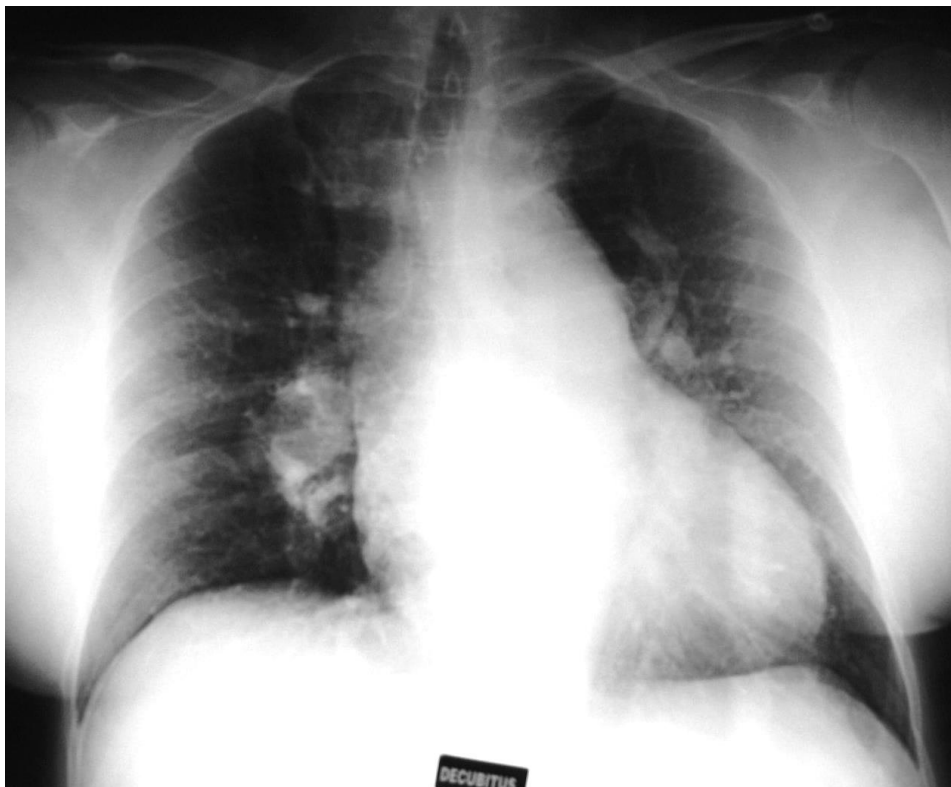
- signes d'HTP : souffle holosystolique d'insuffisance tricuspide se majorant à l'inspiration profonde (signe de Carvalho), éclat de B2 au foyer pulmonaire, souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.
- signes d'insuffisance cardiaque droite compliquant l'HTP : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, 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 : dilatation des artères pulmonaires, élargissement du cœur droit (figures 1 & 2). Une radio normale ne permet pas d'infirmier le diagnostic.
- ECG : signes d'hypertrophie droite. Troubles du rythme. Un ECG normal n'exclut pas le diagnostic.
- Tests biologiques : non spécifiques.

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

- permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) grâce à l'évaluation de  $V_{\text{Max}_{\text{IT}}}$  (analyse du flux Doppler de l'insuffisance tricuspide (IT) et l'estimation de la pression auriculaire droite (POD) <sup>8</sup>
- 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 estime la probabilité d'une hypertension pulmonaire en faible, intermédiaire ou élevée basée sur la mesure de la  $V_{\text{max}_{\text{IT}}}$  au repos associée à la présence de critères échographiques indirects<sup>9</sup> suggestifs d'hypertension pulmonaire.

**On retiendra en 1<sup>ère</sup> approche simplifiée que l'on suspecte une HTP quand la PAPS évaluée en échographie est supérieure à 35 mmHg.**

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

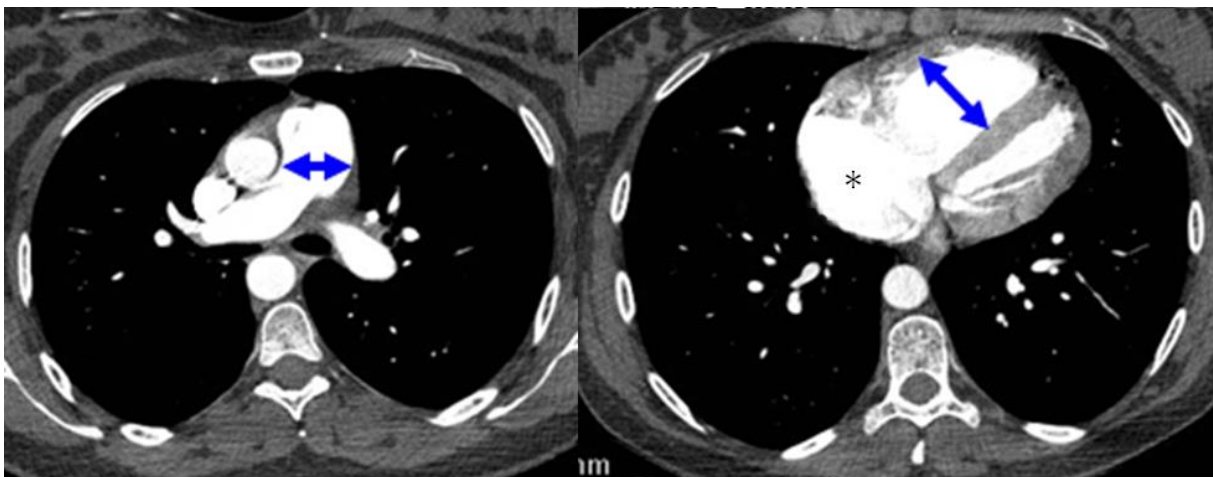


Figure 5: Scanner thoracique compatible avec une HTP. Diamètre du tronc de l'AP supérieur à celui de l'aorte ; dilatation de l'oreillette droite (\*), du VD avec compression du VG

<sup>8</sup> selon la formule de Bernouilli ( $PAPs = 4 \times (V_{\text{max}_{\text{IT}}})^2 + POD$ ).

<sup>9</sup> ratio diamètre ventricule droit / diamètre ventricule gauche, septum paradoxal, temps d'accélération du flux pulmonaire et/ou présence d'une encoche mésosystolique, mesure de la  $V_{\text{max}_{\text{IP}}}$  (insuffisance pulmonaire), du diamètre de l'artère pulmonaire, du diamètre de la veine cave inférieure et son degré de collapsibilité inspiratoire, et de l'estimation de la surface de l'oreillette droite

#### IV.1.6 Cathétérisme cardiaque droit

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

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

L'HTP est définie par une **PAPm  $\geq 25$  mmHg**. Le caractère précapillaire est défini par une **PCP  $\leq 15$  mmHg (figure 3)**<sup>10</sup>

### IV.2 Diagnostic étiologique (figure 7)

Devant des éléments cliniques et/ou échographiques évocateurs d'HTP, la **1<sup>ère</sup> 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<sup>ème</sup> étape** consiste à éliminer une HTPTEC. La négativité des deux étapes précédentes conduit à la **3<sup>ème</sup> étape**, dont l'objectif est de différencier les HTAP du groupe 1 des HTP du groupe 5, et de déterminer l'étiologie de l'HTAP finalement diagnostiquée.

#### IV.2.1 Examen clinique

- ATCDs et facteurs de risques respiratoires et cardiaques
- signes cliniques orientant vers une pathologie respiratoires

#### IV.2.1 Paraclinique

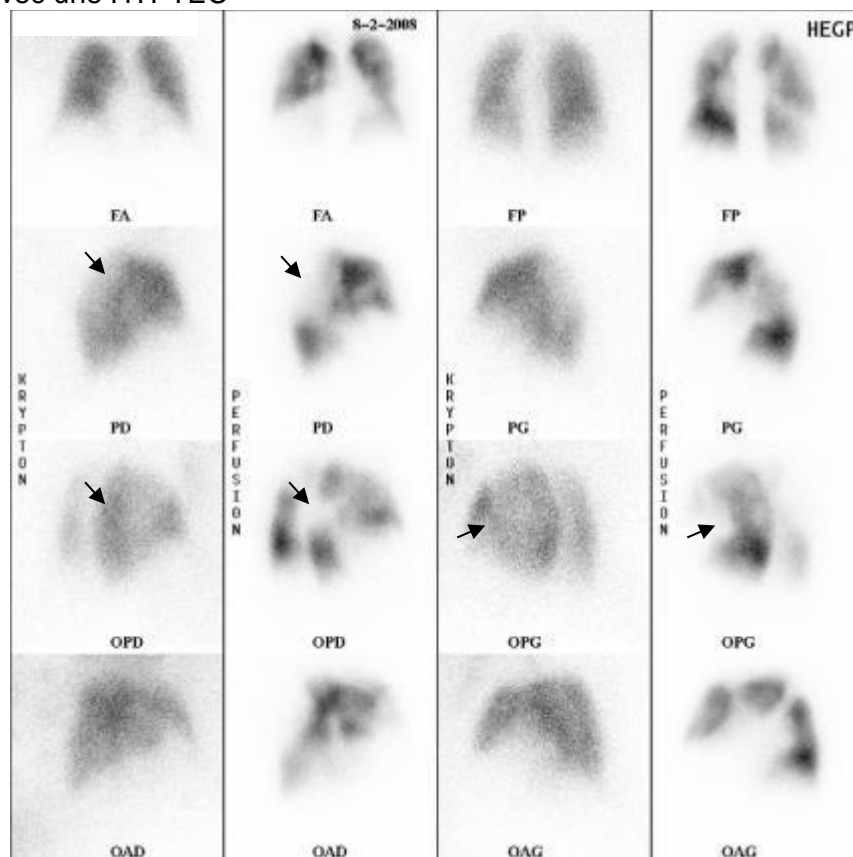
- Explorations fonctionnelles respiratoires
  - Dans le but de détecter et de chiffrer un trouble ventilatoire obstructif ou restrictif, un trouble de la diffusion ou une hypoventilation alvéolaire.
  - La présence d'un syndrome obstructif ou restrictif significative associée à une hypoxémie permet de classer l'HTP dans le groupe 3 (l'EFR peut être subnormale en cas d'une atteinte combinée emphysème des sommets et fibrose des bases).
  - Dans l'HTAP, les débits et les volumes pulmonaires sont normaux mais la DLCO est abaissée<sup>11</sup>.
  - 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 SAOS isolé n'entraîne pas d'HTP).
- Echographie cardiaque transthoracique (ETT)
  - Examen de référence du bilan étiologique et du suivi de toute HTP.
  - La présence d'une dysfonction ventriculaire gauche et/ou d'une valvulopathie permet de classer l'HTP dans le groupe 2.
  - Complétée au besoin par une échographie trans-oesophagienne.
- Imagerie thoracique (scanner thoracique)
  - Recherche de signes évocateurs d'une pathologie pulmonaire chronique (emphysème, pathologie interstitielle sur les coupes parenchymateuses)

<sup>10</sup> Les RVP > 3 WU sont un critère requis pour le diagnostic d'HTAP.

<sup>11</sup> 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)

- Recherche de signes évocateurs d'une thrombo-embolie chronique<sup>12</sup> (sur les coupes avec injection). Un angioscanner thoracique normal n'exclut pas le diagnostic d'HTPTEC
- Imagerie fonctionnelle (scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion)
  - Elle est systématique afin d'écarter l'étiologie thrombo-embolique chronique
  - La présence de défauts de perfusion systématisés segmentaires non concordants en ventilation devant faire évoquer le diagnostic (figure 6). A l'inverse, une scintigraphie de perfusion normale permet d'exclure ce diagnostic.

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



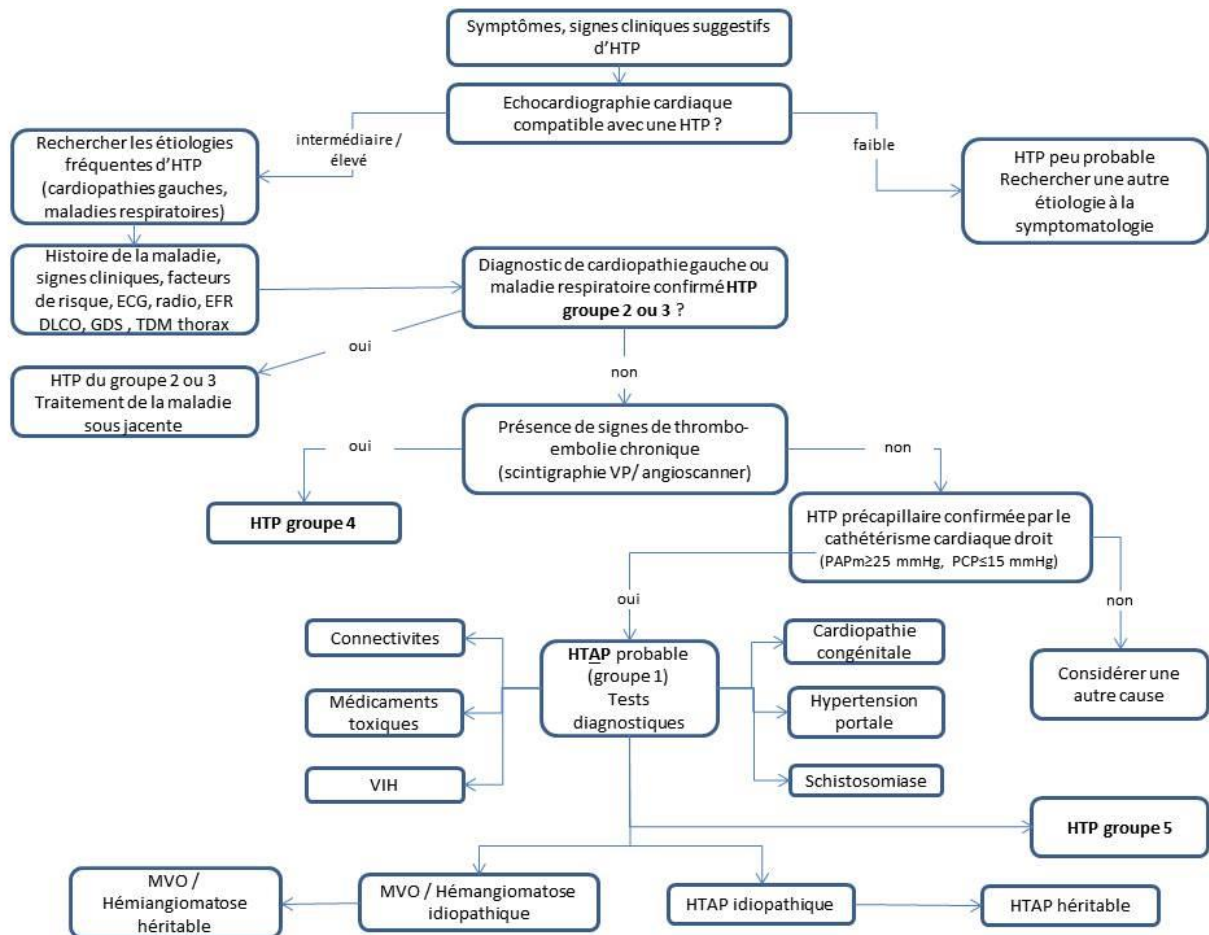
Une fois écartées les HTP des groupes 2, 3 et 4 la démarche diagnostique s'oriente vers l'hypothèse d'une HTAP (HTP du groupe 1).

- A l'interrogatoire : prise d'anorexigènes ou autres médicaments imputables, sclérodémie, infection VIH, hypertension portale, cardiopathie congénitale ... ; ATCD familial d'HTAP ; Signes évocateurs d'une pathologie associée (ex phénomène de Raynaud dans la sclérodémie).
- A l'examen clinique: signes cutanés de sclérodémie, d'hypertension portale, etc ..
- Biologie : Sérologies VIH / VHC / VHB systématiques (accord du patient).

<sup>12</sup> thrombus marginés dans les artères pulmonaires, aspect en mosaïque sur les coupes parenchymateuses

- Recherche des marqueurs biologiques d'auto-immunité<sup>13</sup>.
- réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit

Figure 7 : Algorithme diagnostique d'une HTP (d'après ESC / ERS guidelines 2015)



### IV.3 L'évaluation de la sévérité de l'HTP

L'élément pronostique majeur est la présence d'un bas débit cardiaque lié à l'insuffisance ventriculaire droite. Le débit cardiaque est apprécié sur le cathétérisme cardiaque droit

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

- le pronostic.
- le choix du traitement spécifique<sup>14</sup> initial.
- Une stratification du risque simplifiée de mortalité à 1 an a été validée en 2018 dans l'HTAP en risque faible, intermédiaire et élevé en fonction de paramètres cliniques, biologiques et hémodynamiques (figure 8<sup>15</sup>).

<sup>13</sup> 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.

<sup>14</sup> antagonistes des récepteurs de l'endothéline, inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 ou analogues de la prostacycline

**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 douleur thoracique ou de sensation lipothymique

**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 ;

La conduite thérapeutique est guidée par cette stratification du risque, l’objectif thérapeutique étant de positionner le patient en statut de faible risque

**Stratification du risque simplifiée dans l’HTAP**

| Critères pronostiques    | Risque faible variables  | Risque intermédiaire variables              | Risque élevé variables   |
|--------------------------|--|---|--|
| Classe fonctionnelle WHO | I,II   | III   | IV   |
| TM6                      | > 440 m  | 165-440 m                                   | < 165 m  |
| BNP<br>NT-proBNP/        | < 50ng/l<br>< 300 ng/l   | 50-300 ng/l<br>300-1400 ng/l                | > 300 ng/l<br>> 1400 ng/l                                      |
| POD<br>IC<br>SvO2        | < 8 mmHg<br>≥ 2,5 l/min/m2<br>> 65%  | 8-14 mmHg<br>2,0-2,4 l/min/m2<br>60-65 %    | > 14 mmHg<br>< 2,0 l/min/m2<br>< 60%                           |
|                          | <b>Au moins 3 critères de risque faible et aucun critère de risque élevé</b> | <b>Ni à risque faible ni à risque élevé</b> | <b>Au moins 2 critères de risque élevé incluant IC ou SvO2</b> |
|                          | Mortalité estimée à 1 an < 5%  | Mortalité estimée à 1 an entre 5 et 10 %    | Mortalité estimée à 1 an > 10%                                 |