

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

I. DÉFINITIONS ET GÉNÉRALITÉS

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 PAPm \geq à 25 mmHg mesurée au repos lors d'un cathétérisme cardiaque droit (Tableau 1). Cette maladie vasculaire se caractérise par une élévation progressive des résistances vasculaires pulmonaires aboutissant à une insuffisance cardiaque droite et au décès.

La prédominance est féminine. L'âge de survenue est variable, avec un pic de fréquence entre 30 et 50 ans pour les HTAP idiopathiques.

Les principaux paramètres mesurés au cours du cathétérisme cardiaque droit permettent de distinguer différents profils hémodynamiques à l'origine d'une HTP. Sur la base de ces paramètres, on distingue 2 grands types d'HTP, les HTP pré- capillaires et les HTP post-capillaires.

Tableau 1 : Définitions hémodynamiques des hypertensions pulmonaires (HTP)

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

II. PHYSIOPATHOLOGIE et CLASSIFICATION CLINIQUE DES HTP

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

Tableau 2 Classification des hypertensions pulmonaires (HTP): recommandations ERS/ESC 2015.

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- Idiopathique
- Héritable :
 - mutation *BMPR2*
 - autres mutations
- Induite par des médicaments ou des toxiques
- Associée à :
 - une connectivite
 - une infection par le VIH
 - une hypertension portale
 - une cardiopathie congénitale
 - des schistosomiasis

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire (MVO) et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire (HCP)

- Idiopathique
- Héritable :
 - mutations *EIF2AK4*
 - autres mutations
- Induite par des médicaments, des toxiques ou les radiations
- Associée à :
 - une connectivite
 - une infection par le VIH

1". Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

2. HTP des cardiopathies gauches

- Dysfonction ventriculaire gauche systolique
- Dysfonction ventriculaire gauche diastolique
- Valvulopathies
- Cardiomyopathies obstructives congénitales ou acquises
- Sténoses des veines pulmonaires, congénitales ou acquises

3. HTP des maladies respiratoires et/ou associées à une hypoxie chronique

- Broncho-pneumopathies chroniques obstructives (BPCO)
- Pneumopathies interstitielles
- Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives
- Syndromes d'apnées du sommeil
- Syndromes d'hypoventilation alvéolaire
- Exposition chronique à l'altitude
- Anomalies du développement pulmonaire

4. HTP thromboembolique chronique et autres obstructions artérielles pulmonaires

- HTP thromboembolique chronique
- Autres obstructions artérielles pulmonaires :
 - angiosarcome
 - autres tumeurs intravasculaires
 - artérites
 - sténoses congénitales des artères pulmonaires
 - parasites (hydatidose)

5. HTP de mécanismes multifactoriels ou incertains

- Maladies hématologiques : anémie hémolytique chronique, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
- Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose X, lymphangiomiomatose, neurofibromatose
- Maladies métaboliques : glycoséoses, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
- Autres : microangiopathies thrombotiques pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses, insuffisance rénale chronique (avec ou sans dialyse), HTP segmentaire

III. Diagnostic de l'hypertension pulmonaire

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 : Sclérodémie)

2. Signes fonctionnels d'appel

Les manifestations cliniques ne traduisent en effet que le retentissement de la maladie sur le coeur droit (coeur pulmonaire chronique) ou les manifestations liées à la maladie sous-jacente (sclérodémie, cirrhose, etc.).

- Dyspnée d'effort, non spécifique, 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 : lipothymies à l'effort, syncopes, asthénie, douleurs angineuses, palpitations, hémoptysies.

3. Signes physiques signes d'HTP :

- souffle holosystolique d'insuffisance tricuspidiennne,
- 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.

4. Examens paracliniques usuels

- Imagerie thoracique : dilatation des artères pulmonaires, élargissement du coeur droit. Une radio normale ne permet pas d'infirmier le diagnostic.
- ECG : signes d'hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite. Troubles du rythme. Un ECG normal n'exclut pas le diagnostic.

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) et l'estimation de la pression auriculaire droite (POD) ; permet d'évaluer d'autres paramètres : la fuite pulmonaire, le retentissement sur les cavités droites ; participe au bilan étiologique.

On retiendra qu'on suspecte une HTP quand la PAPS est supérieure à 35 mmHg.

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.

7. La scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion : est le seul examen permettant d'écarter une origine thromboembolique devant une HTP ; en présence d'anomalies perfusionnelles non matchées en ventilation,

Il convient de réaliser une **angiographie pulmonaire** et un **angioscanner thoracique** pour confirmer le diagnostic d'HTP thromboembolique chronique, et déterminer les possibilités d'intervention chirurgicale par thrombo endartériectomie. Le scanner thoracique permet également de rechercher une maladie respiratoire sous-jacente...

8. Les épreuves fonctionnelles respiratoires et la gazométrie artérielle sont indispensables devant un tableau d'HTP. Ils permettent de rechercher une maladie respiratoire associée.

9. Évaluation de la sévérité : C'est une étape indispensable qui se fait non seulement au diagnostic mais également au cours du suivi. Elle doit inclure la répétition d'examens simples (clinique, la **classe fonctionnelle NYHA, test de marche de 6 minutes**, épreuves d'exercice, échocardiographie, etc...), mais aussi d'examens invasifs comme le cathétérisme cardiaque droit.

V. Traitement

Le traitement de l'HTAP tente de s'opposer aux effets délétères de la vasoconstriction, de l'obstruction vasculaire pulmonaire par remodelage et thrombose, et de l'insuffisance cardiaque droite.

1. Traitement symptomatique et vasodilatateurs :

L'OLD : oxygénothérapie longue durée 3l/min ; 16h/24h

Les diurétiques en association avec le régime sans sel permettent de diminuer les signes de surcharge ventriculaire droite et d'améliorer les symptômes.

Le traitement anticoagulant diminue la mortalité des sujets atteints d'HTAP idiopathique,

Les antagonistes des canaux calciques peuvent s'opposer à la vasoconstriction et apporter un réel bénéfice clinique.

2. Thérapeutiques ciblées de l'HTAP

- **Dérivés de la prostacycline (PGI₂)** : entraînent une relaxation des CML par le biais d'une augmentation de la concentration intracellulaire d'AMPc, et possède un effet antiproliférant.
- **Époprosténol** : est indiqué dans l'HTAP idiopathique, familiale ou associée aux connectivites chez des patients en classe fonctionnelle III ou IV de la NYHA.
- **Analogues stables de la prostacycline** :
 - Le tréprostinil (Remodulin[®])
 - L'iloprost (Ventavis[®])
- **Antagonistes des récepteurs de l'endothéline (ERA)**
 - Le bosentan (Tracleer[®])
 - L'ambrisentan (Volibris[®])
 - Le macitentan (Opsumit[®])
- **Médicaments interagissant avec la voie du NO.**