

## Item222-Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- <a href="#">Hypertension artérielle pulmonaire - Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare - HAS</a> - <a href="#">Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte - CEP</a> - RDP	- HTP ≠ HTAP - Cathétérisme cardiaque droit - Eliminer pathologie cardiaque, pulmonaire, EP - Classification NYHA spécifique	- Séro VIH - Centre de référence

### Abréviations

- HTP : hypertension pulmonaire
- HTAP : hypertension artérielle pulmonaire idiopathique
- PAPm : pression artérielle pulmonaire moyenne
- PAPS : pression artérielle pulmonaire systolique
- PAPO : pression artérielle pulmonaire occluse
- ICD : insuffisance cardiaque droite

## A. GENERALITES

Circulation pulmonaire = circuit à basse pression : PAPm = 14 +/- 3 mmHg et faible résistance

- **Hypertension pulmonaire = PAPm ≥ 25 mmHg mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit**
  - **Remarque** : HTP ≠ HTAP → l'HTAP = type d'HTP (groupe 1)
- **Evolution terminale** = insuffisance cardiaque droite à décès
- **Cathétérisme cardiaque droit** :
  - **Paramètres mesurés** :
    - Fréquence cardiaque
    - Pression dans l'oreillette droite (POD)
    - Pressions systolique et télédiastolique du ventricule droit (PVD)
    - 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 (Qc),
    - Résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et systémique,
    - Saturation veineuse en oxygène au niveau de l'artère pulmonaire (SvO2)
- **2 types d'HTP** :
  - Si PAPO ≤ 15 mmHg → HTP pré-capillaire → Groupes 1, 3, 4 et 5
  - Si PAPO > 15 mmHg → HTP post-capillaire → Groupe 2
- **Epidémiologie**
  - Maladie orpheline
  - **Prévalence** :
    - 6 cas par million d'habitants pour HTAP idiopathique
    - 15 cas par million d'habitants pour HTP associées.
  - F > H
  - Pic de fréquence entre 30 et 50 ans pour les HTAP idiopathiques.
- **Histoire naturelle** : ↑ résistances pulmonaires → bas débit cardiaque par insuffisance cardiaque droite à décès.â"
- **Survie / Pronostic**: Selon classe fonctionnelle NYHA
  - Si Ø traitement : survie médiane HTAP idiopathique = 2,8 ans.
  - Si traitement spécifique : 83% à 1 an, 67% à 2 ans et 58% à 3 ans.

## B. CLASSIFICATION CLINIQUE DES HYPERTENSIONS PULMONAIRES

- Classification repose sur
  - Hémodynamique/physiopathologie
  - Présentation clinique
  - Traitement
- **Groupe 1** = HTAP
  - **Hémodynamique** : HTP pré-capillaire
  - **Physiopath**:
    - Obstruction vasculaire → ↑ résistances vasculaires
    - **Mécanismes** :
      - Remodelage vasculaire
      - Vasoconstriction
      - Thrombose in situ
      - Inflammation
  - **Etiologies/Sous-catégories**
    - **HTAP idiopathique** : Ø atcd familial ou FDR
    - **HTAP héritable** : mutation génétique BMPR2 identifiée et/ou forme familiale
    - **HTAP associée** :
      - Médicaments
        - Confirmé : aminorex, dérivés de fenfluramine, benfluorex, huile de colza frelatée
        - Vraisemblables : amphétamines
        - Possibles : cocaïne et certaines chimiothérapies
      - Connectivites : sclérodermie++ (10 % des cas)
      - Hypertension portale
      - Cardiopathie congénitale
      - VIH (0.5 % des cas)
      - Bilharziose
    - Maladie veino-occlusive et hémangiomasose capillaire pulmonaire
- **Groupe 2** = cardiopathies gauches
  - **Hémodynamique** : HTP post-capillaire
  - 1ère cause d'HTP +++
  - **Physiopath** : augmentation de pression des cavités gauches avec retentissement d'amont
  - **Etiologies** : Dysfonction systolique ou diastolique ou valvulopathie mitrale ou aortique
- **Groupe 3** = insuffisances respiratoires
  - **Hémodynamique** : HTP pré-capillaire + augmentation modérée de PAPm
  - 2ème cause d'HTP
  - **Physiopath** : hypoxie alvéolaire
  - **Etiologies** : BPCO+++, maladies restrictives, mucoviscidose
- **Groupe 4** = HTP post-embolique chronique
  - **Hémodynamique** : HTP pré-capillaire
  - 3ème cause d'HTP
  - **Physiopath** : obstruction chronique proximale et/ou distale des artères pulmonaires d'origine thromboembolique.
  - **Epidémiologie**
    - 0,5 à 5 % après embolie pulmonaire
    - Antécédents d'EP retrouvé dans 75 % des HTP post-embolie chronique
  - **Etiologie** : EP
- **Groupe 5** = Autres
  - **Hémodynamique** : HTP pré-capillaire
  - **Physiopath** : incertaine ou multifactorielle
  - **Etiologies** :
    - **Maladies hématologiques** : Syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
    - **Maladies systémiques** : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, lymphangioliéiomyomatose, neurofibromatose, vascularite
    - **Maladies métaboliques** : glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
    - **Autres** : obstructions vasculaires pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses, insuffisance à rénale chronique dialysée, autres.

## C. DIAGNOSTIC

- **Contexte**
  - **Circonstances de découverte**
    - Bilan de dyspnée
    - Dépistage systématique chez patient à haut risque (cf. étiologies)
  - L'annonce diagnostique et le bilan initial doivent être réalisés dans le **centre de référence national** et/ou son réseau de

correspondants

- **Stratégie diagnostique de l'HTAP**
  - **3 étapes** :
    - Diagnostic positif
    - Diagnostic étiologique : conditionne la chronologie de réalisation du bilan paraclinique
    - Diagnostic de sévérité
  - **Diagnostic positif** = Détection et confirmation
    - **Symptomatologie**
      - **Signes d'appels fonctionnels**
        - **Dyspnée** : 90 % des patients, maître symptôme
        - **Autres** : asthénie, lipothymies à l'effort, syncopes, douleurs angineuses, palpitations, hémoptysies
      - **Signes physiques**
        - **Signes d'HTP** :
          - Signe de Carvallo = souffle holosystolique d'insuffisance tricuspидienne se majorant à l'inspiration profonde
          - Eclat de B2 au foyer pulmonaire,
          - **Signes d'ICD compliquant l'HTP** : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, RHJ, hépatomégalie sensible, OMI, anasarque.
    - **Examens complémentaires**
      - **Usuels**: peu sensibles
        - **RT** : grosses artères pulmonaires, cardiomégalie au dépend du cœur droit, raréfaction vasculaire périphérique, signe de maladie pulmonaire associée parfois
        - **ECG** : signe d'hypertrophie des cavités droites = déviation axiale droite, hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite, parfois flutter ou FA
        - **Bio** : sensible mais peu spécifique
          - Numération sanguine (anémie)
          - NT-pro-BNP ou BNP : présents aussi dans EP ou ICG
        - **GDS**
      - **ETT + Doppler ± ETO**
        - Examen non invasif de référence
        - Estimation de PAPs : suspicion d'HTP si PAPs > 35 mmHg
        - Evaluation d'autres paramètres indirectes évocateurs d'HTP : vitesse de fuite pulmonaire, retentissement sur cavités droites (hypertrophie + dilatation du VD, septum paradoxal, dilatation de l'OD)
        - Bilan étiologique (cf infra)
      - **Cathétérisme cardiaque droit**
        - Examen invasif de référence **systématique** si suspicion d'HTP
        - !!!!! Ne sera réalisé **qu'au terme du bilan étiologique** (cf. ci-dessous) après avoir éliminé les pathologies des groupes 2, 3, 4 et 5 !!!!!
        - HTP définie par PAPm ≥ 25 mmHg
        - Réalisation de tests pharmacologiques vasodilatateurs pour évaluer la réponse aux traitements (tests au NO pour évaluer le bénéfice des inhibiteurs calciques)
        - ± mesure du gradient portal si hypertension portale associée
  - **Diagnostic étiologique**
    - Définit le groupe d'HTP
    - **Démarche en 3 étapes**
      - **1ère étape** : recherche d'argument pour HTP du groupe 2 ou 3
      - **2ème étape** : éliminer une HTP post embolie chronique (groupe 4)
      - **3ème étape** : différencier HTP du groupe 1 des HTP du groupe 5 + déterminer étiologie de l'HTAP → **HTAP = diagnostic d'élimination**
    - **Interrogatoire + Examen clinique**
      - Antécédents de FDR d'HTAP et de pathologies prédisposantes (Cf.)
      - Antécédents familiaux d'HTAP
      - Manifestations de pathologies associées (phénomène de Raynaud)
      - Habitus : OH, comportements sexuels à risque, voyage en zone tropicale, etc.
      - Signes physiques de pathologies associées à l'HTAP ou pouvant s'en compliquer: télangiectasies, signes d'hypertension portale ou d'insuffisance hépato-cellulaire, cyanose
    - **Examens complémentaires**
      - **ETT ± ETO**
        - Éléments en rapport avec pathologies du cœur gauche : insuffisance ventriculaire gauche, valvulopathies → permet de conclure à HTP de groupe 2
        - Cardiopathies congénitales → ne permet pas de conclure à ce stade à HTAP (groupe 1)
      - **EFR**
        - Syndrome obstructif ou restrictif associé à une hypoxémie → HTP du groupe 3
        - Si HTAP : débits et volumes pulmonaires normaux avec DLCO abaissée

- Oxymétrie nocturne et exploration du sommeil ne font pas partie du bilan systématique
  - Scanner thoracique
    - Recherches de signes de pathologies pulmonaires chroniques (groupe 3) ou de thrombo-embolie chronique (groupe 4) : thrombus organisés dans les artères pulmonaires proximales, défauts excentrés, perfusion en mosaïque,
    - Normalité n'exclut pas le groupe 4
    - Recherche d'arguments pour maladie veino-occlusive (Groupe 1) → si positif, à compléter par endoscopie bronchique et LBA
  - Scintigraphie pulmonaire ventilation/perfusion
    - Si mismatch (défaut de perfusion avec ventilation normale) → Groupe 4
    - Si normale, exclut HTP post-embolique
  - Bilan hépatique
    - Recherche d'arguments pour cirrhose, et hypertension portale en général → Groupe 1
    - Sérologies VHB/VHC
    - Bilan biologique hépatique
    - Echo abdo + doppler porte
    - ± ponction biopsie hépatique (cf. chapitre cirrhose)
  - Biologie
    - Sérologies VIH (A savoir !)
    - Bilan auto-immun : que facteurs anti-nucléaires initialement
      - Si négatif : arrêt des investigations
      - Si positif : Ac anti-centromère, anti-Scl 70 (sclérodémie), anti-DNA natif (lupus) anti-RNP (connectivite mixte)
  - Recherche d'arguments pour pathologies du groupe 5 (cf. pathologies du groupe 5)
    - Bilan de sarcoïdose
    - Bilan thyroïdien
    - Etc.
- Diagnostic de sévérité
  - Clinique
    - Classification fonctionnelle NYHA modifiée et adaptée par l'OMS à l'HTAP
    - Test de marche de 6 minutes
    - Progressivité des symptômes
    - Notion de syncope
  - Paraclinique
    - Cathétérisme cardiaque droit
    - Echo cœur
  - Élément pronostic majeur = bas débit cardiaque sur insuffisance ventriculaire droite

## Classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA) modifiée par l'Organisation mondiale de la santé

Classe	Description
Classe 1	Absence de limitation fonctionnelle pour les activités physiques habituelles ; ces activités ne causent pas de dyspnée, de fatigue, de douleur thoracique ou de malaise.
Classe 2	Limitation fonctionnelle légère pour les activités physiques ; il n'y a pas d'inconfort au repos, mais des activités physiques normales causent de la dyspnée, de la fatigue, des douleurs thoraciques ou des malaises.
Classe 3	Limitation fonctionnelle légère pour les activités physiques; il n'y a pas d'inconfort au repos, mais des activités physiques normales causent de la dyspnée, de la fatigue, des douleurs thoraciques ou des malaises.
Classe 4	Incapacité à réaliser toute activité physique et/ou signes d'insuffisance cardiaque droite. La dyspnée et la fatigue peuvent être présentes au repos et accentuées par toute activité physique

