

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 !
<ul style="list-style-type: none"> - Hypertension artérielle pulmonaire - Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare - HAS - Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant et de l'adulte - CEP - RDP 	<ul style="list-style-type: none"> - HTP ≠ HTAP - Cathétérisme cardiaque droit - Eliminer pathologie cardiaque, pulmonaire, EP - Classification NYHA spécifique 	<ul style="list-style-type: none"> - 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, lymphangioliomyomatose, 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 \geq 25 mmHg
 - Réalisation de tests pharmacologiques vasodilatateurs pour évaluer la réponse aux traitements (tests au NO pour évaluer le bénéfice des inhibiteurs calciques)
 - \pm 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

