Item 222 – Hypertension artérielle pulmonaire

Généralités

- Pression artérielle pulmonaire (PAPm) = **14** +/- 3 mmHg
- Hypertension pulmonaire : **PAPm ≥ 25 mmHg** lors d'un cathétérisme cardiaque droit ⇔ augmentation progressive des résistances vasculaires pulmonaires => IC droite => DC
- PAPO (P° artérielle pulmonaire occluse) reflète P° veineuses pulmonaire et donc P° capillaire

Définition	Critères hémodynamiques	Groupes de la classification
Pré-capillaire	PAPm ≥ 25 mmHg PAPO ≤ 15 mmHg Qc 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 inexplicquée ou multifactorielle
Post-capillaire	PAPm ≥ 25 mmHg PAPO > 15 mmHg Qc normal ou diminué	Groupe 2 : HTP des cardiopathies gauches

Classification

Groupe 1 : HTAP	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Idiopathique ▪ Héritable : HTAP sporadique avec mutations et HTAP familiales avec ou sans mutation ▪ HTAP associées à des médicaments, connectivites, hypertension portale, cardiopathies congénitale, VIH, bilharziose, maladie veino-occlusive, hémangiomatose capillaire pulmonaire ▪ Hypertension pulmonaire persistante du NN
Groupe 2 : HTP des cardiopathies gauches	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 1^{ère} cause d'HTP ▪ Dysfonction systolique, diastolique, valvulopathie
Groupe 3 : HTP des insuffisances respiratoires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2^{ème} cause d'HTP ▪ BPCO, pneumopathies interstitielles, SAS, Sd hypoventilation alvéolaire, exposition chronique à l'altitude élevée, anomalies du développement...
Groupe 4 : HTP post-embolique chronique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ = Obstruction chronique proximale/distale des artères pulmonaires
Groupe 5 : HTP multifactorielle et/ou origine indéterminée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Maladies hématologiques, systémiques, métaboliques ...

Epidémiologie, histoire naturelle et pronostic de HTAP

- Maladie **orpheline**
- 6/1 millions HTAP idiopathique, 15/1 million HTAP associées
- Femme, 30-50ans (HTAP idiopathique)
- Si pas de Tt => survie 2,8 ans (idiopathique)
- Si Tt => 83% à 1 an (idiopathique)

Stratégie diagnostique d'une hypertension pulmonaire

Détection et confirmation de HTAP	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Circonstances de découverte : dyspnée, dépistage systématique ▪ <u>Signes fonctionnels d'appel</u> : dyspnée, (asthénie, syncopes, lipothymies d'effort, douleurs angineuses, palpitations, hémoptysies) ▪ <u>Signes physiques</u> : signes d'HTP (<i>souffle holosystolique d'insuffisance tricuspide se majorant à l'inspiration profonde (signe de Carvallo), éclat de B2 au foyer pulmonaire, souffle systolique d'insuffisance pulmonaire</i>), signes d'IC droite ▪ <u>Examens usuels</u> : imagerie thoracique (grosses artères pulmonaires, gros cœur droit), ECG (hypertrophie des cavités droites) ▪ ETT : examen non invasif de référence. HTP suspecte si PAPS > 35 mmHg ▪ Cathétérisme cardiaque droit : référence pour diagnostic positif d'une HTP. PAPm ≥ 25 mmHg
-----------------------------------	---

Diagnostic étiologique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ATCD connus comme étant FDR d'HTAP, ATCD familial ▪ Signes évocateurs d'une pathologie associée, signes en rapport avec pathologies pouvant se compliquer d'HTP ▪ ETT ▪ EFR ▪ Scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion ▪ TDM thoracique ▪ Exploration hépatique (bilan bio, écho abdo + doppler, recherche d'une cirrhose) ▪ Bilan bio : sérologies VIH, VHC, VHB, recherche marqueurs biologiques d'AI
Evaluation sévérité de HTAP	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Elément pronostic majeur : bas débit cardiaque ▪ <u>Marqueurs cliniques de sévérités</u> : NYHA adaptée à HTAP, distance au test de marche des 6min, progression rapide des symptômes, notion de syncope