

Définition de l'hypertension artérielle pulmonaire : hémodynamique et classification

M. MOSTEFA KARA

[Suite de la page 1]

sous-estimée, comme le montrent les enquêtes de dépistage qui s'accompagnent d'une augmentation de la prévalence de la maladie et d'un changement de présentation clinique des patients.

Cette sous-estimation du diagnostic est multifactorielle.

Tout d'abord, elle est la conséquence de la consultation assez tardive des patients, en raison de symptômes discrets au départ de la maladie et non spécifiques, puis de la méconnaissance de cette maladie par les médecins, enfin peut-être la réticence de la confirmation du diagnostic par un examen invasif (en particulier chez des personnes âgées et/ou un peu éloignées d'un centre où cet examen est pratiqué en routine).

Il s'agit d'une maladie grave. En l'absence totale de traitement, il n'y a pas de possibilité de régression spontanée et la maladie est fatale dans 100 % des cas. Malgré l'arrivée de thérapeutiques spécifiques depuis les quinze dernières années, il n'existe à ce jour pas de thérapeutique qui permette une guérison.

Ainsi, les patients gardent un traitement au long cours qui permet une amélioration des symptômes et de l'espérance de vie des patients.

Le pronostic vital dépend de :

- la gravité de la maladie au moment du diagnostic (et donc de la précocité du diagnostic)⁽²⁾ ;
- le potentiel évolutif de l'hypertension pulmonaire (il existe des patients à progression rapide et des patients à progression lente) ;
- la pathologie associée éventuelle (connectivite, VIH, etc.) ;
- la réponse au traitement.

Actuellement, pour l'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique, héréditaire ou associée aux anorexigènes, la survie est estimée à 86 %, 70 % et 55 %, respectivement à un, deux et trois ans après le diagnostic⁽³⁾. Pour les patients dont les thérapeutiques ont permis une régression franche des symptômes et une quasi-normalisation du débit cardiaque, il est observé une survie prolongée de nombreuses années, même si la maladie garde à terme un potentiel évolutif⁽⁴⁾.

● Cathétérismes des hypertensions artérielles pulmonaires

Décrit pour la première fois par Swan et Ganz en 1970⁽⁵⁾, cette technique fiable avec une faible mortalité est essentielle dans le diagnostic clinique et étiologique de l'hypertension artérielle pulmonaire^(6,7).

L'examen est réalisé en plaçant

un cathéter souple dont une extrémité est reliée à une tête de pression, et l'autre extrémité, introduite par voie veineuse (veine superficielle du bras ou veine profonde), est au contact des pressions sanguines. Cette extrémité est avancée progressivement dans l'oreillette droite (POD), dans le ventricule droit (VD), dans le tronc puis une artère pulmonaire (PAP) puis, lorsque le cathéter est occlusif dans une petite artère pulmonaire, on obtient une mesure de la PAP d'occlusion ou PAPO qui reflète la pression dans le capillaire et donc dans l'oreillette gauche (figures 1 et 2).

Cet examen est indispensable au diagnostic, car c'est le seul permettant une mesure très précise de la pression dans la circulation pulmonaire et dans les cavités cardiaques.

Le cathétérisme cardiaque donne également d'importantes informations pronostiques : POD et débit cardiaque.

● L'hypertension artérielle pulmonaire et hémodynamique

La pression artérielle est le produit du débit (Q) et des résistances (R) vasculaires (loi de Poiseuille : $DP = Q \times R$).

L'hypertension pulmonaire peut ainsi être due à :

- une augmentation de débit dans un lit artériolaire pulmonaire « sain » avec des résistances vasculaires pulmonaires basses. C'est par exemple le cas des cardiopathies congénitales avec un shunt gauche-droite ;
- une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires par atteinte intrinsèque du lit artériolaire pulmonaire dont la physiopathologie reste mal comprise.

Ainsi d'un point de vue hémodynamique on distingue deux types d'hypertension artérielle pulmonaire.

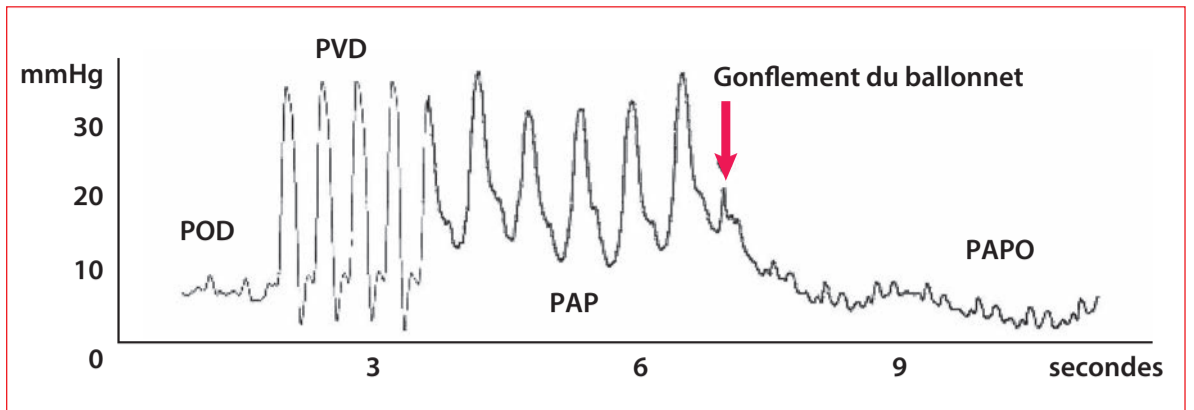


Figure 1. Courbes de pression enregistrées lors de la progression du cathéter dans l'oreillette droite (POD), le ventricule droit (PVD) et l'artère pulmonaire (PAP) et lorsque le ballonnet est gonflé en distalité la PAPO.

Tableau 1. RDéfinition hémodynamique des hypertensions artérielles pulmonaires.

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 multifactorielle
Postcapillaire	PAPm \geq 25 mmHg PCP $>$ 15 mmHg	Groupe 2 : HTP des cardiopathies gauches

Hypertension artérielle pulmonaire précapillaire

Il s'agit d'une hypertension qui résulte d'une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires par une atteinte du lit artériolaire pulmonaire. Hémodynamiquement, elle se définit par PAPm \geq 20 mmHg associée à des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) \geq 2 UW.

Les causes de cette atteinte sont :

- idiopathiques ;
- héréditaires ;
- secondaires à une maladie de système ou infections (connectivites, VIH, bilharziose) ;
- secondaires à une prise médicamenteuse (anorexigènes notamment, dasatinib...) ;
- secondaires à une évolution naturelle d'une cardiopathie congénitale avec un shunt entre la circulation pulmonaire et systémique laissé en place. Ainsi, ce shunt après avoir été à l'origine d'une augmentation du débit pulmonaire avec résistances vasculaires pulmonaires basses dans un premier temps va évoluer du fait d'une élévation des résistances vasculaires pulmonaires secondaire à une dysfonction endothéliale. Cette élévation est dite « réversible » dans un premier temps, car elle régresse sous l'effet de traitement vasodilatateur comme le monoxyde d'azote puis elle devient « fixée » par la suite. Quand les résistances vasculaires pulmonaires deviennent supérieures aux résistances vasculaires systémiques,

il en résulte une inversion du sens du shunt qui devient droit-gauche, on parle alors de syndrome d'Eisenmenger. Ce syndrome apparaît dans des délais variables selon la cardiopathie et le patient ;

- secondaires à une maladie vasculaire pulmonaire telle que la maladie veino-occlusive (MVO) ou l'hémangiomasose capillaire pulmonaire (HCP). Ces dernières se caractérisent par des lésions de remodelage prédominant sur les capillaires et veinules ;
- secondaires à l'hypoxie alvéolaire liée à une maladie respiratoire chronique ;
- secondaires à obstruction chronique des artères pulmonaires d'origine thromboembolique.

Hypertension artérielle pulmonaire postcapillaire

Il s'agit d'une hypertension (PAPm \geq 20 mmHg) qui résulte de l'élévation de la pression dans les veines pulmonaires au-delà de 15 mmHg qui retentit en amont. Dans cette situation les résistances vasculaires pulmonaires sont basses ($<$ 2 unités Wood).

Cette élévation passive des pressions est en lien avec un obstacle au retour sanguin veineux pulmonaire.

- une pathologie des veines pulmonaires ;
- une pathologie de la valve mitrale ou aortique ;

– une myocardiopathie entraînant une dysfonction diastolique ventriculaire gauche avec élévation des pressions de remplissage.

Dans ce type d'hypertension, la levée de l'obstacle s'accompagne toujours d'une baisse des pressions pulmonaires. [Tableau 1](#)

● Physiopathologie de l'hypertension artérielle pulmonaire et aspects cellulaires

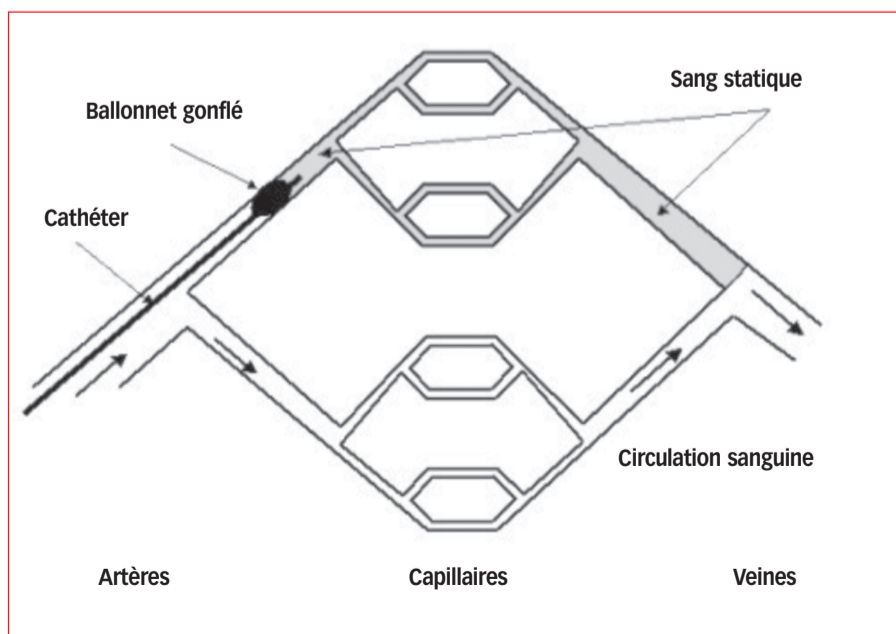
Rôle de l'endothélium vasculaire

L'endothélium vasculaire joue un rôle déterminant dans la régulation du tonus vasculaire. Il libère des substances vasodilatatrices et antiprolifératives, au premier rang desquelles figurent le monoxyde d'azote (NO) et la prostacycline et des substances vasoconstrictrices dont la plus puissante est représentée par l'endothéline.

Dans les situations physiologiques (effort) ou pathologiques (shunt gauche-droite) d'augmentation de débit, l'augmentation des forces de cisaillement (ou *shear stress*) conduit initialement à une vasodilatation et à la baisse des résistances vasculaires pulmonaires afin de limiter l'élévation des pressions pulmonaires. Cette vasodilatation est un phénomène d'adaptation témoignant d'une fonction endothéliale préservée, mais majore le débit pulmonaire. Cet hyper-débit est responsable des symptômes respiratoires chez les enfants ayant un shunt intracardiaque. Dans certaines situations pathologiques, ces mécanismes adaptatifs sont altérés du fait d'une dysfonction endothéliale aboutissant à un remodelage vasculaire et à l'hypertension artérielle pulmonaire par élévation des résistances.

À terme, une insuffisance ventriculaire droite s'installe, pouvant conduire au décès du patient. La progression de la maladie vasculaire pulmonaire dépend de l'étiologie, mais aussi de facteurs individuels et génétiques.

Figure 2. La PAPO reflète la pression veineuse pulmonaire et donc la pression capillaire.



Facteurs génétiques

La voie de signalisation du TGF- β , impliquée dans de nombreuses affections cardiovasculaires intervient dans le développement de l'HTAP. Des mutations du gène *BMPR2* (*bone morphogenic protein receptor 2*) ont été identifiées dans les HTAP familiales. D'autres gènes sont en cours d'identification.

Dysrégulation apoptotique et néo-angiogénèse

La protéine BMP joue un rôle régulateur dans l'apoptose et la mutation de son récepteur, retrouvé dans les HTAP familiales, induit une prolifération des cellules vasculaires. Même en l'absence de mutation *BMPR2*, une dysrégulation apoptotique a été décrite chez les enfants atteints d'HTAP associée aux cardiopathies congénitales. La prolifération incontrôlée des cellules endothéliales résistantes à l'apoptose aboutit à l'obstruction de la lumière vasculaire et à l'élévation des résistances.

Rôle de l'inflammation

Le rôle de l'inflammation dans l'HTP a initialement été étudié dans l'HTP associée aux maladies de système. L'augmentation de chémokines et chimiokines circulantes a été retrouvée chez les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique, et l'étude des biopsies pulmonaires révèle l'existence d'infiltrats inflammatoires au contact des artérioles pathologiques dans l'hypertension artérielle pulmonaire associée aux cardiopathies congénitales. Ces constatations associées au fait que certaines hypertensions artérielles pulmonaires ont pu régresser sous traitement immunosuppresseur confortent l'hypothèse du rôle complexe de l'inflammation dans l'HTAP.

● Classification clinique des hypertensions pulmonaires

La classification clinique internationale des hypertensions pulmonaires (tableau 2) distingue 5 groupes, au sein desquels sont regroupées différentes pathologies partageant des similitudes quant à leur présentation clinique, physiopathologie, hémodynamique et la stratégie thérapeutique⁽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 : caractérisé par la prolifération des cellules musculaires lisses de la media, l'accumulation de

Tableau 2. Classification clinique des hypertensions pulmonaires (ESC/ERS guidelines 2015).

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. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né
1' Maladie veino-occlusive et/ou hémangiomasose pulmonaire
1'' Hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né
Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches
1. Dysfonction systolique ventriculaire gauche
2. Dysfonction diastolique ventriculaire gauche
3. Valvulopathies
4. Cardiomyopathies congénitales ou acquises
5. Sténoses congénitales ou acquises des veines pulmonaires
Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires chroniques
1. BPCO
2. Pneumopathies interstitielles
3. Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives
4. Syndrome d'apnée du sommeil
5. Autres*
Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTPEEC)
Hypertension pulmonaire multifactorielle et/ou d'origine indéterminée
1. Maladies hématologiques : anémies hémolytiques chroniques, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
2. Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, lymphangioléiomyomatose, neurofibromatose
3. Maladies métaboliques : glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
4. Autres : microangiopathies thrombotiques pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses
<small>*Syndrome d'hypoventilation alvéolaire, exposition chronique à l'altitude élevée, anomalies du développement pulmonaire.</small>

myofibroblastes et de matrice extracellulaire dans l'intima. Il affecte les artérioles musculaires de diamètre $\leq 500 \mu\text{m}$.

- La vasoconstriction : ce phénomène 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 le même temps d'un excès de synthèse des médiateurs vasoconstricteurs, au premier rang desquels l'endothéline-1.
- La thrombose *in situ* et l'inflammation.

D'un point de vue hémodynamique, l'HTAP est de type pré-capillaire :

- HTAP idiopathique correspond à la forme sporadique de la maladie en l'absence d'antécédent familial d'HTAP ou de facteurs de risque identifiés ;
- 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, une hypertension portale, une cardiopathie congénitale, 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 veines ;
- l'hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né.

Groupe 2 : correspond à l'hypertension pulmonaire 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 postcapillaire (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^{re} cause d'HTP.

Groupe 3 : correspond à l'hypertension pulmonaire associée aux maladies respiratoires

La cause principale de cette hypertension pulmonaire est l'hypoxie alvéolaire liée à une maladie respiratoire chronique. Les maladies respiratoires représentent la 2^e cause d'hypertension pulmonaire. Les maladies le 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.

Groupe 4 : correspond à l'hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTP-TEC) et autres obstructions artérielles pulmonaires

Le mécanisme principal de cette hypertension pulmonaire est une obstruction chronique des artères pulmonaires d'origine thrombo-embolique.

D'un point de vue hémodynamique, l'hypertension est de type pré-capillaire.

Après un épisode d'embolie pulmonaire, le risque de développer une HTP-TEC varie de 0,5 à 5 %. Un antécédent d'embolie pulmonaire n'est retrouvé que dans 75 % des HTP-TEC au moment du diagnostic.

Groupe 5 : regroupe un ensemble de pathologies à l'origine essentiellement d'une hypertension artérielle pulmonaire pré-capillaire, dont les mécanismes sont multifactoriels et incertains (tableau 2)

Références

1. Humbert M *et al.* 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hyper-

tension. *Eur Respir J* 2023 ; 61(1).
 2. Didden EM *et al.* Time to diagnosis of pulmonary hypertension and diagnostic burden: a retrospective analysis of nationwide US healthcare data. *Pulm Circ* 2023 ; 13(1) : e12188.
 3. Al-Qadi M *et al.* Epidemiology, pathogenesis, and clinical approach in group 5 pulmonary hypertension. *Front Med (Lausanne)* 2020 ; 7 : 616720.
 4. Tang M *et al.* Pulmonary hypertension, mortality, and cardiovascular disease in CKD and ESRD patients: a systematic review and meta-analysis. *Am J Kidney Dis* 2018 ; 72(1) : 75-83.
 5. Swan HJ *et al.* Catheterization of the heart in man with use of a flow-directed balloon-tipped catheter. *N Engl J Med* 1970 ; 283(9) : 447-51.
 6. Shah MR *et al.* Impact of the pulmonary artery catheter in critically ill patients: meta-analysis of randomized clinical trials. *JAMA* 2005 ; 294(13) : 1664-70.
 7. Rosenkranz S *et al.* The « Ten Commandments » of the 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2023.

EN PRATIQUE

- ▶ L'hypertension artérielle pulmonaire est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne ≥ 20 mmHg mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit.
- ▶ Quand la pression capillaire (PCP) est ≤ 15 mmHg, on parle d'hypertension artérielle pulmonaire pré-capillaire ; quand elle est > 15 mmHg, on parle d'hypertension artérielle pulmonaire postcapillaire.
- ▶ L'hypertension artérielle pulmonaire 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.
- ▶ Une classification clinique internationale des hypertensions artérielles pulmonaires a été élaborée définissant cinq groupes, au sein desquels sont regroupées différentes pathologies partageant des similitudes quant à leur présentation clinique, histologie, physiopathologie, et leur prise en charge thérapeutique. ♥

Pour recevoir la revue digitalisée, scannez le QR Code



54€ Offre d'abonnement

CARDIOLOGIE PRATIQUE



1 AN D'ABONNEMENT À LA REVUE (20 N°)

INDIQUEZ VOS COORDONNÉES COMPLÈTES

Nom : _____
 Prénom : _____
 Adresse : _____
 CP : _____ Ville : _____
 eMail : _____

SÉLECTIONNEZ VOTRE FORMULE

France métropolitaine : 54 €
 DOM-TOM et Étranger : 84 €
 Étudiant : 31 €
(merci de joindre une photocopie de votre carte d'étudiant en cours de validité)
 Vous recevrez votre facture sous 10 jours. Pensez à bien la conserver pour déduction fiscale.

AXIS SANTÉ
 56 boulevard de la Mission Marchand
 92409 Courbevoie
 www.cardiologie-pratique.com
 Pour tout renseignement :
 www.mor-abonnement.info

RETOURNEZ VOTRE BULLETIN ACCOMPAGNÉ DE VOTRE RÉGLEMENT





Hypertension artérielle pulmonaire : quel bilan ? Quel suivi ?

► A.-S. CHAUSSADE
Unité médico-chirurgicale de cardiologie congénitale adulte, Hôpital européen Georges-Pompidou, APHP, Paris

L'hypertension pulmonaire (HTP) peut être une affaire de spécialiste, mais n'oublions pas que celle-ci est fréquemment retrouvée dans le domaine de la cardiologie puisque le dépistage passe le plus souvent par l'échographie transthoracique (ETT) et que l'une des causes principales de l'HTP réside dans les cardiopathies du cœur gauche. L'HTP est retrouvé dans 60 à 70 % des insuffisances mitrales symptomatiques⁽²⁾. C'est pourquoi, nous, cardiologues, devons être sensibilisés au diagnostic et au suivi de l'HTP.

● Bilan de l'HTP

Signes cliniques à rechercher

La symptomatologie n'est pas spécifique, mais la dyspnée reste le maître symptôme. On la retrouve dans 90 % des cas et elle est d'aggravation progressive.

Néanmoins, d'autres symptômes sont possibles. Certains fréquents, d'autres plus rares. Ils peuvent être signes de gravité et d'un tournant dans la maladie (tableau 1).

À l'examen clinique, on peut retrouver un éclat du B2 à l'auscultation cardiaque, un souffle d'insuffisance tricuspide. On peut également retrouver des signes d'insuffisance cardiaque droite (reflux hépatojugulaire, turgescence jugulaire, œdèmes des membres inférieurs, hépatomégalie, ascite...).

Les examens complémentaires

Différents examens vont pouvoir progressivement nous orienter pour poser le diagnostic d'HTP, puis dans un deuxième temps classifier le type d'HTP en fonction de l'étiologie :

– l'ECG peut montrer des signes de déviation axiale droit, une hypertrophie ventriculaire droite, ou encore un bloc de branche droit. Il peut également être normal, notamment au début de la maladie ;

– la radiographie de thorax peut montrer une dilatation du cœur droit, des artères pulmonaires. Elle peut également être normale, cela n'exclut pas le diagnostic (figure 1) ;

– l'échocardiographie transthoracique (ETT) : EXAMEN ESSENTIEL dans le dépistage de l'HTP. L'ETT nous fournit des informations sur l'étiologie de cette dernière, notamment en cas de type 2 avec une analyse précise de la fonction du ventricule gauche et des valvulopathies mitrales ou aortiques pouvant expliquer celle-ci. Elle nous donne également une idée de la fonction du ventricule droit (en effet, l'HTP va entraîner une hyperpression dans le ventricule droit entraînant avec le temps l'hypertrophie et la défaillance de ce dernier visible en échocardiographie), ainsi qu'une estimation des paramètres hémodynamiques⁽³⁾. Ainsi, l'un des paramètres principaux à étudier est la vitesse de l'insuffisance tricuspide qui donne une idée de la probabilité d'une HTP et qui conditionnera la nécessité d'un cathétérisme droit :

Tableau 1. Symptomatologie dans l'hypertension pulmonaire selon Humbert et coll.

Symptômes précoces	Dyspnée d'effort Fatigue et épuisement rapides Dyspnée en position penchée en avant Prise de poids sur rétention hydrique
Symptômes tardifs	Hémoptysies Syncope (pendant ou après l'activité)
Symptômes rares (secondaires à une dilatation de l'AP entraînant une compression)	Douleur thoracique d'effort (sur compression coronaire) Dysphonie (sur compression du récurrent gauche) Souffle court, un sifflement, une toux, des infections des voies respiratoires basses, une atélectasie (sur compression de trachée)

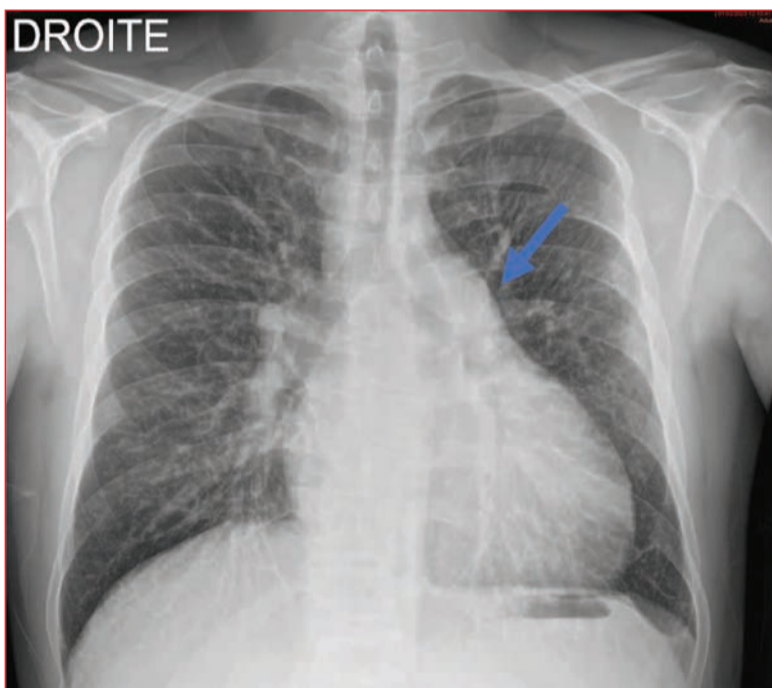
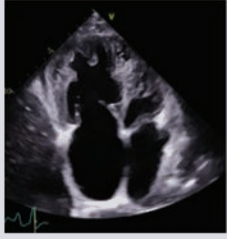
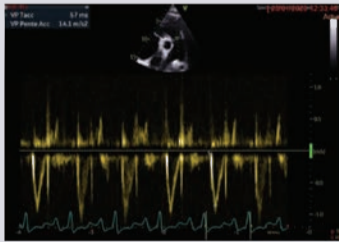
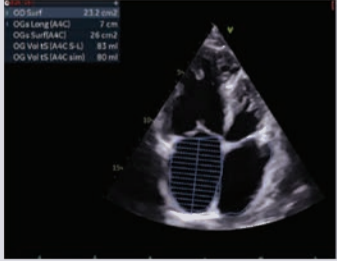

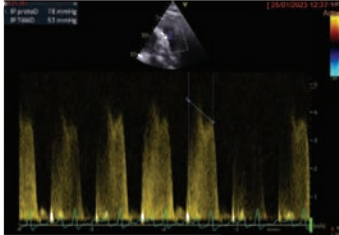
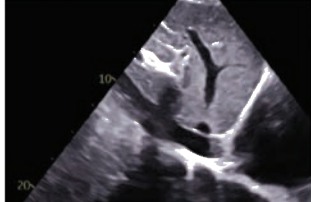
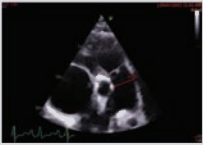


Figure 1. Radiographie de thorax d'un patient avec une HTP. On voit notamment une dilatation de l'AP (flèche).

Tableau 2. Paramètres de l'échocardiographie à rechercher en ETT selon Humbert et coll.

Les ventricules	L'artère pulmonaire	L'OD et la VCI
Rapport VD/VG > 1 en 4 cavités 	Temps d'accélération pulmonaire < 105 ms et/ou Notch meso-mid systolique 	Surface OD > 18 cm ² 
L'indice d'excentricité supérieur à 1,1 (en systole ou diastole) 	Vmax IP > 2,2 m/s 	VCI avec diamètre supérieur à 21 mm et/ou collapsus inférieur à 50 % 
TAPSE/PAPS < 0,55 mm/mmHg	Diamètre AP > 25 mm 	

- inférieure à 2,8 m/s : en l'absence d'autres signes échographiques d'HTP (tableau 2), la probabilité est faible. S'il y a d'autres signes, celle-ci est alors intermédiaire,

- entre 2,8 et 3,4 m/s : en l'absence d'autres signes (tableau 2), la probabilité est intermédiaire. S'il y a d'autres signes, celle-ci est alors élevée,

- supérieure à 3,4 m/s : la probabilité est élevée.

En cas de probabilité faible, et en l'absence d'autres facteurs de risque, il faudra rechercher une autre étiologie au tableau. En revanche, en présence de facteurs de risque ou d'arguments en faveur d'une HTAP ou d'une cause post-embolique, un suivi par échocardiographie est recommandé.

En cas de probabilité intermédiaire, un suivi par échocardiographie est possible. Toutefois, s'il existe d'autres facteurs de risque ou des arguments en faveur d'une HTAP ou tableau compatible avec une étiologie post-embolique chronique, on ira au cathétérisme droit.

En cas de probabilité haute, le cathétérisme doit être fait en centre expert.

Les autres signes échographiques à rechercher sont résumés dans le tableau 2⁽³⁾.

- Scintigraphie de ventilation perfusion à la recherche d'une cause post-embolique chronique à l'HTP (type 4). La présence de

déficits de perfusion systématisée segmentaire non concordants en ventilation doit faire évoquer le diagnostic. À l'inverse, une scintigraphie de perfusion normale permet d'exclure ce diagnostic⁽⁴⁾.

- Angio-TDM thoracique : permet d'avoir d'autres arguments en faveur d'une HTP comme un diamètre de l'artère pulmonaire (AP) élargie, un ratio AP/aorte > à 0,9. Par ailleurs, une association de trois paramètres (un diamètre de l'AP > 30 mm, une épaisseur du VD > 6 mm et une déviation septale à plus de 140° [ou un rapport VD/VG > 1])⁽⁵⁾ est hautement prédictive de la présence d'une HTP. Les coupes parenchymateuses sur le thorax permettent une analyse fine du parenchyme à la recherche de maladie pulmonaire chronique sous-jacente (emphysème, pathologie interstitielle). L'injection d'iode au temps pulmonaire permet, lui, de rechercher des arguments pour une cause post-embolique (figure 2).

- Biologie : elle doit être faite chez tout patient diagnostiqué d'une HTP à la recherche de comorbidités, d'une étiologie, mais aussi du retentissement sur les différents organes (spécialement le foie) de cette hypertension pulmonaire. Elle comprend notamment une NFS, une évaluation de la fonction rénale avec une créatinine, un bilan hépatique complet, un bilan martial, BNP ou NT proBNP.



Hypertension pulmonaire en échocardiographie

► R. COHEN
Unité de recherche INSERM U9970, mécanisme immuno-métabolique des maladies cardiovasculaires

L'échographie Doppler est le premier examen non invasif à disposition du cardiologue pour évoquer le diagnostic d'hypertension pulmonaire (HTP). De plus, l'échographie Doppler permet dans certains cas le diagnostic étiologique, d'étudier son évolution avec ou sans traitement et d'en stratifier le risque. En effet, l'étude morphologique et fonctionnelle des cavités cardiaques, mais aussi des valves, permet une approche indirecte, de l'hémodynamique cardiaque.

● Diagnostic positif : évaluation de la pression artérielle pulmonaire

Flux d'insuffisance tricuspide (IT)

Bien que le cathétérisme droit soit l'examen de référence pour faire le diagnostic d'HTP, le Doppler cardiaque permet d'approcher la PAPs grâce au flux d'insuffisance tricuspide (IT) et l'application de l'équation de Bernoulli simplifiée.

Cette mesure se fait en multipliant les fenêtres d'exploration et donc les incidences (parasternale grand axe modifiée dégageant les cavités droites, petit axe centré sur la valve tricuspide, apicale 4 cavités) en Doppler continu couplé à l'imagerie et avec une sonde Pedoff en cas de signal de qualité insuffisante.

Principe de la mesure :
– en Doppler continu, mesure de la vitesse maximale du flux d'IT pour en déduire un gradient de pression entre le VD et l'oreillette droite (OD) (réglage

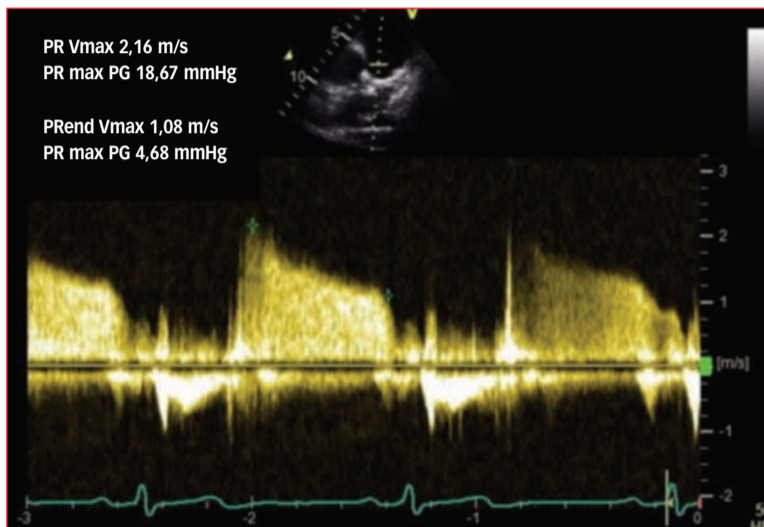


Figure 1. Flux d'insuffisance pulmonaire permettant de mesurer PAPm et PAPd.

au maximum des filtres de paroi) ;
– à ce gradient VD - OD, on ajoute la pression dans l'OD (POD) ;
– la POD estimée à partir de la détermination du diamètre et de la compliance au cours du cycle respiratoire de la VCI (figure 1, tableau 1).

Soit : $PAPs = 4(V_{maxIT})^2 + POD$
Une $V_{max} < 2,8$ m/s correspond à un chiffre normal de pression pulmonaire
Une $V_{max} > 2,8$ m/s correspond à une PAPs ≥ 35 mmHg

Point clé : cette mesure n'est pas valable en cas :
– d'IT laminaire ;
– sténose pulmonaire (car dans ce cas la pression téléstolique dans le VD sera différente de la PAPs) ;
– d'absence d'IT n'élimine pas

le diagnostic d'HTP et incite à multiplier les incidences d'exploration, à utiliser la sonde Pedoff et à rechercher systématiquement un flux d'insuffisance pulmonaire, reflet des pressions pulmonaires diastolique et moyenne ;
– en cas de fibrillation atriale : nécessité de moyenner les mesures sur 10 cycles.
Shunts intra- ou extra-cardiaques.
Ainsi, un flux d'IT véloc ($> 3,4$ m/s) sera très évocateur d'un diagnostic d'HTP (figure 2, tableau 2).

Flux d'insuffisance pulmonaire (IP)

Le flux pulmonaire doit être systématiquement enregistré en Doppler pulsé (approche de l'évaluation des résistances vasculaires pulmonaires, voir ci-dessous).

En Doppler continu, le flux d'IP permet une estimation des pressions pulmonaires diastolique (PAPd) et moyenne (PAPm).

Ainsi, la PAPm est déterminée par la vitesse protodiastolique de l'IP : $PAPm = 4[V_{protoIP}]^2 + POD$.

La PAPd est déterminée par la vitesse télédiastolique de l'IP : $PAPd = 4[V_{teleIP}]^2 + POD$.

De manière indirecte, le flux d'IP permet également une estimation de la PAPs selon la formule : $PAPs = 3PAPm - 2PAPd$.

Une vitesse maximale de l'IP supérieure à 2,2 m/s est corrélée à un niveau de pression pulmonaire élevé.

Il est donc possible de vérifier, au moins en phase de perfectionnement de l'opérateur, que la V_{max} de l'IT a bien été enregistrée en confrontant la valeur de la PAPs déterminée par l'IT puis par l'IP. Une valeur moindre de la PAPs par l'IT incite à rechercher en multipliant les fenêtres d'exploration un meilleur signal en Doppler continu.

● Arguments indirects en faveur d'une HTP

Devant la difficulté technique d'obtenir de façon systématique les paramètres précédents, d'autres paramètres permettent d'évoquer une HTP.

Temps d'accélération pulmonaire et aspect du flux pulmonaire systolique en Doppler pulsé enregistré dans l'incidence parasternale petit axe centrée sur l'artère pulmonaire :

- ce temps se mesure entre le début (clic) et le pic de ce flux ;
- un temps d'accélération pulmonaire court (< 105 ms) est un marqueur d'élévation des pressions pulmonaires ;
- la présence d'une encoche méso- ou téléstolique (a « notched » [mid or late]) est en faveur de l'élévation du niveau de pression pulmonaire. Ce signe témoigne d'une élévation des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et de la faible compliance du lit artériel pulmonaire. On retrouvera donc ce signe en cas d'HTP précapillaire.

La mesure du diamètre de l'artère pulmonaire en incidence parasternale petit axe :

- la mesure s'effectue en télédiastole au niveau du tronc de l'AP à mi-chemin entre la valve et la bifurcation artérielle pulmonaire ;
- un diamètre > 25 mm est considéré comme pathologique, sans préjuger de la cause, surcharge en pression et/ou en volume.

● Approche des résistances vasculaires pulmonaires

Les résistances artérielles pulmonaires (RVP) peuvent être estimées par échocardiographie-Doppler en calculant le rapport suivant (Abbas) :

Vitesse du flux d'insuffisance tricuspide mesurée en Doppler continu (m/s)
Intégrale temps-vitesse du flux sous-pulmonaire mesurée en Doppler pulsé (cm)

Ce rapport est bien corrélé dans la littérature aux résistances artérielles pulmonaires évaluées par cathétérisme.

La valeur normale de ce rapport est inférieure à 0,15.

Les résistances artérielles pulmonaires peuvent être estimées en

	0-5 mmHg (moyenne 3 mmHg)	5-10 mmHg (moyenne 8 mmHg)	10-20 mmHg (moyenne 15 mmHg)
Diamètre VCI	$\leq 2,1$ cm	$\leq 2,1$ cm	$> 2,1$ cm
Collapsus à l'inspiration profonde	> 50 %	< 50 %	> 50 %

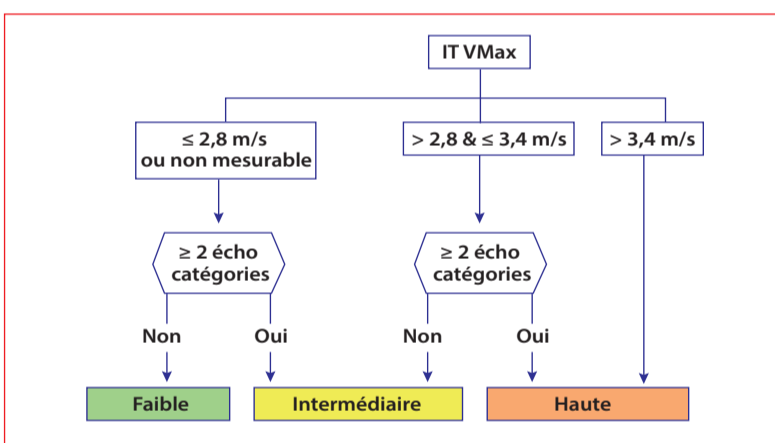


Figure 2. L'algorithme de l'ESC permet d'évaluer la probabilité de présenter une HTP.

A : Paramètres ventriculaires	B : Artère pulmonaire	C : VCI et OD
Rapport diamètre basal VD/diamètre basal VG > 1 Aplatissement du septum interventriculaire (l'index d'excentricité du VG $> 1,1$ en systole ou bien en diastole et en systole)	Temps d'accélération dans la chambre de chasse de VD < 105 ms et/ou une encoche méso-systolique « notching » Vitesse IP protodiastolique $> 2,2$ m/s Diamètre de l'artère pulmonaire > 25 mm	Diamètre de la veine cave inférieure > 21 mm avec diminution des variations respiratoires (< 50 % avec sniff et < 20 % avec une respiration normale) Surface de l'OD en téléstole > 18 cm ²

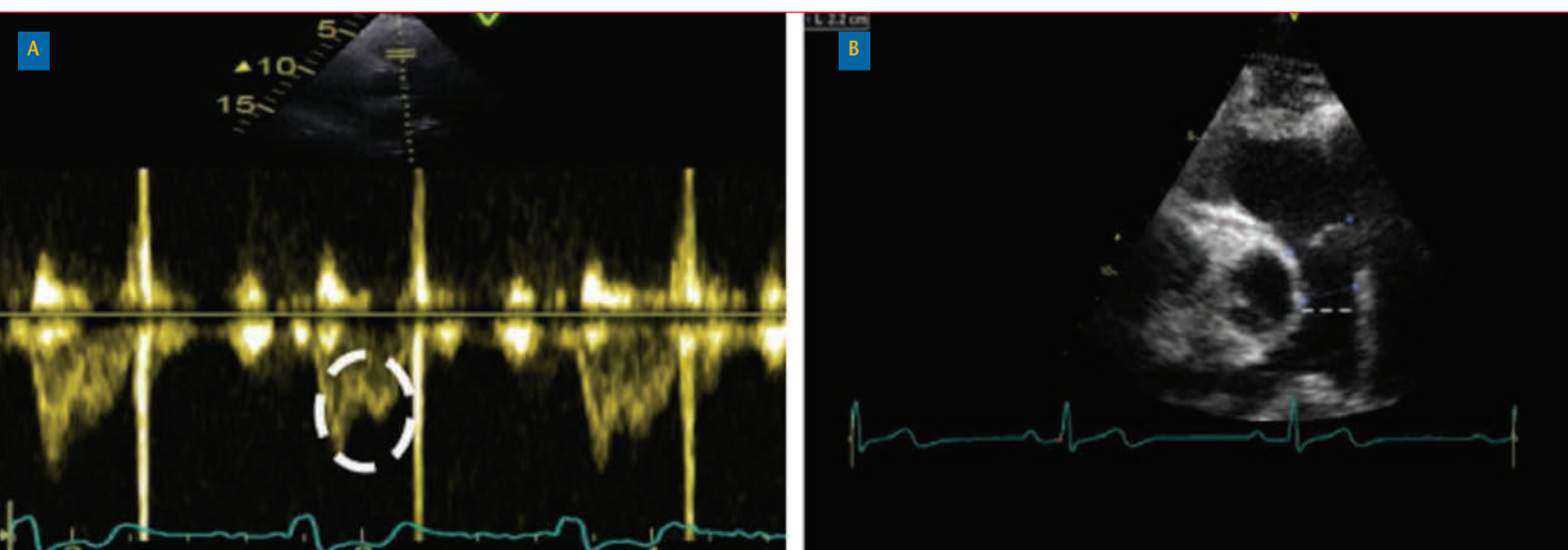


Figure 3. (A) Aspect du flux systolique pulmonaire en Doppler pulsé avec présence d'une encoche méso-systolique (« notch ») faisant évoquer une HTP précapillaire. (B) Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.