

Diagnostic de l'hypertension pulmonaire

Diagnosis of pulmonary hypertension

D. Hakem, N. Slimani, R. Yahiaoui, A. Tebaibia

Médecine Interne EPH de Birtraria Alger

RÉSUMÉ

L'étape diagnostique de l'hypertension pulmonaire 'H.T. P' est une étape cardinale. Le diagnostic doit être précoce pour éviter des complications parfois irréversibles (remodelage vasculaire). Les signes cliniques sont simples à reconnaître mais non spécifiques et de ce fait une errance diagnostique est souvent à déplorer. Les nouvelles recommandations ESC/ERS 2022 pour le diagnostic de l'hypertension pulmonaire propose une démarche simplifiée pour la démarche diagnostique intégrant le volet étiologique. Elle rappelle les outils diagnostique ou le cathétérisme droit reste indispensable - notamment dans les formes cliniques de type 1 ou HTAP et les formes 3 ou hypertensions pulmonaires post-emboliques chroniques (HTPEC)- et la pertinence du test de vasoréactivité qui reste indiqué que dans certaines formes. La liste des HTAP liées aux médicaments a été également actualisée et l'insuffisance rénale chronique apparaît comme étiologie potentielle dans le groupe 5 des H.T.P.

Mots-Clés : Hypertension pulmonaire (H.T.P) ; Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ; Diagnostic ; Classifications

ABSTRACT

The diagnostic stage of pulmonary hypertension 'H.T. P' is a cardinal step. Diagnosis must be early to avoid sometimes irreversible complications (vascular remodeling). The clinical signs are simple to recognize but not specific and therefore diagnostic error is often to be deplored. The new ESC/ERS 2022 recommendations for the diagnosis of pulmonary hypertension propose a simplified approach for the diagnostic approach integrating the etiological aspect. It recalls the diagnostic tools where right catheterization remains essential - particularly in clinical forms of type 1 or PAH and forms 3 or chronic post-embolic pulmonary hypertension- and the relevance of the vasoreactivity test which remains indicated only in certain shapes. The list of drug-related PAH has been also updated and chronic renal failure appears as a potential etiology in group 5 of PH.

Key Words: Pulmonary hypertension (PH); Pulmonary arterial hypertension (PAH); Diagnostic; Classifications

INTRODUCTION

L'étape du diagnostic d'une H.T.P passe par 5 étapes : La première étape est celle du diagnostic positif de l'H.T.P sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et morphologiques. Un cathétérisme cardiaque reste la pierre angulaire du diagnostic. La deuxième étape devra répondre à une question essentielle de classification : Sommes-nous devant une hypertension pulmonaire (HTAP) ou H.T.P du groupe 1 selon la classification internationale ou d'une H.T.P groupes (2 à 5) ? La troisième étape permettra sur le plan hémodynamique de différencier les H.T. précapillaire, des H.T.P postcapillaires ; La quatrième étape devra différencier le groupe des HTPEC potentiellement curables et disposant d'une exploration spécifique (scintigraphie pulmonaire) ; La cinquième étape est celle du diagnostic étiologique (identifier toxique/médicament, HTAP liées à un gène, maladie veino-occlusives 'MVO', répondeurs aux inhibiteurs calciques 'IC'...);

Démarche diagnostique : Plusieurs circonstances diagnostiques devront être identifiées. De même on devra identifier les populations à risque afin de rentabiliser un dépistage précoce. Le diagnostic sera établi sur des données anamnestiques, un examen physique et selon leurs résultats et leur orientation une stratification des explorations diagnostiques sera proposée. Du fait des groupes hétérogènes des H.T.P. il est admis d'identifier 3 groupes de patients dont la thérapeutique sera spécifique

- Les répondeurs au long cours aux IC, améliorés par des inhibiteurs calciques à fortes doses sans nécessité, le plus souvent, au recours à traitement spécifique et dont le pronostic est meilleur. Ce groupe de patients est volontiers identifié dans le groupe HTAP dues aux anorexigènes.

- Les MVO qui sont des formes graves d'H.T. P avec des spécificités physiopathologiques, génétiques, morphologiques (hémodynamiques, scanographiques) et qui sont aggravées par les traitements spécifiques vasodilatateurs et dont le pronostic est péjoratif.

- Les HTPEC qui sont les seules H.T.P curables grâce au traitement chirurgical à type d'endartériectomie ou comme alternatives des angioplasties pulmonaires ;

Circonstances diagnostiques : trois situations peuvent être dégagées.

- Une découverte fortuite (visite médicale, lors d'une échocardiographie, bilan pré-greffe hépatique lors des hypertension portales et cirrheses hépatiques...) ; plus souvent lors de l'exploration d'une dyspnée inexpliquée voire d'une décompensation cardiaque droite et enfin lors d'un dépistage des affections pourvoyeuses d'H.T. P qui sont suivies et habituellement reconnues à un stade précoce (ScS, H.T.P post-emboliques chroniques, médicaments, HTAP familiales, infection VIH,)

Quelles sont les H.T.P à dépister ? Les H.T.P à dépister concernent certaines populations. Les données anamnestiques sont importantes à considérer comme la notion d'antécédents de mort subite inexpliquée, la notion d'HTAP familiales, de prise médicamenteuse (anorexigènes), de toxique, d'exposition professionnelle (solvants organiques : trichloroéthylène). La notion de maladies pourvoyeuses d'H.T. P est importante à considérer comme la présence de cardiopathies congénitales (CIA), de maladie respiratoire chronique, de MVE..... Les patients atteints d'une drépanocytose, d'une infection VIH, d'une connectivité (en particulier une sclérodémie systémique 'Scs'), une hypertension portale sont associées au risque de survenue d'une HTAP.

Les signes cliniques fonctionnels sont non spécifiques : Le maître symptôme est la dyspnée dont la classification fonctionnelle de la dyspnée est adaptée à l'HTAP. (OMS, Evian 1998 – Version modifiée de la classification NYHA). D'autres signes fonctionnels peuvent être révélateurs comme des malaises syncopaux, des douleurs angineuses, une hémoptysie et la réduction des capacités d'effort physique. L'asthénie est aussi fréquemment rapportée. Sur le plan physique on retrouve habituellement à l'auscultation cardiaque un éclat de B2, un souffle d'insuffisance tricuspéidienne. Des signes de décompensation d'insuffisance ventriculaire droite (hépatomégalie sensible, congestive avec reflux hépato-jugulaire 'RHJ', distension des veines jugulaires, Œdèmes périphériques, ascite) peuvent révéler ou compliquer toute H.T.P.

Examens morphologiques permettent d'apporter certains paramètres utiles au diagnostic :

A la radiographie thoracique de face on retrouve des signes d'H.T. P :

- Hypertrophie du tronc et des branches des artères pulmonaires proximales

- Une augmentation de l'indice cardio-thoracique.

- Un syndrome interstitiel

A l'ECG : Amplitude d'onde P, qR en V1, signes D'HVD.

A l'Échographie transthoracique (ETT) : certains paramètres doivent être re-

cherchés systématiquement comme la PAPs, septum paradoxal, débit cardiaque, shunt D-G, Cardiopathie s/jacente, dysfonction du VD, épanchement péricardique

A l'Échographie transoesophagienne (ETO) préciseront dans certaines situations difficiles des anomalies cardiaques, en particulier au niveau du septum auriculaire.

Ces paramètres échocardiographiques permettent d'établir les probabilités échographiques d'H.T. P (recommandations ERS/ESC) qui indiqueront ou non la réalisation d'un cathétérisme droit.

OUTILS DE DIAGNOSTIC

• **L'Echocardiographie** : outil de référence pour le dépistage (degrés de probabilité variable).

• **Le cathétérisme droit** : établi un diagnostic de certitude de l'H.T. P et précise le caractère pré/postcapillaire de l'H.T. P, évalue son pronostic, permet le suivi et la réponse thérapeutique, (essais thérapeutiques, registre H.T.P).

• **Le scanner thoracique haute résolution** : met en évidence élargissement du tronc pulmonaire, hypertrophie du ventricule droit (HVD), une perfusion en mosaïque, et au cours de la MVO un épaississement des ta interlobulaires, et la présence de thrombus dans les artères pulmonaires dans les HTPPEC.

• **La scintigraphie pulmonaire** : utile dans certaines formes d'H.T. P notamment les HTPPEC en mettant en évidence des déficits de perfusion segmentaire et au cours des MVO.

• **La DLCO** : l'abaissement de la DLCO avec une spirométrie normale oriente vers une HTAP et cet abaissement est plus marqué au cours des MVO.

• **Pro-BNP** : représente un outil diagnostique et pronostic.

• **Enquête génétique** : au cours des HTAP héréditaires pour le diagnostic étiologique.

Ces paramètres associés aux signes cliniques d'appel sont regroupés dans un score : PAH Risk Score. Ce score est issu de l'algorithme prédictif du registre REVEAL. Il s'agit d'un calculateur de score de risque simplifié bien calibré qui permet d'individualiser les patients atteints d'une HTAP nouvellement ou précédemment diagnostiquée et de prédire leur survie au cours du suivi.

INDICATIONS D'UN CATHÉTÉRISME DROIT

Plusieurs paramètres à considérer :

• Le contexte clinique (présence ou non de symptômes et/ou de facteurs de risque ou de maladies associées aux HTAP du groupe 1)

• La probabilité échographique d'HTP

• La présence ou non d'une maladie respiratoire ou d'une cardiopathie gauche

Cathétérisme droit

Il reste l'examen Gold standard de l'H.T. P (confirme le diagnostic, évalue le pronostic et le suivi des patients). Sa réalisation est indispensable avant tout traitement spécifique. Il précise le type de l'H.T. P pré et postcapillaire, identifie les MVO, valide le diagnostic, évalue le pronostic par les paramètres hémodynamiques de classification pronostic : POD, PVD, PAPO, PAPs, PAPd, PAPm, RVP, débit cardiaque. Il permet également d'identifier les répondeurs calciques par un test aux vasodilatateurs (réservé aujourd'hui à certains sous-groupes d'HTAP) !

Enquête Etiologique et Classification : Synthèse des données cliniques paracliniques

Une fois le diagnostic positif HTP/HTAP établi et la classification des 5 groupes d'H.T. P établie on précisera le diagnostic étiologique. On aura

• Identifier les répondeurs calciques (formes les moins graves d'HTAP)

• Identifier les MVO (formes les plus graves du groupe 1)

• Identifier formes curables d'hypertensions pulmonaires chroniques post-emboliques

• Evaluer le degré de gravité et se basant sur une évaluation multiparamétrique des facteurs pronostic en prévision du traitement médical

Il est communément admis que la validation du diagnostic, la réalisation d'un cathétérisme droit, l'évaluation pronostic seront établis dans un centre de référence et de compétence

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

selon les signes d'appel on devra éliminer devant :

• Une dyspnée : cause respiratoire, métabolique

• Des palpitations : anémie, hyperthyroïdie ; troubles du rythme, éréthisme cardiaque

• Des syncopes : causes cardiovasculaires (RAO serré, CMO...)

• Des signes une hépatomégalie, des OMI, des signes de décompensation droite un syndrome de Pick, embolie pulmonaire (aigue), et devant des OMI et un épanchement péritonéal une maladie chronique du foie/rein

Points importants à considérer

Comment identifier les répondeurs aux inhibiteurs calciques ?

• Les répondeurs à long terme aux I.C sont dépistés par les tests de vaso-réactivité au NO pratiqué en aigu au cours du cathétérisme droit.

• Ce test de vasoréactivité au NO concerne les patients du groupe 1 de l'H. TP (et plus spécifiquement les HTAP héréditaires et les HTAP induites par les anorexigènes).

• Les répondeurs sont définis sur le plan hémodynamique par la $\downarrow$ de la PAPm ≥ 10 mm Hg, $\rightarrow$ PAPm ≥ 40 mm Hg avec un QC augmenté ou inchangé.

• Sur le plan clinique une réponse à long terme aux antagonistes calciques est définie par une classe fonctionnelle (CF) NYHA/ WHO I ou II, le maintien ou, mieux, l'amélioration hémodynamique observée au cours du test en aigu après au moins 1 an sous monothérapie d'antagonistes calciques.

• Ces patients bénéficiant d'une prise en charge spécifique par antagonistes calciques. Ils sont reclassés dans le groupe partie 1.5 de la catégorie 1

• Ce sont des patients où les phénomènes de vasoconstriction prédominent et sont identifiés dans certains groupes H.T.P : HTAPi, héréditaire, anorexigènes...

L'intérêt de dépister les répondeurs calciques est triple

• Le traitement de fond est réduit aux I.C fortes doses et au long cours

• Les répondeurs calciques au long cours ont un meilleur pronostic

• Les répondeurs calciques représentent $\approx 7\%$ ($< 10\%$ HTAPi, HTAP héréditaire, HTAP liée aux anorexigènes)

Comment identifier la maladie veino-occlusive (MVO) ? : La MVO est une forme rare et grave d'H.T.A P caractérisée par une atteinte veineuse et capillaire pulmonaire prédominante.

• On distingue au sein des MVO :

• MVO des HTAPi, héréditaires (mutations bialléliques du gène EIF2AK4= 100% des MVO familiales/10% sporadiques)

• MVO secondaires à une exposition à un toxique (chimiothérapies, solvants organiques)

• MVO associées à une connectivite, en particulier la ScS.

Le diagnostic de la MVO repose ainsi sur un faisceau d'arguments.

• Anomalies scanographiques (présence d'au moins 2 des signes suivants : épaississement des septa interlobulaires, nodules flous centro-lobulaires, adénopathies médiastinales)

• DLCO effondrée et d'une hypoxémie profonde, qui est évocatrice mais inconstante

Traitement de la MVO : Les traitements médicaux spécifiques de l'HTAP n'ont pas été évalués dans des essais randomisés contrôlés dans la MVO et peuvent parfois entraîner des œdèmes pulmonaires sévères.

• Le traitement curatif reste la transplantation pulmonaire.

- Un conseil génétique est recommandé devant toute MVO

Comment identifier les H.T.P curables ?

Revient à identifier les H.T.P post-emboliques chroniques, liées à une obstruction artérielle pulmonaire curables par une chirurgie (endartériectomie).

Néanmoins le groupe 4 (HTP par obstruction artérielle pulmonaire) est scindé en 2 sous-groupes

- **HTP thromboembolique chronique curables par endartériectomie.**

Autres obstructions artérielles pulmonaires (angiosarcomes, autres tumeurs malignes, tumeurs non malignes, artérite sans connectivité, sténoses congénitales de l'artère pulmonaire et parasitoses- hydatidose).

HTP thromboembolique chronique : Evolution, pronostic, modalités thérapeutiques...

- Affection grave évolue vers défaillance cardiaque
- Evolution variable fonction du stade au moment du diagnostic, étiologie

- Post emboliques chronique éligibles endartériectomie : H.T.P potentiellement curables

- Autres alternatives thérapeutiques : seules ou combinées à l'endartériectomie : angioplastie pulmonaire par ballonnet, traitement médical par un stimulateur direct de la guanylate cyclase soluble (sGC) * Riociguat.

CONCLUSION

Message to take at home

Le diagnostic de l'HT(A)P doit être évoqué devant toute dyspnée/ douleurs thoraciques/ asthénie/ toux inexplicables(s). Le diagnostic précoce améliore le pronostic et justifie le dépistage des affections causales potentiellement curables (cardiopathies congénitales dès la vie fœtale, H.T.P.E.C). Le cathétérisme droit reste la pierre angulaire du diagnostic. La complexité de cette affection qui regroupe des maladies hétérogènes souligne l'intérêt de créer dans notre pays un centre de référence et des centres de compétences.

RÉFÉRENCES

Recommandations ESC/ERS sur l'hypertension pulmonaire, Septembre 2022