



# Hypertension pulmonaire : approche pratique



Rev Med Suisse 2012; 8: 1150-3

**A. Bongard  
J.-D. Aubert  
N. Aebischer**

## **Pulmonary hypertension : practical approach**

This manuscript reviews the definition and classification of pulmonary hypertension (PH) and the role played by echocardiography for its diagnosis based on a recent study performed by the authors. We stress the importance of identifying patients at risk and the necessity to rapidly perform complementary investigations.

Cette revue aborde la définition et la classification de l'hypertension pulmonaire (HP) ainsi que le rôle joué par l'échocardiographie pour son diagnostic en s'appuyant sur les données d'une étude récente effectuée par les auteurs. L'identification des patients à risque et la nécessité de lancer rapidement les examens complémentaires sont rappelées.

## **INTRODUCTION**

L'hypertension pulmonaire (HP) est une pathologie invalidante aux étiologies variées. La symptomatologie initiale, souvent pauvre et peu spécifique, explique un diagnostic souvent tardif. Dans le groupe des hypertensions artérielles pulmonaires, le délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic est de presque deux ans.<sup>1</sup> Si l'ECG et la radiographie du thorax contribuent peu au diagnostic d'HP, l'échocardiographie transthoracique joue un rôle particulièrement important. Le traitement, quant à lui, dépend de l'étiologie. Il peut être interventionnel ou chirurgical, notamment dans le groupe des hypertensions secondaires à une valvulopathie gauche ou une cardiopathie ischémique, ainsi que dans certains cas d'hypertension thromboembolique chronique proximale. Mais en général, le traitement est avant tout médicamenteux et rarement curatif malgré les avancées de ces dernières années. Aussi, en fonction de la difficulté d'établir le diagnostic d'HP et du pronostic sombre de la maladie, il est de plus en plus admis que les patients avec HP soient pris en charge par des centres spécialisés. Cependant, le rôle du clinicien de premier recours reste crucial puisque la détection des sujets suspects d'avoir une HP dépend de lui. Cet article rappelle les points cliniques importants qui mènent au diagnostic d'HP.

## **DÉFINITION ET CLASSIFICATION DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE**

L'HP est définie par une augmentation de la pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne mesurée par cathétérisme cardiaque droit au repos, égale ou supérieure à 25 mmHg.<sup>2</sup> La classification la plus récente des HP (Dana Point, Californie, 2008) se base sur la clinique pour les rassembler en cinq groupes<sup>3</sup> (tableau 1). Selon les recommandations internationales,<sup>2</sup> un cathétérisme cardiaque est nécessaire pour confirmer le diagnostic d'HP et distinguer les formes pré et postcapillaires sur la base de la pression artérielle pulmonaire d'occlusion (PAPO). Une valeur supérieure à 15 mmHg caractérise l'hypertension postcapillaire et signe une étiologie cardiaque (groupe 2).<sup>3</sup> Au contraire, une PAPO égale ou inférieure à 15 mmHg est en faveur d'une HP de type précapillaire et oriente vers les autres groupes étiologiques.<sup>3</sup>

## **SYMPTÔMES ET SIGNES CLINIQUES DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE**

L'HP reste une maladie difficile à diagnostiquer par la pauvreté et la non-spécificité de sa symptomatologie. Le principal symptôme est une dyspnée, d'instal-

**Tableau 1. Classification des hypertension pulmonaires**

(Dana Point, Californie, 2008.<sup>3</sup>).

<b>1. Hypertension artérielle pulmonaire</b> 1.1. Idiopathique 1.2. Familiale 1.3. Induite par des médicaments ou des toxines 1.4. Associée à diverses maladies (connectivite, VIH, hypertension portale, cardiopathies congénitales, schistosomiase) 1.5. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né <b>1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomasose capillaire pulmonaire</b>	3.2. Pneumopathies interstitielles 3.3. Autres pathologies pulmonaires restrictives et obstructives 3.4. Syndrome d'apnées du sommeil 3.5. Syndrome d'hypoventilation alvéolaire 3.6. Exposition chronique à la haute altitude 3.7. Anomalies du développement
<b>2. Hypertension pulmonaire associée à une cardiopathie gauche</b> 2.1. Dysfonction systolique 2.2. Dysfonction diastolique 2.3. Valvulopathie	<b>4. Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique</b>
<b>3. Hypertension pulmonaire associée à une pneumopathie et/ou une hypoxie</b> 3.1. Bronchopneumopathie chronique obstructive	<b>5. Hypertension pulmonaire d'étiologie incertaine et/ou multifactorielle</b> 5.1. Maladies hématologiques (syndrome myéloprolifératif, splénectomie) 5.2. Maladies systémiques (sarcoïdose, histiocytose, lymphangioléiomyomatose, neurofibromatose, vasculites) 5.3. Maladies métaboliques (glycogénoses, maladie de Gaucher, dysthyroïdie) 5.4. Autres (obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique dialysée)

lation souvent insidieuse. Une fatigue, des douleurs thoraciques non spécifiques ou encore une toux, voire des maux de têtes peuvent compléter le tableau clinique initial.<sup>4</sup>

Au stade précoce de la maladie, les signes cliniques sont également rares. A l'auscultation cardiaque, on peut, en cherchant bien, identifier un claquement du B2, un souffle systolique d'insuffisance tricuspéenne, un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire (souffle de Graham Steel) ou un B3 droit. A ce stade, le diagnostic clinique d'HP est le plus souvent manqué. Plus tardivement, le tableau clinique sera celui d'une insuffisance cardiaque droite avec turgescence jugulaire, hépatomégalie et œdème des membres inférieurs.<sup>4</sup> Le clinicien confronté à cette symptomatologie devra impérativement évoquer dans son diagnostic différentiel une HP. Selon les recommandations,<sup>2</sup> le bilan initial comportera un ECG, une radiographie du thorax et une échocardiographie transthoracique, complétés si nécessaire par des fonctions pulmonaires, une scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion et un angio-CT pulmonaire.

### PLACE DE L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE DANS LE DIAGNOSTIC DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE

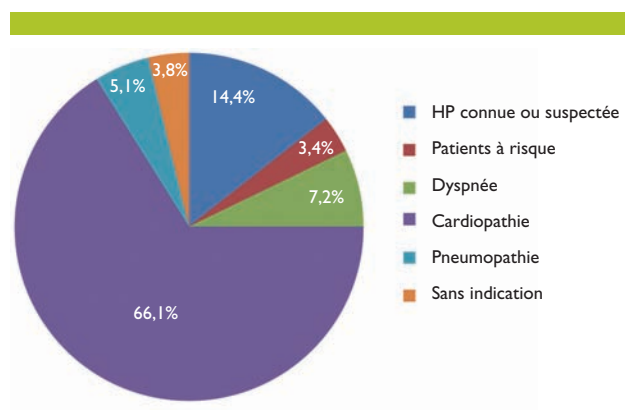
Parmi les examens complémentaires précités, l'échocardiographie Doppler transthoracique est l'examen de choix pour évaluer un patient avec une dyspnée ou tout autre signe suggestif d'HP, surtout chez les sujets à risque. Dans ce contexte, l'échocardiographie permet: 1) d'estimer de façon non invasive la PAP systolique et d'établir avec une haute probabilité le diagnostic d'HP;<sup>5</sup> 2) d'estimer les répercussions de la surcharge en pression sur le cœur droit et 3) de rechercher dans le même temps une cause cardiaque potentielle à l'HP, à savoir une dysfonction systolique, une dysfonction diastolique, une valvulopathie du cœur gauche ou encore une cardiopathie congénitale. C'est à la suite de cet examen que sera envisagé un cathétérisme cardiaque droit dans le but de confirmer le diagnostic d'HP (PAP moyenne égale ou supérieure à 25 mmHg), d'en évaluer la sévérité et d'en distinguer les formes pré ou postcapillaires, voire mixtes. Lorsqu'une étiologie postcapillaire

est suspectée sur la base de l'échocardiographie, un cathétérisme gauche sera programmé dans le même temps.

### QU'EN EST-IL EN PRATIQUE?

Dans une étude rétrospective monocentrique récente,<sup>6</sup> portant sur 6473 rapports échocardiographiques de patients adultes examinés en milieu universitaire durant la période du 1<sup>er</sup> janvier au 31 décembre 2010, le diagnostic d'HP toutes causes confondues a été rapporté chez 292 patients. 51,4% étaient des hommes, d'âge moyen de 74,2 ± 9,9 ans alors que l'âge moyen pour les femmes était de 76,1 ± 12,7 ans. La grande majorité des patients (82,9%) étaient hospitalisés au moment de l'échocardiographie.

Cette étude, qui portait sur l'analyse des motifs justifiant l'échocardiographie ainsi que la recherche d'une étiologie cardiaque à l'HP, a montré que la majorité des demandes d'échocardiographie était justifiée par la présence ou la suspicion d'une cardiopathie gauche (66,1%), alors qu'une proportion plus faible (14,4%) l'était spécifiquement à la recherche d'une HP ou survenait dans l'évaluation d'une dyspnée (7,2%) (figure 1).



**Figure 1. Répartition des indications à la demande d'une échocardiographie**

Exprimée en pour cent du collectif total de patients avec hypertension pulmonaire (HP).



**Tableau 2. Répartition des cardiopathies gauches rapportées par échocardiographie comme cause potentielle de l'hypertension pulmonaire**

Exprimée en pour cent du collectif total de patients avec hypertension pulmonaire.

<b>Valvulopathie</b>	<b>25,7%</b>
• Valve aortique	11,3%
• Valve mitrale	11,0%
• Valves aortique et mitrale	3,4%
<b>Valvulopathie et dysfonction systolique</b>	<b>6,2%</b>
• Valve aortique et dysfonction systolique	1%
• Valve mitrale et dysfonction systolique	4,5%
• Valves aortique et mitrale et dysfonction systolique	0,7%
<b>Dysfonction systolique</b>	<b>21,2%</b>
<b>Dysfonction diastolique</b>	<b>10,6%</b>

L'analyse des paramètres échocardiographiques a mis en évidence une cardiopathie gauche significative pouvant expliquer l'HP dans plus de 60% des cas (tableau 2). La présence d'une valvulopathie gauche de sévérité au moins importante était le plus souvent retrouvée, suivie de près par une dysfonction systolique (fraction d'éjection ventriculaire gauche égale ou inférieure à 35%), puis par une dysfonction diastolique (paramètres Doppler suggérant une élévation des pressions de remplissage en l'absence d'autre anomalie).

De cette étude, il ressort que dans un collectif de patients présentant une HP à l'échocardiographie, ce motif n'était évoqué que dans moins d'un cas sur cinq et que les étiologies cardiaques étaient de loin les plus fréquentes, ce qui est en accord avec les données de la littérature. La prévalence relativement faible de l'HP dans la population générale<sup>7</sup> et la pauvreté de l'expression clinique expliquent que cette maladie soit dans l'ensemble peu recherchée. Pourtant, lorsque l'on connaît la gravité de la maladie en termes de répercussions fonctionnelle et pronostique, il est important que le clinicien de premier recours sache en reconnaître les premiers signes. Un essoufflement inhabituel, une toux ou simplement une fatigabilité sont suffisants pour justifier la recherche d'une HP, surtout chez un patient à risque. Une anamnèse approfondie et des tests appropriés à la recherche d'une histoire familiale d'hypertension artérielle pulmonaire, d'une atteinte pulmonaire parenchymateuse ou hypoxique, d'une maladie thromboembolique, de la prise d'anorexigène, d'une maladie par le virus VIH, d'une hypertension portale, d'une sclérodémie, d'une maladie de Raynaud ou encore d'une sarcoïdose sont tous des éléments qui doivent être envisagés.

## CONCLUSION

L'HP est peu évoquée comme motif de demande d'une échocardiographie, même chez les patients où cet examen diagnostique une HP. En accord avec la prévalence importante des cardiopathies, la majorité des HP mises en évidence ont une étiologie cardiaque potentielle. L'échocardiographie permet non seulement de diagnostiquer l'HP mais également, dans un grand nombre de cas, de discerner les formes postcapillaires des formes précapillaires. Le diagnostic doit cependant être confirmé par un cathétérisme droit. Grâce à l'échocardiographie transthoracique, le dépistage est simple et accessible. Il est dès lors important que les médecins de premier recours soient sensibilisés à l'apport de cet examen et recherchent activement une HP chez les patients se plaignant d'une dyspnée nouvelle ou chronique sans autre cause évidente et chez ceux ayant des facteurs de risque de développer une HP ou une cardiopathie connue. ■

## Implications pratiques

- Reconnaître un patient à risque d'hypertension pulmonaire (HP) est la première étape vers ce diagnostic souvent difficile au stade initial
- L'échocardiographie Doppler transthoracique est l'examen de première intention dans l'algorithme diagnostique. Il apporte des éléments importants sur la sévérité de l'HP et permet également d'identifier les étiologies cardiaques
- La prise en charge par un centre spécialisé, multidisciplinaire est recommandée

## Adresses

**Alexandre Bongard**  
Faculté de biologie et de médecine  
Ecole de médecine  
UNIL, 1011 Lausanne  
alexandre.bongard@unil.ch

**Pr John-David Aubert**  
Service de pneumologie et Centre de transplantation d'organes  
**Dr Nicole Aebischer**  
Service de cardiologie  
Département de médecine  
CHUV, 1011 Lausanne  
john-david.aubert@chuv.ch  
nicole.aebischer@chuv.ch

## Bibliographie

1 Selton-Suty C, Popovic B, Freysz L, et al. Intérêt de l'échocardiographie dans l'hypertension artérielle pulmonaire. *Ann Cardiol Angeiol* 2007;56:SI 12-22.  
2 \* Galie N, Hooper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493-537.

3 Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:S43-54.  
4 Hegewald MJ, Markewitz B, Elliott CG. Pulmonary hypertension: Clinical manifestations, classification and diagnosis. *Int J Clin Pract* 2007;61:5-14.  
5 Habib G, Torbicki A. The role of echocardiography in the diagnosis and management of patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev* 2010;19:288-99.  
6 Bongard A, Aubert JD, Aebischer N. Diagnostic d'hypertension pulmonaire par échocardiographie: re-

vue des données annuelles d'un centre universitaire. Travail de master réalisé auprès de l'Ecole de médecine (Faculté de biologie et de médecine) de l'Université de Lausanne, 2011.

7 Tueller C, Stricker H, Soccia P, et al. Epidemiology of pulmonary hypertension: New data from the Swiss registry. *Swiss Med Wkly* 2008;138:379-84.

\* à lire  
\*\* à lire absolument