



# Hypertension pulmonaire : difficulté diagnostique et intérêt de l'échocardiographie

Rev Med Suisse 2009 ; 5 : 1210-3

**N. Aebischer**

Dr Nicole Aebischer  
Service de cardiologie  
CHUV, 1011 Lausanne  
nicole.aebischer@chuv.ch

## Pulmonary hypertension : difficult diagnosis and role of echocardiography

Pulmonary hypertension (PH) is a complex disease leading, in its advance form, to a decreased quality of life and early mortality. In the early stage, non specific signs and symptoms are the rule. The diagnosis is often missed, leaving the patient alone to face the disease and its repercussion on his daily life. This article reviews the main PH causes and predisposing conditions. Signs and symptoms suggesting the diagnosis are reviewed as well as conditions recognised at high risk for the disease. The key role of echocardiography in establishing the diagnosis, assessing PH severity, cardiac repercussions and/or potential aetiologies, is addressed. Finally the importance of a multidisciplinary approach is recommended.

L'hypertension pulmonaire (HP) est une maladie invalidante, responsable à un stade avancé d'une baisse importante de la qualité de vie et d'une mortalité précoce. Un début insidieux, aux symptômes non spécifiques, retarde trop souvent le diagnostic, laissant le patient démuni face à sa maladie. Cet article revoit les causes principales de l'HP ainsi que les conditions jugées à risque pour son développement. Les signes et les symptômes évocateurs d'une HP ainsi que les situations nécessitant un dépistage périodique sont revus. L'intérêt majeur de l'échocardiographie Doppler dans le dépistage, le bilan et le suivi d'une HP est discuté. Il est aussi rappelé que la prise en charge d'un patient avec HP nécessite une collaboration multidisciplinaire pour une prise en charge diagnostique et thérapeutique optimisée.

## INTRODUCTION

L'hypertension pulmonaire (HP) est une maladie complexe dont les étiologies sont nombreuses, la symptomatologie pauvre et la clinique initiale peu spécifique. L'HP est définie par une augmentation de la pression artérielle pulmonaire moyenne, mesurée par cathétérisme cardiaque droit, supérieure à 25 mmHg au repos et à 30 mmHg à l'effort. La surcharge en pression du cœur droit, qui en résulte, conduit, lorsqu'elle est importante ou chronique, à une insuffisance ventriculaire droite. L'HP chronique est invalidante et associée à une mortalité prématurée. C'est dire l'importance d'une reconnaissance précoce. Cependant, son diagnostic est particulièrement difficile surtout au début de la maladie. Nous rappelons, dans cet article, les points importants conduisant au diagnostic de l'HP ainsi que le rôle majeur de l'examen échocardiographique dans le dépistage, le diagnostic et le suivi de l'HP.

## CLASSIFICATION

Un classement de l'HP<sup>1</sup> par causalité est en vigueur depuis 2003 (tableau 1). Les HP secondaires à une pathologie cardiaque, ainsi que celles liées à une pneumopathie ou à une hypoxémie chronique (groupes 2 et 3), constituent les formes les plus fréquentes, suivies des formes secondaires à une maladie thromboembolique chronique (groupe 4). Viennent ensuite les formes plus rares, que sont les HP artérielles (groupe 1) et celles liées à des maladies rares (groupe 5). Cette approche étiologique permet non seulement de classer l'HP, mais également d'identifier les groupes de sujets présentant un risque augmenté de développer une HP. Parmi eux, citons les parents au premier degré de sujets atteints d'une HP artérielle familiale, les patients souffrant d'une connectivite (sclérodémie, lupus érythémateux disséminé, etc.), les porteurs de shunts congénitaux ou d'une hypertension portale, ceux avec infection par le virus VIH, finalement ceux soumis à des produits toxiques, tels les anorexigènes. Enfin, le traitement de l'HP sera différent selon l'étiologie. Ainsi, chez les patients avec HP secondaire à une cardiopathie, on envisagera d'abord la correction d'une valvulopathie, d'un shunt intracardiaque ou l'optimisation du traitement d'une insuffisance cardiaque



**Tableau 1. Classification des hypertension pulmonaires – Venise 2003<sup>1</sup>**

<b>1. Hypertension artérielle pulmonaire (PAH)</b> <ul style="list-style-type: none"><li>1.1. Idiopathique</li><li>1.2. Familiale</li><li>1.3. Secondaire<ul style="list-style-type: none"><li>1.3.1. Connectivites</li><li>1.3.2. Shunts congénitaux</li><li>1.3.3. Hypertension portale</li><li>1.3.4. Infection à VIH</li><li>1.3.5. Médicaments et toxiques</li><li>1.3.6. Autres (pathologies thyroïdiennes, hémoglobinopathies, etc.)</li></ul></li><li>1.4. Associée à une atteinte veineuse/capillaire<ul style="list-style-type: none"><li>1.4.1. Pathologie veino-occlusive pulmonaire</li><li>1.4.2. Hémangiomatose capillaire pulmonaire</li><li>1.4.3. Hypertension pulmonaire du nouveau-né persistante</li></ul></li></ul>	<b>3. Hypertension pulmonaire associée à une pneumopathie/hypoxémie</b> <ul style="list-style-type: none"><li>3.1. BPCO</li><li>3.2. Pneumopathies interstitielles</li><li>3.3. Syndrome d'apnée du sommeil</li><li>3.4. Hypoventilation alvéolaire</li><li>3.5. Haute altitude, exposition chronique</li><li>3.6. Pathologies pulmonaires du développement</li></ul>
<b>2. Hypertension pulmonaire avec pathologies du cœur gauche</b> <ul style="list-style-type: none"><li>2.1. Pathologie auriculaire ou ventriculaire</li><li>2.2. Valvulopathies</li></ul>	<b>4. Hypertension pulmonaire associée à des pathologies thromboemboliques chroniques</b> <ul style="list-style-type: none"><li>4.1. Thromboembolie des artères pulmonaires proximales</li><li>4.2. Thromboembolie des artères pulmonaires distales</li><li>4.3. Embolies pulmonaires non thrombotiques (tumeur, parasites, corps étrangers)</li></ul>
	<b>5. Autres</b> Sarcoïdose, histiocytose, lymphangioléiomyomatose, compression des vaisseaux pulmonaires

gauche lorsque nécessaire. De même, pour les patients présentant une HP secondaire à une maladie thromboembolique chronique, on envisagera la possibilité d'une thromboendartériectomie.

## SIGNES CLINIQUES

En clinique, la reconnaissance des sujets à risque de développer une HP est capitale et nécessite de la part du médecin traitant une vigilance particulière pour reconnaître à temps les symptômes ou signes pouvant faire évoquer une HP débutante. Ainsi, une dyspnée d'effort, une fatigue, une douleur thoracique, des palpitations, des malaises, voire une syncope, doivent éveiller l'attention du médecin traitant. Malheureusement, ces symptômes sont peu spécifiques et sont des motifs fréquents de consultation. A eux seuls et hors contexte clinique, ils sont rarement suffisants pour faire suspecter le diagnostic d'HP. L'examen physique est lui aussi relativement pauvre, en tout cas au stade précoce. Une certaine expertise clinique est nécessaire pour reconnaître une accentuation de la composante pulmonaire de B2, un souffle systolique d'insuffisance tricuspidiennne, un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire ou un B3 droit. A un stade plus avancé, les signes d'un tableau de décompensation cardiaque droite typique avec turgescence jugulaire, hépatomégalie, œdème des membres inférieurs et ascite seront plus facilement identifiables. L'apport de la radiographie du thorax et de l'ECG reste limité, leur normalité ne permettant pas d'exclure une HP.

## ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE

Vu la difficulté d'une reconnaissance clinique au stade précoce, les recommandations européennes<sup>2</sup> proposent une approche diagnostique stratégique par étape. Un dépistage périodique par échocardiographie est même recommandé pour les patients présentant un risque augmenté de développer une HP. L'échocardiographie Doppler offre l'avantage d'évaluer, de façon non invasive, la pression artérielle pulmonaire systolique sur la base du signal d'une insuffisance tricuspidiennne (IT) même de faible intensité.

Ce signal est détectable dans la grande majorité des cas. La vitesse maximale du flux de l'IT est convertie selon l'équation de Bernouilli en gradient de pression systolique en utilisant la relation  $\Delta P = (\text{vitesse de l'IT})^2 \times 4$ . Il suffit alors d'ajouter à ce gradient de pression systolique, l'estimation de la pression veineuse centrale (de l'ordre de 5 à 15 mmHg) pour obtenir la valeur de la pression artérielle pulmonaire (PAP) systolique.

La PAP systolique augmente avec l'âge et l'index de masse corporelle. Une HP discrète sera envisagée lorsque la PAP systolique est supérieure à 35-40 mmHg au repos.

L'examen par échocardiographie présente le grand avantage de pouvoir être répété aussi souvent que nécessaire, sans être nocif ou causer de désagrément pour le patient. Il permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic d'HP, d'en évaluer la sévérité et les répercussions sur le cœur droit. Simultanément, l'échocardiographie permet d'affiner la démarche de la classification de l'HP en évaluant les causes potentielles cardiaques d'HP, que sont les shunts intracardiaques ou les atteintes du cœur gauche telles la dysfonction ventriculaire gauche et les valvulopathies aortiques et mitrales. Certains des paramètres accessibles par échocardiographie revêtent un intérêt particulier de part leur valeur pronostique. Il s'agit de la dysfonction du ventricule droit, évaluée entre autres au moyen d'un index de performance myocardique,<sup>3</sup> de l'effet de la surcharge en pression du ventricule droit sur le ventricule gauche, lui-même quantifié par l'index d'excentricité, de la dilatation de l'oreillette droite et de la présence et de l'importance d'un éventuel épanchement péricardique.<sup>4</sup>

## PRISE EN CHARGE

Dans bien des situations, un cathétérisme cardiaque sera requis pour confirmer le diagnostic, distinguer les formes pré et postcapillaires, évaluer la sévérité et les répercussions hémodynamiques de l'HP et tester la vasoréactivité de la circulation pulmonaire. Ce test permet d'identifier les patients éligibles pour un traitement par anticalciques. D'autres options médicamenteuses ont été développées ces dernières années pour le bénéfice du



patient et complètent le traitement de base alliant anti-coagulant, diurétique et oxygénothérapie. Il s'agit de prostanoïdes administrés sous forme inhalée ou intraveineuse, d'antagonistes des récepteurs à l'endothélines ou d'inhibiteurs sélectifs de la phosphodiesterase. Finalement, lorsque l'HP est réfractaire, la possibilité d'une septostomie atriale et d'une transplantation pulmonaire sera envisagée. Vu la complexité du bilan et des options thérapeutiques, il est recommandé que les patients avec HP soient adressés dans un centre spécialisé.

## CONCLUSION

Le diagnostic de l'HP, n'est plus, grâce à l'échocardiographie, aussi inaccessible qu'il y a quelques décennies. Les options thérapeutiques se sont diversifiées et la qualité de vie des patients améliorée, raisons pour lesquelles

il est important que le praticien soit familier avec la reconnaissance des signes de l'HP et des situations à risque pour son développement. ■

### Implications pratiques

- > Les causes de l'hypertension pulmonaire (HP) sont variées, leur identification est nécessaire pour une approche thérapeutique globale incluant le traitement causal
- > Le stade précoce est pauci-symptomatique et non spécifique, le médecin de premier recours doit être particulièrement attentif à déceler l'HP dans les populations à risque
- > L'échocardiographie transthoracique joue un rôle majeur dans le dépistage, le diagnostic et le suivi de l'HP
- > Une approche multidisciplinaire est recommandée

### Bibliographie

- 1 Simonneau G, Galiè N, Rubin LJ, et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Card* 2004;43:5-12S.
- 2 \* Galiè N, Torbicki A, Barst R, et al., for the Task Force on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European society of cardiology. ESC guidelines: Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2004;25: 2243-78.
- 3 Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, et al. Echocardiographic predictors of adverse outcomes in primary pulmonary hypertension. *J Am Coll Card* 2004; 39:1214-9.
- 4 Yeo TC, Dujardin KS, Tei C, et al. Value of Doppler-derived index combining systolic and diastolic time intervals in predicting outcome in primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1998;81:1157-61.

\* à lire  
\*\* à lire absolument