

# L'hypertension pulmonaire : une cause rare de dyspnée inexpliquée

## *Pulmonary hypertension : a rare cause of unexplained dyspnea*

**J.-L. Vachiéry**

Clinique de l'Hypertension pulmonaire et de l'Insuffisance cardiaque, Service de Cardiologie, Hôpital Erasme

### RESUME

*L'hypertension pulmonaire se définit comme une augmentation de la pression pulmonaire moyenne au-delà de 25 mmHg et mesurée au cathétérisme cardiaque droit. Les différentes causes d'hypertension pulmonaire sont reprises dans une classification clinique qui comporte 5 groupes, dont l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), maladie rare (2 à 4 cas/million et par an), rapidement progressive et incurable. Le diagnostic différentiel de l'hypertension pulmonaire repose sur un arbre décisionnel établi sur la présence de dyspnée inexpliquée, combinée à une évaluation non invasive comprenant un électrocardiogramme, une radiographie thoracique, des épreuves fonctionnelles respiratoires et une échocardiographie. D'autres examens doivent être réalisés en cas de suspicion de maladie thromboembolique pulmonaire, comme la scintigraphie de ventilation/perfusion et l'angioscanner. Seul le cathétérisme cardiaque droit permet de poser avec certitude le diagnostic d'hypertension pulmonaire.*

*Rev Med Brux 2012 ; 33 : 280-2*

### ABSTRACT

*Pulmonary hypertension (PH) is defined by an increase in mean pulmonary artery pressure above 25 mmHg, measured at right heart catheterization. The various conditions (up to 37) leading to PH are described in a clinical classification identifying 5 groups, including pulmonary arterial hypertension (PAH). With an incidence of 2-4 cases/million/year, PAH is a rare, rapidly progressive and incurable form of PH. The differential diagnosis of PH relies on a decision tree, which is typically triggered by the presence of unexplained dyspnea and followed by a non invasive approach that includes simple tests such as EKG, chest radiography, pulmonary function tests and echocardiography. Other tests have some value to exclude chronic thromboembolic pulmonary hypertension, such as ventilation/perfusion scintigraphy, angio CT scanner and pulmonary angiogram. Finally, right heart catheterization is mandatory to establish the diagnosis of PH.*

*Rev Med Brux 2012 ; 33 : 280-2*

*Key words : dyspnea, pulmonary hypertension, right heart failure*

La dyspnée chronique est un symptôme fréquemment évoqué comme motivation à une consultation en médecine générale. En réalité, les difficultés respiratoires sont la manifestation principale de nombreuses affections de l'adulte, telles l'insuffisance cardiaque ou la bronchopathie chronique obstructive. Fréquentes et coûteuses, toutes deux pèsent considérablement sur la santé publique. Toutes deux peuvent également se compliquer d'une hypertension pulmonaire, qui se présente alors comme une manifestation de l'aggravation de la maladie sous-jacente.

### QU'EST-CE QUE L'HYPERTENSION PULMONAIRE ?

L'hypertension pulmonaire (HTP) se définit par une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne > 25 mmHg au repos. Dans la majorité des cas, celle-ci survient comme complication d'une affection cardiaque gauche ou d'une pathologie respiratoire. Une conférence de consensus, réunie en 2008, propose une nouvelle classification (tableau 1) et répartit les causes d'HTP en 5 groupes. Le premier groupe, ou hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), est un syndrome clinique de dyspnée et fatigue,

**Tableau 1 : Classification de l'HTAP (d'après la référence 5).**

Groupe	Causes
1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Idiopathique</li> <li>· Héritaire (mutation BMPR2, ALK-1 ou inconnue)</li> <li>· Induite par des drogues ou toxiques (dérivés de fenfluramine*)</li> <li>· Associée               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Connectivites</li> <li>o Infection par le VIH</li> <li>o Hypertension portale</li> <li>o Cardiopathies congénitales par shunt</li> <li>o Schistosomiasis</li> <li>o Anémie hémolytique chronique</li> </ul> </li> <li>· Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né</li> </ul>
1'. Maladie véno-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomasose capillaire pulmonaire	
2. Hypertension pulmonaire due aux affections cardiaques gauches	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Dysfonction systolique</li> <li>· Dysfonction diastolique</li> <li>· Valvulopathies</li> </ul>
3. Hypertension pulmonaire due aux maladies respiratoires et/ou à l'hypoxémie	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Bronchopathie chronique obstructive</li> <li>· Pneumopathies interstitielles</li> <li>· Autres affections pulmonaires avec composante mixte (restriction et obstruction)</li> <li>· Syndrome d'apnée de sommeil</li> <li>· Hypoventilation alvéolaire</li> <li>· Exposition chronique aux hautes altitudes</li> <li>· Anomalies de développement</li> </ul>
4. Hypertension pulmonaire post-embolique chronique	
5. Hypertension pulmonaire d'étiologie indéterminée et/ou sur mécanismes multifactoriels	<ul style="list-style-type: none"> <li>· <i>Affections hématologiques</i> : syndromes myéloprolifératifs, splénectomie.</li> <li>· <i>Affections systémiques</i> : sarcoïdose, maladie de Langerhans, histiocytose X, lymphangiomeleiomyomatose, neurofibromatose, vasculites</li> <li>· <i>Affections métaboliques</i> : maladie de stockage du glycogène, maladie de Gaucher, dysthyroïdies</li> <li>· <i>Autres causes</i> : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique (dialyse)</li> </ul>
* Isomeride®, Mediator® ou sur prescription magistrale.	

provoqué par une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire en l'absence de cause cardiaque ou respiratoire. L'affection se présente sous forme idiopathique (HTAPI) ou " associée ", chacune de ces entités représentant environ 50 % des cas rencontrés dans des centres spécialisés. L'HTAP est une maladie rare, dont l'incidence et la prévalence minimale sont de 2,4 cas/million/an et 15 cas/million respectivement.

Une constellation de facteurs se trouve à l'origine de l'HTAP : une prédisposition génétique, mais aussi une combinaison de dysfonction endothéliale, vasoconstriction, prolifération cellulaire et inflammation.

### COMMENT FAIRE LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES 5 FORMES D'HYPERTENSION PULMONAIRE ?

Le diagnostic différentiel de l'HTP repose sur un arbre décisionnel qui combine une suspicion clinique (dyspnée et fatigue inexpliquées) et des tests non invasifs simples comme les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR), l'électrocardiogramme, la radiographie de thorax et l'échocardiographie. Ces examens permettent d'identifier les causes les plus fréquentes d'HTP, soit celles associées aux affections cardiaques (groupe 2 de la classification, de loin les plus fréquentes) ou aux maladies respiratoires (groupe 3). Dans ces cas, l'HTP est une complication d'une

maladie sous-jacente et ne doit pas faire l'objet d'une prise en charge spécifique. Une fois ces causes fréquentes exclues, la scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion permet de mettre en évidence une maladie thromboembolique pulmonaire chronique, qui peut être présente même en l'absence d'histoire d'embolie pulmonaire aiguë. En cas de scintigraphie anormale, un angioscanner pulmonaire (voire même une angiographie pulmonaire) doit être réalisé afin de préciser l'étendue des lésions intravasculaires. Dans près de la moitié des cas, ces lésions sont accessibles à une chirurgie potentiellement curative.

L'échocardiographie est donc un examen essentiel de la mise au point. Cet examen permet d'estimer le niveau des pressions intracardiaques (y compris la pression pulmonaire), de détecter une pathologie à l'origine d'une HTP de groupe 2 (maladie valvulaire, dysfonction ventriculaire G), d'évaluer la fonction ventriculaire droite et de déceler une éventuelle cardiopathie congénitale à l'origine d'une HTAP. Cependant, l'échocardiographie n'est pas un test diagnostique de l'HTP : seul le cathétérisme cardiaque droit permet de poser un diagnostic de certitude. Cet examen confirme la présence d'une hypertension pulmonaire (PAP moyenne > 25 mmHg), en précise la nature (pré-capillaire dans les groupes 1, 3, 4 et 5 ou post-capillaire dans le groupe 2 selon la mesure de la

pression auriculaire gauche) et peut également orienter le traitement par la réalisation d'un test pharmacologique en cas d'HTAP.

## PEUT-ON TRAITER L'HYPERTENSION PULMONAIRE ?

Il n'y a pas de traitement spécifique de l'HTP liée aux maladies cardiaques gauches (groupe 2) ou aux affections respiratoires (groupe 3). Une chirurgie de " désobstruction " peut être proposée aux patients présentant une forme post-embolique (groupe 4) pour autant que les lésions soient suffisamment proximales et accessibles. Seule l'HTAP peut être traitée par des médicaments spécifiques compris dans 3 classes médicamenteuses : les antagonistes des récepteurs de l'endothéline (ambrisentan, bosentan), les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (sildénafil, tadalafil) et les prostacyclines (epoprostenol, iloprost, treprostnil). Tous ces traitements sont disponibles en Belgique, à l'exception du treprostnil, dans des indications et sous conditions de remboursement très strictes. Bien plus grave que la plupart des cancers, l'HTAP est associée à une mortalité de l'ordre de 10-15 % par an (selon la gravité de la présentation initiale), soit une survie médiane de l'ordre de 4 ans. Les traitements disponibles ne peuvent qu'améliorer temporairement les symptômes et ralentir l'évolution de la maladie sans la stopper.

## QUEL EST LE ROLE DU MEDECIN GENERALISTE DANS LA PRISE EN CHARGE DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE ?

Le médecin généraliste est souvent confronté à des patients présentant des plaintes chroniques telles que dyspnée et fatigue inexplicables. Leur caractère aspécifique, associé à l'absence de signe clinique typique amène très souvent un retard important dans le diagnostic des différentes formes d'HTP, dont l'HTAP est la plus rapidement évolutive. Dès lors, le généraliste occupe une place importante dans l'identification des patients souffrant de cette maladie, puisqu'il coordonne les soins en recevant les avis de ses collègues spécialistes et peut orienter le patient vers un centre spécialisé dans la prise en charge des maladies vasculaires pulmonaires. Son rôle est encore renforcé par un besoin plus large en termes de soutien de première ligne, d'organisation des campagnes de vaccination contre la grippe et le pneumocoque, de lien entre le patient et les équipes spécialisées, ou encore dans l'identification des facteurs précipitant les épisodes d'aggravation de l'HTP.

## REFERENCES

1. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M *et al.* : Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Card* 2009 ; 54 (Suppl S) : S43-54

**Tableau 2 : Classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA, d'après la référence 5).**

Classe NYHA	Description
I	Patients souffrant d'hypertension pulmonaire ne présentant pas de limitation de leur activité quotidienne ; une activité physique habituelle ne cause pas d'augmentation de dyspnée, fatigue, précordialgies ou présyncope.
II	Patients souffrant d'hypertension pulmonaire présentant une limitation modérée de leur activité quotidienne. Il n'y a pas d'inconfort au repos, mais une activité physique normale pour le patient cause une augmentation de dyspnée, fatigue, précordialgies ou présyncope.
III	Patients souffrant d'hypertension pulmonaire présentant une limitation marquée de leur activité quotidienne. Il n'y a pas d'inconfort au repos, mais une activité physique inférieure à la normale pour le patient cause une augmentation de dyspnée, fatigue, précordialgies ou présyncope.
IV	Patients souffrant d'hypertension pulmonaire incapables de réaliser une activité physique et présentant des signes cliniques de décompensation cardiaque droite, une limitation marquée de leur activité quotidienne. Dyspnée et fatigue sont présentes au repos, et les symptômes s'aggravent au moindre effort physique.

2. Galie N, Hoeper 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. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A *et al.* : Pulmonary arterial hypertension in France : results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med* 2006 ; 173 : 1023-30
4. Yerly P, Vachiéry JL : Anorexigènes et maladies cardiovasculaires : les liaisons dangereuses. *Réanimation* 2011 ; 20 : 424-35
5. Vachiéry JL, Yerly P, Huez S : How to detect disease progression in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev* 2012 ; 21 : 40-7

### Correspondance et tirés à part :

J.-L. VACHIERY  
Hôpital Erasme  
Service de Cardiologie  
Route de Lennik 808  
1070 Bruxelles  
E-mail : jeanluc.vachieri@erasme.ulb.ac.be

Travail reçu le 24 juillet 2012 ; accepté dans sa version définitive le 2 août 2012.