

Hypertension pulmonaire

Que retenir des nouvelles recommandations européennes ?

G. Habib¹, S. Renard¹, G. Simonneau²

¹ Service de cardiologie, hôpital de la Timone, Marseille.

² Service de pneumologie, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.
gilbert.habib@free.fr

Les nouvelles recommandations européennes pour le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire ont été présentées au Congrès de l'ESC 2009 à Barcelone et viennent d'être publiées dans *l'European Heart Journal* [1]. Ce document pratique, rédigé par de nombreux experts européens, fait suite au 4^e symposium mondial sur l'hypertension pulmonaire de Dana Point [2] de 2008.

Notons que ces recommandations européennes sont pour la première fois coéditées par la Société européenne de cardiologie (ESC) et la Société européenne de pneumologie (ERS) et également approuvées par la Société internationale de greffe cardiaque et pulmonaire (ISHLT), témoignant ainsi des collaborations étroites entre ces différentes spécialités pour l'optimisation de la prise en charge de l'hypertension pulmonaire. Ces nouvelles recommandations constituent une avancée très importante pour les cardiologues dans la prise de conscience de la sévérité de la maladie, de l'importance de leur implication, et de la nécessité d'une prise en charge commune, notamment avec les pneumologues, au sein d'une stratégie multidisciplinaire. Les nouveautés présentées dans ces recommandations ont été nombreuses.

Une nouvelle classification, mais aussi une nouvelle définition des hypertensions pulmonaires

La définition de l'hypertension pulmonaire a d'abord été rappelée, ainsi que la nécessité de différencier hypertension pulmonaire (HTP) et hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'hypertension pulmonaire (HTP) est un état hémodynamique caractérisé par une élévation des pressions artérielles pulmonaires (PAP) moyennes > 25 mm Hg au repos (la définition d'HTP d'effort ayant été abandonnée en l'absence de données suffisamment robustes dans la littérature). Six cadres nosologiques sont différenciés, regroupant l'ensemble des hypertensions pulmonaires, avec pour chacun une logique thérapeutique très spécifique :

- Les hypertensions pulmonaires associées aux cardiopathies gauches (**groupe 2**) sont de loin les plus fréquentes (HTP post-capillaire proportionnée/passive ou disproportionnée/réactionnelle ; avec respectivement un gradient transpulmonaire < ou > 12 mm Hg).
- Les hypertensions pulmonaires précapillaires liées aux pathologies respiratoires (**groupe 3**).
- Les hypertensions pulmonaires associées à une maladie thromboembolique veineuse (**groupe 4**) (précapillaires, parfois accessibles à un thrombo-endarterectomie pulmonaire curative).

- Enfin, l'hypertension artérielle pulmonaire à proprement parler (HTAP) (**groupe 1**), qui constitue une authentique artériolopathie proliférante et se distingue des autres groupes par ces anomalies histologiques propres et par l'émergence de traitements anti-prolifératifs et vasodilatateurs spécifiques (analogues des prostacyclines, antagonistes des récepteurs à l'endothéline et analogue des phosphodiésterases 5). Ceux-ci en ont révolutionné le pronostic. Sont regroupés au sein de ce groupe 1 : les HTAP idiopathiques, les HTAP héréditaires en rapport avec des anomalies génétiques définies (mutation BMPR2, ALK1 ou endogline) ou non, les HTAP induites par des toxiques (anorexigènes, etc.) et les formes d'HTAP associées (connectivites, infection HIV, hypertension portale, cardiopathies congénitales, anémies hémolytiques chroniques et les schistosomias). Cette dernière forme associée (schistosomias) apparaît pour la première fois dans ce groupe 1 de par sa haute prévalence à travers le monde, notamment dans les pays sud-américains.
- Le **groupe 5** regroupe toutes les formes complexes multifactorielles et/ou encore non parfaitement élucidées dont certaines figuraient précédemment dans le groupe 1.
- Le **groupe 1'** définit la maladie véno-occlusive ou l'hémangiomasose capillaire pulmonaire.

L'ensemble des données issues de ces nouvelles recommandations concerne principalement les HTAP (c'est-à-dire les hypertensions pulmonaires précapillaires du groupe 1).

Diagnostic : l'échocardiographie pour le dépistage, mais le cathétérisme toujours nécessaire pour la confirmation diagnostique

Sur le plan diagnostique, on retiendra le rôle croissant de l'échographie cardiaque, notamment lors du dépistage avec un critère fort basé sur la vitesse de la régurgitation tricuspide (VRT) : quand la VRT est inférieure à 2,8m/s, le diagnostic d'HTP est très improbable, quand la VRT est supérieure à 3,4m/s, le diagnostic d'HTP est fort probable ; entre ces deux valeurs, la probabilité dépend du contexte clinique et des autres signes échocardiographiques. La confirmation diagnostique reste l'apanage du cathétérisme cardiaque droit qui permet une caractérisation précise de l'hypertension pulmonaire (pré- ou post-capillaire), un test pharmacologique de vasoréactivité (indispensable avant d'initier un traitement) et la recherche de critères de mauvais pronostic (élévation de la pression auriculaire droite, diminution du débit cardiaque, etc.); le cathétérisme d'effort n'est plus recommandé.

Une évaluation pronostique fondamentale

Le rôle capital de l'évaluation pronostique, tant à l'état basal que lors du suivi sous traitement, est souligné par les nouvelles recommandations. Une évaluation pronostique optimale peut et doit être obtenue par la combinaison de critères cliniques

(signes cliniques d'insuffisance cardiaque droite, syncope, degré de gêne fonctionnelle et sa vitesse de progression), biologiques (BNP ou NT-proBNP), fonctionnels (test de marche ou étude de la consommation d'oxygène à l'effort), échographiques (épanchement péricardique, fonction ventriculaire droite), et hémodynamiques (pression auriculaire droite, débit cardiaque). L'imagerie cardiaque par résonance magnétique nucléaire est également prometteuse dans l'évaluation pronostique et le suivi de ces patients.

Un traitement maintenant efficace, initié et suivi dans des centres de référence et de compétence

Les innovations pharmacologiques des quinze dernières années ont bouleversé le pronostic des patients atteints d'HTP mais ont également complexifié leur prise en charge. Les algorithmes thérapeutiques complexes proposés par ces dernières recommandations, associés au cadre strict de prescription de ces thérapeutiques onéreuses, justifient que ces patients soient pris en charge dans des centres de compétence ou de référence nationaux. De plus, les traitements sont désormais de plus en plus largement prescrits en cas de classe fonctionnelle II, ce qui augmente le volume de prescription, les difficultés de stratégies et la nécessité de prescriptions raisonnées. Dans tous les cas, des réévaluations régulières des patients s'imposent permettant de définir, selon les recommandations actuelles, trois types de réponse :

- Patients stables, évolution satisfaisante ;
- Patients stables, évolution non satisfaisante ;
- Patients instables ou dont l'état se détériore malgré le traitement.

Cette réévaluation dans un centre de compétence est fondamentale pour décider d'une adaptation thérapeutique, les patients appartenant à une des deux dernières catégories de réponse justifiant un renforcement ou une modification du traitement. Les thérapeutiques chirurgicales que sont l'atrioseptostomie de décharge et la greffe pulmonaire ou cardiopulmonaire restent d'actualité et leur place est largement discutée même si ces procédures sont désormais moins fréquentes pour cette indication. On notera également dans ces recommandations tout un chapitre relatif à l'HTAP pédiatrique dont les données publiées faisaient défaut jusqu'à peu.

Conclusion

Ces nouvelles recommandations clarifient les notions d'hypertension pulmonaire (HTP) et d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Elles insistent sur la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire et sur la nécessité de créer des centres de compétences capables d'évaluer régulièrement ces patients au pronostic toujours sombre afin de leur faire bénéficier des nombreuses possibilités thérapeutiques actuellement disponibles ou en cours de développement.

Conflit d'intérêt : aucun.

Références

1. Galiè 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 Eur Heart J. 2009;30:2493-537.
2. Proceedings of the 4th World Symposium on Pulmonary Hypertension, J Am Coll Cardiol 2009;54:15.