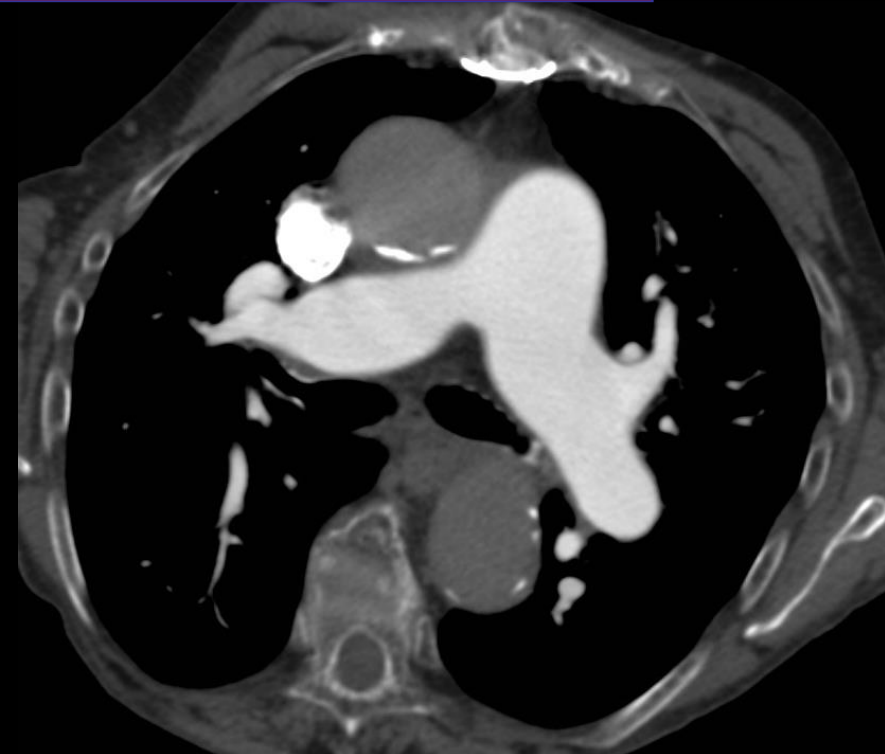


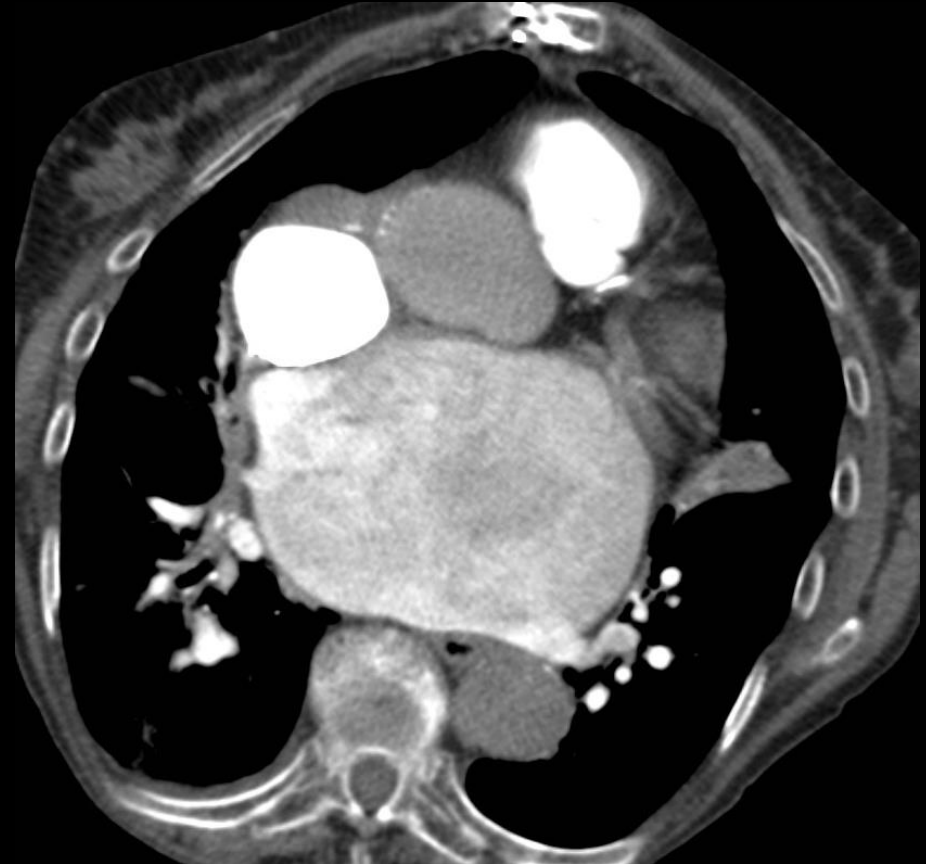
Patiente de 76 ans, bilan d'une **hypertension pulmonaire HTP**
Antécédents de BPCO, cardiopathie valvulaire avec insuffisances
mitrale et tricuspidiennes

bien distinguer HTP et HTAP



Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et des ses branches

Cardiopathie dilatée globale prédominant sur l'atrium gauche



HTP post capillaire cardiogénique ("passive")

Hypertension pulmonaire

Élévation **permanente** des pressions dans le lit vasculaire pulmonaire; **> 25 mmHg** lors du cathétérisme droit au repos.

HTP pré/post capillaire = f (Papo)

Découverte d'une HTP impose un bilan étiologique rigoureux dans lequel la place de l'imagerie est importante

Tableau I.

Classification des hypertensiones pulmonaires (Venise 2003) [1].

1. Hypertension artérielle pulmonaire « proliférante »

HTAP idiopathique

HTAP familiale

HTAP associée à

Connectivites

Hypertension portale

Infection par le virus de l'immunodéficience humaine

Anorexigènes ou toxiques

Cardiopathies congénitales avec shunts gauches-droits

HTAP persistante du nouveau-né

HTAP avec atteinte veineuse ou capillaire prédominante (maladie veino-occlusive, hémangiomatose capillaire)

2. Hypertension pulmonaire « passive »

Cardiopathies gauches

Valvulopathies gauches

3. Hypertension pulmonaire « hypoxique »

Bronchopneumopathie chronique obstructive

Pneumopathies interstitielles

Syndrome d'apnée du sommeil

4. Hypertension artérielle pulmonaire « obstructive »

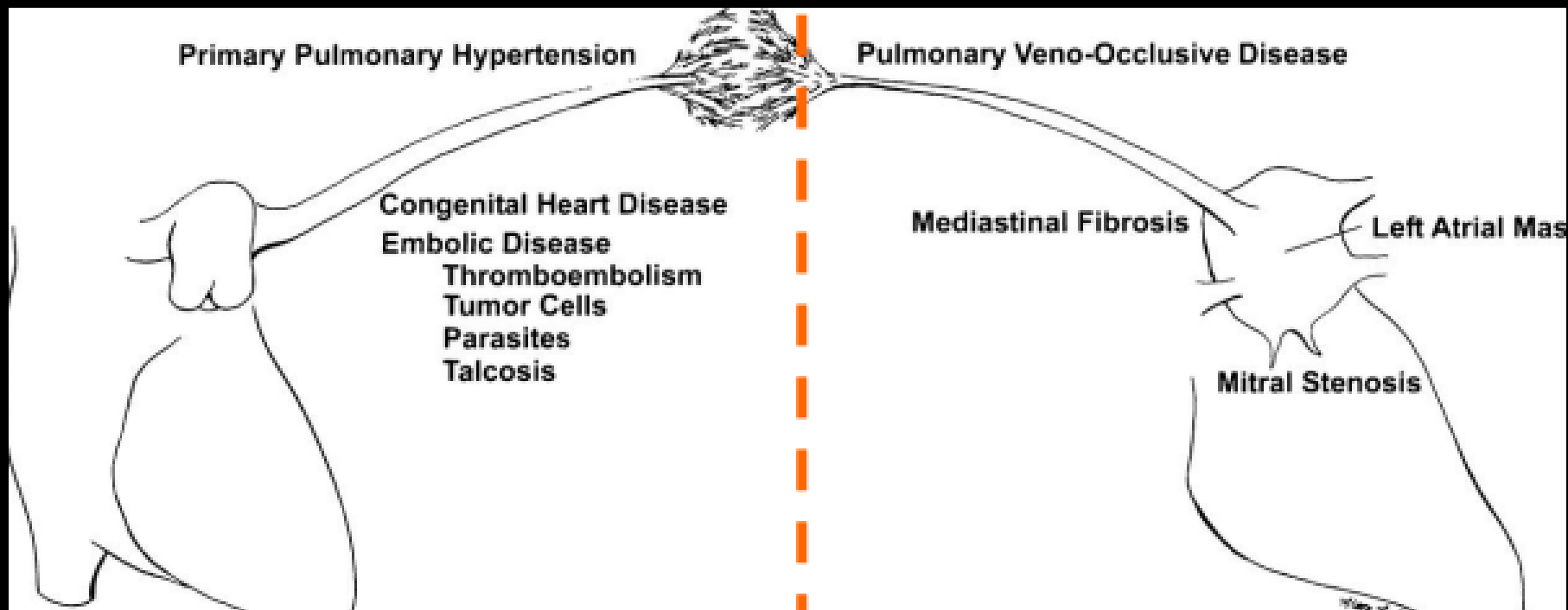
HTAP post-embolique proximale

HTAP post-embolique distale

Embolie pulmonaire non cruorique (tumorale, parasitaire, par matériel étranger)

5. Divers

HTAP associée à la sarcoïdose, l'histiocytose X, l'hémangiomatose capillaire, les médiastinites fibreuses



HTP pré-capillaires

- des affections respiratoires chroniques
- thrombo-embolique chronique
- primitive HTAP

PAPO < 15 mm Hg

HTP post capillaires


- Cardiopathies G
- Maladie veino-occlusive pulmonaire

PAPO > 15 mm Hg

classification hémodynamique


$$P_{ap} = R_{vp} * Q + P_{apo}$$

1 HTAP hypercinétique: Q

Shunt gauche-droit  (cardiopathie congénitale) pouvant se compliquer du syndrome d' Eisenmenger (inversion du shunt par hyperpression: HTAP alors "fixée")

2 HTAP post-capillaire: Papo

Origine cardiaque et veines pulmonaires: tableau d' OAP

Cardiopathies gauches  au sens large, maladie veino-occlusive (MVOP), fibrose ou tumeur médiastinale..

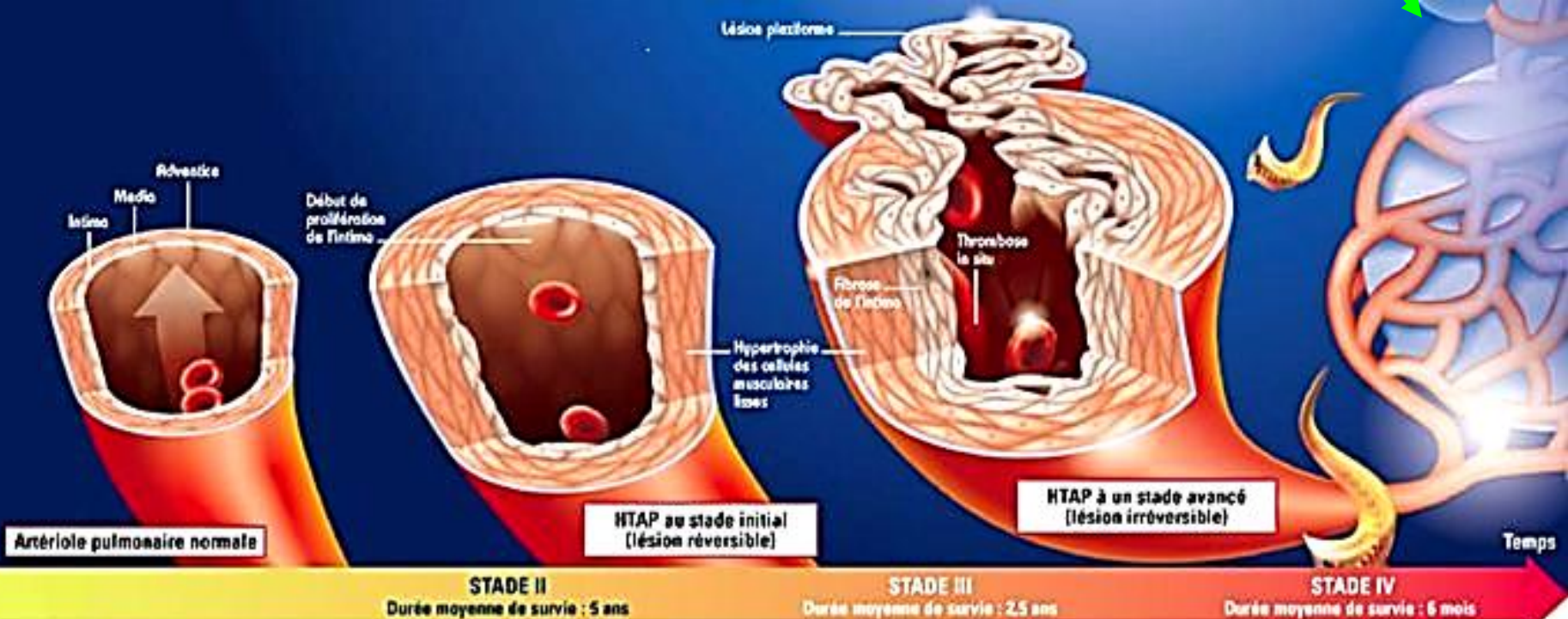
3 HTAP pré-capillaire: Rvp

Appareil respiratoire (avec ou sans hypoxie), réseau artériel pulmonaire.

lésions plexiformes:

Prolifération focale de cellules endothéliales entourées de myofibroblastes, de cellules musculaires lisses et de matrice extra-cellulaire. Invagination possible au sein de la paroi fragilisée.

"remodelage"



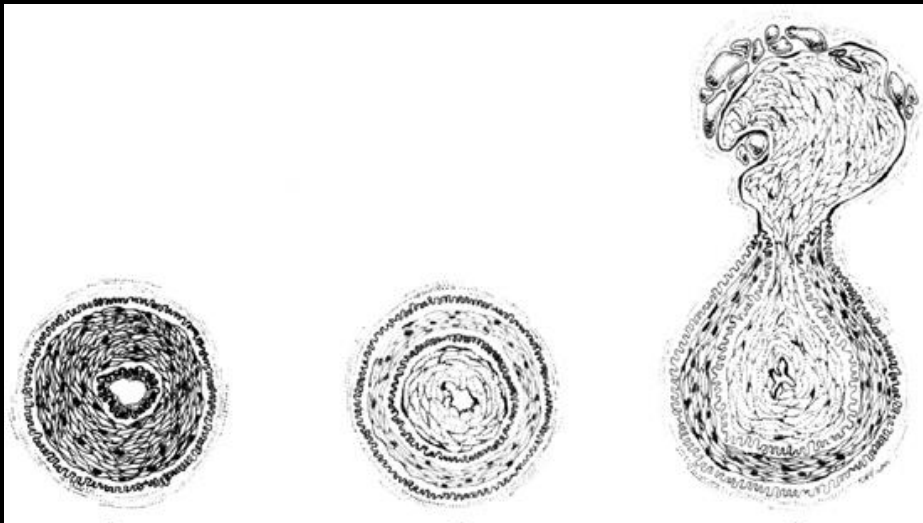


Tableau I.

Classification des hypertensiones pulmonaires (Venise 2003) [1].

1. Hypertension artérielle pulmonaire « proliférante »

HTAP idiopathique

HTAP familiale

HTAP associée à

Connectivites

Hypertension portale

Infection par le virus de l'immunodéficience humaine

Anorexigènes ou toxiques

Cardiopathies congénitales avec shunts gauches-droits

HTAP persistante du nouveau-né

HTAP avec atteinte veineuse ou capillaire prédominante
(maladie veino-occlusive, hémangiomatose capillaire)

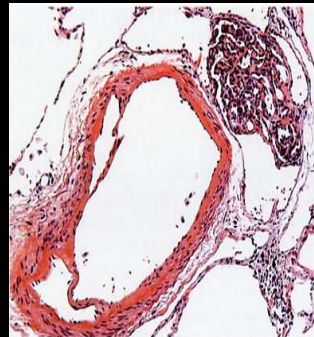
lésions plexiformes:

caractérisent les HTAP du groupe I

HTAP "proliférantes"

touchent les vaisseaux de taille $< 500 \mu$

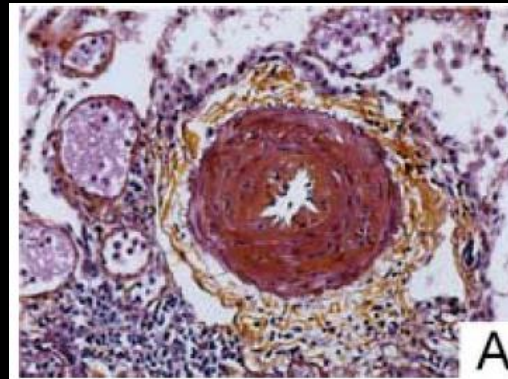
ont un traitement étiopathogénique:



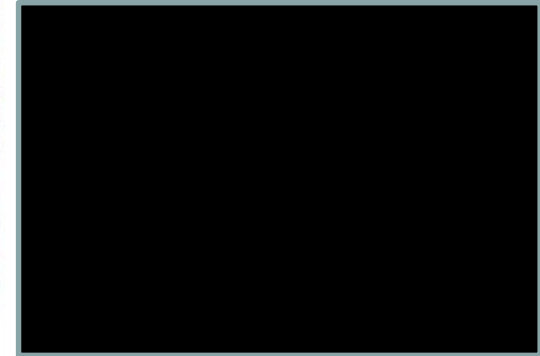
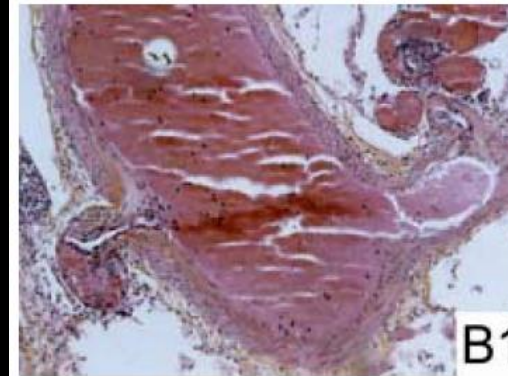
prostacyclines (époprosténol Flolan), antagonistes des récepteurs de l'endothéline (Bosentan), NO, inhibiteurs des PDE5 phosphodiésterases (sildénafil)

Lésions anatomo-pathologiques
caractéristiques de l'HTAP
artères de taille $< 500 \mu$

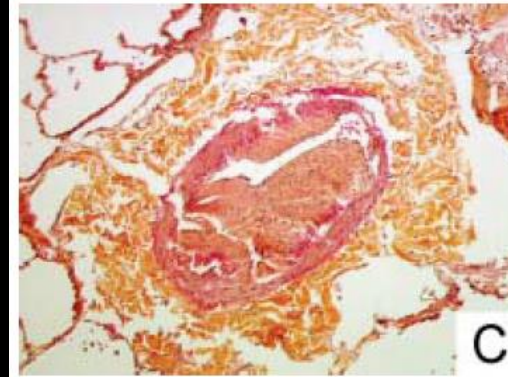
A) Hypertrophie de la média



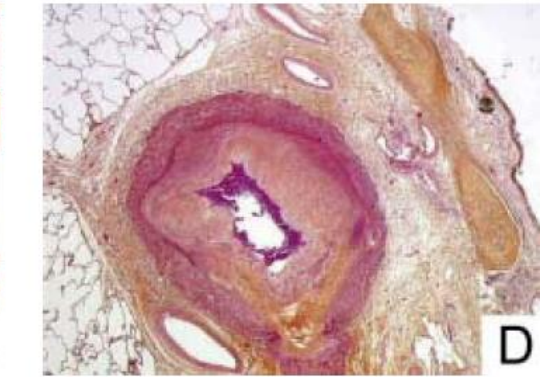
B) Artériopathie plexiforme
++Prolifération de cellules
endothéliales et musculaires lisses

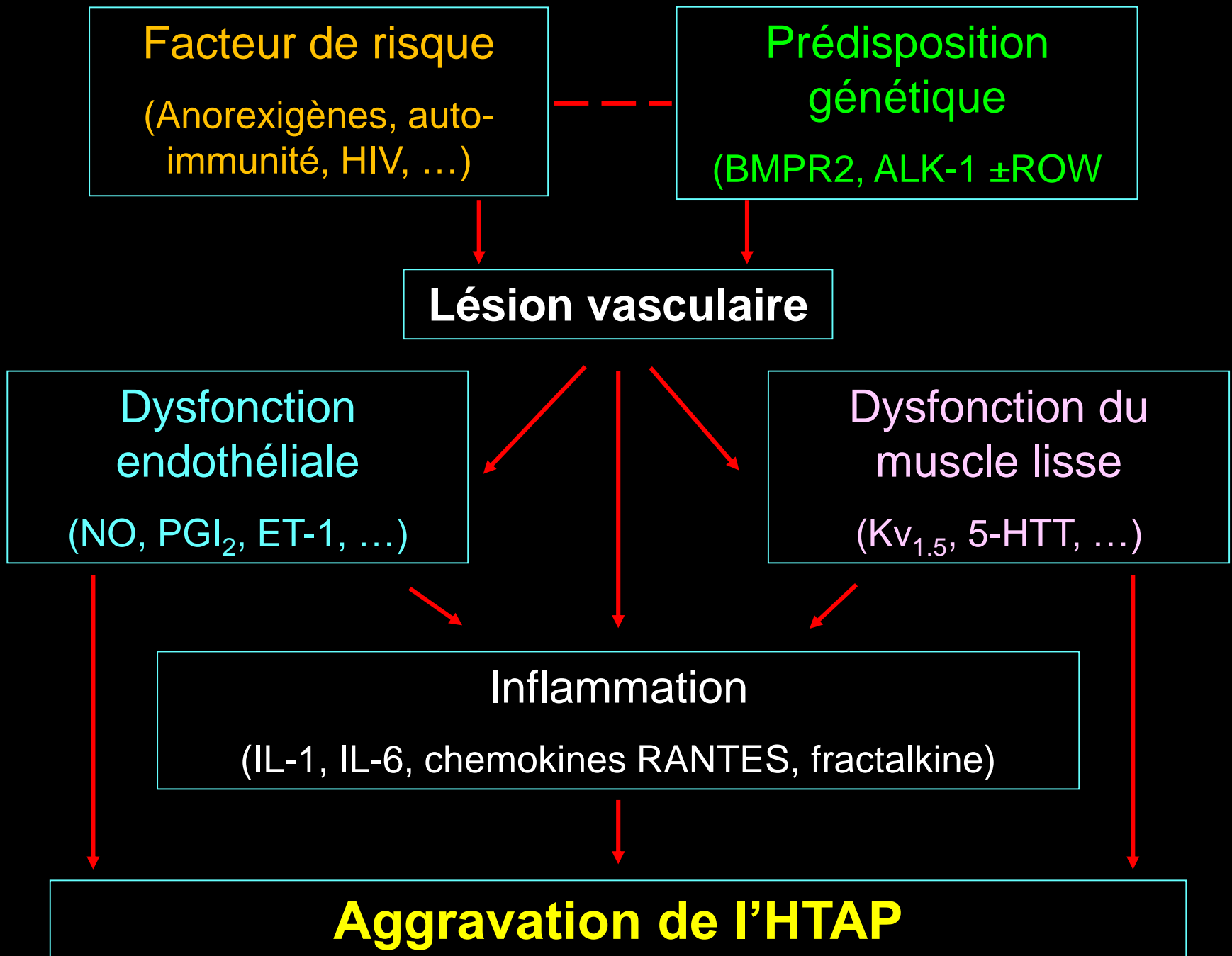


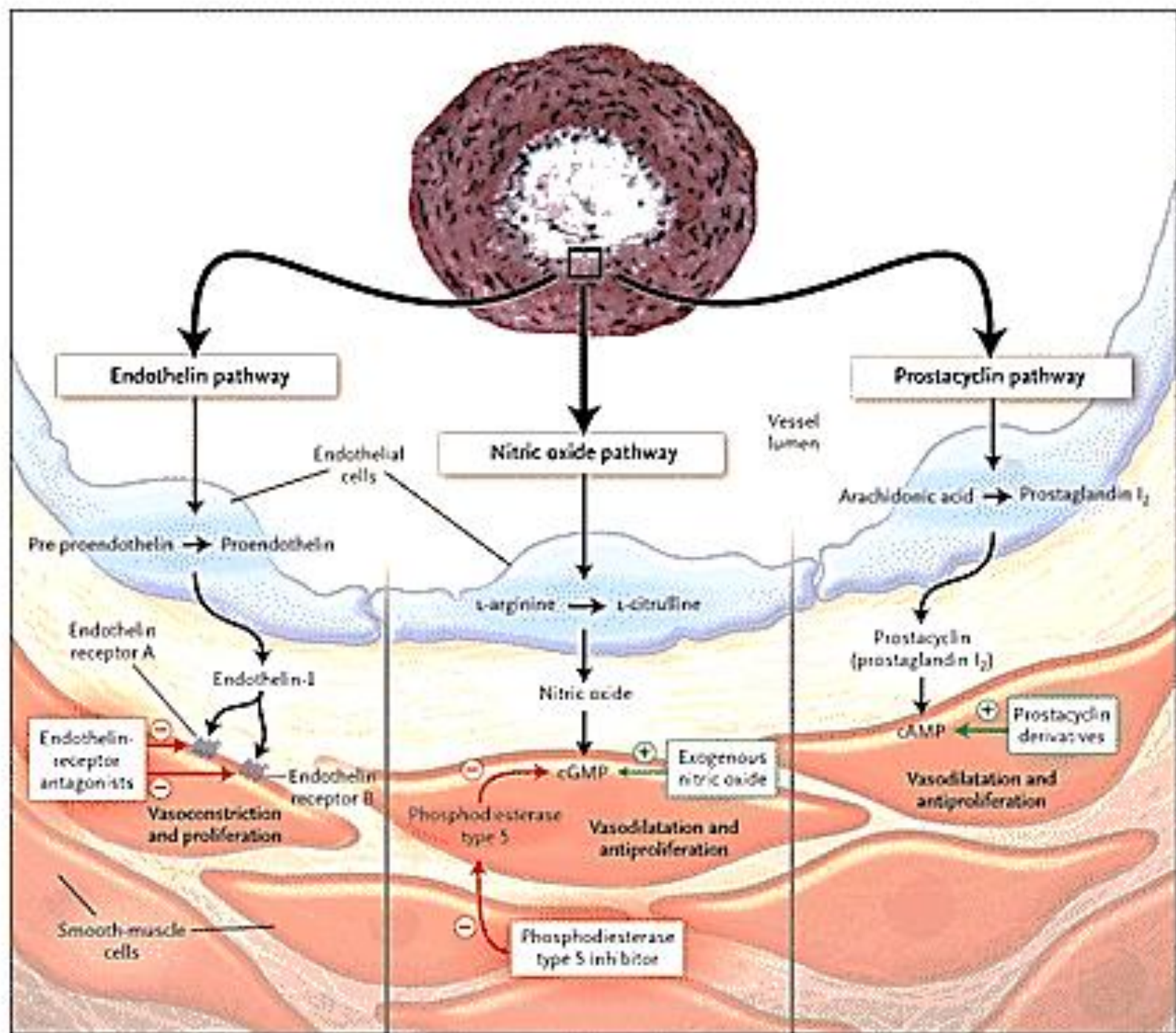
C) Artériopathie thrombotique



D) Artériopathie secondaire à
l'hyperpression







Stratégie diagnostique devant une suspicion d'HTP

L'hypertension pulmonaire doit toujours être recherchée chez un patient ayant :

- une **dyspnée** non expliquée,
- des épisodes de **syncopes**
- ou des **signes d'insuffisance cardiaque droite**.

Malgré la médiatisation de ces dernières années, l'HTP reste une maladie diagnostiquée dans la plupart des cas à un stade très avancé.

L'échographie cardiaque est l'examen non invasif le plus utilisé pour le *screening* des patients.

Elle permet d'estimer la PAP systolique en fonction du flux de l'insuffisance tricuspidiennne et de l'état volémique estimé par la mesure de la VCI

éléments de sémiologie radiologique permettant de suspecter une hypertension pulmonaire

L'imagerie radiologique ne peut bien entendu pas se substituer à l'échocardiographie pour le diagnostic d'une hypertension pulmonaire mais elle peut orienter vers ce diagnostic lorsqu'elle objective :

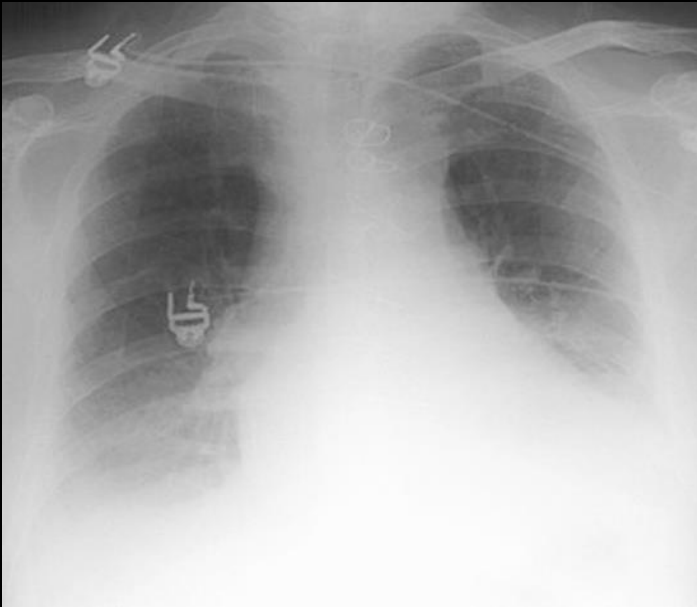
-sur une radiographie thoracique

.les modifications évocatrices d'une dilatation des cavités droites du cœur +/- celles de sa cause, pulmonaire et/ou cardiaque

.un arc inférieur du bord droit du médiastin saillant

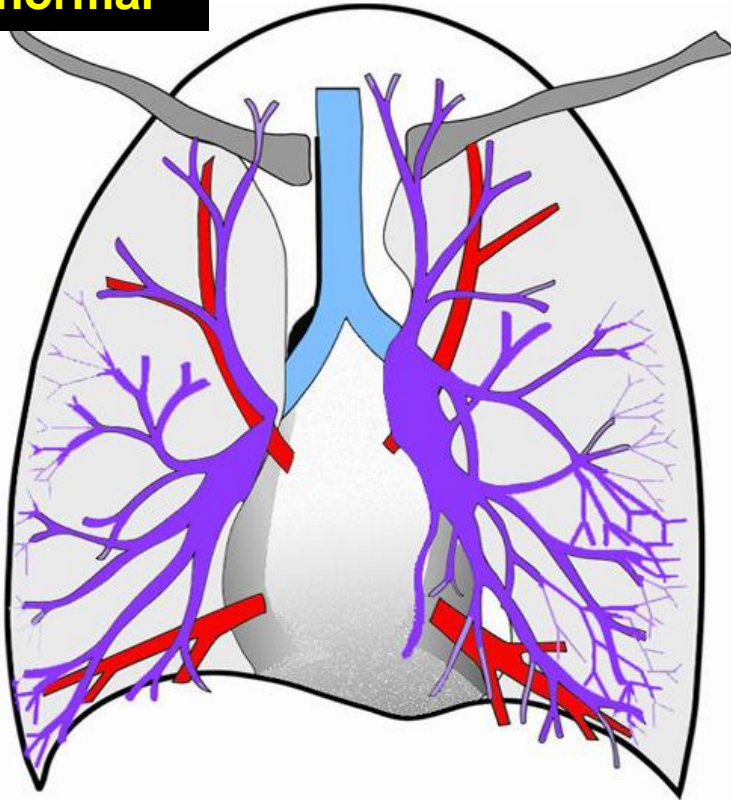
.un index cardio-thoracique $> 0,55$ avec une pointe du cœur sus diaphragmatique

- une dilatation des segments proximaux des branches artérielles pulmonaires
- saillie de l'arc moyen du bord gauche du médiastin
- des signes de recrutement ou de redistribution vasculaire)
- un élargissement du pédicule vasculaire supérieur).....

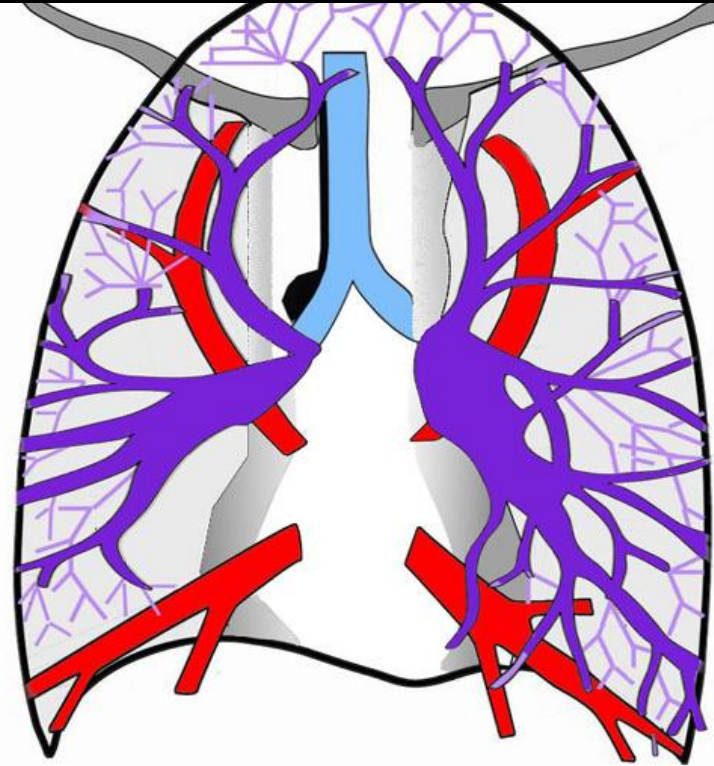


cardiopathie dilatée ; saillie convexe de l'arc inférieur droit : dilatation atriale droite + épanchement liquide du péricarde.

état normal



HTP post capillaire poumon cardiaque

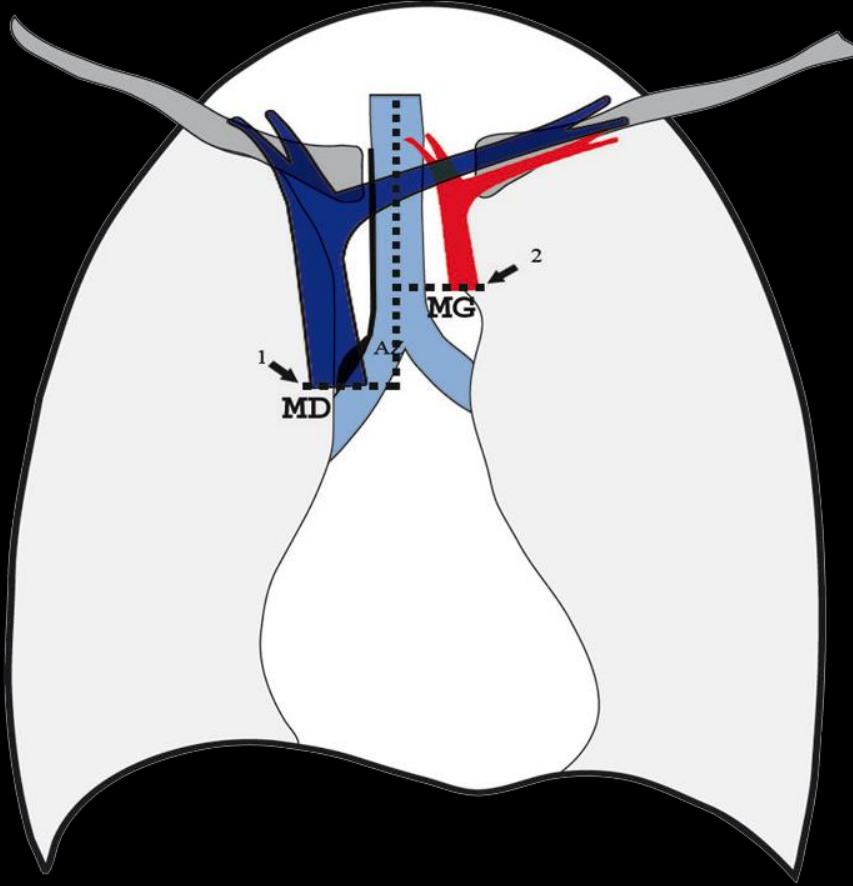


circulation pulmonaire normale au repos et à l'effort

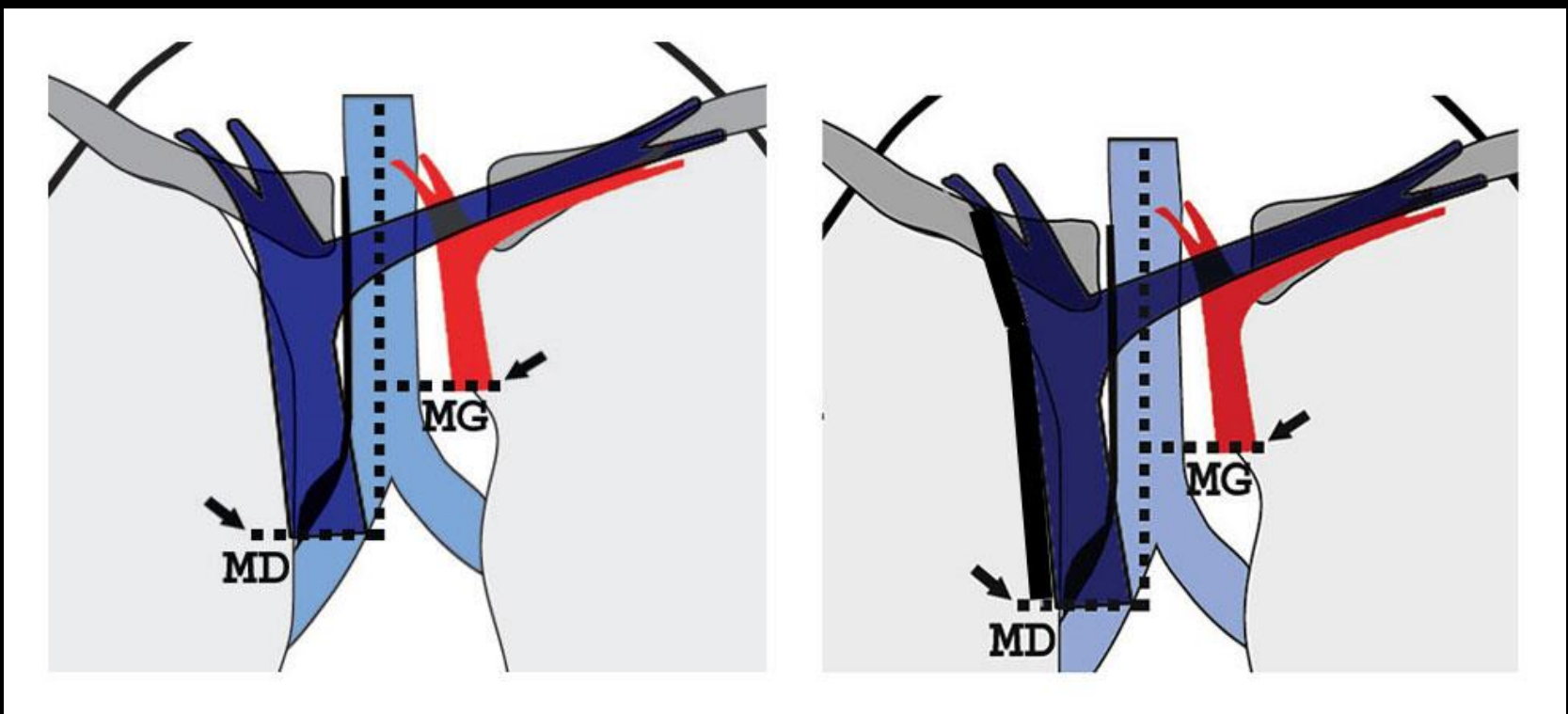
la largeur du **pédicule vasculaire**, de la **veine azygos** et la **taille du coeur** sont corrélées au **volume pulmonaire sanguin** et à la taille du sujet.

à l'effort, le VPS augmente, de même que le volume sanguin total (le VPS représente environ 10 % du VST) une augmentation de 2 L du VST correspond à une augmentation de 200 ml du VPS

le pédicule vasculaire supérieur (PVS) thoracique



à mesurer en réa , en comparaison et en tenant compte du bilan entrées/sorties des liquides

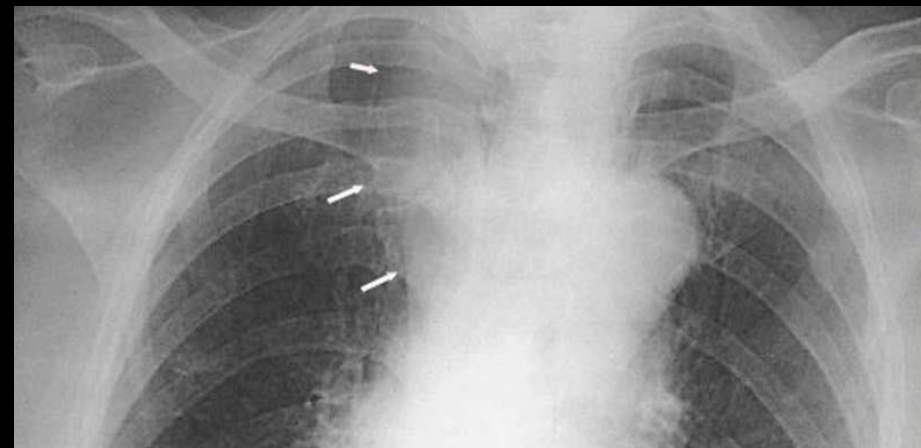


comparaison largeur du PVS en position debout et couchée (majoration de 30 % liée pour 70 % au système veineux)

le PVS évalue le retour veineux dans la VCS et le cœur droit.

un élargissement de 1 cm du PVS correspond à une augmentation de 2 l du volume sanguin circulant

NPC avec un lobe azygos



radiographie du thorax

2 signes essentiels :

Cardiopathie dilatée (ICT > 0,55)

Dilatation des branches de l'artère pulmonaire dans leur segment proximal

Phase évoluée de la maladie

Reflet de la durée de l'élévation des pressions pulmonaires plus que de leur niveau

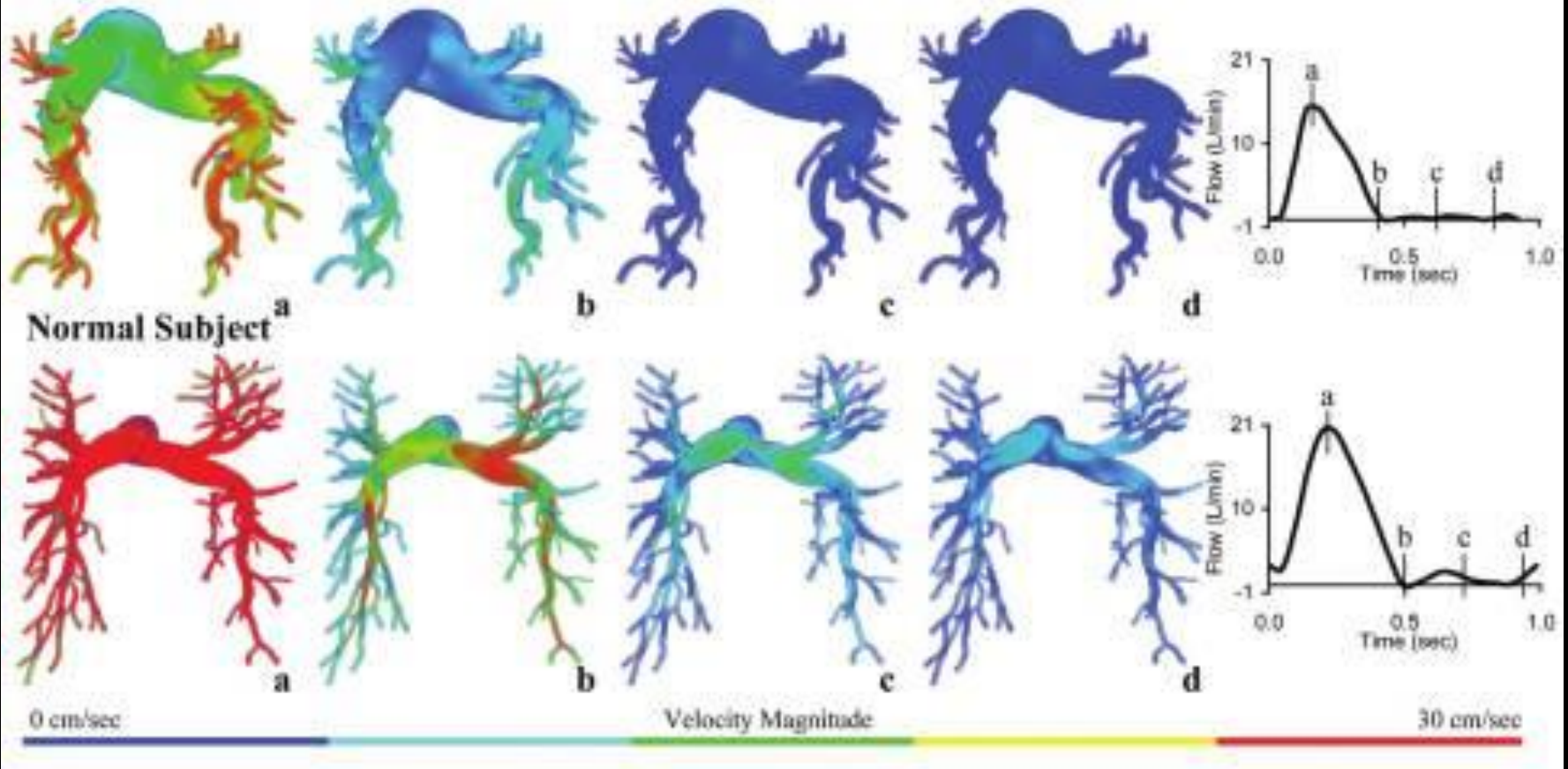
Souvent normale +



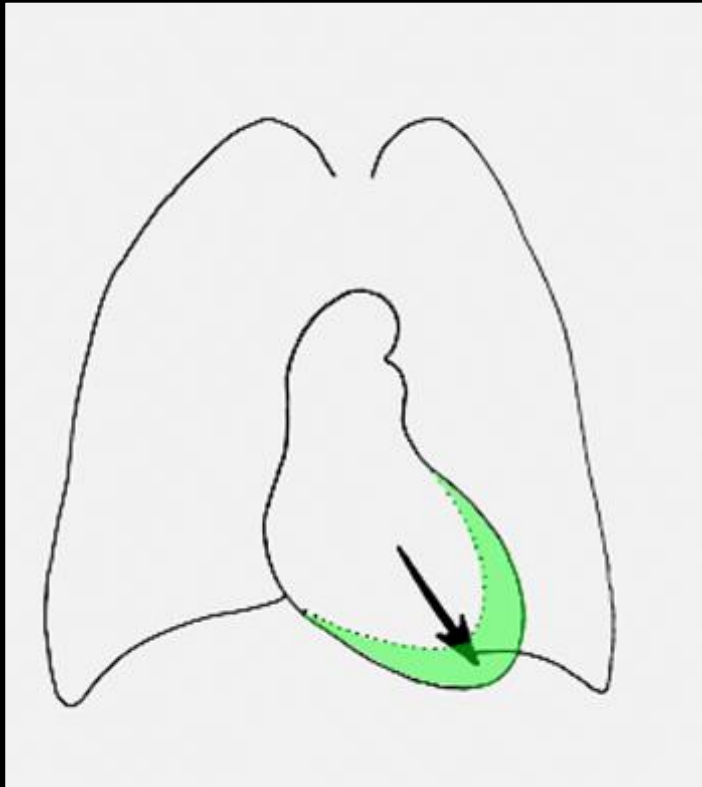
Fig. 1.

Radiographie du thorax de face. Patiente de 37 ans infectée par le VIH, adressée pour dyspnée progressive. Importante saillie des deux artères pulmonaires, donnant un aspect de gros hile droit et de saillie de l'arc moyen gauche.

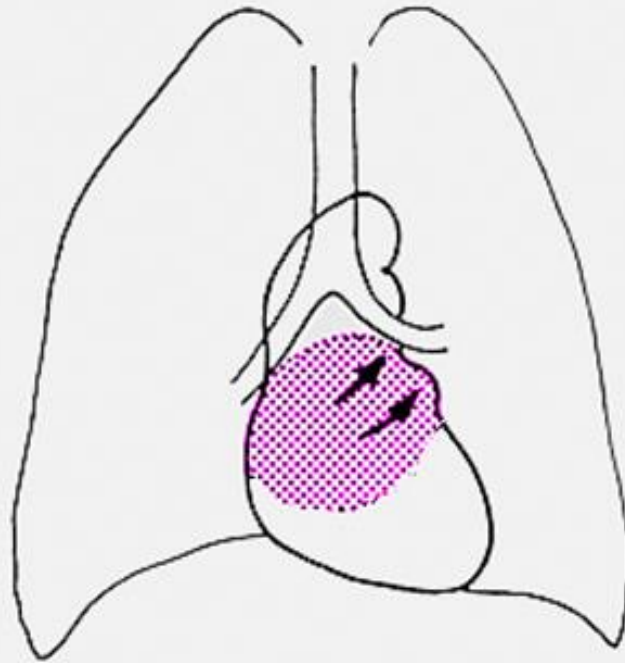
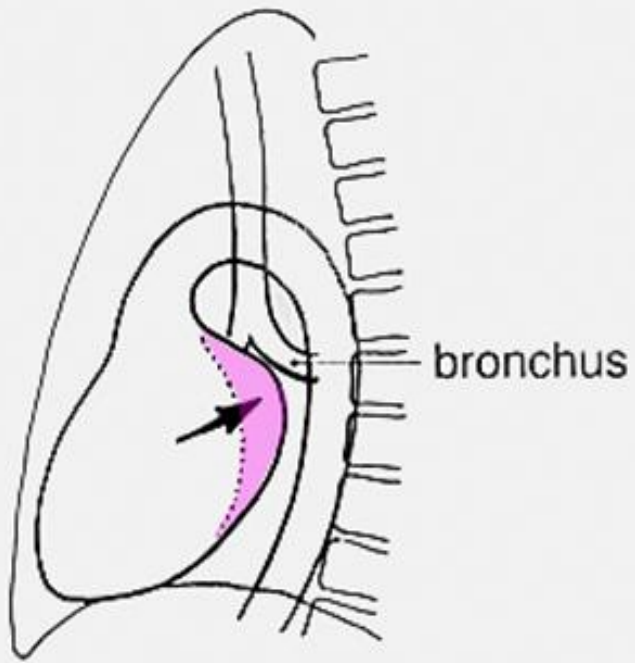
Pulmonary Arterial Hypertension Patient



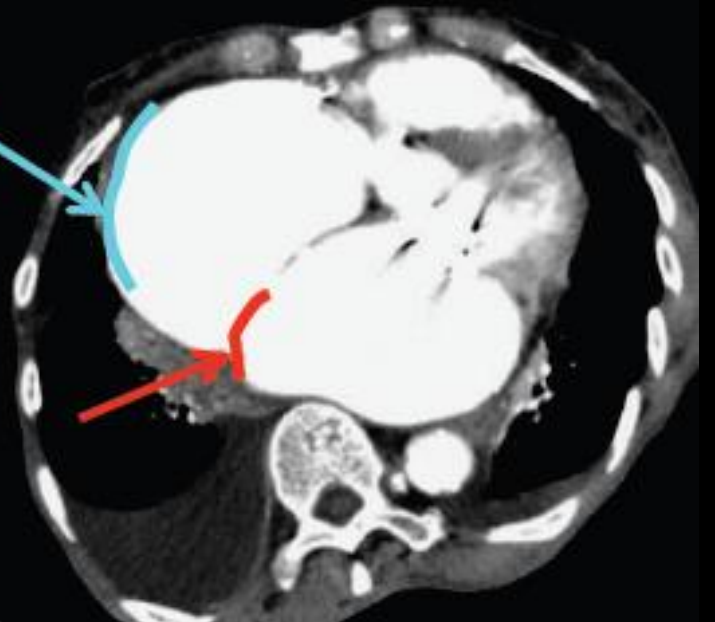
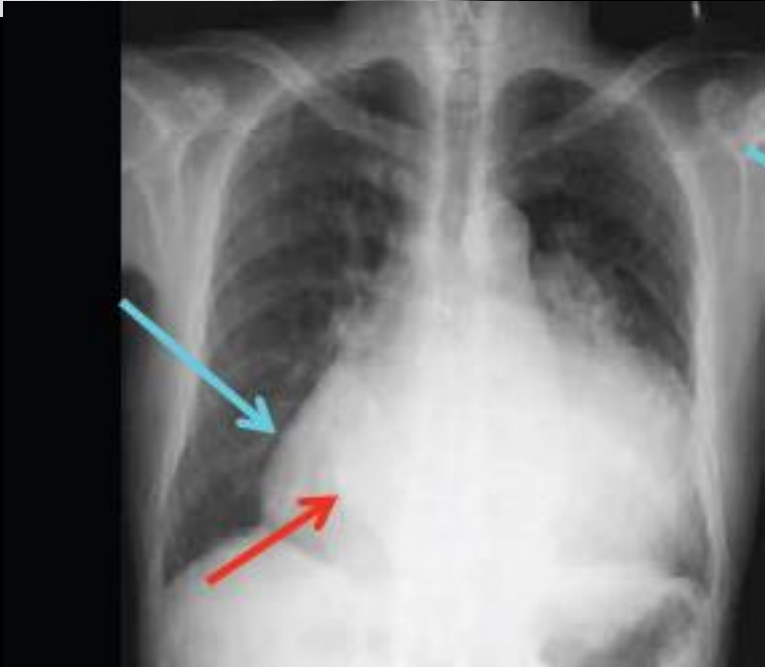
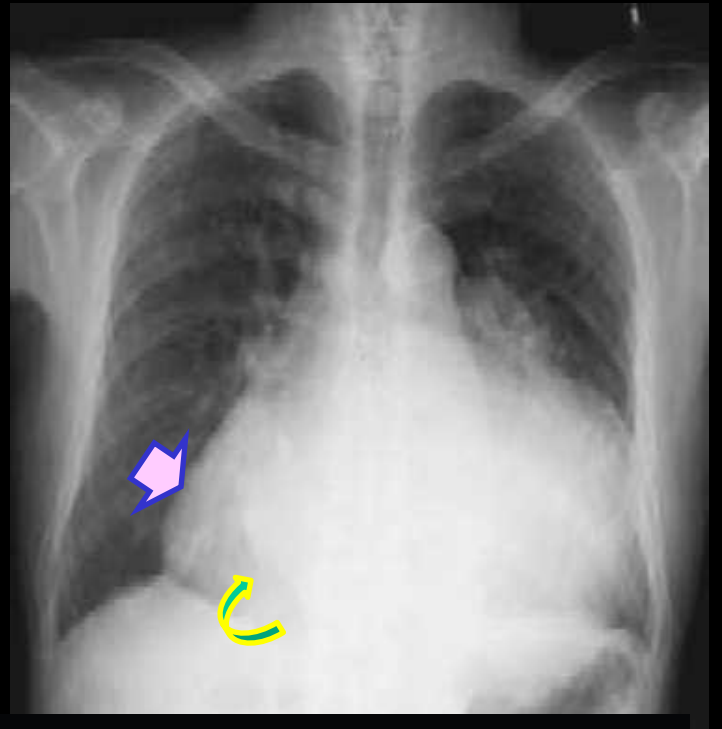
la saillie convexe de l'arc moyen du bord gauche du médiastin reflète le degré de dilatation des segments proximaux des branches de l'artère pulmonaire. La dilatation est plus en relation avec l'ancienneté de l'HTP qu'avec son degré de gravité



dilatation ventriculaire gauche .
La pointe du cœur "plonge "sous
l'hémicoupole .



dilatation atriale gauche ;
"ouverture" de l'angle carinaire .



échographie cardiaque

essentielle dans le **dépistage de l'HTP**

Dimension des cavités cardiaques droites et gauches

Fonction contractile du VG

Anomalies valvulaires

Shunts associés à une cardiopathie congénitale

Étude doppler : gradient de pression
trans tricuspide > pression artère pulmonaire
systolique



Une fois le diagnostic d'HTP retenu, la stratégie diagnostique va consister à **trouver une cause à cette HTP** pour pouvoir la classer dans un des 5 groupes

Initialement, il faut **éliminer une HTP secondaire**

-soit à une **maladie du cœur gauche (HTP du groupe 2),**

-soit à une **maladie respiratoire chronique (HTP du groupe 3)**, les deux causes les plus fréquentes d'HTP.

Dans la plupart des cas, le traitement de ces deux formes consiste en une amélioration de la prise en charge cardiovasculaire ou respiratoire.

Les formes graves d'HTP des groupes 2 et 3 qui associent une dysfonction du ventricule droit doivent être adressées à des centres experts pour une évaluation hémodynamique invasive et pour la recherche d'autres causes d'HTP qui peuvent être associées.

Symptômes, signes et histoire compatible avec une HTP

Signes d'HTP à l'échocardiographie

oui

non

Rechercher les causes les plus fréquentes HTP des groupes 2 et 3

HTP improbable

- Examen clinique complet
- ECG
- Imagerie thoracique: radiographie et scanner thoracique
- EFR avec DLCO
- Bilan biologique

scanner

Diagnostic d'une HTP du groupe 2 ou 3

oui

oui

Diagnostic d'une HTP du groupe 2 ou 3



scanner

Scintigraphie pulmonaire ventilation/perfusion

Normale : répartition homogène de la ventilation et de la perfusion sur toutes les incidences

Anomalies décrites en fonction de leur localisation (sous-segmentaire, segmentaire, lobaire) ou non et d'éventuelles anomalies du rapport ventilation-perfusion

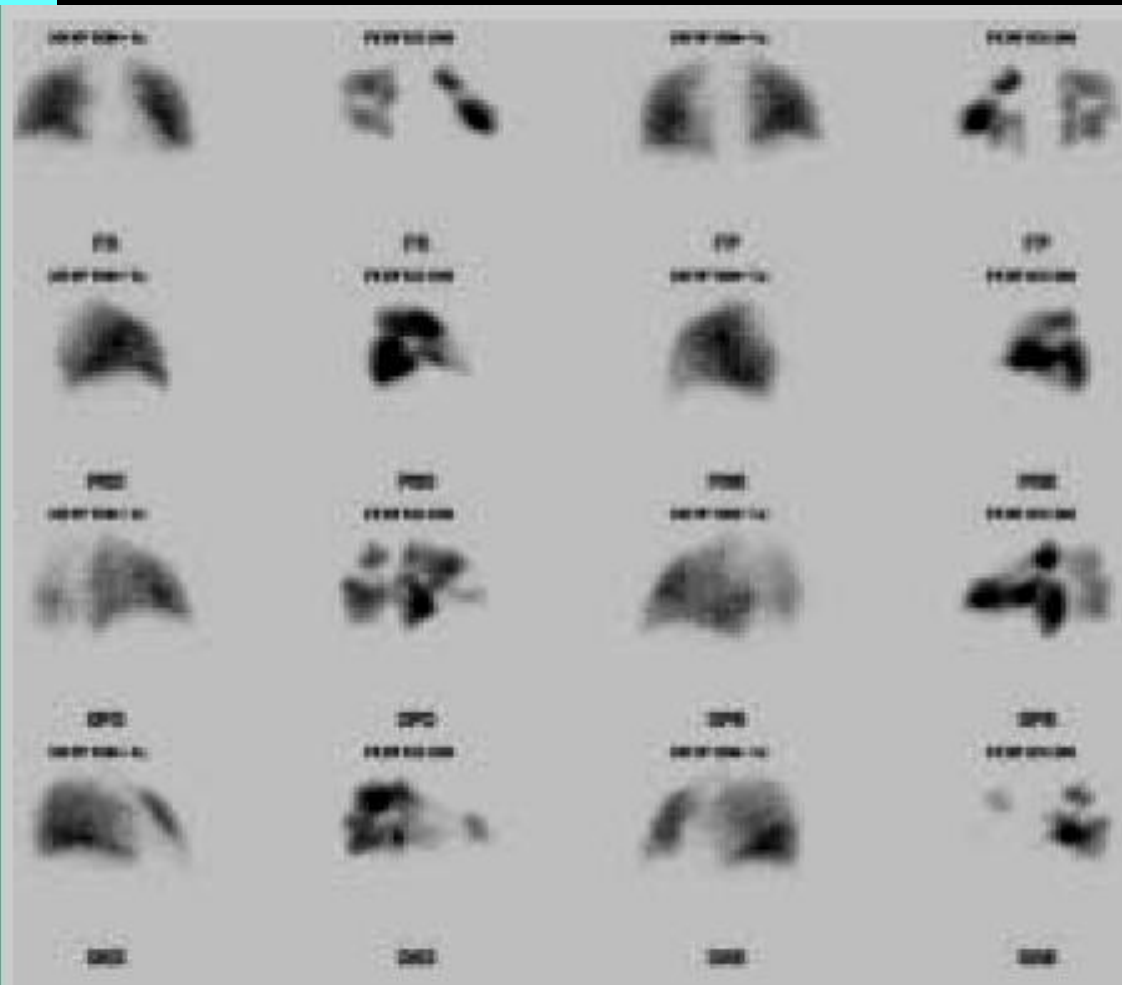
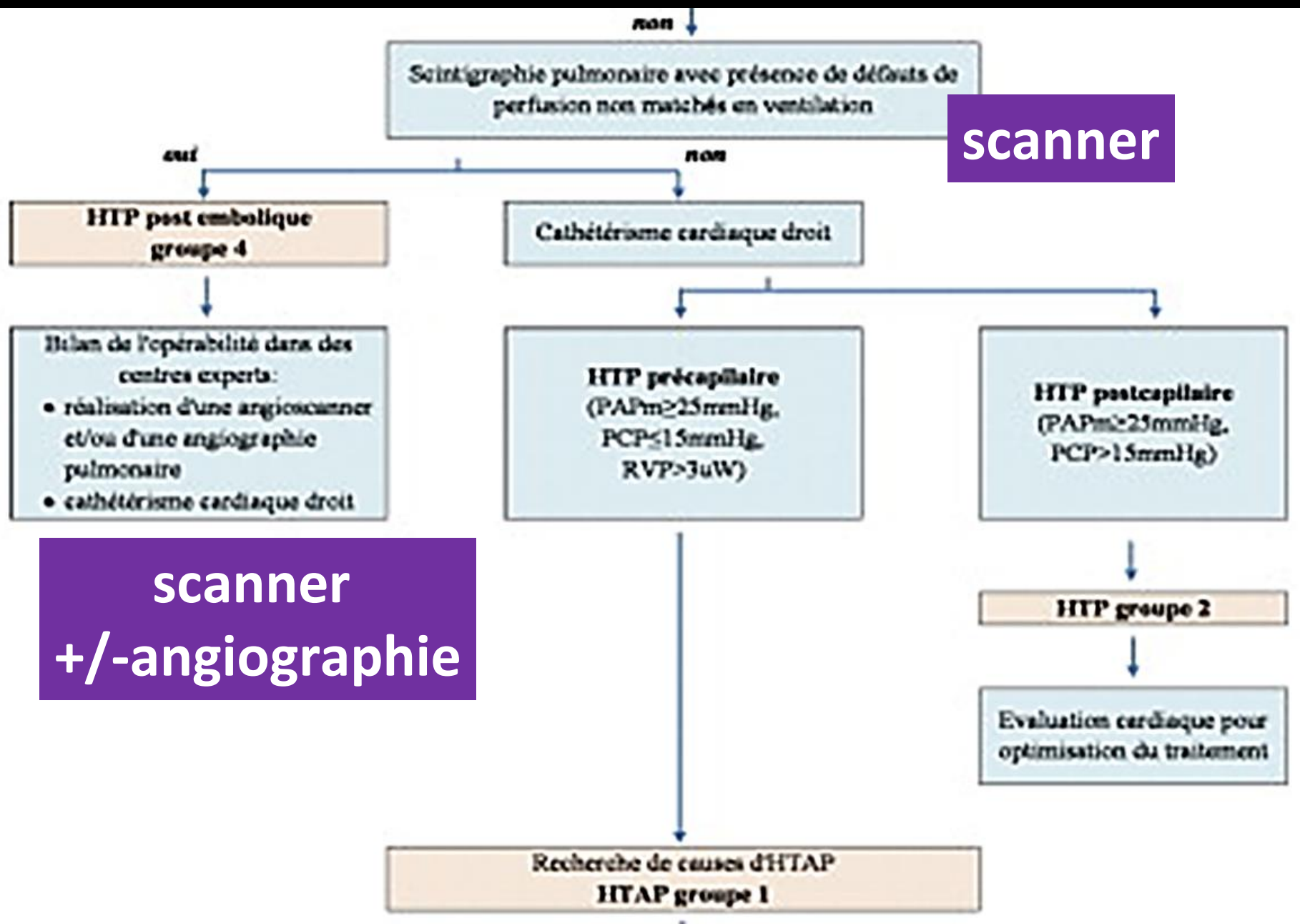


Fig. 2.

Scintigraphie pulmonaire ventilation/perfusion montrant des défauts perfusionnels bilatéraux systématisés sans anomalie ventilatoire (Krypton).



angioscanner thoracique

Signes aspécifiques :

Augmentation de taille des cavités
cardiaques droites et du
diamètre des branches
artérielles pulmonaires

Augmentation de calibre du tronc
de l'artère pulmonaire

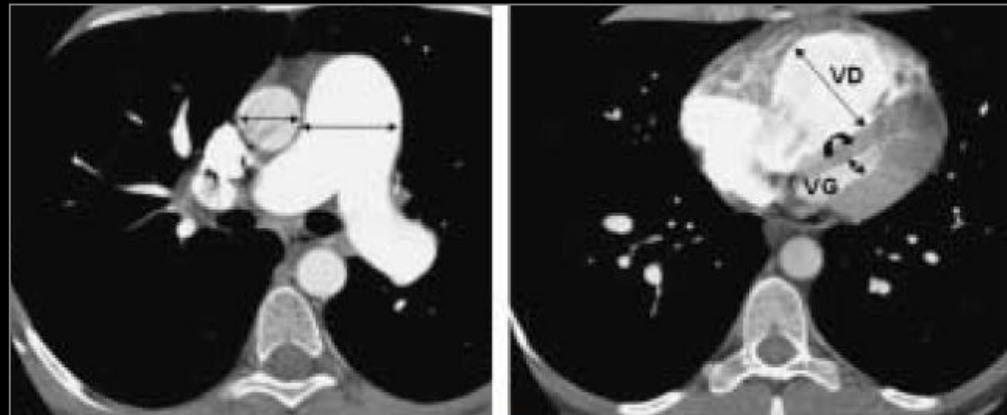
> 29 mm : VPP de 83 %, VPN
28% (SDRA)

> 33,2 cm : sensibilité 58 % de
et spécificité de 95 %

Augmentation du rapport VD / VG

(> 1)

fondamental pour le diagnostic
de **coeur pulmonaire chronique
post-embolique**



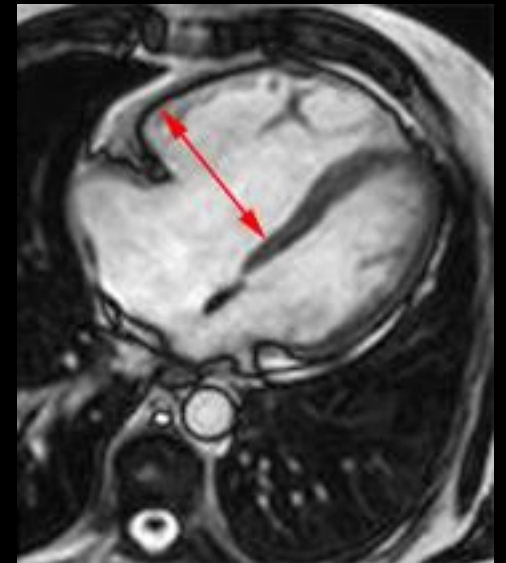
A/B

Fig. 5.

Angioscanner thoracique. HTAP associée à une infection par le VIH. Même patiente que sur la figure 1. A) Augmentation majeure du calibre du tronc pulmonaire, avec un rapport tronc pulmonaire/aorte ascendante voisin de 2. B) Dilatation majeure des cavités droites (VD), avec septum paradoxal (flèche incurvée), et aspect laminé de la cavité ventriculaire gauche (VG).

IRM

- Angio IRM : vascularisation pulmonaire
- Vitesses circulatoires pulmonaires, débit cardiaque et pressions artérielles pulmonaires
- Corrélation linéaire entre PAP moyenne et le rapport tronc pulmonaire/aorte descendante mesuré en IRM avec synchronisation à l'ECG
- Corrélation linéaire entre les index hémodynamiques et le débit cardiaque calculés en IRM et les résistances artérielles pulmonaires
- Fonction cardiaque droite



Signes vasculaires

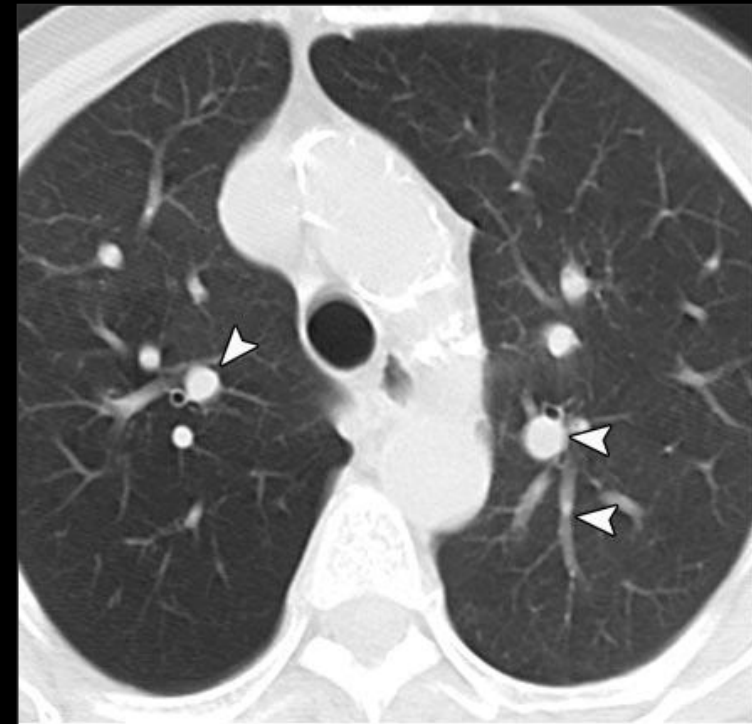
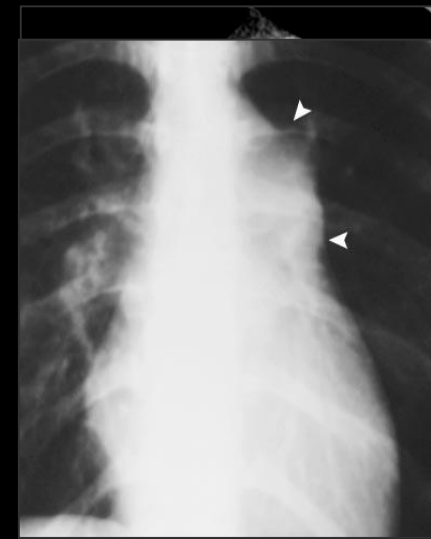
Tronc de l'artère pulmonaire > 29 mm

Rapport diamètre tronc de l'artère pulmonaire / aorte > 1 : forte corrélation avec l'élévation des pressions pulmonaires surtout chez les plus de 50 ans.

Diamètre des branches droite et gauche des artères pulmonaires (> 16 mm) est un indicateur pauvre

Patiente de 75 ans

Élargissements des artères pulmonaires et des bronches



Signes vasculaires

Le calibre des segments périphériques des branches artérielles diminue de façon abrupte par vasoconstriction

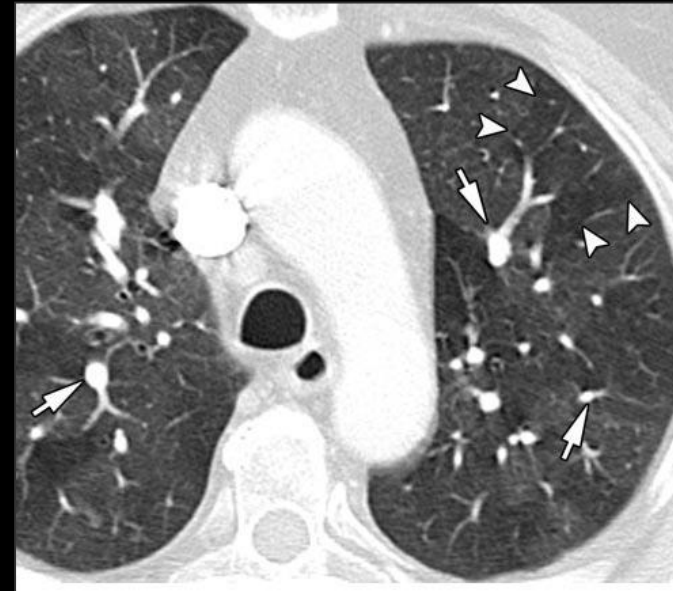
visualisé de façon indirecte par la perfusion en mosaïque

Veines pulmonaires :

- Petit calibre dans HTP pré capillaires
- Dilatées , avec recrutement ou redistribution apicale dans HTP post capillaires +/- dilatation des septas péri-lobulaires (réticulation septale lisse)

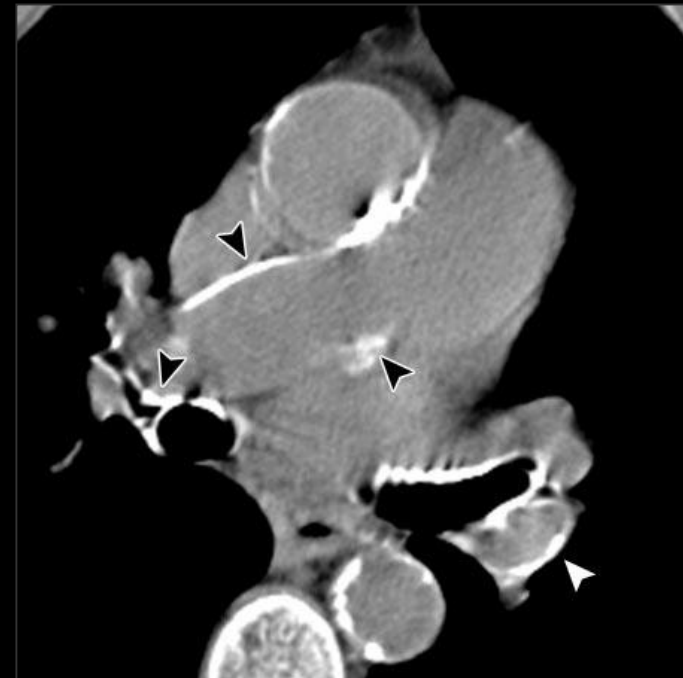
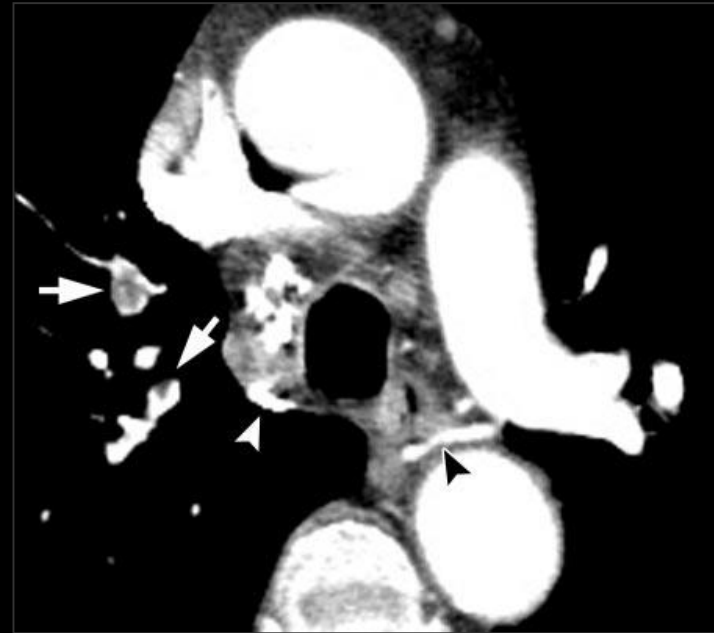
Patiente de 65 ans

Perfusion en mosaïque avec augmentation du diamètre des vaisseaux dans les zones hyperdenses et trappage dans les zones hyperclaires



Signes vasculaires

- Artères systémiques (bronchiques+++)
dilatées > 1,5 mm
 - Fréquents chez les patients avec **maladie thrombo-embolique chronique**
- Complications vasculaires de l'HTP :
 - Athérome calcifié des artères pulmonaires
 - Thromboses artérielles
 - Dissection d'anévrismes



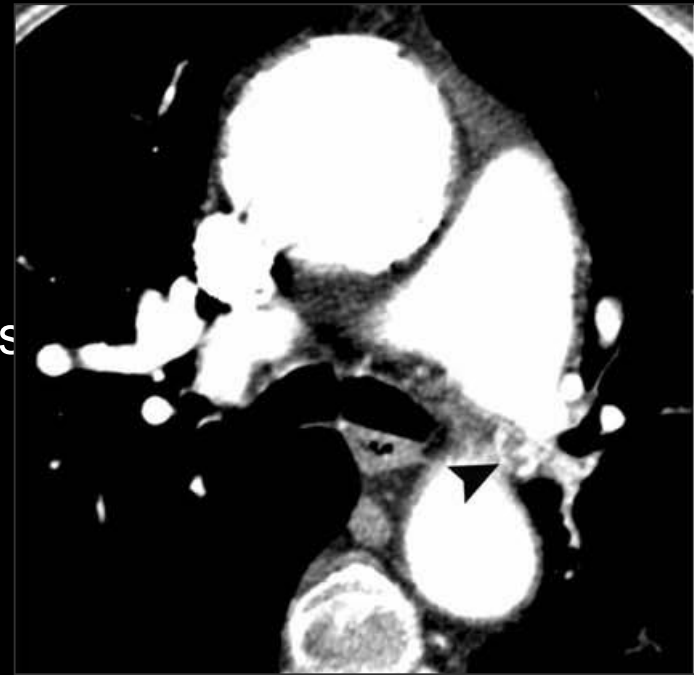
parenchyme pulmonaire

Zones hyperclaires

Redistribution du flux sanguin

Si la taille et le nombre des vaisseaux dans ces zones sont plus importants par rapport aux zones d'atténuation normale ou diminuée

Et absence de zones de piégeage

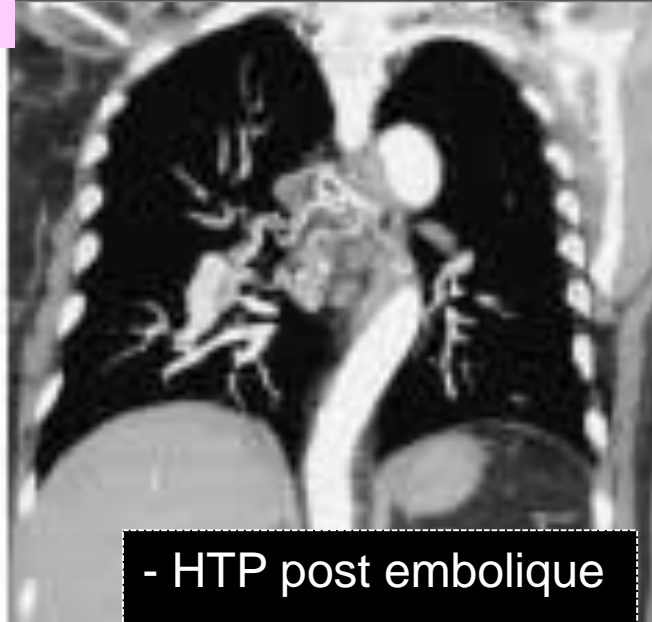
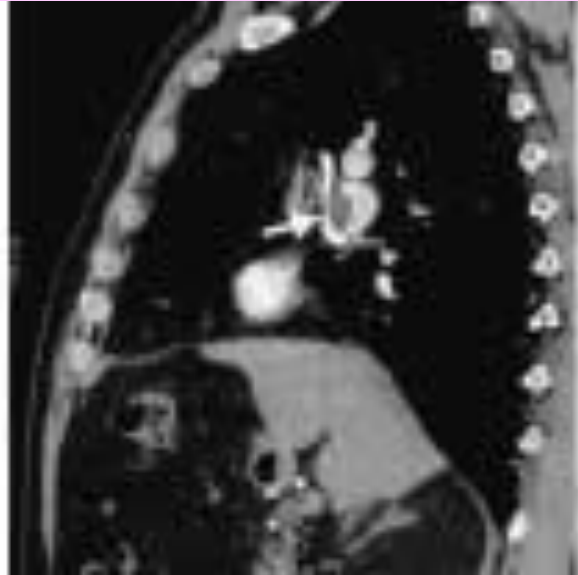


Perfusion en mosaïque :

HTP d'origine thrombo embolique chronique ++,
à différencier de "poumon en mosaïque"
d'origine pulmonaire (maladies infiltrantes) ou
bronchiolaire (piégeage aérien expiratoire)



HTP "obstructive" post embolique



Importante hypertrophie des artères bronchiques donnant un réseau vasculaire serpigneux

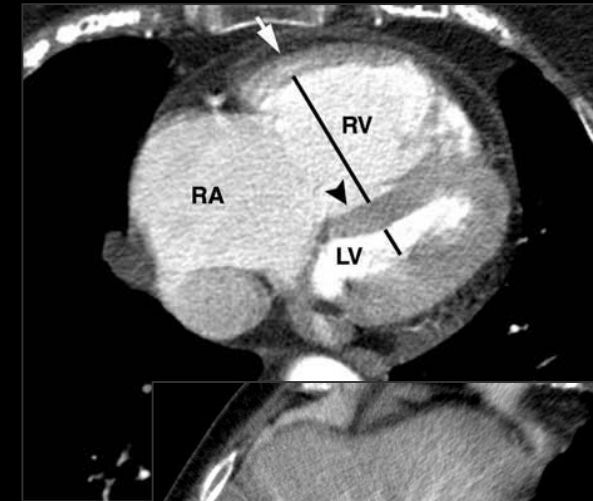
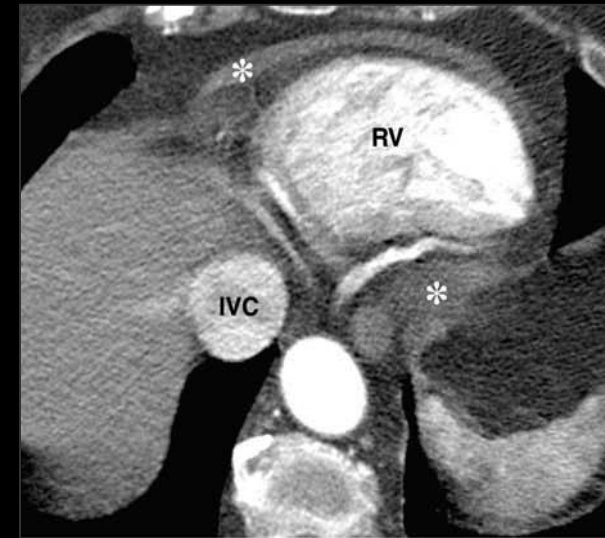
- HTP post embolique
- Thrombus marginé hypodense proximal

Hétérogénéité de perfusion = perfusion "en mosaïque"



Signes cardiaques et médiastinaux

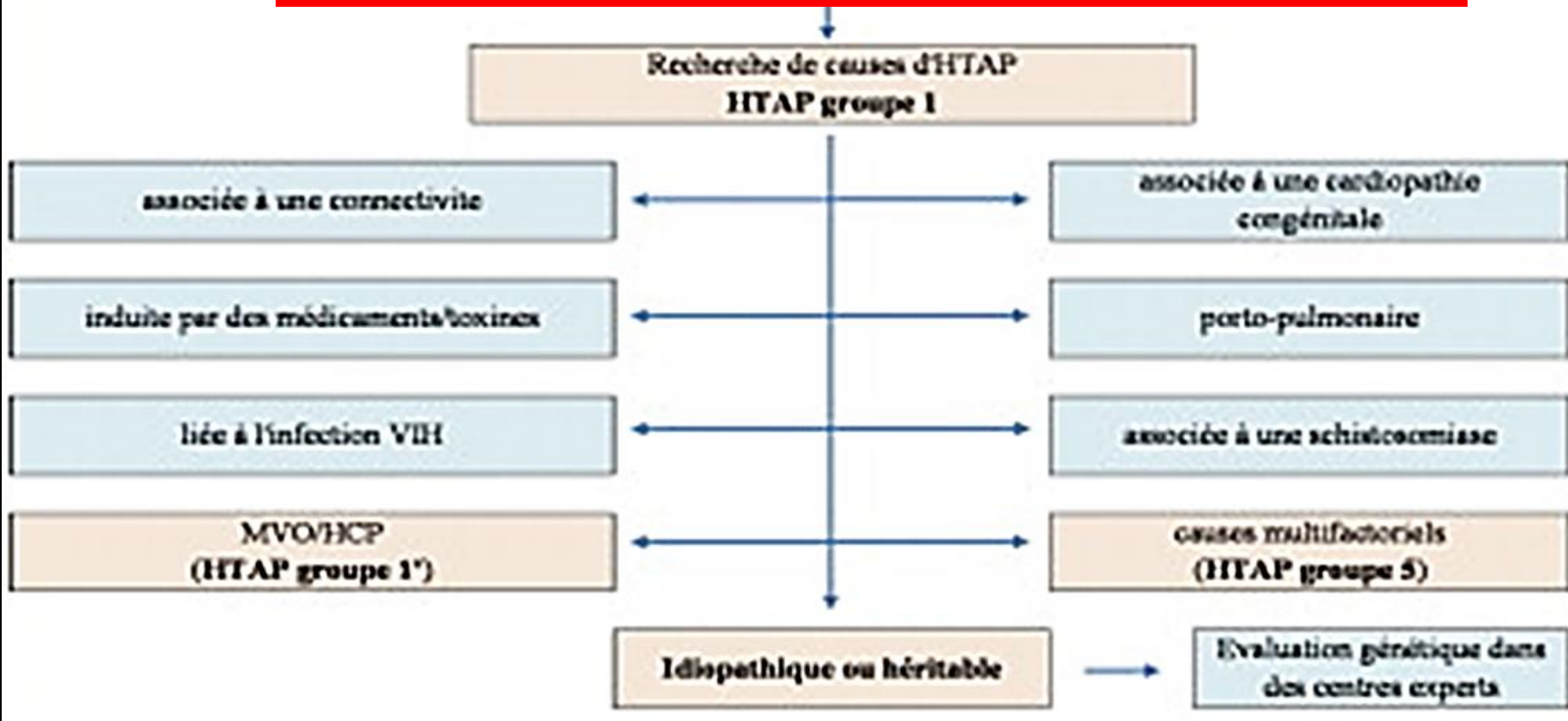
- Dilatation du ventricule droit
 - .Ratio VD / VG > 1
 - .Bombement du septum inter ventriculaire
- Amincissement du bord libre du VD
- Dilatation de l'atrium droit
- Dilatation de la veine cave inférieure, du sinus coronaire
- Epanchement péricardique
- Reflux cavo sus hépatique dans les HTP sévères



Si la scintigraphie pulmonaire est normale, l'étape suivante consiste dans la réalisation d'un **cathétérisme cardiaque droit pour affirmer le caractère pré- ou post-capillaire de l'HTP.**

En cas **d'HTP pré-capillaire**, il est nécessaire de réaliser un bilan à la recherche d'une cause potentielle : stigmates cliniques et sérologiques de **maladies auto-immunes**, historique personnel d'exposition à des médicaments ou toxiques, sérologies des **hépatites virales, sérologie VIH, bilan thyroïdien, échographie abdominale à la recherche d'une hypertension portale**. En absence de cause retrouvée, l'HTAP est considérée comme étant idiopathique. Une évaluation génétique peut être proposée dans des centres experts. Tous les tests ont pour but une compréhension optimale des mécanismes responsables du développement de l'HTAP au cas par cas pour pouvoir proposer un traitement adapté.

HTAP hypertension artérielle groupe 1



Groupe 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

1.1 Idiopathique

1.2 Héritable

1.2.1 BMPR2

1.2.2 ALK1, ENG, SMAD-9, CAV1, KCNK3

1.2.3 Inconnue

1.3 Induite par une drogue ou une toxine

1.4 Associée à :

1.4.1 des maladies du tissu conjonctif ;

1.4.2 une infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ;

1.4.3 une hypertension portale ;

1.4.4 une cardiopathie congénitale ;

1.4.5 une schistosomiase.

Groupe 1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire (HCP)

Groupe 1''. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

Groupe 2. Hypertension pulmonaire associée à des maladies du cœur gauche

2.1 Dysfonction systolique du ventricule gauche

2.2 Dysfonction diastolique du ventricule gauche

2.3 Maladies valvulaires

2.4 Obstructions congénitales ou acquises au niveau du tract d'éjection ou de remplissage du ventricule gauche et cardiomyopathies congénitales

Groupe 3. Hypertension pulmonaire associée à des maladies pulmonaires et/ou une hypoxémie

3.1 Broncho-pneumopathie chronique obstructive

3.2 Maladie pulmonaire interstitielle (MPI)

3.3 Autres maladies pulmonaires avec pattern restrictif et obstructif mixte

3.4 Troubles respiratoires du sommeil

3.5 Hypoventilation alvéolaire

3.6 Exposition chronique aux hautes altitudes

3.7 Anomalies du développement

Groupe 4. Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique

Groupe 5. Hypertension pulmonaire ayant des mécanismes multifactoriels incertains

5.1 Troubles hématologiques : anémie hémolytique chronique syndrome myéloprolifératif, splénectomie

5.2 Troubles systémiques : sarcoïdose, histiocytose à cellules Langerhans pulmonaire, lymphangioléiomyomatose

5.3 Troubles métaboliques : glycogénose, maladie de Gauche dysthyroïdie

5.4 Divers : obstruction tumorale, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique, hypertension pulmonaire segmentaire

BMPR2 : bone morphogenetic protein receptor type II ; CAV1 caveolin-1 ; ENG : endogline.

Classification

La dernière classification des HTP de Nice en 2013 reprend les cinq groupes déjà reconnus depuis le symposium d'Evian en 1998, quand les termes d'HTP « primitive » et « secondaire » ont été abandonnés :

groupe 1 – les HTAP,

groupe 2 – les HTP associés à des maladies du cœur gauche,

groupe 3 – les HTP associés à des maladies respiratoires chroniques,

groupe 4 – les HTP post-emboliques,

groupe 5 – les HTP associés à des mécanismes multifactoriels incertains

