

# NOUVEAUTÉS DANS LE DIAGNOSTIC ET LA STRATIFICATION DU RISQUE DE L'HYPERTENSION PULMONAIRE

MALOIR Q (1, 5), PETITJEAN H (2), PARZIBUT G (3), WEBER T (4), DAVIDSEN C (2), DULGHERU E (2), LANCELLOTTI P (2), LOUIS R (1), GUIOT J (1), HUMBERT M (5)

**RÉSUMÉ** : L'hypertension pulmonaire (HTP) est une entité clinique fréquemment retrouvée chez les patients atteints d'affections cardio-pulmonaires chroniques. Elle est à différencier de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui est, quant à elle, une maladie rare caractérisée par une atteinte spécifique du lit artériel pulmonaire. Une identification précoce et une classification correcte, en équipe pluridisciplinaire, sont primordiales pour une prise en charge thérapeutique multimodale et personnalisée. Cet article a pour but de résumer, de façon pratique, les dernières recommandations des sociétés européennes de cardiologie (ESC) et de pneumologie (ERS) publiées en 2022.

**MOTS-CLÉS** : *Hypertension pulmonaire – Hypertension artérielle pulmonaire – HTAP*

## ADVANCES IN PULMONARY HYPERTENSION DIAGNOSIS AND RISK STRATIFICATION

**SUMMARY** : Pulmonary hypertension (PH) is a common clinical condition linked to chronic cardiopulmonary illnesses. It must be distinguished from pulmonary arterial hypertension (PAH), a rare disease characterized by a specific involvement of the pulmonary arterial bed. An early diagnosis and accurate classification by a multidisciplinary team are necessary for a multimodal and individualized therapy approach. This article aims to provide a summary of the most recent ESC/ERS recommendations published in 2022.

**KEYWORDS** : *Pulmonary hypertension – Pulmonary arterial hypertension – PAH*

## INTRODUCTION

L'hypertension pulmonaire (HTP) est une entité pathologique associée à une majoration de la pression artérielle pulmonaire (PAP) dont l'origine peut prendre source à différents endroits du lit vasculaire pulmonaire. Elle peut compliquer la majorité des maladies cardio-respiratoires et en être un marqueur de mauvais pronostic (1). En effet, l'HTP est grevée d'une importante morbi-mortalité et sa prise en charge reste parfois complexe. Lors de l'évaluation diagnostique, il est primordial de distinguer l'HTP de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui est, comme son nom l'indique, attribuée aux pathologies touchant, de façon sélective, le réseau artériel pulmonaire et qui peut, dès lors, bénéficier de l'usage de traitements vasodilatateurs (2).

Récemment, de nouvelles recommandations communes des sociétés européennes de car-

diologie (ESC) et de pneumologie (ERS) ont été publiées (3) apportant quelques clarifications et modifications quant à l'approche diagnostique et thérapeutique de ces patients. Une nouvelle définition hémodynamique (HD) a été formulée afin de proposer une attitude thérapeutique raisonnée au plus tôt dans l'apparition de la maladie. La stratégie de traitement a également été revisitée afin de faciliter la prise en charge et le suivi clinique. Cet article a pour but de réaliser une synthèse de ces nouveaux éléments afin de fournir aux cliniciens, les bases théoriques pour la prise en charge de cette affection encore sous-diagnostiquée et parfois méconnue.

## DÉFINITION ET CLASSIFICATION

L'HTP est définie sur le plan HD comme étant une élévation anormale de la PAP moyenne (PAPm) mesurée lors d'un cathétérisme cardiaque droit (CCD). Historiquement, la limite supérieure de la normale était fixée à 25 mmHg (4). De récentes études réalisées chez des sujets sains ainsi que des études évaluant le caractère pronostique des valeurs HD ont permis d'identifier que cette valeur seuil historique était trop élevée pour identifier les patients dans la phase précoce de leur maladie (5, 6). Les nouvelles recommandations européennes ont, dans ce contexte, redéfini l'HTP comme une PAPm > 20 mmHg au repos (3).

Les principaux paramètres mesurés au cours du CCD permettent de distinguer différents profils HD à l'origine d'une HTP : fréquence car-

(1) Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.  
(2) Service de Cardiologie, CHU Liège et GIGA-Cardiovasculaire, Belgique.  
(3) Service de Soins Intensifs, CHU de Liège, Belgique.  
(4) Service de Pneumologie, Hôpital de la Citadelle, Liège, Belgique.  
(5) Service de Pneumologie et Soins Intensifs Respiratoires, Hôpital Bicêtre - Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Université Paris-Saclay, INSERM, France.

diague, pression artérielle systémique, pression de l'oreillette droite (POD), pressions systolique et télédiastolique du ventricule droit, PAP systolique (PAPs), diastolique (PAPd) et PAPm, pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO), reflet de la pression capillaire pulmonaire (PCP), débit cardiaque (DC), saturation veineuse en oxygène (SvO<sub>2</sub>). En outre, différents paramètres sont calculés au premier rang desquels on trouve les résistances vasculaires pulmonaires (RVP), l'index cardiaque, le volume d'éjection systolique (VES) et la compli-ance artérielle pulmonaire. L'ensemble de ces données HD permettra de classer l'HTP en pré-capillaire, post-capillaire ou combinée post- et pré-capillaire en fonction du lit vasculaire atteint (Tableau I). Schématiquement, l'atteinte post-capillaire sera principalement liée aux maladies cardiaques gauches qui seront responsables d'une élévation à «rebours» des pressions pulmonaires tandis que les atteintes pré-capillaires seront dues à un remodelage artériel/artériolaire pulmonaire ou à une altération directe du parenchyme pulmonaire. Notons que la limite supérieure de la normale des RVP a été diminuée de 3 à 2 unités Wood comparativement aux recommandations de 2015, mais également que les gradients diastoliques et trans-pulmonaires ne sont plus retenus pour la définition des formes post-capillaires. Enfin, signalons qu'est réintroduit le concept d'HTP d'effort se basant sur la mesure de données HD invasives au repos et à l'effort (7).

Il existe une classification clinique dépendante de l'origine étiopathogénique principale de l'HTP (Tableau II) (8). Ainsi, cinq groupes sont individualisés. Le groupe 1 définit les HTAP, qu'elles soient idiopathique, génétique, toxique, associées aux connectivites, à une

hypertension portale, à une malformation cardiaque congénitale ou à la maladie veino-occlusive pulmonaire. Le groupe 2 correspond aux HTP liées aux cardiomyopathies ou aux valvulopathies tandis que le groupe 3 correspond à celles associées aux affections respiratoires et/ou à l'hypoxie (fibrose, brochopneumopathie obstructive, etc.). La maladie thrombo-embolique pulmonaire chronique (MTEPC) représente, quant à elle, la principale cause d'HTP obstructive (groupe 4). Le groupe 5 regroupe les HTP d'origine incertaine et/ou secondaires à des mécanismes multiples tels que certaines affections hématologiques ou systémiques.

## DÉPISTAGE DIAGNOSTIQUE

Les difficultés inhérentes au diagnostic sont doubles. Premièrement, malgré des progrès significatifs, cette affection est généralement de découverte tardive avec un délai moyen supérieur à 2 ans après l'apparition des premiers symptômes et encore trop souvent à des formes d'emblée avancées de la maladie (9). Deuxièmement, il est primordial, une fois le diagnostic posé, d'identifier clairement les maladies sous-jacentes et, en particulier, l'insuffisance cardiaque gauche (groupe 2) et les maladies respiratoires (groupe 3) afin d'assurer une classification, une évaluation du risque d'évolutivité et une prise en charge thérapeutique appropriées.

La dyspnée d'effort est le symptôme principal de l'HTP et est corrélée à un certain degré d'insuffisance ventriculaire droite (10). D'autres symptômes tels que la bendopnée (dyspnée lors de l'antépulsion du tronc) (11), les hémop-

**Tableau I. Nouvelle définition hémodynamique**

	Caractéristiques hémodynamiques
HTP	PAPm > 20 mmHg
Pré-capillaire	PAPm > 20 mmHg PAPO ≤ 15 mmHg RVP > 2 UW
Post-capillaire isolée	PAPm > 20 mmHg PAPO > 15 mmHg RVP ≤ 2 UW
Combinée post- et pré-capillaire	PAPm > 20 mmHg PAPO > 15 mmHg RVP > 2 UW

HTP : hypertension pulmonaire, PAPm : pression artérielle pulmonaire moyenne, PAPO : pression artérielle pulmonaire occluse, RVP : résistances vasculaires pulmonaires, UW : unités Wood.

**Tableau II. Classification étiopathogénique**

Groupe 1 (HTAP)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Idiopathique</li> <li>- Génétique</li> <li>- Toxique</li> <li>- Associée à :               <ul style="list-style-type: none"> <li>&gt; connectivite</li> <li>&gt; infection HIV</li> <li>&gt; hypertension portale</li> <li>&gt; malformation cardiaque congénitale</li> </ul> </li> <li>- Maladie veino-occlusion pulmonaire et hémangiomatose capillaire pulmonaire</li> <li>- HTAP persistante du nouveau-né</li> <li>- Schistosomiase</li> </ul>
Groupe 2	Maladie cardiaque gauche : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuffisance cardiaque à fonction d'éjection préservée ou altérée</li> <li>- Valvulopathie</li> </ul>
Groupe 3	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte pulmonaire et/ou insuffisance respiratoire (BPCO et/ou emphysème, fibrose pulmonaire, etc.)</li> <li>- Hypoxémie sans maladie respiratoire (haute altitude, etc.)</li> </ul>
Groupe 4	Obstruction artérielle pulmonaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie thrombo-embolique pulmonaire chronique</li> <li>- Autres causes d'obstructions artérielles pulmonaires (sarcome, etc.)</li> </ul>
Groupe 5	Origine incertaine et/ou mécanismes multifactoriels : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Désordres hématologiques</li> <li>- Désordres systémiques (sarcoïdose, histiocytose pulmonaire, neurofibromatose de type 1, ...)</li> <li>- Désordres métaboliques (maladie de Gaucher, ...)</li> <li>- Insuffisance rénale chronique (avec ou sans hémodialyse)</li> <li>- Microangiopathie thrombotique pulmonaire d'origine tumorale</li> <li>- Médiastinite fibrosante</li> </ul>

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

tysies, les syncopes ainsi que les signes usuels de défaillance cardiaque peuvent également survenir, mais généralement à des stades plus avancés de la maladie. La démarche diagnostique simplifiée des nouvelles recommandations propose une approche en trois étapes : suspicion → détection échocardiographique → confirmation par CCD dans un centre spécialisé.

Il a été établi que le dépistage devait être renforcé chez les patients présentant des facteurs de risque de développer une HTAP ou une MTEPC. Ainsi, il est recommandé de dépister, de façon systématique par échocardiographie centrée, les patients asymptomatiques à haut risque (12) (sclérodémie, hypertension portale, mutation BMPR2). Il convient également de proposer un diagnostic précoce aux patients symptomatiques à risque, c'est-à-dire avec une infection par le virus de l'immunodéficience humaine ou porteurs d'une connectivite (hors sclérodémie) et les patients symptomatiques ayant présenté une embolie pulmonaire (EP) après trois mois d'anticoagulation efficace ou présentant une dyspnée sans cause identifiée (13).

Concernant les patients atteints de sclérodémie, 55 % des HTAP diagnostiquées le sont

moins de 5 ans après le diagnostic initial (14). Au vu d'une prévalence de 5 à 19 % et d'une incidence annuelle de 0,7 à 1,5 %, la réalisation d'un dépistage échocardiographique annuel est recommandée pour tous (15). Chez les patients asymptomatiques, mais présentant une sclérodémie depuis plus de 3 ans et une capacité de diffusion du CO (DLCO) inférieure à 60 %, il est recommandé d'utiliser l'algorithme DETECT afin d'évaluer la nécessité de réaliser un CCD pour ne pas méconnaître d'HTAP encore asymptomatique (16). Enfin, chez ces patients, tout symptôme évocateur impose la réalisation rapide d'un CCD. La physiopathologie de la vasculopathie pulmonaire des patients avec sclérodémie implique de nombreux mécanismes dont une vasoconstriction liée, entre autres, à une production déficiente de substances vasodilatatrices (NO, prostacyclines, etc.), une production excessive de vasoconstricteurs comme l'endothéline-1, un remodelage des différentes couches des parois vasculaires pulmonaires, des phénomènes de thrombose *in situ* ainsi qu'une composante inflammatoire (17). L'HTAP associée à la sclérodémie est une complication redoutée car la réponse aux différentes lignes thérapeutiques est souvent moins favorable

**Figure 1. Exemples d'imagerie conventionnelle en HTP**



**1a et 1b** : CT thorax en coupes frontales et transversales (mode MIP 5 mm) démontrant un élargissement significatif des différentes artères pulmonaires dans un contexte d'HTAP avérée; **1c** : GTT (gradient transthoracique) estimé à 100 mmHg en ETT (échographie cardiaque transthoracique).

comparativement aux HTAP idiopathiques, mais également parce que le pronostic qui en découle est plus péjoratif (18).

On estime que 1 à 2 % des patients porteurs d'une hépatopathie chronique avec hypertension portale développent une hypertension porto-pulmonaire (HTPoP, sous-classe d'HTAP), ce qui est particulièrement vrai chez les patients nécessitant un shunt porto-systémique intrahépatique posé par voie transjugulaire ou une transplantation hépatique (19). Chez ces patients, le dépistage échocardiographique est recommandé. La physiopathologie est complexe, mais est notamment expliquée par des phénomènes d'hyper-débit cardiaque engendrant des forces de cisaillement endothéliales et, en outre, par la présence de shunts porto-systémiques permettant aux substances vasoactives d'outrepasser le foie.

Concernant la MTEPC, elle doit être recherchée en cas d'anomalies échocardiographiques évocatrices d'une insuffisance cardiaque droite

chronique lors d'une EP, d'une dyspnée persistante après une EP correctement anti-coagulée au moins trois mois ou en cas d'une dyspnée nouvelle chez un patient aux antécédents d'EP (12). Il est également important de comprendre qu'en cas d'EP aiguë, si l'évaluation par ETT démontre une PAP systolique (PAPs) > 60 mmHg, il faut suspecter que celle-ci soit survenue sur un terrain d'HTP préexistante et donc, toujours rechercher une MTEPC sous-jacente (20). Ce dépistage doit se faire, au minimum, par la réalisation d'une scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion qui reste, dans ce cadre, supérieure à l'angioscanner thoracique usuel (21) (Figures 1a, 1b et 2).

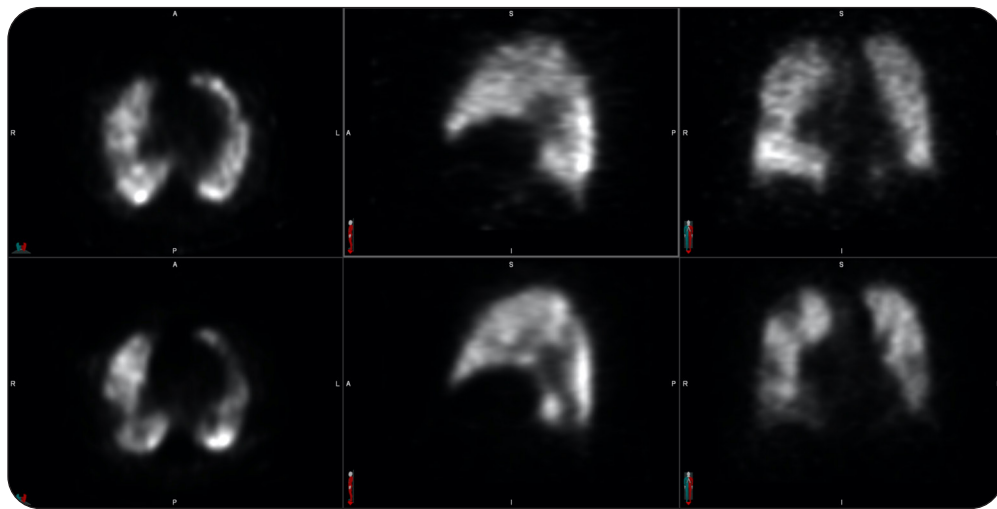
L'échographie cardiaque transthoracique (ETT) de repos avec le calcul du gradient transtricuspidien (GTT) en utilisant la vitesse du flux de régurgitation transtricuspidienne, est la clef de voûte du dépistage (Figure 1c) permettant une estimation de la PAPs. En y associant d'autres signes échocardiographiques également sug-

**Tableau III. Signes ETT additionnels au gradient transtricuspidien suggestifs d'HTP**

Ventricules (VG et VD)	Artère pulmonaire (AP)	Veine cave inférieure (VCI) et oreillette droite (OD)
Diamètre basal du VD / VG > 1	Temps d'accélération dans la chambre de chasse du VD < 105 ms	Diamètre VCI > 21 mm avec diminution du collapsus inspiratoire
Aplatissement du septum interventriculaire (index d'excentricité > 1.1 en systole et/ou diastole)	Vitesse de régurgitation pulmonaire en diastole précoce > 2,2 m/s	Surface de l'OD (fin systole) > 18 cm <sup>2</sup>
TAPSE / PAPs < 0,55 mm/mmHg	Diamètre de l'AP > diamètre de l'OD Diamètre de l'AP > 25 mm	

ETT : échographie cardiaque transthoracique, VG : ventricule gauche, VD : ventricule droit, TAPSE : excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide, PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique.



**Figure 2. Scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion**

Distribution très hétérogène des traceurs de ventilation (images supérieures) et de perfusion (images inférieures) au sein des deux poumons dans un contexte de MTEPC et de BPCO

gestifs d'une HTP ou de défaillance cardiaque droite, on pourra établir une probabilité faible, intermédiaire ou haute d'HTP (22). Notons que deux nouvelles mesures viennent également d'être validées dans le contexte d'HTP, à savoir, un rapport entre l'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide (TAPSE) et la PAPs (TAPSE/PAPs)  $< 0,55$ , mais également un diamètre de l'artère pulmonaire supérieur à celui de l'aorte et/ou à 25 mm (Tableau III). Il importe, enfin, de se rappeler qu'en aucun cas l'ETT ne peut suffire au diagnostic de certitude d'HTP et qu'il est toujours nécessaire de le confirmer par CCD, en particulier lors de la mise en place de traitements de l'HTAP.

## STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE

La prise en charge optimale des patients souffrant d'HTP s'appuie sur un triumvirat composé d'une classification étiopathogénique correcte et, pour l'HTAP, d'une stratification du risque rigoureuse et de la mise en place d'une stratégie thérapeutique fondée sur les preuves (23).

Comme précédemment évoqué, une classification correcte des HT(A)P permettra l'initiation d'un traitement ciblé. Cela est particulièrement vrai pour les HTAP (groupe 1) et les HTP thrombo-emboliques chroniques (groupe 4) (2). Pour ce faire, il est nécessaire de référer le patient vers un centre spécialisé en HTP dès qu'on se trouve face à une probabilité intermé-

diaire à haute d'HTAP, mais également lorsqu'il existe des facteurs de risque ou des antécédents d'EP. Un bilan exhaustif sera alors réalisé dans le but d'établir les diagnostics différentiels et de distinguer les différentes causes d'HTP. En fonction du scénario clinique, le centre spécialisé prendra alors la décision de réaliser, ou non, une évaluation invasive.

Une fois le diagnostic d'HTAP posé, il est nécessaire d'évaluer la sévérité de la pathologie présentée. Pour cela, il existe un «modèle à trois niveaux» qui évalue le risque de décès à 1 an en fonction de différents critères cliniques, biologiques, iconographiques et fonctionnels (Tableau IV).

Certains de ces critères seront réévalués régulièrement lors du suivi en les intégrant dans un «modèle à quatre niveaux», reposant avant tout sur trois critères non invasifs majeurs déjà utilisés lors de la première évaluation (classe fonctionnelle, test de marche de 6 minutes, NT-proBNP), mais avec des seuils permettant de sous-classer les patients à risque intermédiaire, «faible» et «fort». Cela permet de guider au mieux les décisions de traitement. Le suivi se fait alors habituellement tous les 3 à 6 mois ou lorsqu'il existe une détérioration clinique. Concernant les nouveautés inhérentes aux recommandations de 2022, notons l'apparition de nouvelles variables obtenues lors d'IRM cardiaques fonctionnelles (fraction d'éjection du VD, volume d'éjection systolique indexé (VESi), volume télédiastolique VD indexé (VTDVDi))

**Tableau IV. Stratification du risque**

Déterminants du pronostic (estimation de la mortalité à 1 an)	Faible (< 5 %)	Intermédiaire (5 – 20 %)	Élevé (> 20 %)
Signes de décompensation cardiaque	Absent	Absent	Présent
Progression des symptômes / Manifestations cliniques	Absent	Lent	Rapide
Syncopes	Absent	Rare	Souvent
Statut fonctionnel de l'OMS	I - II	III	IV
Test de marche de 6 minutes	> 440 m	165 - 440 m	< 165 m
Ergospirométrie	VO2 max > 15 mL/min/kg (> 60 % pred.) Pente VE/CO2 < 36	VO2 max 11–15 mL/min/Kg (35–65% pred.) Pente VE/VCO2 36 - 44	VO2 max < 11 mL/min/Kg (< 35% pred.) Pente VE/CO2 > 44
NT-proBNP	< 300 ng/L	300 - 1100 ng/L	> 1100 ng/L
ETT	OD < 18 cm2 TAPSE/PAPs > 0,32 mm/mmHg Pas d'épanchement péricardique	OD 18 – 26 cm2 TAPSE/PAPs 0,19 – 0,32 mm/mmHg Minime épanchement péricardique	OD > 26 cm2 TAPSE/PAPs < 0,19 mm/mmHg Épanchement péricardique modéré à sévère
IRM cardiaque	FEVD > 54 % VESi > 40 ml/m2 VTDVDi < 42 ml/m2	FEVD 37 – 54% VESi 26 – 40 ml/m2 VTDVDi 42 – 54 ml/m2	FEVD < 37% VESi < 26 ml/m2 VTDVDi > 54 ml/m2
Hémodynamique	POD < 8 mmHg DCi > 2,4 L/min/m2 VESi > 38 ml/m2 SvO2 > 65 %	POD 8 – 14 mmHg DCi 2,0 – 2,4 L/min/m2 VESi 31 – 38 ml/m2 SvO2 60 – 65%	POD > 14 mmHg DCi < 2,0 L/min/m2 VESi < 31 ml/m2 SvO2 < 60%

VO2 max : consommation d'oxygène au pic de l'effort, VE : ventilation, VCO2 : volume expiré de dioxyde de carbone (CO2), OD : oreillette droite, TAPSE : excursion systolique du plan de l'anneau tricuspideen, PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique, FEVD : fraction d'éjection ventriculaire droite, VESi : volume d'éjection systolique indexé, VTDVDi : volume télédiastolique ventriculaire droit indexé, POD : pression oreillette droite, DCi : débit cardiaque indexé, SvO2 : saturation veineuse en oxygène.

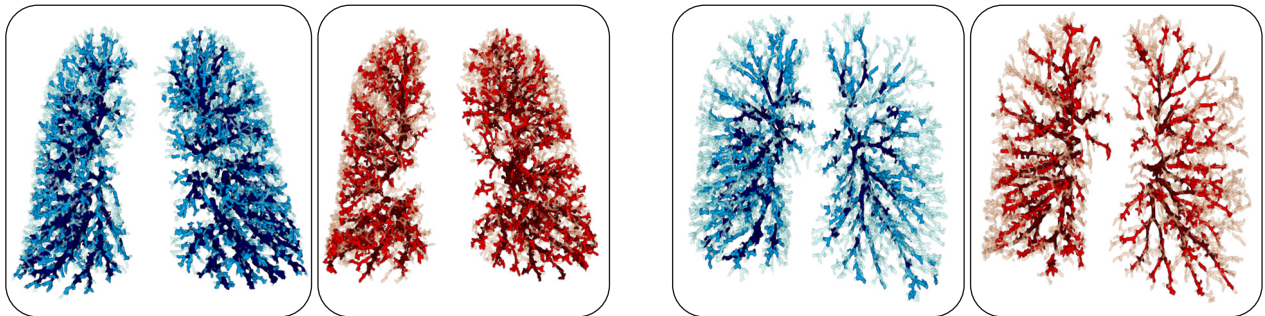
mais également une nouvelle variable hémodynamique (VESi) recueillie lors du CCD.

L'initiation d'un traitement médicamenteux ciblé est toujours décidé par une équipe pluridisciplinaire dans un centre spécialisé. Notons toutefois que les nouvelles recommandations prônent une prise en charge agressive et multimodale d'emblée des nouveaux cas avec diagnostic d'HTAP avec, au minimum, des bithérapies dans les cas à risque faible ou intermédiaire. Les patients à haut risque doivent, quant à eux, recevoir une trithérapie de première ligne et être référés vers un centre de transplantation (3). Il est notable que les patients âgés et/ou présentant des comorbidités cardio-pulmonaires doivent être pris en charge de façon prudente avec un suivi régulier de la réponse aux différentes lignes thérapeutiques.

## PERSPECTIVES

L'HTAP et les autres formes d'HTP pré-capillaires restent, à ce jour, des affections sévères avec un haut taux de mortalité bien que d'importants progrès aient été réalisés au cours des 15 années écoulées. La recherche scientifique n'a cessé d'évaluer de nouvelles molécules. Ainsi, en 2021 et en 2022, des innovations thérapeutiques ont émergé avec un médicament vasodilatateur pulmonaire inhalé (tréprostiniil) permettant une amélioration significative du test de marche chez des patients avec une HTP associée aux maladies interstitielles pulmonaires (24), la mise en évidence d'améliorations HD significatives via un traitement biologique piégeant les ligands des récepteurs à l'activine IIA dans l'HTAP (25), mais aussi des données suggérant l'intérêt d'une association de l'an-

**Figure 3.** Caractérisation des artères (bleues) et des veines (rouges) pulmonaires, effectuée via le programme d'intelligence artificielle «LungQ» (Thirona, Pays-Bas)



Gauche : patient avec HTAP; droite : patient avec HTP du groupe 3.

gioplastie pulmonaire et de traitements médicamenteux chez les patients porteurs d'HTP thrombo-embolique chronique inopérable (26). De nombreuses études cliniques sont actuellement en cours, dont certaines avec la collaboration directe du CHU de Liège (27–29).

L'intelligence artificielle (IA) s'immisce également progressivement dans la prise en charge des patients souffrant d'HTP (30, 31). Il n'est pas impossible de voir apparaître, dans les années à venir, de nouveaux outils d'analyse de la vascularisation artérioveineuse pulmonaire qui pourraient alors être une aide précieuse pour les cliniciens, dans le diagnostic et le suivi thérapeutique (32-34). De premiers résultats prometteurs ont d'ailleurs vu le jour grâce à la base de données réalisée au sein du service de Pneumologie du CHU de Liège (Figure 3).

## CONCLUSION

L'hypertension pulmonaire est une condition fréquente d'évaluation complexe nécessitant une approche multimodale intégrée. À ce jour, il reste primordial d'identifier les sous-groupes de patients pouvant bénéficier d'une thérapie vasodilatatrice afin de réduire la morbi-mortalité liée à cet état. Une évaluation pluridisciplinaire est donc importante afin que l'ensemble des paramètres cliniques, thérapeutiques, mais également psycho-sociaux de nos patients soient considérés dans leur intégralité. De nouvelles perspectives thérapeutiques voient le jour et ouvrent la porte vers un espoir thérapeutique nécessaire à la prise en charge de nos patients.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med* 2016;**4**:306-22.
2. Ruopp NF, Cockrill BA. Diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension: A Review. *JAMA* 2022;**327**:1379-1391.
3. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2022;**43**:3618-3731.
4. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2016;**37**:67-119.
5. Kolte D, Lakshmanan S, Jankowich MD, et al. Mild pulmonary hypertension is associated with increased mortality: A systematic review and meta-analysis. *J Am Heart Assoc* 2018;**7**:e009729.
6. Kovacs G, Olschewski A, Berghold A, Olschewski H. Pulmonary vascular resistances during exercise in normal subjects: A systematic review. *Eur Respir J* 2012;**39**:319-28.
7. Zeder K, Banfi C, Steinrisser-Alex G, et al. Diagnostic, prognostic and differential-diagnostic relevance of pulmonary hemodynamics during exercise – a systematic review. *Eur Respir J* 2022;**2103181**.
8. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. In: European Respiratory Journal. European Respiratory Society; *Eur Respir J* 2019;**53**:1801913.
9. Armstrong I, Billings C, Kiely DG, et al. The patient experience of pulmonary hypertension: A large cross-sectional study of UK patients. *BMC Pulm Med* 2019;**19**:67.
10. Cassady SJ, Ramani G v. Right Heart Failure in pulmonary hypertension. *Cardiol Clin* 2020;**38**:243-55.
11. Thibodeau JT, Turer AT, Gualano SK, et al. Characterization of a novel symptom of advanced heart failure: Bendopnea. *JACC Heart Fail* 2014;**2**:24-31.
12. Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: A French nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3792-800.
13. Konstantinides S v., Meyer G, Bueno H, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J* 2020;**41**:543-603.

14. Hachulla E, Launay D, Mouthon L, et al. Is pulmonary arterial hypertension really a late complication of systemic sclerosis? *Chest* 2009;**136**:1211–9.
15. Weatherald J, Boucly A, Launay D, et al. Haemodynamics and serial risk assessment in systemic sclerosis associated pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2018;**52**:1800678.
16. Coghlan JG, Denton CP, Grünig E, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: The DETECT study. *Ann Rheum Dis* 2014;**73**:1340–9.
17. Haque A, Kiely DG, Condliffe R, et al. Pulmonary hypertension phenotypes in patients with systemic sclerosis. *Eur Respir Rev* 2021;**30**:210053.
18. Le Pavec J, Girgis RE, Lechtzin N, et al. Systemic sclerosis-related pulmonary hypertension associated with interstitial lung disease: Impact of pulmonary arterial hypertension therapies. *Arthritis Rheum* 2011;**63**:2456–64.
19. Mancuso L, Scordato F, Pieri M, et al. Management of portopulmonary hypertension: New perspectives. *World J Gastroenterol* 2013;**19**:8252–7.
20. Guérin L, Couturaud F, Parent F, et al. Prevalence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism. *Thromb Haemost* 2014;**112**:598–605.
21. Tunariu N, Gibbs SJR, Win Z, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med* 2007;**48**:680–4.
22. D'Alto M, di Maio M, Romeo E, et al. Echocardiographic probability of pulmonary hypertension: a validation study. *Eur Respir J* 2022;**60**:2102548.
23. Guiot J, Cornia O, Louis R. L'hypertension (artérielle) pulmonaire : l'apport des nouveaux vasodilatateurs artériels pulmonaires. *Rev Med Liege* 2020;**75**:344–9.
24. Waxman A, Restrepo-Jaramillo R, Thenappan T, et al. Inhaled treprostinil in pulmonary hypertension due to interstitial lung disease. *N Engl J Med* 2021;**384**:325–334.
25. Humbert M, McLaughlin V, Gibbs JSR, et al. Sotatercept for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2021;**384**:1204–15.
26. Jaïs X, Brenot P, Bouvaist H, et al. Balloon pulmonary angioplasty versus riociguat for the treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (RACE): a multi-centre, phase 3, open-label, randomised controlled trial and ancillary follow-up study. *Lancet Respir Med* 2022;**10**:961–71.
27. Ghofrani HA, Gomez Sanchez MA, Humbert M, et al. Riociguat treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Final safety data from the EXPERT registry. *Respir Med* 2021;**178**:106220.
28. Behr J, Nathan SD, Wuyts WA, et al. Efficacy and safety of sildenafil added to pirfenidone in patients with advanced idiopathic pulmonary fibrosis and risk of pulmonary hypertension: a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2b trial. *Lancet Respir Med* 2021;**9**:85–95.
29. Maloir Q, Seidel L, Von Frenckell C, et al. Clinical experience in anti-synthetase syndrome: a monocentric retrospective analytical study. *Acta Clin Belg* 2022;**77**:624–630.
30. Remy-Jardin M, Faivre JB, Kaergel R, et al. Machine learning and deep neural network applications in the thorax: pulmonary embolism, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, aorta, and chronic obstructive pulmonary disease. *J Thorac Imaging* 2020;**35** Suppl 1:S40–S48.
31. Frix AN, Cousin F, Refaee T, et al. Radiomics in lung diseases imaging: State-of-the-art for clinicians. *J Pers Med* 2021;**11**:602.
32. Rahaghi FN, Nardelli P, Harder E, et al. Quantification of arterial and venous morphologic markers in pulmonary arterial hypertension using CT Imaging. *Chest* 2021;**160**:2220–31.
33. Refaee T, Salahuddin Z, Frix AN, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis in high-resolution computed tomography scans using a combination of handcrafted radiomics and deep learning. *Front Med (Lausanne)* 2022;**9**:915243.
34. Guiot J, Vaidyanathan A, Deprez L, et al. A review in radiomics: Making personalized medicine a reality via routine imaging. *Med Res Rev* 2022;**42**:426–440.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Maloir Q, Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.  
Email : q.maloir@chuliege.be