

CAS CLINIQUE

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE VASORÉACTIVE RÉVÉLÉE PAR UNE INSUFFISANCE CARDIAQUE DROITE

BARTSCH V (1), GESTER F (2), PARZIBUT G (2), MALOIR Q (2), DULGERU R (3), LANCELLOTTI P (3),
Louis R (2), GUIOT J (2)

RÉSUMÉ : L'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique (HTAPi) est une pathologie rare, rapidement évolutive et associée à une morbi-mortalité élevée. Elle se caractérise par une dysfonction endothéliale au sein du lit vasculaire pulmonaire et mène progressivement à une majoration des résistances vasculaires pulmonaires. Sa symptomatologie aspécifique retarde son diagnostic et mène dans les formes les plus graves à une insuffisance ventriculaire droite. La prise en charge repose sur le support hémodynamique et la mise en place de traitements vasodilatateurs. Dans les HTAPi, l'épreuve de vaso-réactivité lors du cathétérisme cardiaque droit est déterminante afin d'identifier un bénéfice potentiel des inhibiteurs calciques permettant d'améliorer drastiquement l'hémodynamique pulmonaire.

MOTS-CLÉS : Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique - Insuffisance ventriculaire droite - Soins intensifs - Vasodilatateurs pulmonaires - Inhibiteurs calciques

IDIOPATHIC PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION REVEALED BY RIGHT VENTRICULAR DYSFUNCTION

SUMMARY : Idiopathic pulmonary arterial hypertension (iPAH) is a rare, rapidly progressive disease associated with high morbidity and mortality. It is characterized by endothelial dysfunction within the pulmonary vascular bed and gradually leads to an increase in the pulmonary vascular resistances. Its non-specific symptomatology delays the diagnosis and brings the most severe forms to right ventricular failure. Management is based on haemodynamic assessment and specific vasodilator treatment. In iPAH, the vasoreactivity test during right heart catheterization is critical in order to identify a potential benefit of calcium channel blockers therapy leading to significant improvement of pulmonary haemodynamics.

KEYWORDS : Idiopathic pulmonary arterial hypertension - Right ventricular dysfunction - Intensive care unit - Pulmonary vasodilators - Calcium channel blockers

INTRODUCTION

L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure à 20 mmHg associée à des résistances vasculaires pulmonaires supérieures à 2 unités Wood (uW), mesurées au cathétérisme cardiaque. Elle regroupe cinq catégories cliniques distinctes par leur présentation, leur étiologie, leurs caractéristiques hémodynamiques et leur prise en charge thérapeutique (1).

Le premier groupe correspond à l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Celle-ci est une cause rare d'HTP qui comprend notamment l'HTAP vaso-réactive (**Tableau I**) (2). Elle se caractérise par une dysfonction endothéiale au sein du lit vasculaire pulmonaire menant à une majoration de résistances (3). Sur le plan hémodynamique, elle est caractérisée par une hypertension pulmonaire pré-capillaire (pression artérielle pulmonaire occluse

≤ 15 mmHg). L'HTAP idiopathique (HTAPi), faisant partie de cet ensemble de pathologies, est une pathologie rare sporadiquement associée à des formes familiales et d'étiologie encore inconnue (1). Sa présentation clinique et sa symptomatologie non spécifique retardent le diagnostic, parfois au stade d'insuffisance cardiaque ventriculaire droite (IVD). Celle-ci peut être présente dans les hypertensions pulmonaires sévères associées à une haute morbidité et mortalité. La prise en charge de l'IVD requiert une prise en charge en centre spécialisé, en vue de la mise en place rapide d'une thérapeutique adéquate (4).

CAS CLINIQUE

Un patient de 50 ans se présente aux urgences pour la prise en charge d'œdèmes douloureux des membres inférieurs présents depuis un mois en progression rapide. Un premier bilan réalisé en ambulatoire (biologie sanguine, radiographie des pieds et échographie-Doppler des membres inférieurs) s'est révélé négatif, hormis une majoration des pro-BNP à 467 pg/mL. À ce stade, un diagnostic d'insuffisance veineuse (sans thrombose veineuse profonde) est retenu.

(1) Service de Pédiatrie, CHU Liège, Belgique.

(2) Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.

(3) Service de Cardiologique, CHU Liège, Belgique.

Tableau I. Classification de l'hypertension pulmonaire. Modifié de (2)

I. Hypertension artérielle pulmonaire :
1. Idiopathique
2. Génétique
3. Toxi-médicamenteuse
4. Associée à :
- connectivites
- VIH
- Hypertension portale
- Cardiopathie congénitale
- Schistosomiase
II existe 2 sous groupes parmi les HTAP:
• les maladies veino-occlusives pulmonaires et/ou angiomyome pulmonaire
• Hypertension artérielle pulmonaire persistante chez le nouveau-né
II. HTP imputée à une insuffisance cardiaque gauche :
1. Dysfonction cardiaque systolique
2. Dysfonction cardiaque diastolique
3. Valvulopathie
4. Obstruction (congénitale ou acquise) de la voie de remplissage ou de chasse du cœur gauche et cardiomyopathies congénitales
III. HTP associée à une pneumopathie et/ou une hypoxémie :
1. Bronchopneumopathie chronique obstructive
2. Pneumopathie interstitielle
3. Autres pneumopathies mixtes (restrictives + obstructives)
4. Troubles du sommeil
5. Hypoventilation alvéolaire
6. Exposition chronique à l'altitude
7. Anomalie congénitale du développement
IV. HTP due à une maladie thromboembolique chronique
V. HTP d'origines diverses :
1. Maladie hématologique:
- Anémie hémolytique chronique
- Syndromes myéloprolifératifs
- Status post splénectomie
2. Maladie systémique:
- Sarcoïdose
- Granulomatose à cellules de Langerhans
- Lymphangiomyomatose
- Neurofibromatose
- Vasculite
3. Troubles métaboliques:
- Glycogénose
- Maladie de Gaucher
- Dysthyroidie
4. Divers:
- Obstruction tumorale
- Médiastinite fibrosante
- Insuffisance rénale chronique

HTP : hypertension pulmonaire. HTAP : hypertension artérielle pulmonaire. VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Lors de son admission aux urgences, le patient rapporte une aggravation des œdèmes associés, depuis une semaine, à une dyspnée de stade 4. L'anamnèse systématique ne retrouve pas de douleur thoracique, de palpitation, de fièvre ou de frisson. Le seul antécédent notable est une hépatite B ancienne et chronique, traitée par entecavir 0,5 mg/jour. Le patient n'a pas d'antécédent cardiovasculaire. Il n'a pas d'allergie connue et ne présente pas d'assuétude.

L'examen clinique retrouve des œdèmes des membres inférieurs prenant le godet, qui remontent jusqu'au niveau des cuisses. L'auscultation pulmonaire révèle des crépitants aux deux bases. Une hépatomégalie douloureuse à bord lisse et souple est palpée. Le reste de l'examen clinique est sans particularité. Les paramètres (pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, ...) sont dans la norme.

En ce qui concerne les examens paracliniques, la biologie sanguine retrouve une majoration des troponines (73 ng/L, norme < 50 ng/L) et des marqueurs hépatiques (transaminases à 47 U/L) ainsi qu'une insuffisance rénale récente (débit de filtration glomérulaire [DFG] à 40 ml/min/1,73m² et une créatininémie à 1,78 mg/dl). L'électrocardiogramme est sans particularité. La radiographie thoracique de face et profil montre un index cardio-thoracique augmenté (0,54). L'angio-scanner thoracique révèle des épanchements pleuraux ainsi que des artères pulmonaires dilatées et exclut une embolie pulmonaire ainsi qu'une pneumopathie infectieuse (**Figures 1 et 2**). L'échographie cardiaque met en évidence une dilatation ventriculaire droite associée à un septum paradoxal dont la fonction systolique est conservée, la pression au niveau de l'oreillette droite est estimée à 15 mmHg, la veine cave est dilatée à 2,5 centimètres et la pression artérielle pulmonaire systolique est estimée à 51 mmHg. La fonction ventriculaire gauche est conservée. Tous ces indices laissent donc fortement suspecter une HTP.

Devant ce tableau, un bilan pour mise au point est prévu en hospitalisation programmée et le patient est autorisé à regagner son domicile sous traitement diurétique (bumétanide 1 mg/jour).

Quelques jours plus tard, le patient est transporté aux urgences en anasarque associée à une anurie depuis 24h, des myalgies diffuses et une douleur épigastrique. La pression artérielle systémique est basse à 85/50 mmHg et la fréquence cardiaque est de 65 battements par minute. La saturation en oxygène est

Figure 1. Angioscanner thoracique démontrant une cardiomégalie avec une distension des cavités cardiaques droites, sans hypertrophie de sa paroi ainsi qu'un rapport ventricule droit/ventricule gauche (VD/VG) inférieur à 1

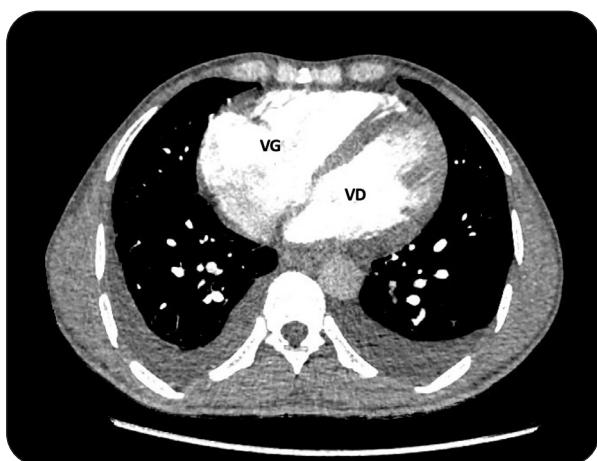
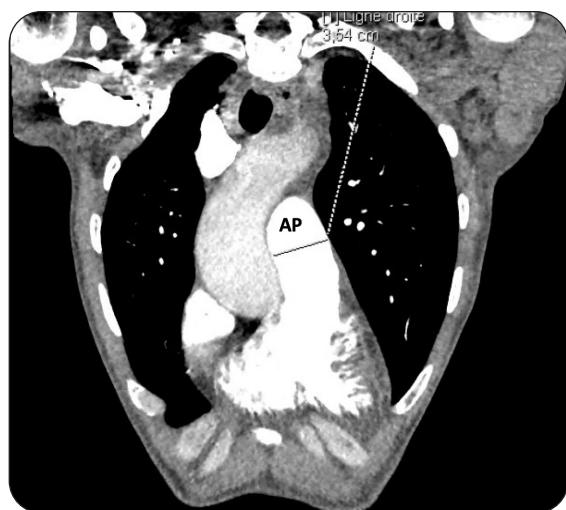


Figure 2. Angioscanner thoracique démontrant une dilatation de l'artère pulmonaire (AP) estimée à 3,54 cm



mesurée à 96 % à l'air ambiant. La biologie met en évidence une aggravation de l'insuffisance rénale (DFG à 20 ml/min/1,73m²), une majoration des créatines kinases (560 UI/L), des troponines (117 ng/L), des marqueurs hépatiques (90-100 U/L) ainsi que des NT-proBNP (16.000 ng/L). La gazométrie artérielle objective un pH à 7,41, une pression partielle en dioxyde de carbone (paCO₂) à 20 mmHg, une pression partielle en oxygène (paO₂) à 94 mmHg, des bicarbonates à 17,4 mmol/L et une lactatémie augmentée à 700 mg/L. La tomodensitométrie et l'échographie abdominale confirment le tableau d'anasarque.

Le patient présentant un tableau de choc cardiogénique droit, il est transféré aux soins intensifs. Un traitement supportif est mis en place comprenant une oxygénothérapie, un traitement diurétique à haute dose par voie intraveineuse et un support inotrope par dobutamine. Un cathétérisme cardiaque droit est réalisé en urgence démontrant une PAP moyenne (PAPm) à 46 mmHg avec chute de > 10 mmHg lors de l'inhalation de 20 ppm de monoxyde d'azote, une PAP d'occlusion < 15 mmHg, ainsi qu'une saturation veineuse en oxygène à 84 % et un index cardiaque de 2 L/min/m². Un diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire vasoréactive est posé et un traitement par inhibiteur calcique (amlodipine) est introduit à doses progressives malgré une hypotension artérielle systémique. Celui-ci a entraîné une amélioration hémodynamique rapide, permettant le sevrage de la dobutamine et un transfert vers la salle de pneumologie, où la posologie de l'amlodipine a pu être majorée (10 mg 2x/j).

Au terme du bilan étiologique, nous avons retenu le diagnostic d'HTAP vasoréactive d'origine idiopathique. Le bilan auto-immun était négatif, les sérologies infectieuses montraient une hépatite B inactive (**Tableau I**) (2), l'échographie abdominale excluait une hypertension portale et la scintigraphie ventilation/perfusion (V/P) ne montrait pas d'argument en faveur d'une pathologie thromboembolique chronique.

DISCUSSION

HTAP VASORÉACTIVE, UNE CAUSE RARE D'HYPERTENSION PULMONAIRE

En Europe, la prévalence moyenne de l'HTAP est de 15-60 cas par million d'habitants. L'âge moyen au diagnostic est entre 50 et 65 ans avec une légère prédominance féminine. La moitié est d'étiologie idiopathique, familiale et toxique (1). L'HTAP idiopathique (HTAPi) représente plus particulièrement 39,2 % des HTAP (5). Les facteurs de risque comprennent les connectivites, l'infection par VIH, l'hypertension portale, les pathologies cardiaques congénitales ainsi que la bilharziose (1).

PRÉSENTATION CLINIQUE

La symptomatologie de l'HTP n'est pas spécifique. Dans ce cas clinique, elle inclut une dyspnée majorée à l'effort, une asthénie, une altération de l'état général, des oedèmes périphériques ainsi qu'une orthopnée. Elle peut

aussi comprendre des palpitations, des syncopes dans les formes graves et, plus spécifiquement dans l'HTAP, des hémoptysies (4, 6, 7).

L'IVD peut se révéler par une épigastralgie, un météorisme abdominal, des nausées et des vomissements à l'effort, ressentis par notre patient et qui sont consécutifs à une congestion hépatique (4). Cette symptomatologie associée à des signes cliniques d'IVD peut précipiter une hospitalisation aux soins intensifs. En effet, une insuffisance cardiaque droite est suspectée face à une hypotension artérielle, une saturation veineuse centrale < 60 %, une augmentation du taux de lactates ainsi qu'une insuffisance rénale aiguë (1).

L'examen clinique de notre patient regroupe des signes d'IVD tels qu'une hépatomégalie à bord lisse, de l'ascite, des œdèmes périphériques ainsi que des extrémités froides et une pression artérielle diminuée. Un reflux hépatogulaire peut y être associé. En outre, l'IVD est caractérisée à l'auscultation cardiaque par un B2 augmenté au foyer parasternal gauche, un souffle pansystolique tricuspidien et diastolique de congestion pulmonaire (6).

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

ÉTAPE 1 : SUSPECTER UNE HYPERTENSION PULMONAIRE

Face aux signes cliniques évocateurs d'HTP associés au tableau d'IVD, la première étape consiste en la réalisation d'une échographie transthoracique. Cet examen non invasif permet de suspecter une HTP, mais ne peut, à lui seul, permettre de poser un diagnostic formel. La probabilité diagnostique se base principalement sur l'évaluation du gradient transtricuspidien (lorsque ce dernier est accessible) afin de mesurer une insuffisance tricuspidie. Dans le cas contraire, d'autres signes échographiques sont suggestifs d'une HTP dont ceux qui traduisent une dysfonction du ventricule droit (VD). Ces derniers consistent en la dilatation du VD avec la présence d'un rapport du VD/ventricule gauche supérieur à 1, un septum à mobilité paradoxale, une veine cave dilatée, une oreillette droite dilatée ou un épanchement péricardique, tous signes retrouvés chez notre patient. Une hypertrophie du VD et/ou de l'oreillette droite peut aussi être présente (1, 6) (**Figure 3**).

ÉTAPE 2 : EXCLURE UNE HYPERTENSION PULMONAIRE DE GROUPE 2, 3 ET 4

Face à une probabilité élevée d'HTP, une mise au point systématique permettra d'exclure

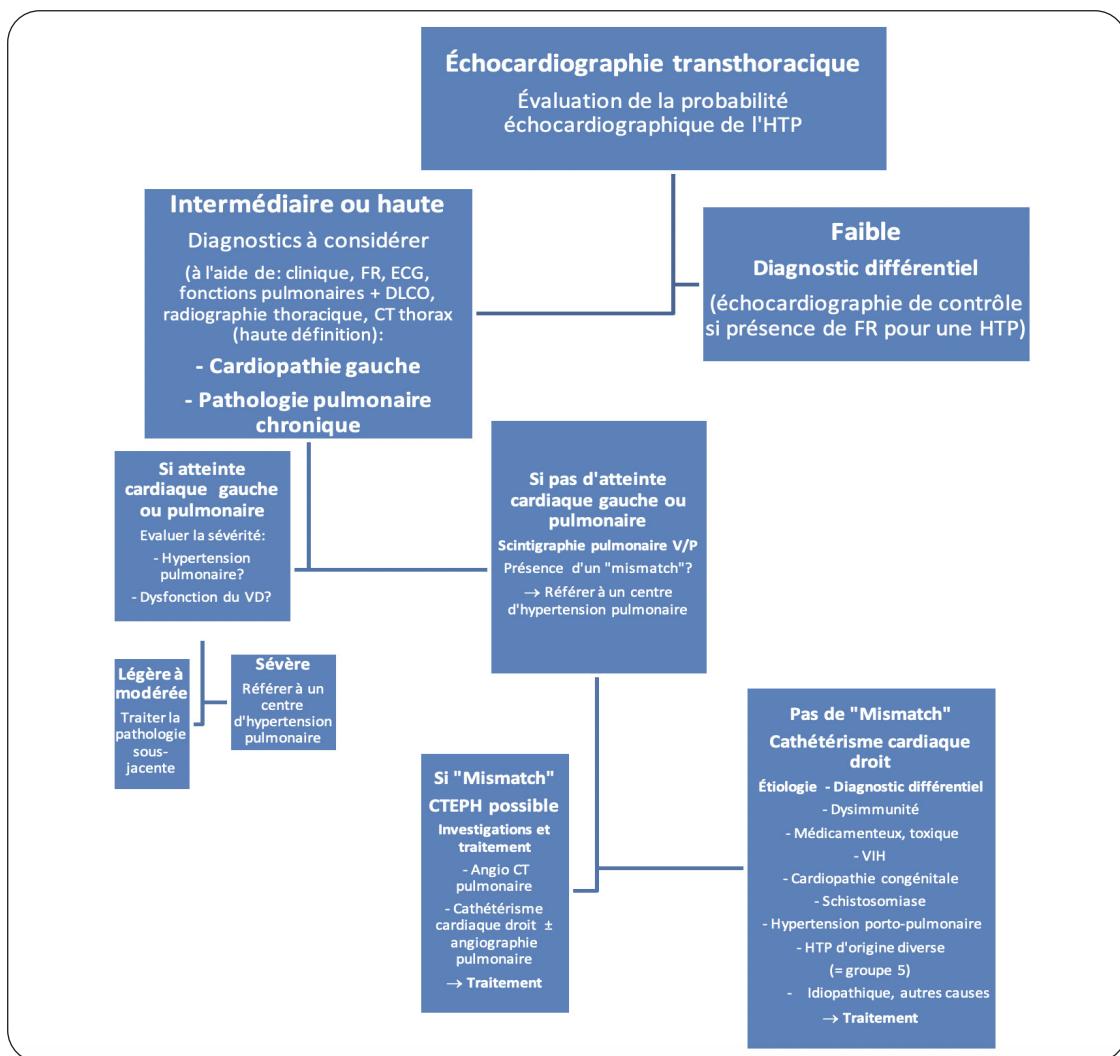
une HTP des groupes 2, 3 et 4 (**Tableau 1**). L'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque de notre patient n'orientaient pas vers une cardiopathie gauche (groupe 2), ce qui pourra être confirmé formellement au cathétérisme cardiaque droit.

Dans le cas décrit, le scanner thoracique montrait la présence d'une dilatation des vaisseaux pulmonaires associée à une augmentation de l'index thoracique cardio-pulmonaire ainsi qu'un épanchement pleural bilatéral. Ceci est concordant avec ce qui est décrit dans la littérature puisque 90 % des imageries radiographiques thoraciques des HTAPi sont normales lors du diagnostic (8). En outre, il n'y avait pas d'argument en faveur d'une pneumopathie et la gazométrie ne laissait pas suspecter d'insuffisance respiratoire chronique vu l'absence d'hypercapnie ou d'hypoxémie marquée. Ces éléments ne permettaient donc pas de s'orienter vers une HTP du groupe 3. Notons, par ailleurs, que les épreuves fonctionnelles respiratoires et l'oxymétrie nocturne n'ont pas pu être réalisées en phase aiguë en raison de l'état clinique du patient.

Enfin, une HTP liée à une pathologie thromboembolique chronique (groupe 4) a pu être écartée suite à l'angioscanner thoracique, complété par une scintigraphie V/P. Cette dernière présente une sensibilité entre 95-100 % et une excellente valeur prédictive négative (9).

ÉTAPE 3 : CONFIRMER L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

Le cathétérisme cardiaque droit est le gold standard pour le diagnostic de l'HTAP. Il évalue sa sévérité et aide à stratifier son pronostic. Il est généralement directement réalisé dans les centres de compétence afin d'optimiser l'interprétation des résultats, de diminuer les complications et de s'intégrer dans une stratégie thérapeutique globale. Grâce au diagnostic différentiel réalisé préalablement et au cathétérisme cardiaque droit, une HTAPi est suspectée et un test de vasoréactivité est réalisé dans le même temps. En effet, il est indiqué dans les HTAP idiopathiques, génétiques et toxiques et détermine la mise en place d'un traitement par vasoréactif. Le test est positif lorsque l'inhalation d'oxyde nitrique (NO) à raison de 10 à 20 ppm induit une réduction de la PAPm ≥ 10 mmHg pour atteindre une valeur absolue de PAPm ≤ 40 mmHg avec un débit cardiaque stable ou augmenté (1). Une HTAPi sera donc confirmée chez notre patient et un traitement par antagonistes calciques pourra être débuté.

Figure 3. Algorithme diagnostique. Adapté de (12)

*Un angio-CT pulmonaire seul risque de ne pas pouvoir diagnostiquer une CTEPH.

CTEPH = Hypertension pulmonaire due à une maladie thromboembolique chronique, FR = facteur de risque, DLCO = capacité de diffusion du monoxyde de carbone, HTP = hypertension pulmonaire, Mismatch = Présence d'un territoire non-perfusé mais bien ventilé suivant la perfusion anatomique du poumon, VD = ventricule droit, VIH = virus de l'immunodéficience humaine. V/P = ventilation/perfusion. ECG = électrocardiogramme. CT = computed tomography (tomodensitométrie).

ÉTAPE 4 : CARACTÉRISER L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

À ce stade, il est nécessaire d'exclure une autre cause pouvant contribuer à cette HTAP de groupe 1 ou exclure une HTP de groupe 5 associée. La biologie sanguine a permis d'écartier une pathologie auto-immune, une pathologie hématologique ou thyroïdienne (**Tableau II**). L'échographie abdominale n'évoquait pas de lésion hépatique ni d'hypertension portale chez ce patient porteur d'une hépatite chronique inactive. La cytolysé hépatique était, quant à elle, due à la congestion hépatique veineuse secondaire à l'IVD.

ÉVALUATION DES RISQUES («RISK ASSESSMENT»)

Le patient présente clairement un profil à haut risque de progression de la maladie. En effet, il est arrivé aux urgences au stade d'insuffisance cardiaque droite avec une dyspnée sévère associée à une orthopnée et une insuffisance rénale aiguë, d'origine pré-rénale, dans un contexte de syndrome cardio-rénal de type 1 (10, 11) (**Tableau III**) (12).

L'IVD est une complication sévère qui survient dans les HTP avancées, le plus souvent de groupes 1 et 4, et associée à une importante mortalité (5). L'IVD implique couramment

Tableau II. Bilan sanguin (valeurs normales entre parenthèses)

Hépatite C	négatif
Hépatite B	antigène HBs positif, antigène HBe positif, anticorps HBs positif, anticorps HBc positif, anticorps HBc IgM positif, anticorps HBe négatif PCR quantitative: 1210 UI/ml
Alpha-fetoprotéine	4,1 µg/L (0 - 8,8)
Anticorps HIV et Aq p24	négatif
Anticorps anti-nucléaires	Image mouchetée 1/320, sans caractérisation
Anticorps anti-neutrophiles	négatif
Recherche de cryoglobuline	négatif
Facteur Rhumatoïde	négatif
Anti-CCP	négatif
Immunoglobulines	
IgA	4,11 g/L (0,63 - 4,84)
IgM	17,21 g/L (5,40 - 18,22)
IgG	0,18 g/L (0,22 - 2,40)
Haptoglobine	0,49 g/L (0,3 - 2)
Schizocytes	0,4 % (0 - 1)
Agglutinines irrégulières	négatif
Typage lymphocytaire	Pas d'anomalie phénotypique
D-dimères	5336 µg/L (< 500)
Ferritine	32 µg/L (13 - 150)
TSH	3,32 mUI/L (0,27 - 4,20)
T4 libre	15,6 pmol/L (11,6 - 21,9)
Électrophorèse des protéines	Absence de bande monoclonale sur immunofixation

Tableau III. Évaluation de risque dans les hypertension artérielle pulmonaires

Déterminants du pronostic (estimation de la mortalité à 1 an)	Faible risque < 5 %	Risque intermédiaire 5-10 %	Haut risque > 10 %
Présentation clinique de l'insuffisance ventriculaire droite	Absente	Absente	Présente
Détérioration de la symptomatologie	Non	Lente	Rapide
Syncope	Non	Occasionnelle	Répétée
Classification fonctionnelle de l'hypertension pulmonaire	I, II	III	IV
Épreuve de marche de 6 minutes	> 440 m	165 - 440 m	< 165 m
Épreuve cardiopulmonaire à l'effort	VO ₂ max > 15 ml/min/kg Courbe VE/VCO ₂ < 36	VO ₂ max 11-15 ml/min/kg Courbe VE/VCO ₂ 36 - 44,9	VO ₂ max < 11 ml/min/kg Courbe VE/VCO ₂ ≥ 45
Taux sanguins de NT-proBNP	BNP < 50 ng/l NT-proBNP < 300 ng/l	BNP 50-300 ng/l NT-proBNP 300-1400 ng/l	BNP > 300 ng/l NT-proBNP > 1400 ng/l
Imagerie	Surface de l'OD < 18 cm ² Pas d'épanchement péricardique	Surface de l'OD 18-26 cm ² Pas ou peu d'épanchement péricardique	Surface de l'OD > 26 cm ² Épanchement péricardique
Hémodynamique	POD < 8 mmHg IC ≥ 2,5 l/min/m ² SvO ₂ > 65 %	POD 8-14 mmHg IC 2-2,4 l/min/m ² SvO ₂ 60 - 65 %	POD > 14 mmHg IC < 2 l/min/m ² SvO ₂ < 60 %

BNP = peptide natriurétique cérébral. IC = index cardiaque. NT-proBNP = N-terminal pro peptide natriurétique cérébral. OD = oreillette droite. POD = pression de l'oreillette droite. SvO₂ = saturation veineuse en oxygène. VO₂ = consommation d'oxygène maximale. VE/VCO₂ = équivalent ventilatoire pour le dioxyde de carbone.

Modifié de la référence (12).

des hospitalisations avec une durée de séjour moyenne de 14 jours et représente 41 % du taux de décès des HTP aux soins intensifs (13). Certains facteurs pouvant participer à la déstabilisation clinique des patients et pouvant mener à l'IVD ont été identifiés. Classiquement, l'arrêt du traitement, une grossesse, une septicémie, une pneumonie ou une arythmie sont reconnus comme des situations à haut risque (14). Néanmoins, dans le cas de l'HTAP vasoréactive, le pronostic est meilleur en raison de l'existence d'un traitement spécifique extrêmement efficace dans un court délai. En effet, lors d'une réponse à long terme aux antagonistes calciques, le taux de survie est proche de la normale, permettant, une quasi normalisation hémodynamique (15).

La classification fonctionnelle de la dyspnée selon l'Organisation Mondiale de la Santé (**Tableau IV**) (16) reste le meilleur indicateur de pronostic, aussi bien lors du diagnostic que du suivi. Une classe fonctionnelle péjorative est un indicateur spécifique de détérioration clinique et doit mener à une investigation (17). D'autres paramètres comme la valeur du BNP, la cinétique symptomatique, le test de marche, l'échocardiographie ou l'ergospirométrie permettent également de stratifier tant la réponse thérapeutique que le pronostic du patient.

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT

L'IVD compliquant le choc cardiogénique secondaire à une HTP nécessite une prise en charge rapide aux soins intensifs dans un centre expert. À ce jour, il n'existe pas de recommandation précise concernant le traitement de l'IVD dans ce cas de figure. Néanmoins, celui-ci visera simultanément trois mécanismes qui sont repris

Tableau IV. Classification fonctionnelle de l'hypertension pulmonaire (HTP) selon l'Organisation Mondiale de la Santé

Stade I	HTP sans limitation lors de l'effort
Stade II	HTP avec limitation légère des activités physiques, mais asymptomatique au repos. Dyspnée, fatigue, douleurs thoraciques ou présyncope lors d'activités physiques ordinaires
Stade III	HTP avec limitation marquée des activités physiques. Asymptomatique au repos
Stade IV	HTP avec symptômes lors de chaque effort physique. Dyspnée et/ou fatigue peuvent être présentes au repos

Modifié de: Furger P, (16)

dans la loi de Franck-Starling : la précharge, la contractilité et la postcharge du VD (5). La prise en charge ciblée de l'HTAP requiert une thérapeutique précoce agressive. Celle-ci se base sur l'évaluation des risques et associe l'utilisation de traitements spécifiques ou non (18, 19).

Dans le cas de notre patient atteint d'une HTAP vasoréactive, le traitement de choix consiste en l'introduction de hautes doses d'antagonistes calciques. Celles-ci réduisent la postcharge ventriculaire droite, permettant dans de nombreuses situations une amélioration importante de l'hémodynamique pulmonaire et le pronostic de ces patients. Néanmoins, dans les autres formes d'HTAP, ils sont contre-indiqués et peuvent induire sur le long terme un oedème pulmonaire et une détérioration clinique (20). La nifedipine, le diltiazem et l'amlodipine constituent les principaux antagonistes calciques utilisés. L'amlodipine est indiquée chez les patients à tendance bradycarde. Son instauration est progressive, en commençant par 2,5 mg 2x/jour pour atteindre une dose cible de 20 mg/jour. Ses effets secondaires, tels que l'hypotension et l'oedème des membres inférieurs, conditionneront sa titration (18). L'évaluation de l'efficacité thérapeutique requiert la réalisation d'un cathétérisme cardiaque de contrôle 3 à 4 mois plus tard (18).

IMPLICATION CLINIQUE

L'intérêt de ce cas clinique est de rapporter, non seulement un cas d'HTAPi révélé par une IVD sévère, mais aussi d'illustrer l'errance diagnostique à laquelle cette pathologie peut être associée et la spécificité de la prise en charge en centre d'expertise. Il est aussi important de proposer une approche diagnostique structurée afin d'instaurer une thérapeutique adéquate au patient.

CONCLUSION

L'HTP est une pathologie dont la symptomatologie et la présentation clinique ne sont pas spécifiques menant à un diagnostic tardif, parfois au stade d'IVD. Cette évolution est associée à une importante morbidité et mortalité. L'évaluation de l'atteinte fonctionnelle cardiaque droite est parfois malaisée et les traitements sont spécifiques. Une prise en charge dans un centre avec une expertise dans le domaine est donc nécessaire.

Un cathétérisme cardiaque droit établit le diagnostic d'une HTAP vasoréactive et indique spécifiquement l'utilisation d'antagonistes calciques. Ce traitement permet l'amélioration significative de l'état clinique et de l'hémodynamique pulmonaire à court terme et une amélioration du pronostic à long terme.

BIBLIOGRAPHIE

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2023; **61**:2200879.
2. Furger P, Surf Med. *Guidelines Médecine générale*. Neuhausen am Rheinfall: D&F Editions GmbH; 2019. p 358.
3. Guiot J, Parzibut G, Weber T, et al. L'hypertension artérielle pulmonaire. *Rev Med Liège* 2019; **74**:139-45.
4. Nowroozpoor A, Malekmohammad M, Seyyedi SR, Hasheidian SM. Pulmonary hypertension in intensive care units: an updated review. *Tanaffos* 2019; **18**:180-207.
5. 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.
6. Runo JR, Loyd JE. Primary pulmonary hypertension. *Lancet* 2003; **361**:1533-44.
7. Farhat N, Cools B, Gewillig M, et al. Vasoreactive pulmonary arterial hypertension manifesting with misleading epileptic seizure: Diagnostic and treatment pitfalls. *Front Pediatr* 2019; **7**:262.
8. Milne EN. Forgotten gold in diagnosing pulmonary hypertension: the plain chest radiograph. *Radiographics* 2012; **32**:1085-7.
9. Tunariu N, Gibbs SJ, 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.
10. Mieliwicki LM, Chandy G, Stewart D, et al. Worsening renal function and prognosis in pulmonary hypertension patients hospitalized for right heart failure. *Congest Heart Fail* 2012; **18**:151-7.
11. Jentzer JC, Mathier MA. Pulmonary hypertension in the Intensive Care Unit. *J Intensive Care Med* 2016; **31**:369-85.
12. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint 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: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J* 2015; **46**:903-75.
13. Sztrymf B, Souza R, Bertoletti I, et al. Prognostic factors of acute heart failure in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2010; **35**:1286-93.
14. Hoeper MM, Granton J. Intensive care unit management of patients with severe pulmonary hypertension and right heart failure. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **184**:1114-24.
15. Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension [see comments]. *N Engl J Med* 1992; **327**:76-81.
16. Furger P, Surf Med. *Guidelines Médecine générale*. Neuhausen am Rheinfall: D&F Editions GmbH; 2019. p 359..
17. Nickel N, Golpon H, Greer M, et al. The prognostic impact of follow-up assessments in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2012; **39**:589-96.
18. Guiot J, Cornia O, Louis R. L'hypertension artérielle pulmonaire : l'apport des nouveaux vasodilatateurs artériels pulmonaires. *Rev Med Liège* 2020; **75**:344-9.
19. Maloir Q, Petitjean H, Parzibut G, et al. Nouveautés dans le diagnostic et la stratification du risque de l'hypertension pulmonaire. *Rev Med Liège* 2023; **78**:99-106.
20. Sitbon O, Humbert M, Jaïs X, et al. Long-term response to calcium channel blockers in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2005; **111**:3105-11.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Bartsch V, service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Email : vbartsch@student.uliege.be