



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



# Hypertension pulmonaire au cours des pneumopathies interstitielles diffuses

Pulmonary hypertension associated with interstitial lung diseases

Article rédigé par P. Dacosta-Noble\*,  
d'après la communication de D. Montani<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Pneumologie, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, France

## MOTS CLÉS

Hypertension pulmonaire ;  
Pneumopathie interstitielle diffuse ;  
Fibrose pulmonaire idiopathique ;  
Syndrome fibrose-emphysème ;  
Sarcoïdose

## KEYWORDS

Pulmonary hypertension;  
Diffuse interstitial lung disease;  
Idiopathic pulmonary fibrosis;

## Résumé

L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure ou égale à 25 mmHg. Le dépistage de l'HTP au cours d'une pneumopathie interstitielle diffuse (PID) se fait par une échographie cardiaque, qui permet, outre l'estimation de la PAP systolique, d'éliminer une insuffisance cardiaque gauche et de classer la probabilité d'HTP. Il s'agit classiquement d'une HTP pré-capillaire dans ce contexte. La fréquence de l'HTP au cours de la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) varie de 8 à 50 %, selon la sévérité de la FPI sous-jacente. On retrouve également fréquemment une HTP au cours de l'évolution du syndrome emphysème fibrose, de la sarcoïdose, de l'histiocytose langheransienne, et plus rarement au cours de la lymphangioléiomatose. La confirmation diagnostique nécessite la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit réalisé dans un centre de compétence ou de référence de l'HTP. Le traitement repose principalement sur la prise en charge de la pathologie respiratoire et l'instauration d'une oxygénothérapie au long cours. Les traitements spécifiques de l'HTAP ne sont généralement pas indiqués et peuvent aggraver les échanges gazeux. Des études complémentaires sont nécessaires pour déterminer l'intérêt potentiel de ces traitements chez des malades présentant des HTP particulièrement sévères.

© 2016 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## Abstract

Pulmonary hypertension (PH) is defined by a mean pulmonary artery pressure (mPAP) higher or equal to 25 mmHg. The diagnosis during a diffuse interstitial lung disease (PID) is made during a cardiac ultrasound, which, besides measuring the systolic pulmonary artery pressure, eliminate left heart failure and rank the probability of PH. Conventionally, this is a pre-capillary mechanism in this context. The frequency of PH in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is from 8 to 50%, depending on the severity of the IPF. There is also a PH over the evolution of combined pulmonary fibrosis emphysema, sarcoidosis, histiocytosis, and more rarely lymphangioleiomyomatosis. Diagnostic confirmation requires

\*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : phdacostanoble@gmail.com (P. Dacosta-Noble).

Combined pulmonary fibrosis emphysema syndrome;  
Sarcoidosis

the completion of a right heart catheterization performed in a competence or reference PH center. Treatment is based mainly on the management of respiratory disease and the introduction of long term oxygen therapy. Specific treatments for PAH are usually not indicated and can worsen gas exchange. Further studies are needed to determine the potential value of these treatments in patients with particularly severe PH.

© 2016 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction et définitions

L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure ou égale à 25 mmHg. Selon les recommandations actuelles, elle doit être confirmée par un cathétérisme cardiaque droit. Dans le cadre des maladies respiratoires, il s'agit d'un mécanisme pré-capillaire, avec une pression artérielle pulmonaire d'occlusion (PAPO) inférieure ou égale à 15 mmHg. Dans la classification des HTP, l'HTP au cours des pneumopathies interstitielles diffuses (PID) appartient au groupe 3 (pathologies pulmonaires et/ou hypoxie chronique) ou au groupe 5 (pathologies systémiques), (Tableau 1). L'HTP au cours des maladies respiratoires est un facteur pronostique péjoratif. Elle est souvent peu corrélée à la sévérité de la maladie respiratoire sous-jacente, et est associée à une hypoxémie plus importante [1].

## Dépistage et diagnostic des HTP

L'échographie cardiaque transthoracique (ETT) est l'outil de dépistage de référence. Elle permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire systémique (PAPs) et permet de classer la probabilité d'HTP en faible, intermédiaire ou haute. Elle permet de rechercher des arguments pour une insuffisance cardiaque gauche. Le patient doit être référé en centre expert pour la suite de la prise en charge et notamment la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit, seul examen capable de confirmer le diagnostic [1].

## Physiopathologie

Schématiquement, il existe deux types d'HTP : HTP adaptée à la fonction respiratoire, avec une élévation de la PAPm le plus souvent modérée et une HTP « disproportionnée » à l'atteinte respiratoire. Néanmoins, il est impossible de déterminer des seuils définissant cette HTP disproportionnée. Ainsi, les dernières recommandations ESC/ERS sur la prise en charge de l'HTP, ne parle plus d'HTP « disproportionnée » mais d'HTP « sévère » indépendamment de l'atteinte respiratoire. Dans l'HTP associée aux maladies respiratoires chroniques, les mécanismes sont multiples et intriqués associant une vasoconstriction hypoxique, une rarefaction du lit vasculaire pulmonaire, une dysfonction endothéliale, l'implication des facteurs de croissance, de l'inflammation et de l'auto-immunité.

## Étiologies

### HTP du groupe 3

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) : il peut exister dans cette situation un remodelage artériel pulmonaire mais on ne retrouve pas les lésions classiques de l'HTAP idiopathique (lésions plexiformes). La prévalence de l'HTP chez les patients présentant une FPI est variable allant de 8 à 15 % pour les FPI légère à modérées, et de 30 à 50 % pour les FPI sévères [2]. Il s'agit d'un facteur de mortalité majeur. Les facteurs prédictifs de survenue d'une HTP au cours d'une

Tableau 1. Définition hémodynamique de l'hypertension pulmonaire, d'après (1)

Definition	Characteristics <sup>a</sup>	Clinical group(s) <sup>b</sup>
PH	PAPm $\geq$ 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PAPm $\geq$ 25 mmHg PAWP $\leq$ 15 mmHg	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	PAPm $\geq$ 25 mmHg PAWP $>$ 15 mmHg	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Isolated post-capillary PH (Ipc-PH)	DPG $<$ 7 mmHG and/or PVR $\leq$ 3 WU <sup>c</sup>	
Combined post-capillary and pre-capillary PH (Cpc-PH)	DPG $\geq$ 7 mmHG and/or PVR $>$ 3 WU <sup>c</sup>	

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5725263>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5725263>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)