



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com



## Hypertension pulmonaire et connectivites

### *Pulmonary hypertension in connective tissue diseases*

Vincent Sobanski<sup>a,b,c,d,1,2</sup>, Sébastien Sanges<sup>a,b,c,d,1,2</sup>, David Launay<sup>a,b,c,d,1,2</sup>,  
Marc Humbert<sup>e,f,\*g,1</sup>

<sup>a</sup> UFR Médecine, université de Lille, 59000 Lille, France

<sup>b</sup> Inserm, U995, Lille Inflammation Research International Center (LIRIC), 59000 Lille, France

<sup>c</sup> Département de médecine interne et immunologie clinique, CHU de Lille, 59000 Lille, France

<sup>d</sup> Centre national de référence maladies systémiques et auto-immunes rares (sclérodémie systémique), 59000 Lille, France

<sup>e</sup> Faculté de médecine, university Paris-Sud, université Paris-Saclay, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

<sup>f</sup> Service de pneumologie, DHU Thorax Innovation, hôpital Bicêtre, AP-HP, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

<sup>g</sup> Inserm U999, centre chirurgical Marie-Lannelongue, LabEx LERMIT, 92350 Le Plessis-Robinson, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 16 avril 2018

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Hypertension pulmonaire

Connectivites

Sclérodémie systémique

Lupus érythémateux systémique

Connectivite mixte

Myosites

Syndrome de Gougerot-Sjögren

Polyarthrite rhumatoïde

#### RÉSUMÉ

L'hypertension pulmonaire (HTP) est une complication rare des connectivites, notamment de la sclérodémie systémique, du lupus érythémateux systémique et de la connectivite mixte. Elle se définit par une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne  $\geq 25$  mmHg documentée par un cathétérisme cardiaque droit. Du fait de leur nature systémique, les connectivites peuvent induire une HTP par différents mécanismes, parfois intriqués : remodelage des petites artères pulmonaires (groupe 1 de la classification de l'HTP) ou des petites veines (groupe 1'), cardiopathie gauche (groupe 2), maladie respiratoire chronique (groupe 3) ou maladie thromboembolique chronique (groupe 4). L'existence d'une HTP peut être suspectée par l'échographie cardiaque (qui peut montrer une élévation de la vitesse de la fuite tricuspide et/ou une dilatation des cavités droites), et par une baisse isolée de la DLCO lors des épreuves fonctionnelles respiratoires, une élévation du NT-pro-BNP ou l'apparition de signes droits à l'électrocardiogramme. Son diagnostic nécessite toujours une confirmation hémodynamique par cathétérisme cardiaque droit. La prise en charge thérapeutique de l'HTP dépend du(es) mécanisme(s) en cause : traitement vasodilatateur en cas d'HTP de groupe 1 (avec discussion d'une immunosuppression en cas de lupus ou de connectivite mixte) ; traitement de la cardiopathie gauche en cas d'HTP de groupe 2 ; traitement de la maladie respiratoire chronique en cas d'HTP du groupe 3 ; anticoagulation, traitement vasodilatateur, endartériectomie et angioplastie pulmonaire en cas d'HTP du groupe 4. Un suivi régulier est indispensable.

© 2018 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

#### ABSTRACT

Pulmonary hypertension (PH) is a rare complication of connective tissue diseases (CTD), and especially of systemic sclerosis (SSc), systemic lupus erythematosus (SLE) and mixed connective tissue disease (MCTD). It is defined by an elevation of mean pulmonary arterial pressure above 25 mmHg documented during a right-heart catheterization. Due to their systemic nature, CTD can induce PH by several mechanisms, that are sometimes intricated: pulmonary arterial (group 1) or venous (group 1') microangiopathy, left-heart disease (group 2), chronic lung disease (group 3) and/or chronic thromboembolic disease (group 4). PH suspicion is often raised by echocardiographic data (which can show an elevation of the tricuspid regurgitation jet and/or a right atrial dilation), and/or by an isolated decrease in DLCO observed during pulmonary function tests, an unexplained elevation of serum NT-pro-BNP or right-heart abnormalities on

Keywords:

Pulmonary hypertension

Connective tissue diseases

Systemic sclerosis

Systemic lupus erythematosus

Mixed connective tissue disease

Myositis

Sjögren's syndrome

Rheumatoid arthritis

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [marc.humbert@aphp.fr](mailto:marc.humbert@aphp.fr) (M. Humbert).

<sup>1</sup> Ces deux auteurs ont contribué également à cet article.

<sup>2</sup> Membre du réseau européen de référence sur les maladies rares du tissu conjonctif et musculo-squelettiques (ReCONNET).

<https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2018.04.005>

1878-6227/© 2018 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

an electrocardiogram. Its formal diagnosis always requires a hemodynamic confirmation by right-heart catheterization. Therapeutic management of PH depends of the underlying mechanism(s): pulmonary vasodilators in group 1 PH (with possible use of immunosuppressants in case of SLE or MCTD); management of an underlying left-heart disease in group 2 PH; management of an underlying chronic lung disease in group 3 PH; anticoagulation, pulmonary vasodilators, pulmonary endarterectomy or balloon pulmonary angioplasty in group 4 PH. Regular follow-up is mandatory in patients with PH and CTD.

© 2018 Société Française de Rhumatologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## 1. Introduction

L'hypertension pulmonaire (HTP) est une complication possible des connectivites, de fréquence variable selon la maladie considérée et le plus souvent associée à un pronostic défavorable. L'HTP peut relever de mécanismes différents et parfois intriqués, dont la compréhension est indispensable à l'instauration de mesures thérapeutiques efficaces. Dans cette revue, nous nous proposons de décrire les principales caractéristiques physiopathologiques, cliniques et paracliniques de l'HTP associée aux connectivites, ainsi que ses grands principes de prise en charge diagnostique et thérapeutique.

## 2. Définition et classification des hypertensions pulmonaires

### 2.1. Définition

La pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) normale est de  $14 \pm 3$  mmHg, la limite supérieure de la normale se situant donc à 20 mmHg. On désigne sous le terme d'HTP toute situation marquée par une élévation de la PAPm  $\geq 25$  mmHg au repos. Les valeurs situées entre 21 et 24 mmHg ne sont donc pas normales et justifient un suivi attentif. Le diagnostic positif d'HTP nécessite donc la réalisation d'une mesure invasive des pressions pulmonaires au cours d'un cathétérisme cardiaque droit [1–3].

### 2.2. Principes du cathétérisme cardiaque droit (CCD)

Le CCD est l'examen de référence pour poser le diagnostic d'HTP et en déterminer le(s) mécanisme(s). Lors de cet examen, un cathéter de Swan–Ganz est introduit dans une veine périphérique, progresse jusqu'aux cavités cardiaques droites, puis jusqu'aux artères pulmonaires où sont réalisées, entre autres, les mesures suivantes :

- POD : pression dans l'oreillette droite (mmHg) ;
- PAP systolique (PAPs), diastolique (PAPd) et moyenne (PAPm) : permettant de poser le diagnostic d'HTP (mmHg) ;
- PAP d'occlusion (PAPo) : permettant d'estimer la pression capillaire pulmonaire et la pression auriculaire gauche, et d'orienter le mécanisme de l'HTP (mmHg) ;
- débit cardiaque (DC) (L/min) et indice cardiaque (IC) (L/min/m<sup>2</sup>) ;
- résistances vasculaires pulmonaires (RVP) : calculées à partir des mesures précédentes ( $RVP = [PAPm - PAPo] / DC$ ) (mmHg/L/min ou unités Wood, UW). Les RVP peuvent aussi être exprimées en dynes/s.cm<sup>-5</sup> en utilisant la formule  $(PAPm - PAPo) / DC \times 80$  ;
- résistances pulmonaires totales (RPT) : calculées à partir des mesures précédentes ( $RPT = PAPm / DC$  [mmHg/L/min ou UW]). Les RPT peuvent aussi être exprimées en dynes/s.cm<sup>-5</sup> en utilisant la formule  $(PAPm / DC) \times 80$ .

### Encadré 1 : Classification clinique simplifiée des HTP.

#### 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- 1.1. HTAP idiopathique
- 1.2. HTAP héréditaire
- 1.3. HTAP induite par des médicaments ou toxiques
- 1.4. HTAP associée à :
  - 1.4.1. Connectivites
  - 1.4.2. Infection par le virus de l'immunodéficience humaine
  - 1.4.3. Hypertension portale
  - 1.4.4. Cardiopathie congénitale
  - 1.4.5. Schistosomiase

#### 1'. Maladie veino-occlusive et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire 1' : HTP persistante du nouveau-né

#### 2. HTP associée aux cardiopathies gauches

- 2.1. Dysfonction systolique ventriculaire gauche
- 2.2. Dysfonction diastolique ventriculaire gauche
- 2.3. Valvulopathie
- 2.4. Obstacle à l'éjection ou au remplissage du cœur gauche

#### 3. HTP associée aux maladies respiratoires chroniques

- 3.1. Bronchopneumopathie chronique obstructive
- 3.2. Pneumopathie interstitielle diffuse
- 3.3. Troubles ventilatoires mixtes
- 3.4. Syndrome d'apnée du sommeil
- 3.5. Syndrome d'hypoventilation alvéolaire
- 3.6. Exposition chronique aux hautes altitudes
- 3.7. Anomalies du développement pulmonaire

#### 4. HTP thromboembolique chronique

#### 5. HTP de mécanismes multifactoriels et/ou indéterminés

### 2.3. Classifications clinique et hémodynamique des HTP

Au plan hémodynamique, on classe les HTP selon que le processus responsable de l'élévation de la PAPm est lié ou non à une insuffisance cardiaque gauche, entraînant ou non une élévation de la pression capillaire (estimée par la PAPo) (Tableau 1 et Fig. 1). Ainsi, on distingue les :

- HTP précapillaires : définies par une PAPm  $\geq 25$  mmHg et une PAPo  $\leq 15$  mmHg ;
- HTP post-capillaires : définies par une PAPm  $\geq 25$  mmHg et une PAPo  $> 15$  mmHg.

Au plan clinique, la classification des HTP identifie 5 grands groupes (Encadré 1 et Fig. 1) :

- HTP du groupe 1 : hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'HTP est causée par une élévation des RVP liées à une atteinte artérielle pulmonaire (remodelage pariétal, vasoconstriction, thrombose in situ). Par définition, l'élévation des RVP  $> 3$  UW est une condition indispensable (mais non suffisante) au diagnostic d'HTAP. HTP du groupe 1' : maladie veino-occlusive pulmonaire (MVO). Entité proche de l'HTAP, la MVO fait également intervenir des lésions vasculaires pulmonaires prédominant au niveau veinulaire et capillaire ;
- HTP du groupe 2 : HTP dues aux cardiopathies gauches. L'HTP est causée par une élévation de la pression artérielle dans les cavités cardiaques gauches, responsables d'une augmentation passive

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8743511>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8743511>

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