

SSHP Newsletter

Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire

Sommaire

Thème principal: Hypertension pulmonaire en cas de cardiopathie gauche

Physiopathologie.....	1
Echocardiographie	1
Cathétérisme cardiaque droit.....	1
Localisation des causes.....	2
Traitement.....	3

L'hypertension pulmonaire (HTP) en cas de cardiopathie gauche (HTP-CG) représente la forme d'HTP la plus fréquente (environ 75% de tous les patients souffrant d'HTP) (1-4). La plupart du temps, une HTP-CG est l'expression d'une maladie plus avancée et est associée à des symptômes plus sévères et à un moins bon pronostic.

Contrairement à l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), l'HTP-CG est une HTP post-capillaire, avec ou sans composante pré-capillaire supplémentaire. L'HTP-CG est définie par la combinaison d'une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mm Hg et d'une pression artérielle pulmonaire d'occlusion moyenne (PAPOm) > 15 mm Hg (1) (voir aussi tableau 1).

Physiopathologie

La physiopathologie de l'HTP-CG est complexe et certains aspects restent encore obscurs. Le pathomécanisme primaire repose sur le refoulement d'une pression accrue dans l'oreillette gauche, causé par différents mécanismes (voir ci-dessous).

Chez la plupart des patients atteints d'HTP-CG, l'HTP repose sur un processus purement passif en raison de la pression auriculaire gauche accrue et de la congestion veineuse pulmonaire. Sur le plan hémodynamique, elle s'exprime par une PAPOm élevée avec un gradient de pression transpulmonaire normal et une résistance vasculaire pulmonaire (RVP) normale.

En fonction de la prédisposition indivi-

duelle et de la chronicité de la pression auriculaire gauche accrue, une composante pré-capillaire due à une vasoconstriction pulmonaire secondaire et à un remodelage vasculaire pulmonaire peut également être présente chez certains patients. Une HTP-CG peut également parfois apparaître à l'échocardiographie comme «phénotype ventriculaire droit», à l'instar d'une HTAP. Il est supposé qu'il s'agit ici d'un stade très avancé de l'HTP-CG chez les patients présentant une prédisposition à une insuffisance/dysfonction ventriculaire droite (3). Point essentiel: L'ampleur de la dysfonction ventriculaire droite et l'augmentation de la PAPm ne sont pas toujours proportionnelles. La dysfonction ventriculaire droite est toutefois un paramètre pronostique central en cas d'insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection réduite (5) ou préservée (6), ainsi que lors de valvulopathies cardiaques (7).

Echocardiographie

Le diagnostic d'une HTP-CG et la détermination exacte de son mécanisme sous-jacent peuvent se révéler complexes. Ces deux éléments sont néanmoins d'une importance fondamentale pour l'initiation du traitement correct. Il n'est pas rare qu'un diagnostic erroné d'HTAP soit posé chez les patients atteints d'HTP-CG, ce qui peut mener chez ces patients à l'utilisation non indiquée de traitements spécifiques à l'HTAP et finalement à une congestion

pulmonaire (8, 9).

La première étape diagnostique est l'examen clinique minutieux, suivi de l'échocardiographie transthoracique. L'échocardiographie est un outil primordial afin de différencier une HTAP d'une HTP-CG. En règle générale, les anomalies caractéristiques d'une HTP (dilatation et dysfonction ventriculaires droites, forme en D du ventricule gauche) sont moins prononcées en cas d'HTP-CG qu'en cas d'HTAP, car dans le cas d'une HTP-CG, aussi bien la pression de remplissage gauche que droite se trouve accrue. Une PAP systolique accrue associée à un ventricule gauche dilaté avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) réduite, une cardiomyopathie spécifique (par ex. cardiomyopathie hypertrophique ou amylose cardiaque) ou une valvulopathie sévère sont évocateurs d'une HTP-CG.

Néanmoins, il peut s'agir d'une HTP-CG même en l'absence de telles anomalies manifestes (par ex. en cas d'insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection préservée [IC-FEP]). Le diagnostic différentiel vis-à-vis de l'HTAP s'avère alors être un défi. En général, les patients souffrant d'une HTP-CG dans le cadre d'une IC-FEP sont plus âgés et présentent plus de facteurs de risque cardiovasculaire que les patients souffrant d'HTAP (10).

Cathétérisme cardiaque droit

Bien qu'il existe des algorithmes pour le diagnostic différentiel écho-

cardiographique entre l’HTP-CG et l’HTAP (11-13) et qu’une méthode d’évaluation non invasive de la RVP soit possible (14), l’échocardiographie ne permet pas de décrire de manière exacte l’hémodynamique dans cette situation (15). En cas de suspicion d’une HTP-CG significative, le cathétérisme cardiaque droit est nécessaire en présence d’incertitudes concernant le mécanisme sous-jacent. Il est cependant extrêmement important que la plausibilité de toutes les mesures hémodynamiques invasives soit évaluée dans le contexte de l’hypothèse formulée avant le cathétérisme. La détermination de la PAPom n’est pas toujours simple, et les imprécisions peuvent avoir des effets significatifs sur le diagnostic.

Tous les patients présentant des signes clairs de cardiopathie gauche et des anomalies échocardiographiques évocatrices d’une HTP ne doivent pas subir un cathétérisme cardiaque droit. La question de savoir si cet examen est nécessaire dépend du contexte clinique.

Chez des patients présentant une physiopathologie claire, tels que les patients présentant une insuffisance cardiaque avec fraction d’éjection réduite (IC-FER), des échocardiographies répétées sont en général suffisantes pour reconnaître les altérations qualitatives au niveau des paramètres hémodynamiques déterminants.

Le cathétérisme cardiaque droit n’est pas nécessaire chez les patients en décompensation aiguë. Un cathétérisme cardiaque droit peut être judicieux chez certains patients présentant une IC-FER, s’il existe des signes indiquant une HTP significative en cas d’euvolémie ou si la constellation hémodynamique n’est pas claire, ainsi que chez les patients gravement malades, en particulier les candidats à une transplantation cardiaque. En cas de composante pré-capillaire si-

gnificative de l’HTP, une transplantation cardiaque est contre-indiquée, car il existe alors un risque élevé d’insuffisance cardiaque droite postopératoire précoce du greffon.

Localisation des causes

Le résultat du cathétérisme cardiaque droit, le cas échéant combiné à un examen d’imagerie complémentaire, indique à quel niveau anatomique entre l’artère pulmonaire et l’aorte le problème hémodynamique est situé. Les différentes formes d’HTP sont représentées schématiquement dans la figure en fonction de la localisation de l’«obstruction»; différentes causes de l’HTP-CG sont détaillées par la suite.

La sténose des veines pulmonaires (figure C) est le plus souvent la conséquence d’une ancienne méthode d’ablation par cathéter lors d’une fibrillation auriculaire (les techniques actuelles ne sont plus guère responsables de cette complication).

L’oreillette gauche (D) contribue au remplissage optimal du ventricule gauche et par conséquent au volume systolique. Une surcharge auriculaire gauche chronique peut être à l’origine d’une réduction de la compli-ance et de la contractilité de l’oreillette gauche. L’ablation par cathéter étendue au sein de l’oreillette avec fibrose consécutive constitue une cause particulière de dysfonction auriculaire gauche.

La sténose mitrale (E) est la cause classique d’une HTP post-capillaire, une composante pré-capillaire se développant aussi souvent à long terme. Dans le monde occidental, l’insuffisance mitrale est désormais bien plus fréquente que la sténose mitrale; elle peut elle aussi conduire à une HTP. Une insuffisance mitrale peut avoir des origines anatomiques (prolapsus mitral, insuffisance mitrale primaire) ou être secondaire à une déformation en cas de dysfonction ventriculaire gauche.

Toute forme de dysfonction systolique et/ou diastolique du ventricule gauche (F) avec pression télédiastolique du ventricule gauche (PTDVG) accrue et pression auriculaire gauche accrue peut conduire à une HTP-CG. Il existe deux formes principales d’insuffisance cardiaque, qui se distinguent fondamentalement en termes de fréquence, de structure et de fonction ventriculaire gauche, ainsi que de réponse thérapeutique: l’insuffisance cardiaque avec fraction d’éjection réduite (IC-FER) et l’insuffisance cardiaque avec fraction d’éjection préservée (IC-FEP). La limite entre les deux formes est généralement fixée à une FEVG est de 50% (16).

Chez les patients atteints d’IC-FER, le ventricule gauche est dilaté et présente un remodelage excentrique ainsi qu’une fonction systolique et diastolique perturbée. Des causes fréquentes sont les coronaropathies et la cardiomyopathie dilatée.

A l’inverse, en cas d’IC-FEP, le ventricule gauche n’est pas dilaté, le remodelage est concentrique et la FEVG préservée en cas de dysfonction ventriculaire gauche diastolique. Une FEVG préservée n’est pas synonyme de fonction ventriculaire systolique gauche normale. Une certaine dysfonction systolique (dilatation longitudinale réduite) est fréquente et, en association avec le trouble ventriculaire diastolique, elle provoque une réduction du volume et de la réserve systoliques. L’IC-FEP survient plus fréquemment chez les femmes. Sa cause la plus vraisemblable est une hypertension systémique de longue date.

Alors que le diagnostic d’une IC-FER est relativement simple, le diagnostic d’une IC-FEP peut se révéler complexe, même si un algorithme a été développé à cet effet (17). En outre, une troisième forme d’insuffisance cardiaque est proposée dans les recommandations actuelles, à savoir l’insuffisance

Tableau 1

Définitions hémodynamiques en cas d’HTP-CG

HTP-CG	PAPm \geq 25 mm Hg PAPom >15 mm Hg
Sous-type d’HTP post-capillaire isolée	GDP <7 mm Hg et/ou RVP \leq 3 UW
Sous-type d’HTP post- et pré-capillaire combinée	GDP \geq 7 mm Hg et/ou RVP > 3 UW

GDP: gradient de pression diastolique [PAP diastolique – PAPom]; PAPm: pression artérielle pulmonaire moyenne; PAPom: pression artérielle pulmonaire d’occlusion moyenne; HTP: hypertension pulmonaire; HTP-CG: HTP dans le cadre d’une cardiopathie gauche; RVP: résistance vasculaire pulmonaire [(PAPm – PAPom)/débit cardiaque]; UW: unités Wood (1 UW = 80 dyn • sec • cm⁻⁵); d’après (1)

cardiaque avec fraction d'éjection moyenne de 40 à 49% (18).

La sténose aortique (G) est la valvulopathie cardiaque la plus fréquente chez les personnes âgées. Une sténose aortique sévère est susceptible de mener à une hypertrophie ventriculaire gauche et à une dysfonction diastolique puis systolique, et d'ainsi entraîner une PTDVG accrue, une pression auriculaire gauche accrue et une HTP. En général, une sténose aortique peut être diagnostiquée par échocardiographie. Une imagerie complémentaire peut s'avérer nécessaire dans certains cas et pour la planification d'une implantation de valve cardiaque par cathétérisme. L'insuffisance aortique est associée à une surcharge volumique du ventricule gauche pouvant à terme également mener à une HTP via une pression de remplissage croissante.

Traitement

En cas d'HTP-CG, le principe thérapeutique consiste à traiter de manière optimale la cardiopathie gauche sous-jacente, que ce soit avec des médicaments, par méthode invasive et/ou chirurgicale. Le tableau 2 présente les options thérapeutiques en fonction des différentes formes d'HTP-CG. Actuellement, il n'existe aucune indication de traitements spécifiques à l'HTAP en cas d'HTP-CG; d'après les recommandations actuelles, ces derniers sont contre-indiqués en cas d'HTP-CG (1).

Chez les patients atteints de valvulopathies mitrales et d'HTP, une intervention est indiquée. S'il s'agit d'une HTP purement post-capillaire, la PAPm se normalise généralement après la correction de la valvulopathie mitrale. Le traitement médicamenteux au long cours conformément aux recommandations représente la mesure thérapeutique principale chez les patients atteints d'IC-FER. Chez ces patients, une HTP est typiquement le signe

d'une congestion veineuse. Elle nécessite une intensification du traitement, dans un premier temps par diurétiques, suivi de mesures présentant des bénéfices pronostiques prouvés (voir tableau 2).

Les médicaments spécifiques à l'HTAP n'ont actuellement pas de valeur chez les patients atteints d'IC-FER avec HTP. Dans l'ensemble, les études menées avec des antagonistes des récepteurs de l'endothéline n'ont pas fourni de résultats convaincants. Ainsi, l'index cardiaque a augmenté après trois semaines de traitement par darusentan (19), tandis qu'une plus vaste étude de 24 semaines avec traitement par darusentan n'a montré aucun effet sur le remodelage ventriculaire gauche. Dans une étude contrôlée contre placebo ayant évalué le bosentan, les critères d'évaluation cliniques durs n'ont pas été influencés (20). De petites études monocentriques ont livré des résultats intéressants concernant l'effet de l'inhibiteur de PDE-5 sildénafil sur l'hémodynamique et la performance des patients avec IC-FER et HTP-CG (21, 22). Toutefois, il n'existe aucune donnée sur l'effet des inhibiteurs de PDE-5 sur les critères d'évaluation cliniques chez ces patients. Dans une étude multicentrique, le riociguat n'a eu aucun effet sur la PAPm chez les patients avec IC-FER et HTP-CG considérable (PAPm d'env. 38 mm Hg). Une diminution de la RVP et une augmentation du débit cardiaque et du volume d'éjection systolique ont néanmoins été observées (23). D'autres études évaluant des vasodilatateurs pulmonaires sont actuellement en cours, et au moins l'une d'entre elles a été interrompue prématurément. Pour les patients souffrant d'IC-FEP, il n'existe toujours pas de traitement permettant de prolonger la survie (24). Dans de grandes études cliniques menées chez ces patients, les inhibiteurs du système rénine-angiotensine et la

spironolactone n'ont montré aucun effet positif ou négatif sur la mortalité. Le traitement par spironolactone était associé à une diminution du taux de ré-hospitalisations en raison d'une insuffisance cardiaque. La prise en charge des patients avec IC-FEP atteints de HTP-CG n'est pas clairement définie. La première étape consiste en l'association de diurétiques avec une diminution de la post-charge. Toutefois, il convient de garder à l'esprit que ces patients réagissent de manière particulièrement sensible aux changements de la situation de remplissage et de pression artérielle, qui peuvent être la conséquence d'une diminution de post-charge trop agressive. Les résultats d'études ayant évalué les médicaments spécifiques à l'HTAP chez des patients atteints d'IC-FEP avec ou sans HTP-CG sont contradictoires (25-28).

En cas de valvulopathie aortique symptomatique, la méthode de choix est le remplacement valvulaire/l'implantation valvulaire par cathéter. Chez de nombreux patients atteints de sténose aortique symptomatique, il existe une faible HTP post-capillaire, qui disparaît en général suite au remplacement valvulaire.

Références: La liste des références est disponible sur www.sgph.ch.

CHEST - Joint Congress 2017
www.chest-sgp-switzerland2017.org



Basel 
Switzerland
7-9 June 2017

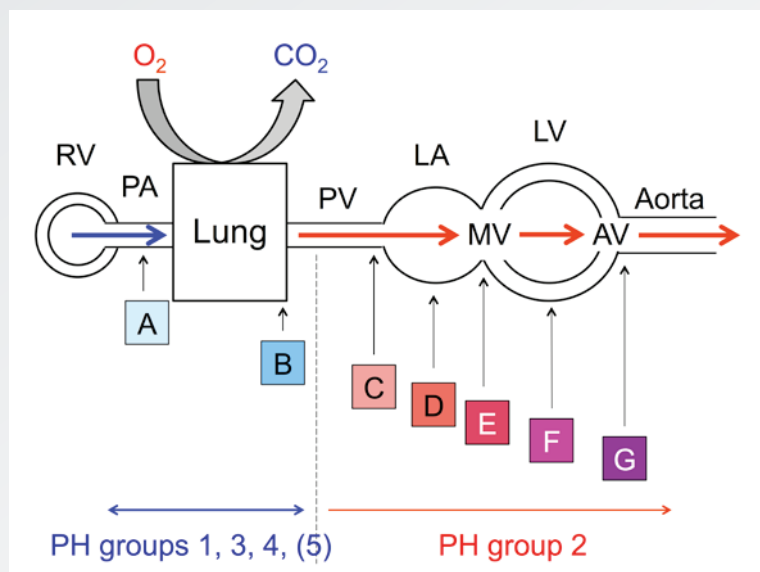
Résumé

- L'HTP-CG est la forme d'HTP la plus fréquente. Chez un patient présentant une cardiopathie gauche, elle est l'expression d'une maladie de stade plus avancée associée à des performances réduites et à un moins bon pronostic.
- Contrairement à l'HTAP, l'HTP-CG se caractérise par une PAPom accrue (avec ou sans composante pré-capillaire).
- Il est nécessaire de déterminer la sévérité de l'HTP, la constellation hémodynamique exacte et le mécanisme précis de la cardiopathie gauche qui a mené à une HTP-CG.
- En principe, le traitement de l'HTP-CG consiste en une prise en charge optimale de la cardiopathie gauche sous-jacente. D'après l'état actuel des connaissances et les recommandations actuelles, les médicaments spécifiques à l'HTAP sont contre-indiqués chez ces patients.

Tableau 2

Traitement en cas d'HTP-CG en fonction de la cardiopathie gauche sous-jacente

Sténose des veines pulmonaires	Stent
«Stiff left atrium»	Diurétiques, contrôle du rythme et de la fréquence de la fibrillation auriculaire
Sténose mitrale	Valvuloplastie, remplacement de la valve mitrale
Insuffisance mitrale primaire	Reconstruction/remplacement de la valve mitrale (technique chirurgicale ou interventionnelle)
Insuffisance mitrale secondaire	Reconstruction/remplacement de la valve mitrale (technique chirurgicale ou interventionnelle), traitement de l'insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection réduite (voir ci-dessous)
Insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection réduite (IC-FER)	Diurétiques, inhibiteurs de l'ECA / sartans, inhibiteurs du récepteur d'angiotensine et de néprilysine, bêtabloquants, antagonistes des récepteurs minéralocorticoïdes, ivabradine, resynchronisation cardiaque, exercice, transplantation cardiaque, revascularisation myocardique
Insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection préservée (IC-FEP)	Diurétiques, contrôle de la pression artérielle, contrôle du rythme et de la fréquence des fibrillations auriculaires, spironolactone
Sténose aortique	Remplacement valvulaire aortique chirurgical ou implantation valvulaire aortique par cathéter
Cardiomyopathie hypertrophique obstructive	Bêtabloquants, antagonistes calciques, ablation septale à l'alcool, myectomie chirurgicale
Insuffisance aortique	Remplacement valvulaire aortique

**Figure:** Représentation schématique des différents niveaux d'obstruction pour les différentes formes d'hypertension pulmonaire.

- A: HTAP (hypertension artérielle pulmonaire)
- B: MVOP (maladie veino-occlusive pulmonaire)
- C: sténose des veines pulmonaires
- D: maladie auriculaire gauche
- E: valvulopathie mitrale
- F: dysfonction ventriculaire gauche
- G: valvulopathie aortique
- AV: valve aortique
- LA: atrium gauche
- LV: ventricule gauche
- MA: valve mitrale
- RA: atrium droit
- RV: ventricule droit

Auteurs

PD Dr. med. Micha T. Maeder, Klinik für Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen
 Prof. Dr. med. Otto D. Schoch, Klinik für Pneumologie/Schlafmedizin, Kantonsspital St. Gallen
 Dr. med. Rebekka Kleiner, Klinik für Pneumologie/Schlafmedizin, Kantonsspital St. Gallen
 Dr. med. Lucas Jörg, Klinik für Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen
 Dr. med. Daniel Weilenmann, Klinik für Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen

Cet article est une traduction rédigée et raccourcie de la publication en langue anglaise parue dans Swiss Med Wkly. 2017;147:w14395

Rédaction: Pr O. Schoch, Pr L. Nicod, Pr M. Schwerzmann, **Responsable de la rédaction:** Luca Lavina

Editeur: **IMK** Institut pour la médecine et la communication SA • Münsterberg 1, 4001 Bâle • Tél. +41 61 271 35 51, Fax +41 61 271 33 38 • sgph@imk.ch

Les noms de marque peuvent être protégés par le droit de protection des marques, même si cela n'est pas expressément précisé. Aucune garantie n'est donnée pour les indications sur la posologie et le mode d'emploi des médicaments.

Avec l'aimable soutien de l'entreprise Actelion. Le sponsor n'a exercé aucune influence sur le contenu de l'article.