



Dr DEGNON Rovic-Aimé (DES 3)

UNIVERSITÉ JOSEPH KI-ZERBO
DES CARDIOLOGIE
SERVICE DE CARDIOLOGIE DU PR P. ZABSONRE

Vendredi de Cardio



MISE AU POINT

L'HYPERTENSION PULMONAIRE (HTP)



Dr DABIRE Y. Eric (DES 3)

25 MARS 2022

9h

Salle de reunion du service de
Pneumologie du CHU-YO



Superviseur: Pr Ag. YAMEOGO Valentin
Cardiologue

Plan

Introduction

1- Généralités

2-Diagnostic

3- Traitement

4- Take home messages

Conclusion

Introduction

Introduction

- L'hypertension pulmonaire (HTP) est une maladie complexe et progressive, potentiellement mortelle.
- Elle se caractérise par une pression pulmonaire élevée, résultant de plusieurs mécanismes.
- La PEC est codifiée selon les recommandations de l'ESC, les consensus des **groupes de travail** de la Société de Pneumologie de Langue Française.

1- GENERALITES

1- GENERALITES

Définitions

1- L'hypertension pulmonaire (HTP) est une augmentation de la pression dans la circulation pulmonaire.

2- **Au KT:** L'hypertension pulmonaire (HTP) a été arbitrairement définie comme une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mm Hg au repos, mesurée par cathétérisme cardiaque droit.

1- GENERALITES

Définitions

3- « **L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)** est une atteinte clinique caractérisée par l'existence d'une hypertension pulmonaire pré-capillaire sans cause parenchymateuse pulmonaire ou thrombo-embolique ou plus rare.” (KB,2018)

C'est une affection rare mais grave associant au repos

- une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mmHg,
- une pression capillaire pulmonaire ≤ 15 mm Hg et
- des résistances vasculaires pulmonaires > 3 mm Hg/l/mn (Unité Wood)

Intérêt

1- GENERALITES

❖Epidemiologique:

- La seule prévalence bien connue est celle de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAPP) : 1 ou 2 cas par million d'habitants en France.

-Au BURKINA FASO:

- une étude réalisée en 2013 dans le service de Cardiologie du CHU-YO, notait que 27,64% des patients hospitalisés présentaient une PAPS \geq 40 mmHg avec une prédominance des HTAP secondaires.
- KOALAGA en 2019 : prévalence hospitalière : 13% dans les service de cardiologie et pneumologie (CHU YO)

1- GENERALITES

Intérêt

❖ Diagnostique :

- Symptomatologie peu spécifique => HTP est souvent diagnostiquée de façon tardive .
- L'échocardiographie Doppler permet le diagnostic de l'HTP.
- Le cathétérisme cardiaque droit apporte une précision dans le diagnostic.

1- GENERALITES

Intérêt

❖ Thérapeutique :

- Les récentes avancées pharmacologiques → mise en place de thérapeutiques spécifiques
- La PEC est fonction du groupe de l'HTP
- **PEC est multidisciplinaire: pneumologie, cardiologie, médecine interne,**

1- GENERALITES

Intérêt

❖ Pronostique :

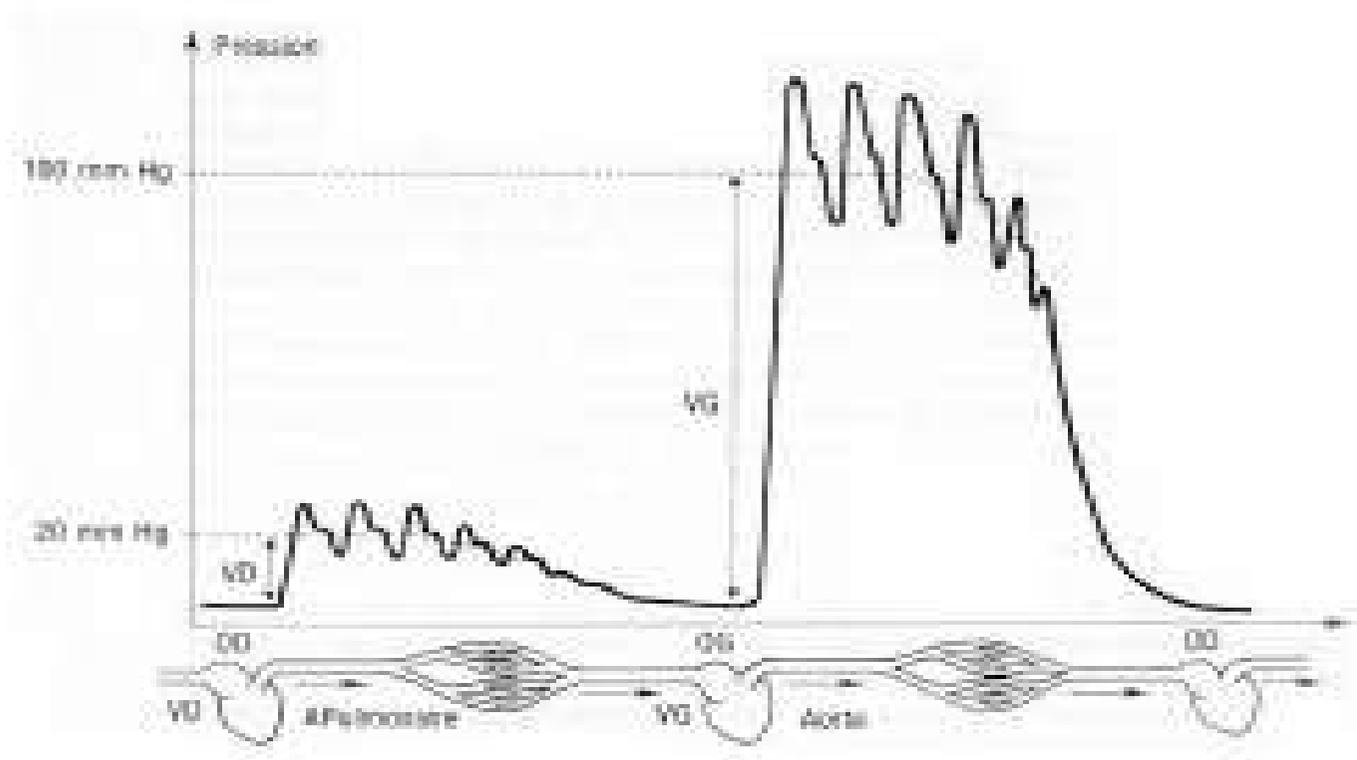
- En général sombre: diagnostic souvent tardif (18 mois à 24 mois), l'évolution se fait vers l'ICD puis le décès,
- Sans Traitement , survie médiane de l'HTAP idiopathique : 2,8 ans
- Sous Traitement spécifique elle est de 83% à 1 an; 67% à 2 ans et 58 % à 3 ans.

1- GENERALITES

Rappels

Physiologie

Contrairement à la circulation
systémique la circulation
pulmonaire est à **basse**
pression



1- GENERALITES

Rappels

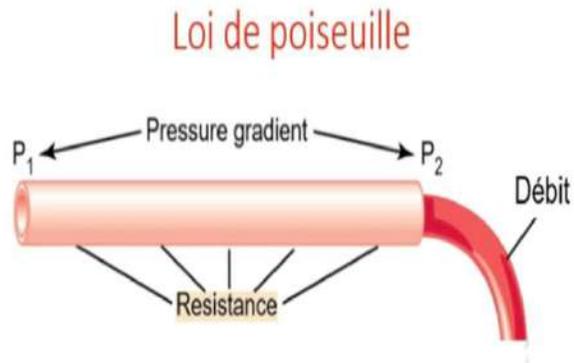
Physiologie

Pourquoi une basse pression ?

- Une pression adaptée aux besoins du poumon
- Son rôle c'est d'exposer le sang capillaire pulmonaire aux gaz alvéolaires et permettre la diffusion alvéolocapillaire et les échanges gazeux
- Le sang éjecté du VD n'a pas une grand distance à parcourir
- Pas besoin d'être propulsé à plus grande vitesse ou sous une forte pression
- **Toute élévation de pression va entraver sa principale fonction**

1- GENERALITES

Rappels Physiologie



$$\Delta P = R \cdot Q$$

A tout moment

$$\Delta P = R \cdot \dot{Q}$$

$$P \approx \text{cte}$$

- Capacité adaptative de la circulation pulmonaire
- Diminue sa résistance
- Absorber toutes les variations de Q

$$Q_c \approx V$$

effort, fièvre, chaleur, stress, repas ...

1- GENERALITES

PHYSIOPATHOLOGIE

5 Mécanismes

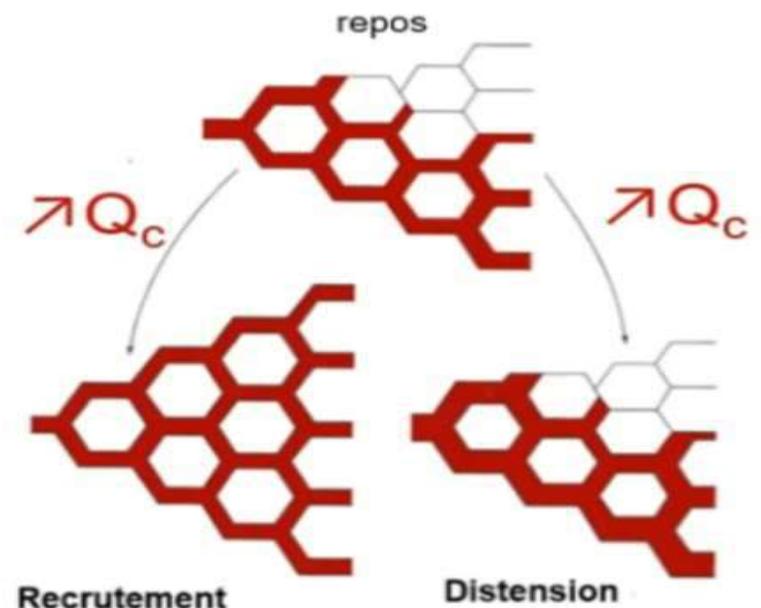
- 1- Modulation du lit vasculaire*
- 2- Hypoxie*
- 3- Shunt porto systémique*
- 4- Inflation pulmonaire*
- 5- Dysfonction endothéliale*

1- GENERALITES

Rappels Physiopathologie

1-Modulation du lit vasculaire

- Un lit vasculaire capillaire bien fourni
- Au repos certains capillaires sont perméables d'autres collabés
- Dans des situations où le Q_c augmente
 - *Recrutement
 - *Distension



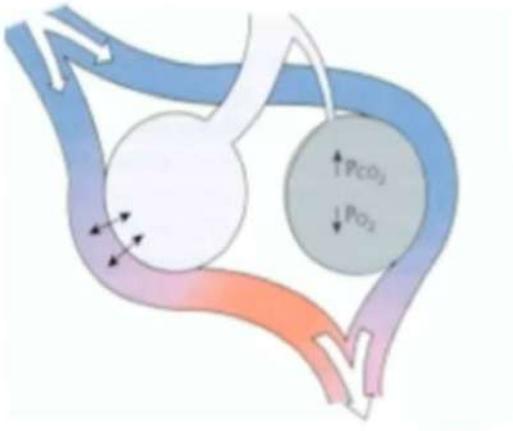
Toute raréfaction du lit vasculaire → HTP
Fibrose pulmonaire
Emphysème

1- GENERALITES

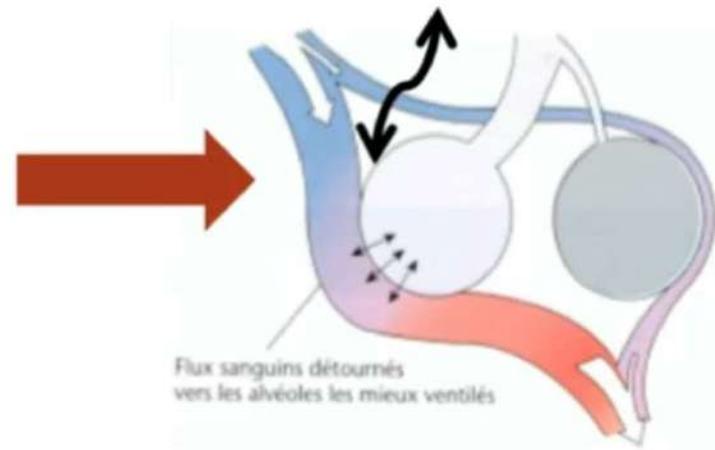
Rappels

Physiopathologie

2-Hypoxie



une hypoxie localisée dans un territoire alvéolaire .



→ Redistribution du flux sanguin

Bénéfique si hypoxie
« localisée »

Délétère si hypoxie
« généralisée »

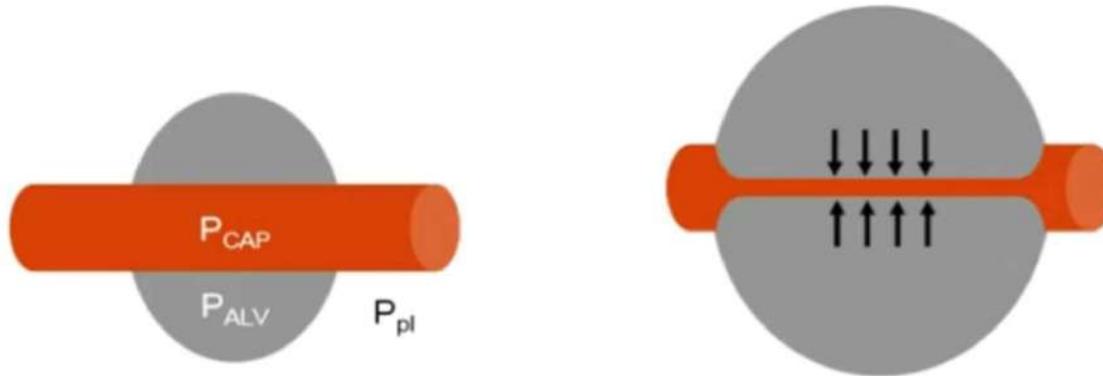
IRC
Altitude

1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

3-Inflation pulmonaire



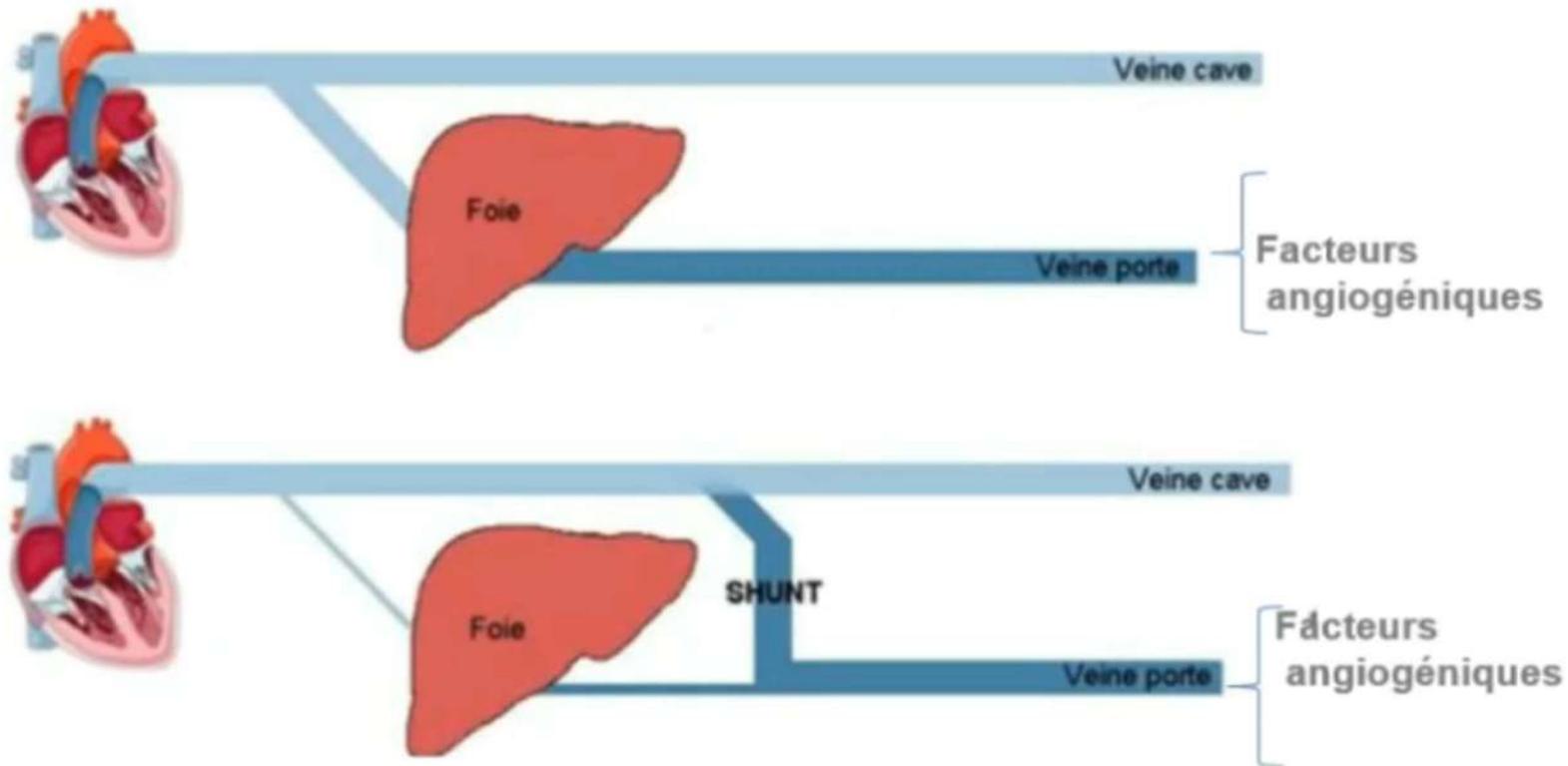
Les vaisseaux enchâssés dans les alvéoles sont sensibles à la PA
La résistance artériolaires augmente avec l'hyperinflation
pulmonaire

1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

3- Shunt porto systémique

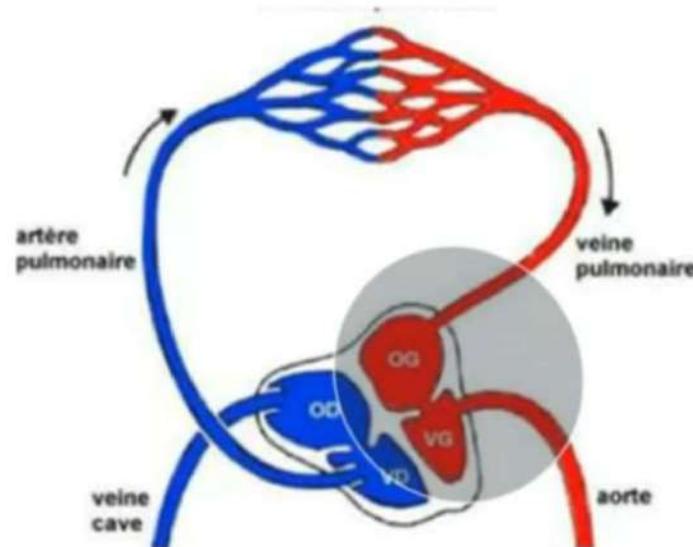
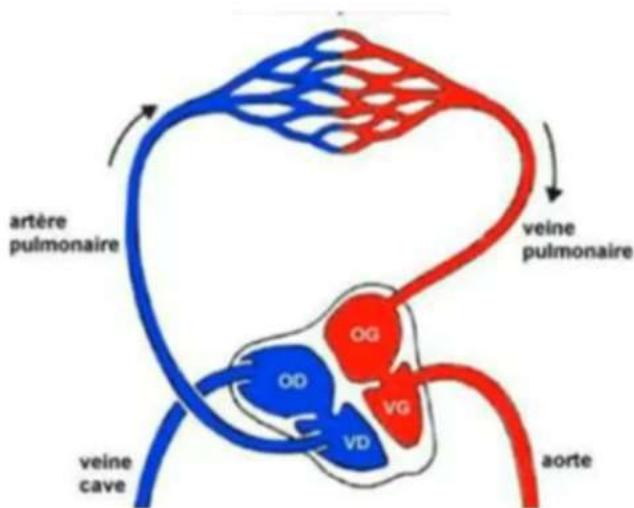


1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

4-Hyperpression avec une résistance basse



- Ici contrairement aux autres situations, la résistance est basse
- Zone de barrage post capillaire
- L'hyperpression est due à une transmission retrograde passive de la pression

1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

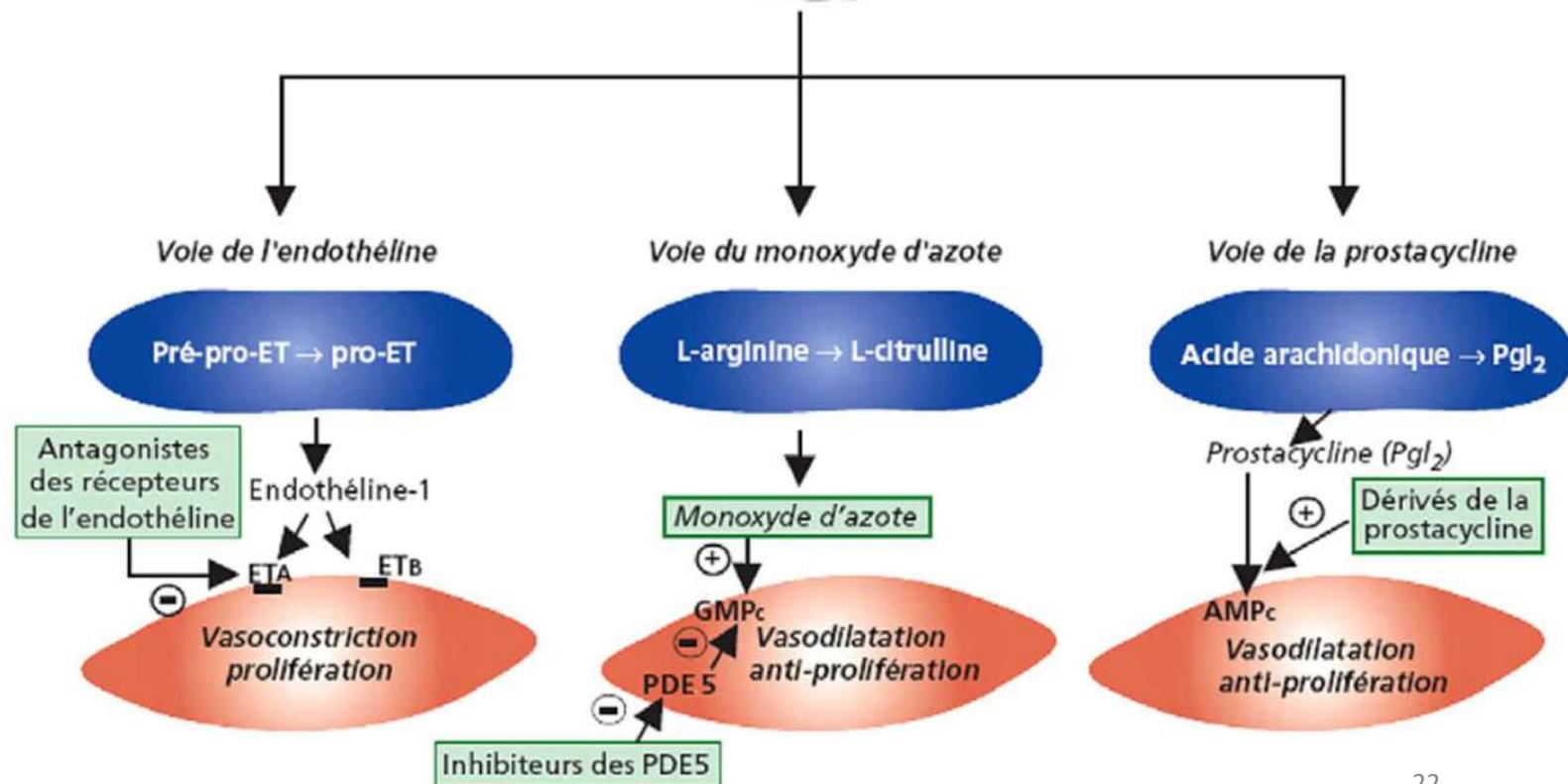
5- Dysfonction endothéliale

- Désigne le changement structurel des cellules endothéliales et la production de médiateurs
- Perte de l'équilibre entre la production de substances vasoconstrictrices / vasodilatatrices
- Dérégulation du processus de l'angiogénèse
- Anomalie de l'hémostase (anti agrégant plaquettaire)
- La dysfonction endothéliale peut être primitive ou induite par un terrain dysimmunitaire (connectivite); certains maladies parasitaires, certaines maladies virales (HIV), toxique (médicament, anorexigène),

1- GENERALITES

Rappels Physiopathologie

5-Dysfonction endothéliale

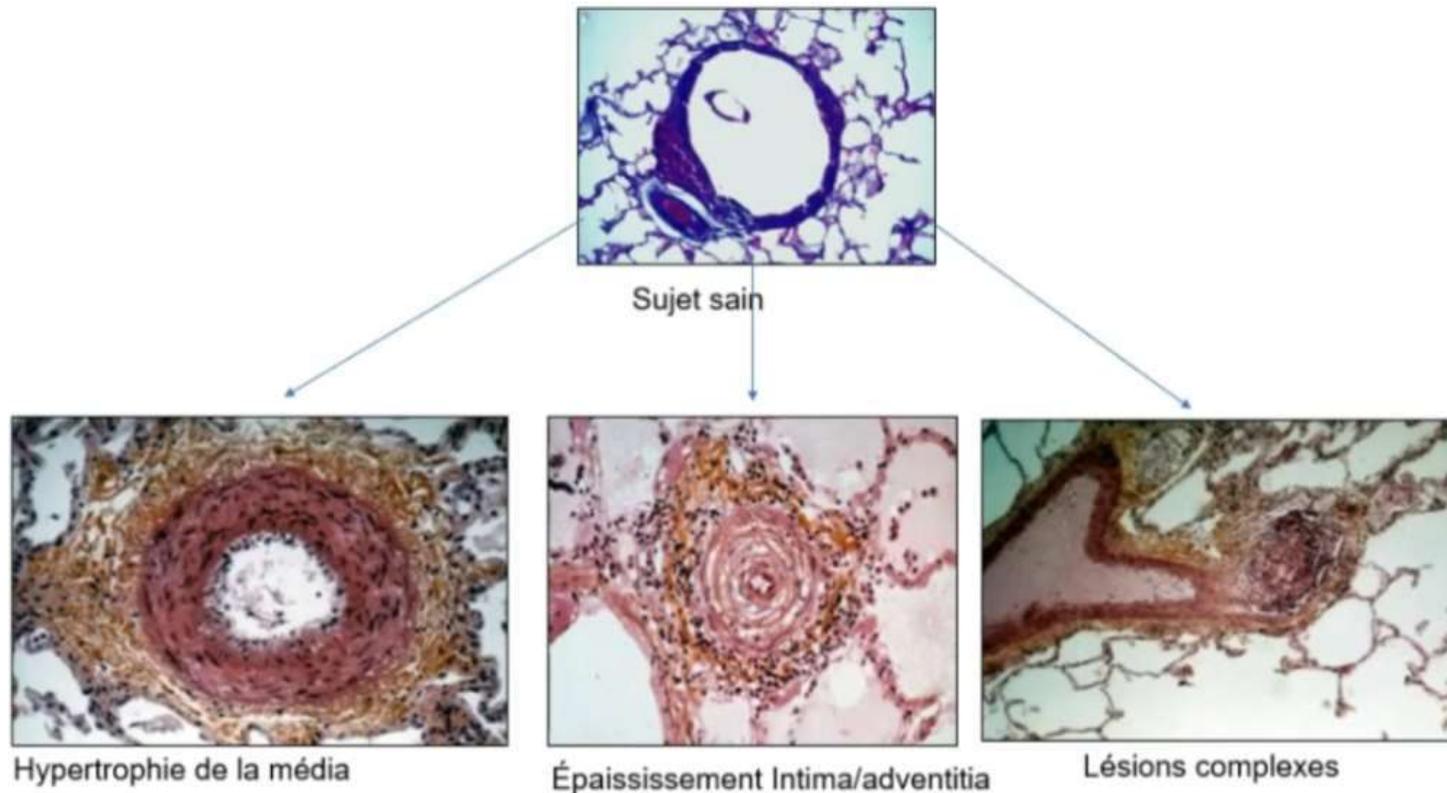


1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

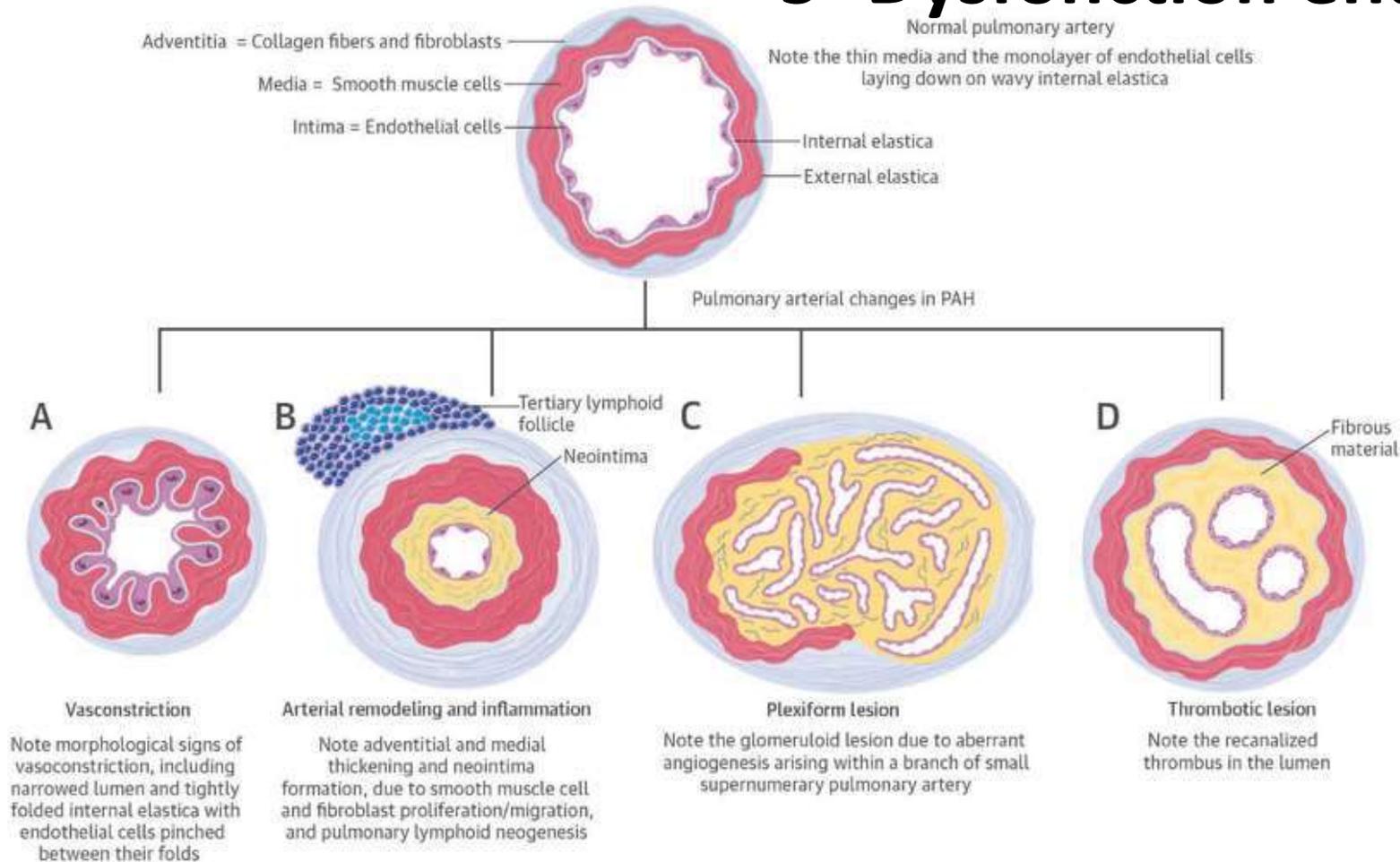
5- Dysfonction endothéliale



1- GENERALITES

Rappels Physiopathologie

5- Dysfonction endothéliale



1- GENERALITES

Rappels

Physiopathologie

5- Dysfonction endothéliale



1- GENERALITES

CLASSIFICATION

1- Classification des hypertensions pulmonaires

2- Classification hémodynamique

3- Classification clinique des HTAP associées à une cardiopathie congénitale.

1- GENERALITES

Classification des hypertensions pulmonaires

Sur la base de la physiopathologie le sixieme congres mondial de l'HTP, Nice 2018 a proposé une classification en 5 groupes:

- Groupe: 1 HTAP
- Groupe 2: HTP due a une maladie du cœur gauche
- Groupe 3: HTP due a une maladie pulmonaire et ou hypoxie
- Groupe 4: HTPTEC et autres obstructions arterielles pulmonaires
- Groupe 5: HTP de mecanisme non clairs et/ou multifactoriels

Cf annexe

Classification hemodynamique des HTP

Définition	Caractéristiques	Groupes cliniques
HTP	PAPm \geq 25 mmHg	Tous
HTP précapillaire	PAPm \geq 25 mmHg Pression capillaire \leq 15 mmHg	1. HTAP 3. HTP due à une maladie pulmonaire 4. HTPTEC 5. HTP aux mécanismes non clairs et/ou multifactoriels
HTP post-capillaire	PAPm \geq 25 mmHg Pression capillaire $>$ 15 mmHg	2. HTP due à une maladie cardiaque gauche 5. HTP aux mécanismes non clairs et/ou multifactoriels
HTP post-capillaire isolée	Gradient de pression diastolique $<$ 7 mmHg et/ou RVP \leq 3 U Wood	
HTP combinée pré- et post-capillaire	Gradient de pression diastolique \geq 7 mmHg et/ou RVP $>$ 3 U Wood	

Classification clinique des HTP associées à une cardiopathie congénitale.

Syndrome d'Eisenmenger

Inclut toutes les communications larges intra- et extracardiaques qui commencent par un *shunt* systémico-pulmonaire et qui progressent avec le temps vers une augmentation sévère des RVP et un *shunt* inversé (pulmonaro-systémique) ou bidirectionnel : cyanose, érythrocytose secondaire et atteinte de plusieurs organes sont habituellement présentes.

HTAP associée à un *shunt* systémico-pulmonaire prévalent :

- corrigeable par intervention chirurgicale ou percutanée ;
- non corrigeable.

Inclut les communications modérées ou larges ; les RVP sont légèrement ou modérément augmentées, le *shunt* systémico-pulmonaire est toujours prévalent alors qu'il n'y a pas de cyanose au repos.

HTAP avec des communications petites/fortuites^a

Élévation importante des RVP en présence de communications cardiaques petites (habituellement communication interventriculaire < 1 cm et communication interatriale < 2 cm de diamètre effectif à l'échocardiographie), qui par elles-mêmes ne sont pas responsables de l'augmentation des RVP ; la présentation clinique est très similaire à celle de l'HTAP idiopathique. La fermeture de la communication est contre-indiquée.

HTAP après correction d'une communication

La cardiopathie congénitale est réparée, mais soit l'HTAP persiste juste après la correction, soit elle réapparaît/se développe durant les mois ou années qui suivent la correction, en l'absence de lésions hémodynamiques postopératoires significatives.

^a Les tailles sont des tailles chez l'adulte. Cependant, même chez l'adulte, la seule notion du diamètre peut ne pas être suffisante, et il faut connaître le gradient de pression, la taille et la direction du *shunt*, ainsi que le rapport des flux pulmonaires et systémiques.

*Appellation convenable = **HTP** car
HTAP est une composante de HTP*

II- DIAGNOSTIC

2- DIAGNOSTIC

- **Suspicion clinique**
- **Investigations complémentaires**
- **Évaluation de la sévérité**
- **Évaluation du risque**

2- DIAGNOSTIC

➤ **Suspicion clinique**

- **Symptomatologie fonctionnelle**

- **Dyspnée d'effort** est le symptôme majeur. Elle est constante, mais de degré variable, liée à l'importance de l'amputation du lit vasculaire .

Classée en 4 stades fonctionnels.

Stade I: Pas de limitation de l'activité physique. Les activités physiques habituelles n'induisent pas de dyspnée ou de fatigue excessive, ni de douleurs thoraciques ou de sensations lipothymiques.

Stade II: Patients légèrement limités dans leur activité physique; pas gênés au repos .Les activités physiques habituelles induisent une dyspnée ou une fatigue excessive, des douleurs thoraciques ou des sensations lipothymiques.

Stade III: Patients très limités dans leur activité physique, pas gênés au repos. activités physiques même légères induisent une dyspnée ou une fatigue excessive, des douleurs thoraciques ou des sensations lipothymiques

Stade IV: Patients incapables de mener quelque activité physique que ce soit sans ressentir de symptômes. patients ayant signes d'IVD. Dyspnée ou fatigue au repos . handicap augmenté par n'importe quelle activité physique.

2- DIAGNOSTIC

Classification de Sadoul

échelle de dyspnée du Medical Research Council (MRC) :

Stade 0 : dyspnée pour des efforts soutenus (montée 2 étages) ;

Stade 1 : dyspnée lors de la marche rapide ou en pente ;

Stade 2 : dyspnée à la marche sur terrain plat en suivant quelqu'un de son âge ;

Stade 3 : dyspnée obligeant à s'arrêter pour reprendre son souffle après quelques minutes ou une centaine de mètres sur terrain plat ;

Stade 4 : dyspnée au moindre effort.

2- DIAGNOSTIC

➤ Suspicion clinique

Symptomatologie fonctionnelle

-Asthénie

-Douleurs thoraciques ,

-**Lipothymies ou syncopes** surtout à l'effort = critères de gravité de maladie (témoignant de l'inadaptation du DC).

-**Palpitations** fréquentes surtout à l'effort

-**Hémoptysies** (minimes) : peuvent compliquer l'HTP.

-**Dysphonie**: par paralysie récurrentielle gauche secondaire à la compression du nerf récurrent par tronc de l'APG dilatée (syndrome d'Ortner).

-**Hépatalgies** en rapport avec une IVD

2- DIAGNOSTIC

➤ Suspicion clinique

Symptomatologie physique:

- Auscultation cardiaque:

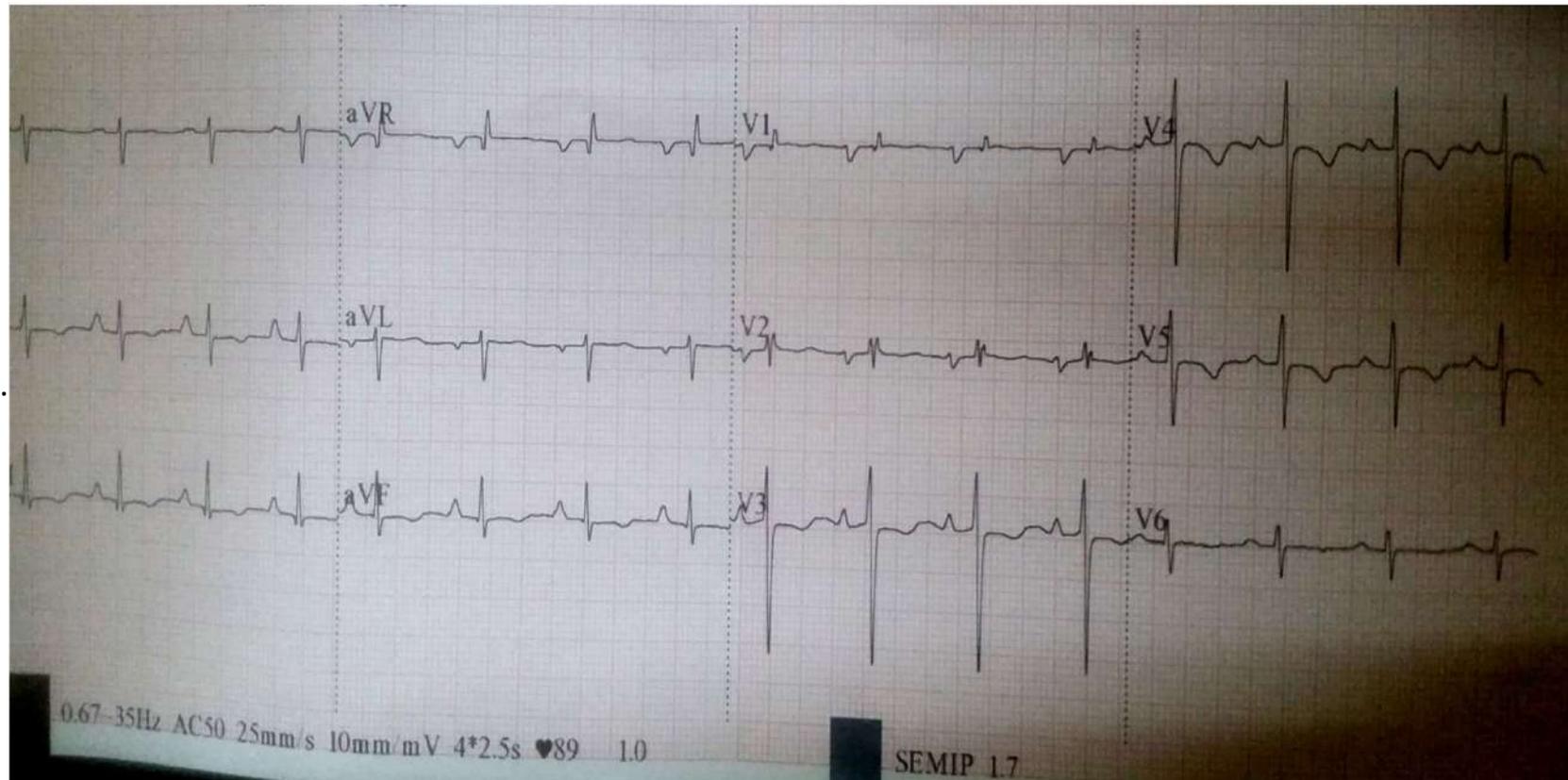
- *Éclat ou dédoublement du B2 pulmonaire quasi-constant,*
- *Souffle Systolique d'IT (60%),*
- *plus rarement Souffle Diastolique d'IP.*
- *Souffles thoraciques postérieurs*
- *Signes d'IVD*
- *Cyanose extrémités*
- ***SIGNES DE LA CARDIOPATHIE EVENTUELLE SOUS JACENTE***

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- ECG

- Tachycardie sinusale,
- signes d'HAD et d'HVD;
- Déviation axiale droite,
- BBD complet ou incomplet;
- ondes T négatives en V1 –V3.

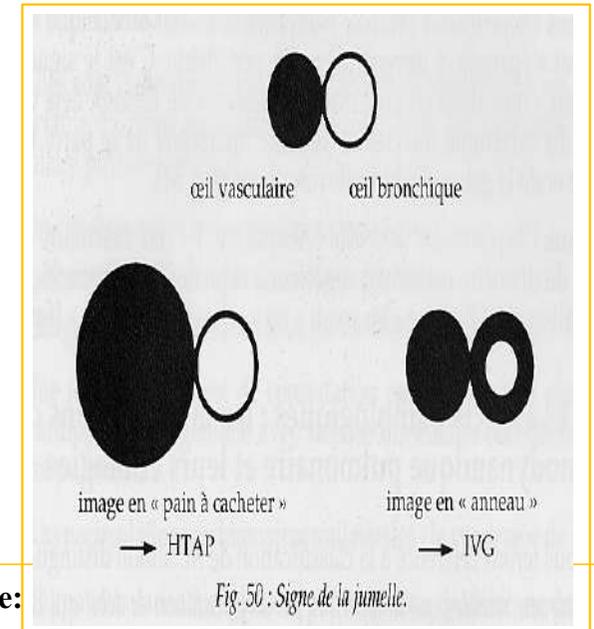
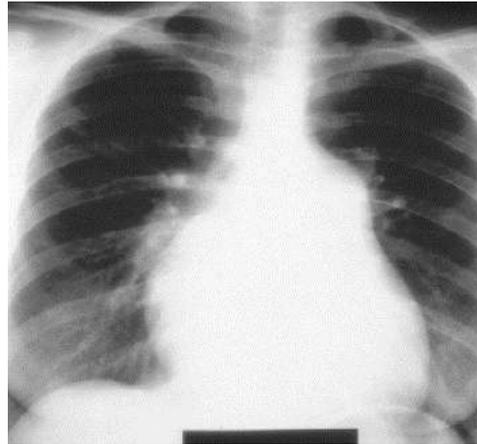


2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- Radiographie du Thorax:

- Dilatation tronc et branches proximales AP
- Cardiomégalie,
- Débord net de l'arc inférieur droit,
- Pointe sus-diaphragmatique.
- Bosse de Hampton



Signe de la jumelle:

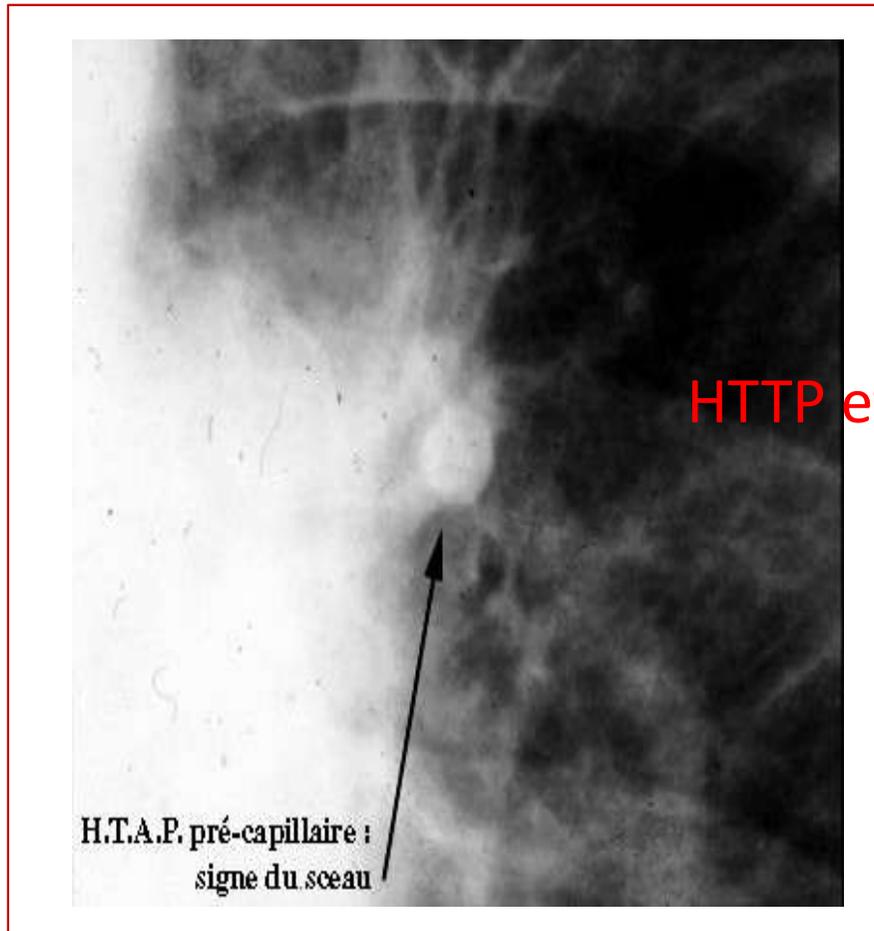
- "l'œil vasculaire" est dilaté et son diamètre devient supérieur à celui de "l'œil bronchique" image dite "en sceau" ou en "pain à cacheter". traduit l'existence **HTP de type Pré-capillaire**

"l'œil bronchique" entouré d'un "halo opaque" : c'est le signe de "l'anneau" ou de la "cocarde". traduit l'existence **HTP de type Post-capillaire**

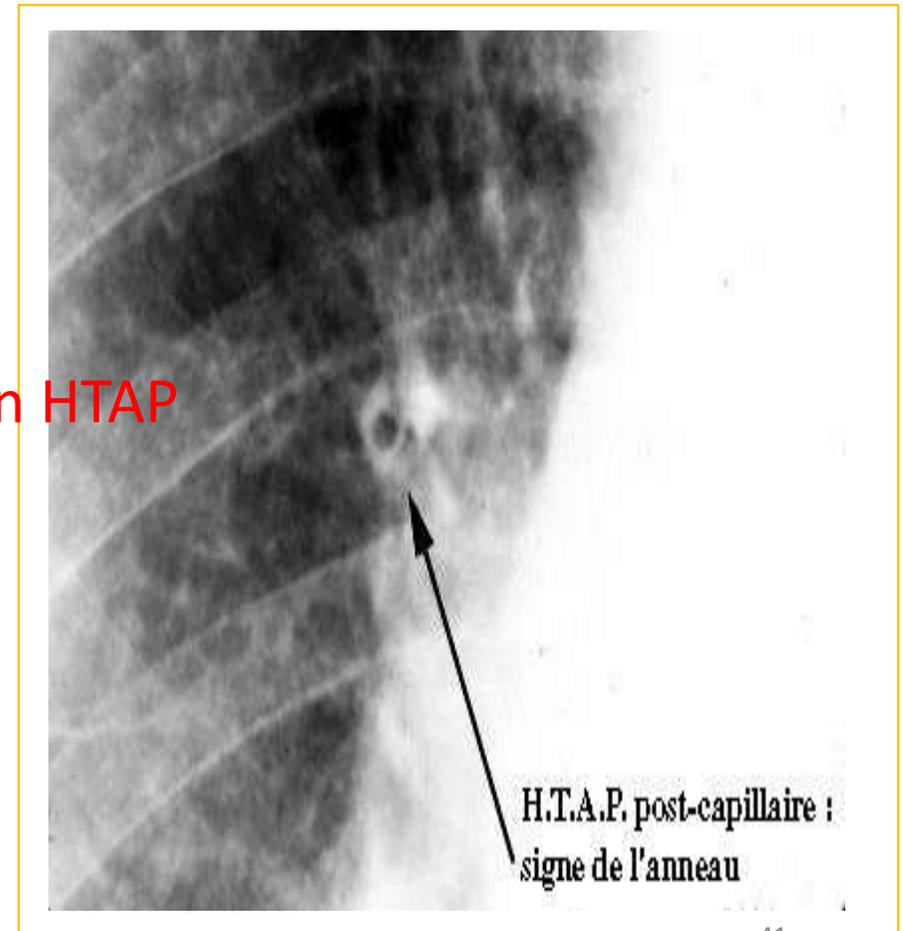
dû à la présence d'un œdème interstitiel siégeant dans la gaine péri-bronchique

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires:- Radiographie du Thorax:



HTTP et non HTAP



2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- ETT couplée au Doppler: :

Examen de référence pour le dépistage de l'HTP.

- Estime la PAPS grâce à l'évaluation de la vitesse maximale de la fuite tricuspide (VMaxIT) et l'estimation de la pression auriculaire droite (POD)

Formule de Bernouilli: (PAPs = 4 x VMaxIT² + POD).

2- DIAGNOSTIC

- **Investigations complémentaires**

- **ETT:**

Évaluation de la PAPS à l'échographie : flux d'IT

Avec une vraie limite (Sensibilité 88% Spécificité 56%)



$$PAPS = 4 (V_{max,IT})^2 + POD$$

Relativement fiable
Gradient élevé si
 $V_{max,r} > 2,8 \text{ m/s}$

Mesure de la collapsibilité
de la VCI,
Valeur variable (pression
thoracique, volémie et
l'hydratation...)

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- **ETT**: Probabilité échocardiographique d'HTP chez des patients symptomatiques avec suspicion d'HTP.

VRT maximale (m/s)	Présence d'autres signes échocardiographiques d'HTP	Probabilité échocardiographique d'HTP
≤ 2,8 ou non mesurable	Non	Basse
≤ 2,8 ou non mesurable	Oui	Intermédiaire
2,9-3,4	Non	
2,9-3,4	Oui	Élevée
> 3,4	Non nécessaire	

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- **ETT:** Signes échocardiographiques suggérant une HTP utilisés pour évaluer la probabilité de l'HTP en plus de la mesure de la VRT

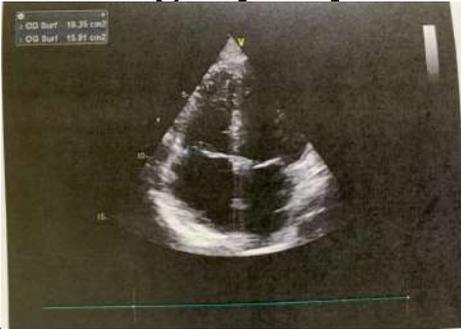
A ^a : Ventricules	B ^a : Artère pulmonaire	C ^a : VCI et OD
Rapport des diamètres de base VD/VG > 1,0	Temps d'accélération dans la chambre de chasse VD < 105 m/s et/ou encoche mésosystolique	Diamètre de la VCI > 21 mm avec diminution du collapsus inspiratoire (< 50 %) lors d'un reniflement ou < 20 % lors d'une inspiration calme
Aplatissement du septum interventriculaire (index d'excentricité VG > 1,1 en systole et/ou en diastole)	Vitesse de régurgitation pulmonaire diastolique précoce > 2,2 m/s	Surface atriale droite (télésystole) > 18 cm ²
	Diamètre de l'AP > 25 mm	
<p>^a Des signes échocardiographiques d'au moins deux catégories différentes (A, B, C) doivent être présents pour modifier le niveau de probabilité échocardiographique d'HTP.</p>		

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

- ETT: Signes échographiques augmentant la probabilité d'une HTP associés à la VIT

- SOD > 18 cm²

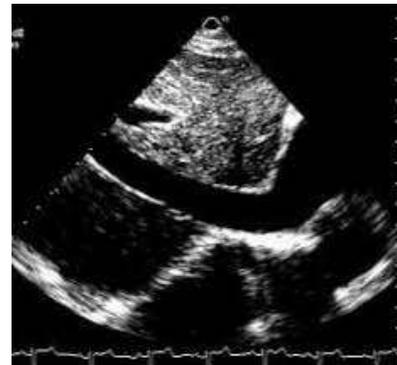


VD: rapport VD/VG > 1



Index d'excentricité IEx > 1.1

AP: TAccP < 105 m/s et/ou
encoche mésosystolique
Vitesse protodiastolique de
l'IP > 2.2 m/s
TAP > 25 mm



- VCI > 21 mm
- Diminution du collapsus insp VCI < 50% lors
d'un renflement ou < 20 % lors d'une
inspiration calme

Au moins 2 paramètres de chacun des groupes (VD, AP, VCI & OD)

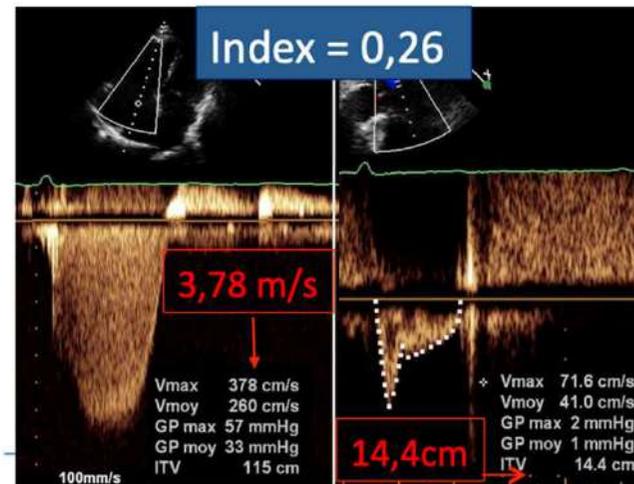
2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

Estimation résistances pulmonaires

- Vitesse max IT (m/s) / ITV sous pulmonaire (cm)
- Normale $\leq 0,15$
- Résistances = rapport x 10
- Sous estimation si RVP > 8 UW
- Non recommandée en routine

Abbas JACC 2003; 41: 1021
Haddad JASE 2009; 22: 523



2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

Démarche diagnostique selon la probabilité d'HTP à l'échocardiographie, chez les patients ayant des symptômes compatibles avec une HTP, avec ou sans facteurs de risque d'HTAP ou d'HTPTEC

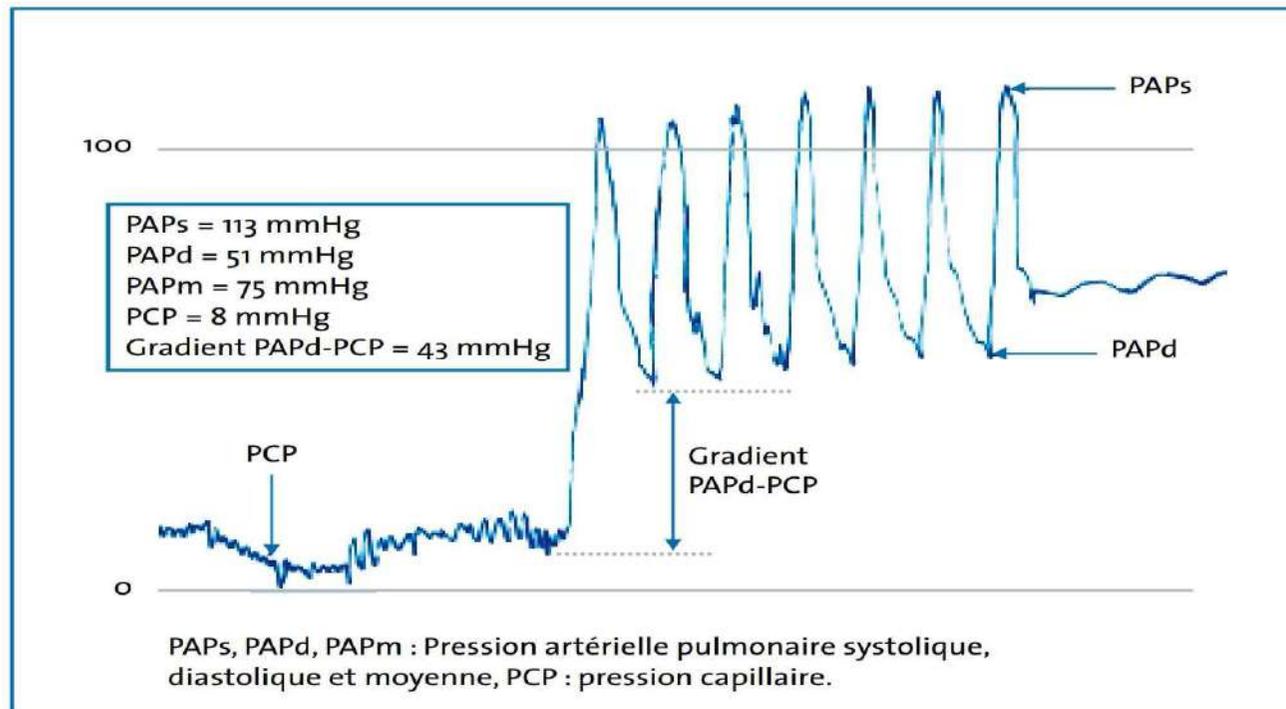
Probabilité d'HTP à l'échocardiographie	Patient sans facteur de risque ni condition associée d'HTAP ou d'HTPTEC ^a
Basse	Un diagnostic alternatif doit être envisagé (IIa, C)
Intermédiaire	Un diagnostic alternatif et un suivi échocardiographique doivent être envisagés (IIa, C)
D'autres investigations d'une HTP peuvent être envisagées ^b (IIb, C)	
Élevée	D'autres investigations d'une HTP, incluant un cathétérisme droit, sont recommandées ^b (I, C)
Probabilité d'HTP à l'échocardiographie	Patient avec facteur de risque ou condition associée d'HTAP ou d'HTPTEC ^a
Basse	Un suivi échocardiographique doit être envisagé (IIa, C)
Intermédiaire	D'autres investigations d'une HTP, incluant un cathétérisme droit, doivent être envisagées ^b (IIa, B)
Élevée	D'autres investigations d'une HTP, incluant un cathétérisme droit, sont recommandées ^b (I, C)
^a Ces recommandations ne s'appliquent pas aux patients ayant une maladie pulmonaire parenchymateuse diffuse ou une maladie du cœur gauche. ^b Selon la présence de facteurs de risque d'HTP du groupe 2, 3 ou 5. La stratégie d'investigations supplémentaires peut différer selon que les facteurs de risque/conditions associées suggèrent une probabilité plus forte d'HTAP ou d'HTPTEC (voir l'algorithme diagnostique).	

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

✓ Le Cathétérisme droit +++ = **confirme l'HTP** par :

- la mesure de la PAPm > à 25 mm Hg au repos.
- une mesure de la PAPO : reflet de la pression capillaire. Lorsque celle-ci est inférieure à 15 mm Hg en présence d'une ↑ PAP (gradient PAPd-PAPO > 10 mm Hg), cela signe la présence d'une HTAP précapillaire



Tracé Hémodynamique d'une HTAP pré-capillaire (HTAP)

2- DIAGNOSTIC

➤ Investigations complémentaires

✓ **Le Cathétérisme cardiaque (KT) droit +++ =**

En cas d'HTAP, le KT droit permet d'étudier la vasoreactivité grâce au test de NO.

La patient repondeur au test de vasoreactivité sont ceux presensant une baisse de la PAPm d'au moins 10mm Hg pour atteindre un niveau < 40 mm Hg avec un debit cardiaque normal ou augmenter au cours de l'inalation de NO

Chez ces patients, l'utilisation entherapeutique d'inhibiteur calcique (Nifedipine,diltiazem) entraine une reponse clinique,

2- DIAGNOSTIC

• Liste des investigations nécessaires pour une évaluation complète des patients chez qui on suspecte l'HTP

- ECG;
- radiographie thoracique ;
- échocardiographie ;
- tests de fonction pulmonaire et gaz du sang artériel ;
- scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion ;
- scanner ;
- IRM cardiaque ;
- examens biologiques et immunologiques ;
- scanner abdominal ;
- cathétérisme des cavités cardiaques droites (cathétérisme droit) et test de vasoréactivité ;
- angiographie pulmonaire.

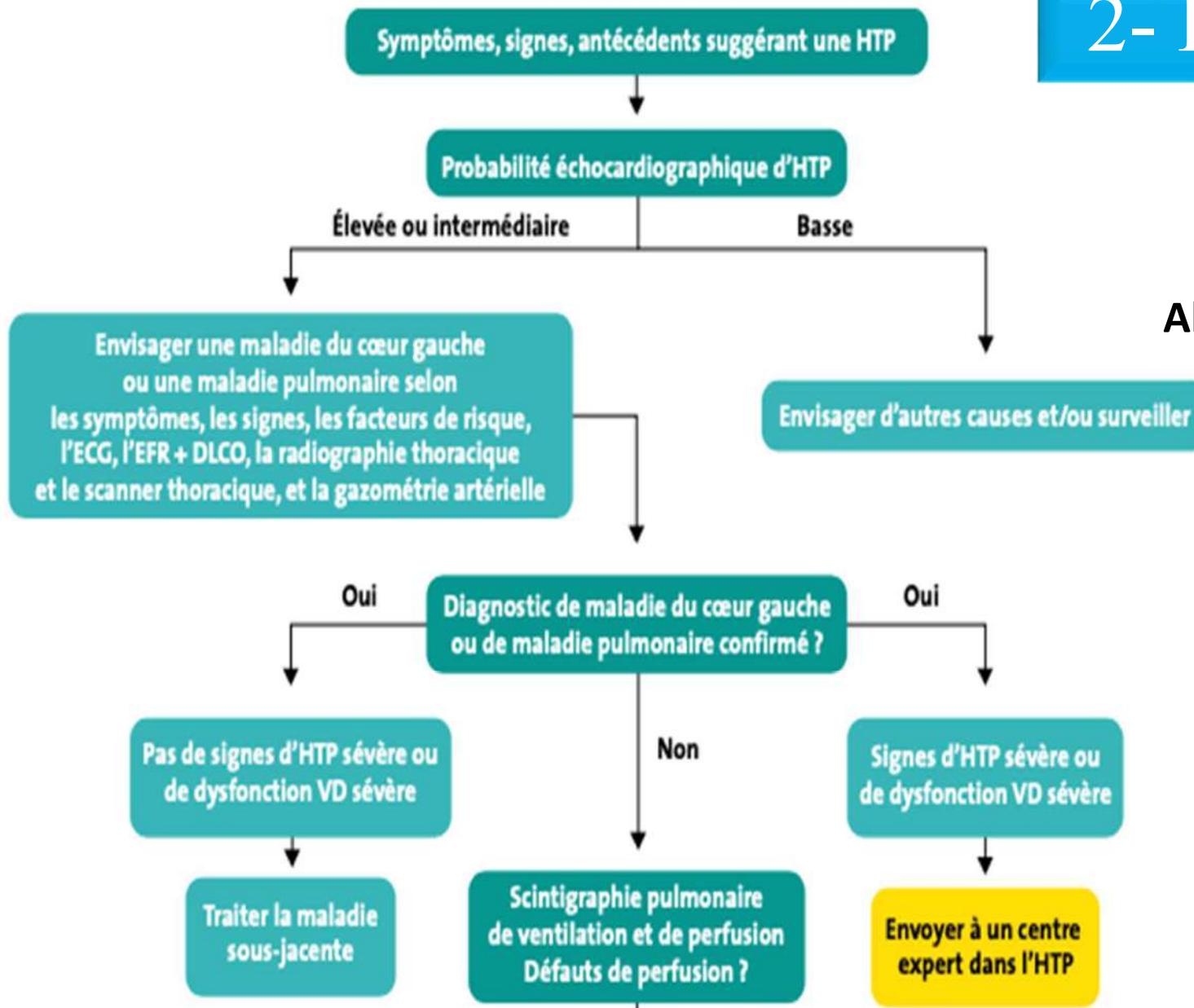
2- DIAGNOSTIC

Recommendations for diagnostic strategy

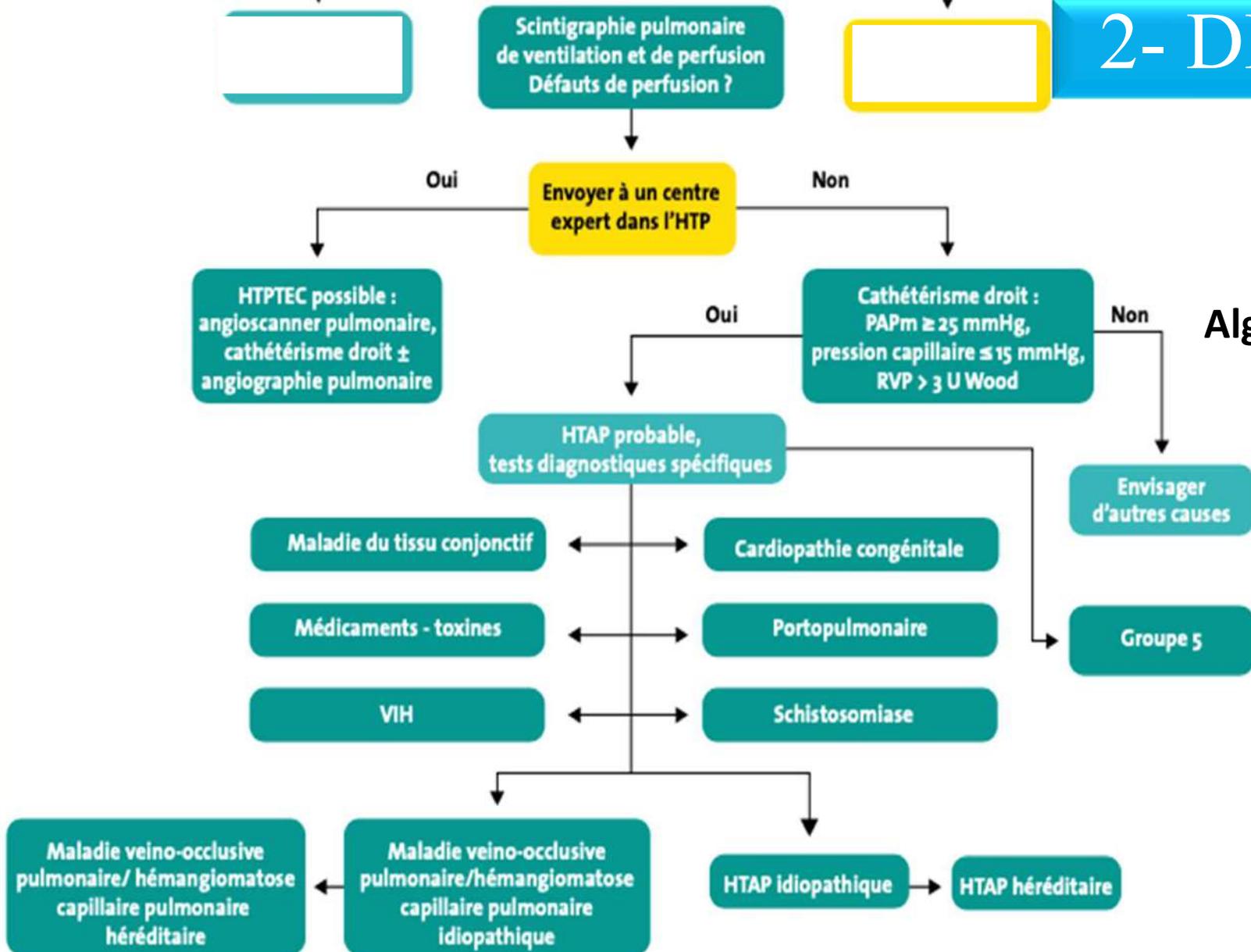
Recommendations	Class ^a	Level ^b
Echocardiography is recommended as a first-line non-invasive diagnostic investigation in case of suspicion of PH	I	C
Ventilation/perfusion or perfusion lung scan is recommended in patients with unexplained PH to exclude CTEPH	I	C
Contrast CT angiography of the PA is recommended in the workup of patients with CTEPH	I	C
Routine biochemistry, haematology, immunology, HIV testing and thyroid function tests are recommended in all patients with PAH to identify the specific associated condition	I	C
Abdominal ultrasound is recommended for the screening of portal hypertension	I	C
Lung function test with DLCO is recommended in the initial evaluation of patients with PH	I	C
High-resolution CT should be considered in all patients with PH	IIa	C
Pulmonary angiography should be considered in the workup of patients with CTEPH	IIa	C
Open or thoracoscopic lung biopsy is not recommended in patients with PAH	III	C

Recommendations	Class ^a	Level ^b
It is recommended to evaluate the severity of PAH patients with a panel of data derived from clinical assessment, exercise tests, biochemical markers and echocardiographic and haemodynamic evaluations (<i>Tables 13 and 14</i>)	I	C
It is recommended to perform regular follow-up assessments every 3–6 months in stable patients (<i>Table 14</i>)	I	C
Achievement/maintenance of a low-risk profile (<i>Table 13</i>) is recommended as an adequate treatment response for patients with PAH	I	C
Achievement/maintenance of an intermediate-risk profile (<i>Table 13</i>) should be considered an inadequate treatment response for most patients with PAH	IIa	C

2- DIAGNOSTIC



2- DIAGNOSTIC



Algorithme diagnostique

2- DIAGNOSTIC

Évaluation de la sévérité

	Au début	Tous les 3 à 6 mois	Tous les 6 à 12 mois	3 à 6 mois après une modification thérapeutique	En cas d'aggravation
Évaluation médicale et détermination de la classe fonctionnelle	+	+	+	+	+
EKG	+	+	+	+	+
Test de marche de 6 min/score de dyspnée de Borg	+	+	+	+	+
Épreuve d'effort cardiopulmonaire	+		+		+
Échocardiographie	+		+	+	+
Biologie de base ^a	+	+	+	+	+
Biologie supplémentaire ^b	+		+		+
Gazométrie	+		+	+	+
Cathétérisme droit	+		+	+	+

^a Numération formule, INR chez les patients qui ont un traitement AVK; créatininémie, natrémie, kaliémie, ASAT/ALAT chez les patients qui ont des antagonistes des récepteurs de l'endothéline, bilirubine et BNP ou NT-proBNP.

^b TSH, troponines, uricémie, statut ferrique (fer, ferritine, récepteurs de la transferrine), autres variables selon les caractéristiques du patient.

Évaluation et moments du suivi des patients ayant une HTAP

2- DIAGNOSTIC

Évaluation du risque chez un patient ayant une HTAP.

Déterminants du pronostic (estimation de la mortalité à 1 an)	Risque bas (< 5 %)	Risque intermédiaire (5-10 %)	Risque élevé (> 10 %)
Signes cliniques d'insuffisance VD	Absents	Absents	Présents
Progression des symptômes	Non	Lente	Rapide
Syncope	Non	Syncope occasionnelle (effort important, syncope orthostatique chez un patient stable par ailleurs)	Syncope répétées
Classe fonctionnelle de l'OMS	I, II	III	IV
Distance parcourue pendant le test de marche de 6 min	> 440 m	165 - 440 m	< 165 m
Épreuve d'effort cardiopulmonaire	VO ₂ max > 15 mL/min/kg (> 65 % de la valeur théorique) Pente VE/VCO ₂ < 36	VO ₂ max 11-15 mL/min/kg (35-65 % de la valeur théorique) Pente VE/VCO ₂ 36-44,9	VO ₂ max < 11 mL/min/kg (< 35 % de la valeur théorique) Pente VE/VCO ₂ ≥ 45
Taux sanguin de BNP/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 (échocardiographie, IRM cardiaque)	Surface OD < 18 cm ² Pas d'épanchement péricardique	Surface OD 18-26 cm ² Épanchement péricardique absent ou minime	Surface OD > 26 cm ² Épanchement péricardique
Hémodynamique	POD < 8 mmHg Index cardiaque ≥ 2,5 L/min/m ² SVO ₂ > 65 %	POD 8-14 mmHg Index cardiaque 2,0 - 2,4 L/min/m ² SVO ₂ 60-65 %	POD > 14 mmHg Index cardiaque < 2,0 L/min/m ² SVO ₂ < 60 %

Étude observationnelle > Acta Anaesthesiol Scand.juil. 2021;65(6):761-769.

doi : 10.1111/aas.13819. Publication en ligne le 27 mars 2021.

Hypertension pulmonaire aiguë et résultats à court terme chez les patients atteints de Covid-19 sévère nécessitant des soins intensifs

Joakim Norderfeldt ¹, Andreas Liliequist ², Claes Frostell ³, Christofer ajoutant ⁴, Par Agvald ⁵, Maria Eriksson ¹, Per-Arne Lönnqvist ⁶

Une hypertension pulmonaire aiguë définie par ETT a été fréquemment observée chez des patients atteints de Covid-19 gravement malades. De plus, l'HTP était liée à des lésions myocardiques et à une insuffisance cardiaque définies par des biomarqueurs, ainsi qu'à une multiplication par près de sept de la mortalité à 21 jours.

En cours de validation:

Un nouveau Laboratoire International Associé sur la piste d'un « nez électronique » pour renifler l'Hypertension Artérielle Pulmonaire

COMMUNIQUÉ | 02 DÉC. 2013 - 11H53 | PAR INSERM (SALLE DE PRESSE)

PHYSIOPATHOLOGIE, MÉTABOLISME, NUTRITION

Pour en savoir plus sur le « NA-NOSE pour HTAP »

Ce projet scientifique s'articule autour de plusieurs axes de recherche :

- Mettre au point un nez dédié à l'HTAP, entraîné au dépistage précoce et utilisable au lit du patient
- Identifier les signatures olfactives des patients HTAP (et sous-groupes de patients), notamment les patients à risque porteurs de mutations génétiques
- Identifier les composés volatiles présents dans la signature olfactive (utilisation de la chromatographie gazeuse couplée à la spectrométrie de masse), et analyser leurs voies métaboliques afin de mieux comprendre la physiopathologie de l'HTAP
- Rechercher si ces composés volatils participent à la physiopathologie de la maladie en utilisant des modèles animaux d'HTAP

3- TRAITEMENT

3- Traitement

- But:
 - Améliorer la survie et la qualité de vie.
 - Améliorer l'hémodynamique.
 - Diminuer le risque de décès
 - Prévenir et traiter précocement les complications

3- Traitement

La stratégie thérapeutique actuelle est divisée en 3 grandes étapes :

1- L'approche initiale inclut les mesures générales, les traitements de soutien, l'envoi dans un centre expert et les tests de vasoréactivité aiguë pour l'indication d'un traitement calcium-bloquant chronique ;

2- la deuxième étape inclut le traitement initial avec des calcium bloquants à fortes doses chez les patients vaso réactifs ou des médicaments approuvés dans l'HTP chez les patients non vasoréactifs, selon le risque du patient et le niveau de recommandation de chaque traitement ou association de traitements

3- Traitement

La stratégie thérapeutique actuelle est divisée en 3 grandes étapes :

3- la troisième étape correspond aux stratégies thérapeutiques subséquentes en cas de réponse inadéquate aux traitements, y compris aux associations médicamenteuses approuvées, prise en charge intensive, septostomie atriale par ballon et transplantation pulmonaire

3- Traitement

Moyens:

❖ MHD

- Limitation des efforts: tout effort à l'origine d'un essoufflement est contre indiquée
- Limiter les apports en sel dans l'alimentation
- Eviter les séjours en altitude (majoration de l'hypoxémie)
- Contraception efficace chez les patientes en âge de procréer .

3- Traitement

Moyens:

❖ Médicamenteux

- **L'O₂**: si hypoxémie sévère
- **Diurétiques** : associé au régime sans sel permet de diminuer la surcharge ventriculaire droite améliorant ainsi les symptômes

Diurétiques de l'anse comme Furosemide et peut être associé à un Spironolactone comme aldactone, acetazolamide (Diamox cp 250mg).

- **Supplémentation potassique**: Chlorure de potassium
- **Anticoagulants**: diminuent la mortalité des sujets atteints d'HTAP car réduisent les phénomènes de thrombose in situ chez les patients avec un débit cardiaque diminué et sédentaire

Heparine (HBPM, HNF), AVK, AOD

- **Les vaccinations** antigrippale et anti-pneumococcique sont recommandées.
- **La correction d'une anémie** et/ou d'un déficit en fer peut être envisagée

3- Traitement

Moyens:

❖ Médicamenteux

- *Prostacycline* en IV continue: puissant vasodilatateur et anti proliférant.
- **Analogues de la prostacycline:** améliore significativement la distance parcourue lors du test de marche et de la classe fonctionnelle

*Iloprost: Ventavis**

*Tréprostinil: Remodulin**

- **Prostanoïde: Epoprosténol: Flolan*** par VIV continue à l'aide d'une pompe connectée à un cathéter tunnelisé placé au niveau de la veine sous clavière: 10ng/kg/mn
- **Antagonistes des Récepteurs de l'endothéline:** améliore significativement la distance parcourue lors du test de marche et les paramètres HDM.

*Bosentan: Tracleer**

3- Traitement

Moyens:

❖ **Médicamenteux**

- **Inhibiteurs de phosphodiésterases de type 5:** effet vasodilatateur pulmonaire, améliore la tolérance à l'exercice et la qualité de vie des patients

*Sildénafil: Viagra**

- La place exacte du sildénafil dans la stratégie thérapeutique reste à définir

3- Traitement

Moyens:

❖ Médicamenteux

- *Inhibiteurs calciques*: s'opposent à la vasoconstriction. Pas d'effet sur le remodelage vasculaire pulmonaire

Ces patients « répondeurs » sont identifiés par un test de vasodilatation aiguë réalisé au cours du 1^{er} KT droit.

Patients répondeurs = ceux présentant une baisse de la PAP moyenne d'au moins 10 mmHg pour atteindre un niveau < 40 mmHg, avec un Qc normal ou ↗ au cours de l'inhalation de monoxyde d'azote.

- **Diltiazem, Nifédipine, Amlodipine** : réponse clinique

3- Traitement

Moyens:

❖ Interventionnel

- **Dilatation de l'artère pulmonaire** dans les cas d'HTP-TEC.
- **Atrioseptostomie** a pour but de diminuer la P° ventriculaire droite en créant un shunt D – G; technique fait suite à l'observation d'un meilleur pronostic chez les sujets ayant une cardiopathie congénitale avec un shunt D-G ou un FO perméable.

3- Traitement

Moyens:

❖ Chirurgicaux

- **La thrombo-endarterectomie pulmonaire** est le traitement de référence de l'HTAP post embolique proximale
- **Transplantation pulmonaire:**

La transplantation bi- pulmonaire ou cardio-pulmonaire = seul traitement curatif de l'HTAP, et la seule alternative en cas d'échec du traitement médical. C'est une technique réservée aux sujets jeunes < 60 ans présentant une HTAP sévère.

3- Traitement

Indications:

Efficacité des monothérapies médicamenteuses dans l'HTAP (groupe 1) selon la classe fonctionnelle de l'OMS.

			Classe II	Classe III	Classe IV
Calcium-bloquants			I, C	I, C	-
Antagonistes des récepteurs de l'endothéline	Ambrisentan		I, A	I, A	IIb, C
	Bosentan		I, A	I, A	IIb, C
	Macitentan		I, B	I, B	IIb, C
Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5	Sildénafil		I, A	I, A	IIb, C
	Tadalafil		I, B	I, B	IIb, C
	Vardénafil*		IIb, B	IIb, B	IIb, C
Stimulateurs de la guanylate cyclase	Riociguat		I, B	I, B	IIb, C
Prostanoïdes	Époprosténol	Intraveineux	-	I, A	I, A
	Iloprost	Inhalé Intraveineux*	- -	I, B IIa, C	IIb, C IIb, C
	Tréprostinil	Sous-cutané	-	I, B	IIb, C
		Inhalé*	-	I, B	IIb, C
		Intraveineux	-	IIa, C	IIb, C
		Oral*	-	IIb, B	-
	Béraprost*		-	IIb, B	-
Agonistes du récepteur IP	Sélexipag*	Oral	I, B	I, B	-

* Ce médicament n'est pas approuvé par l'EMA au moment de la publication de ces recommandations.

3- Traitement

Indications:

Efficacité des associations médicamenteuses initiales dans l'HTAP (groupe 1) selon la classe fonctionnelle de l'OMS.

	Classe II	Classe III	Classe IV
Ambrisentan + tadalafil	I, B	I, B	IIb, C
Autre antagoniste des récepteurs de l'endothéline + inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5	IIa, C	IIa, C	IIb, C
Bosentan + sildénafil + époprosténol intraveineux	-	IIa, C	IIa, C
Bosentan + époprosténol intraveineux	-	IIa, C	IIa, C
Autre antagoniste des récepteurs de l'endothéline ou inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 + tréprostinil sous-cutané	-	IIb, C	IIb, C
Autre antagoniste des récepteurs de l'endothéline ou inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 + autre analogue de la prostacycline intraveineux	-	IIb, C	IIb, C

3- Traitement

Indications:

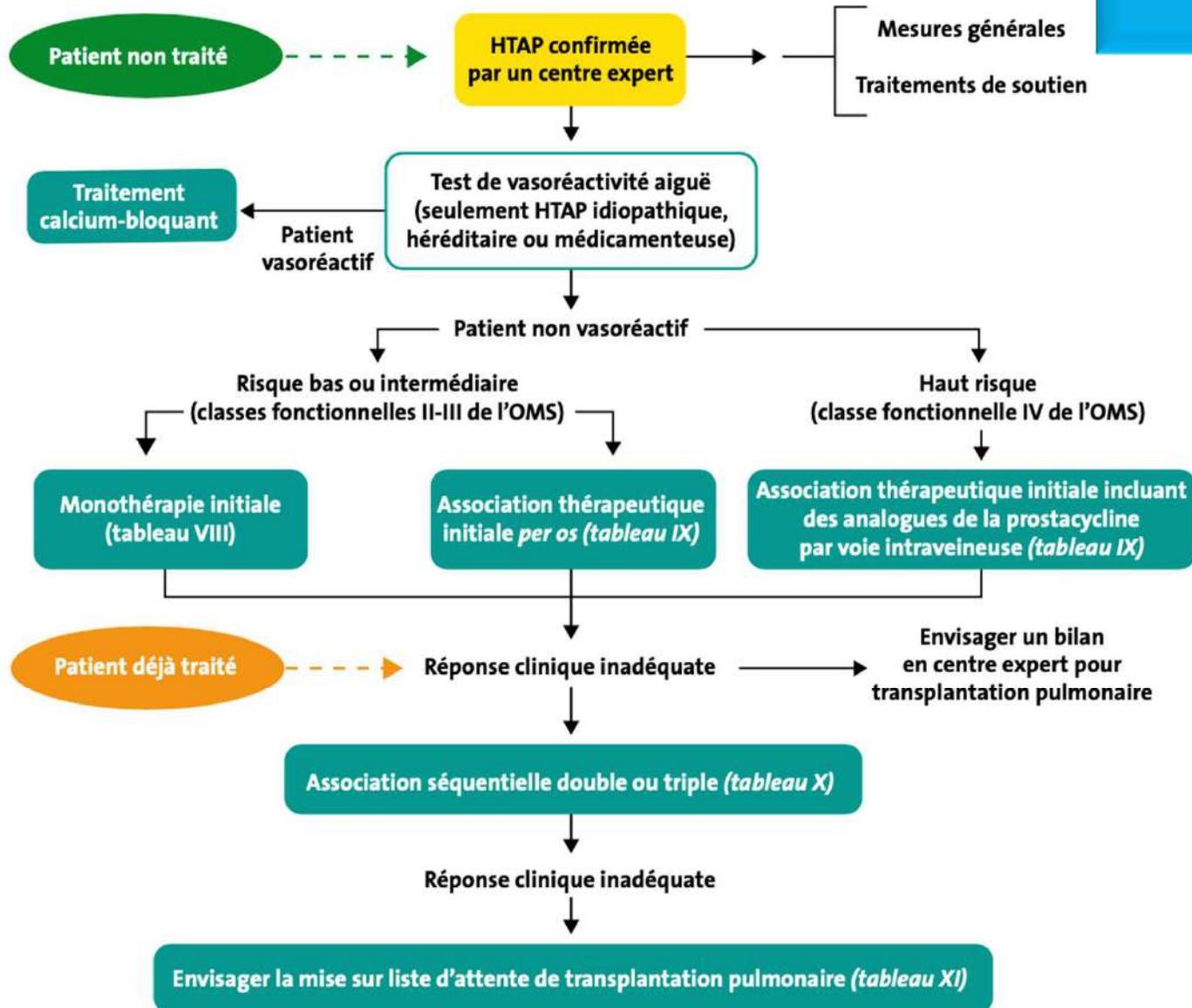
Efficacité des associations médicamenteuses séquentielles dans l'HTAP (groupe 1) selon la classe fonctionnelle de l'OMS.

	Classe II	Classe III	Classe IV
Macitentan ajouté au sildénafil	I, B	I, B	IIa, C
Riociguat ajouté au bosentan	I, B	I, B	IIa, C
Sélexipag ajouté à un antagoniste des récepteurs de l'endothéline et/ou un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5	I, B	I, B	IIa, C
Sildénafil ajouté à l'époprosténol	-	I, B	IIa, B
Tréprostinil inhalé ajouté au sildénafil ou au bosentan	IIa, B	IIa, B	IIa, C
Iloprost inhalé ajouté au bosentan	IIb, B	IIb, B	IIb, C
Tadalafil ajouté au bosentan	IIa, C	IIa, C	IIa, C
Ambrisentan ajouté au sildénafil	IIb, C	IIb, C	IIb, C
Bosentan ajouté à l'époprosténol	-	IIb, C	IIb, C
Bosentan ajouté au sildénafil	IIb, C	IIb, C	IIb, C
Sildénafil ajouté au bosentan	IIb, C	IIb, C	IIb, C
Autres doubles associations	IIb, C	IIb, C	IIb, C
Autres triples associations	IIb, C	IIb, C	IIb, C
Riociguat ajouté au sildénafil ou à un autre inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5	III, B	III, B	III, B

3- Traitement

Indications:

Algorithme de traitement d'une HTAP.



3- Traitement

HTP due à une maladie du cœur gauche (groupe 2)

- Optimisation du traitement de la maladie cardiaque structurelle avant d'envisager l'évaluation d'une HTP (I, C).
- Identifier d'autres causes d'HTP (BPCO, syndrome d'apnées du sommeil, EP, HTPTEC) et de les traiter avant d'envisager l'évaluation d'une HTP (I, C).
- Faire l'évaluation invasive de l'HTP lorsque le statut volémique a été optimisé (I, C).
- Les patients qui ont une HTP due à une maladie du cœur gauche et une composante précapillaire sévère (gradient de pression diastolique élevé et/ou RVP élevées) doivent être adressés à un centre expert dans l'HTP (IIa, C).
- L'importance et le rôle des tests de vaso réactivité ne sont pas établis dans l'HTP, sauf chez les patients candidats à une transplantation cardiaque et/ou à une assistance VG (III, C).
- **Les médicaments approuvés dans l'HTAP ne sont pas recommandés dans l'HTP due à une maladie du cœur gauche (III, C).**

3- Traitement

HTP due aux maladies pulmonaires et/ou à l'hypoxie (groupe 3)

- ETT est recommandée pour l'évaluation diagnostique non invasive d'une HTP suspectée chez les patients ayant une maladie pulmonaire (I, C).
- Chez les patients présentant des signes échocardiographiques d'HTP sévère et/ou de dysfonction VD sévère, l'envoi à un centre expert est recommandé (I, C).
- Le traitement optimal de la maladie pulmonaire sous jacente, incluant l'oxygénothérapie à long terme chez les patients souffrant d'hypoxie chronique, (I, C).

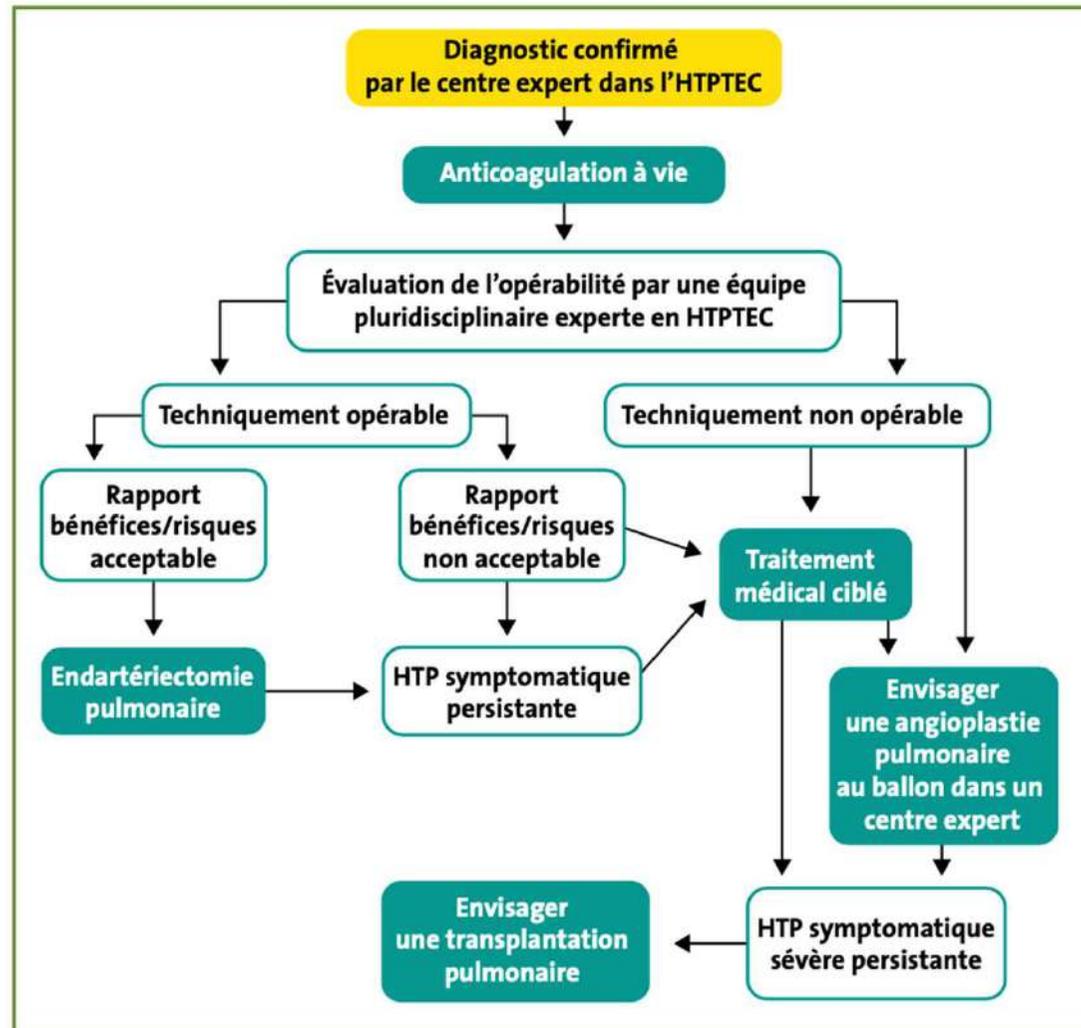
3- Traitement

HTP due aux maladies pulmonaires et/ou à l'hypoxie (groupe 3)

- L'envoi à un centre expert dans l'HTP doit être envisagé chez les patients ayant des signes d'HTP sévère et/ou de dysfonction VD sévère pour un traitement individualisé (IIa, C).
- Un cathétérisme droit n'est pas recommandé en cas de suspicion d'HTP chez les patients ayant une maladie pulmonaire, sauf si des conséquences thérapeutiques sont envisagées (par exemple, transplantation pulmonaire, diagnostics alternatifs tels qu'une HTAP ou une HTPTEC, inclusion éventuelle dans un essai clinique) (III, C).
- Les médicaments approuvés dans l'HTAP ne sont pas recommandés dans l'HTP due à une maladie pulmonaire (III, C).**

3- Traitement

HTP thromboembolique chronique (groupe 4.1): Algorithme thérapeutique.



En cours de validation:

Étude RACE dans l'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique : quelle stratégie thérapeutique adopter ?

Le traitement médical par riociguat et l'angioplastie pulmonaire sont deux options thérapeutiques de l'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique (HTP-TEC) non opérable. L'étude RACE est le premier essai thérapeutique randomisé comparant ces deux stratégies thérapeutiques dans les formes incidentes d'HTP-TEC inopérables. Les résultats préliminaires de cette étude avaient été présentés à l'occasion du congrès de l'European Respiratory Society. Les données d'extension ont été présentées lors de la session D003 de l'American Thoracic Society.

Dans cette étude, la baisse des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) à 26 semaines était significativement supérieure dans le bras angioplastie pulmonaire que dans le bras riociguat (baisse des RVP de 59% et 32% respectivement, $p < 0.0001$), au prix de 42% et 9% d'évènements indésirables dans chacun des bras¹. L'étude d'extension concernait tous les patients restant symptomatiques avec des RVP supérieures à 4 UW. Un traitement additionnel leur était proposé : riociguat pour ceux précédemment traités par angioplasties pulmonaires (18/52) et inversement (36/53). Quel que soit le traitement de première intention utilisé, la baisse des RVP à un an était similaire dans les deux groupes (-61% dans le groupe riociguat en première ligne et -65% dans le groupe angioplasties d'emblée). Les patients prétraités par riociguat avaient significativement moins d'effets secondaires au cours de leurs séances d'angioplasties pulmonaires (14%) que ceux pour lesquels les angioplasties ont été réalisées en première ligne (42%). Ces données d'extension nous apprennent que quelle que soit la stratégie thérapeutique utilisée, l'efficacité hémodynamique est la même mais la fréquence des complications liées à l'angioplastie pulmonaire est réduite lorsque les patients sont prétraités par riociguat.

Cette étude marque une avancée majeure dans le milieu de l'hypertension pulmonaire en nous permettant de définir la meilleure stratégie thérapeutique en termes d'efficacité et de sécurité pour les formes inopérables d'HTP-TEC : traitement médical par riociguat dans un premier temps puis réalisation d'angioplasties pulmonaires.

Athénaïs Boucly, Service de Pneumologie et de Soins Intensifs Thoraciques, Hôpital de Bicêtre, APHP, Le Kremlin Bicêtre

Le RIOCIQUAT associé à la thérapie interventionnelle donne de meilleurs résultats dans l'HTP post embolique

En cours de validation:

> [Am J Respir Crit Care Med](#). 1 octobre 2021;204(7):842-854. doi : 10.1164/rccm.202009-3698OC.

Association entre la stratégie de traitement initial et la survie à long terme dans l'hypertension artérielle pulmonaire

La trithérapie initiale incluant la prostacycline parentérale semble être associée à un taux de survie plus élevé dans l'HTAP, en particulier chez les patients les plus jeunes à haut risque.

Perspectif Au Burkina-Faso

- Mise au point d'un Centre de référence de prise en charge avec une équipe multidisciplinaire .
- Création d'un registre national
- Disponibilisé les médicaments de dernière génération.

4- TAKE HOME MESSAGES

4- TAKE HOME MESSAGES

- 1- L'hypertension pulmonaire (HTP) : $PAPm \geq 25$ mm Hg
- 2- Appellation HTAP abandonnée au profit de l'HTP (HTAP =Groupe 1 de la classification de NICE 2018 sur les HTP).
- 3- L'échographie cardiaque avec Doppler est l'examen non invasif de référence devant toute suspicion d'HTP ou dans le cadre du dépistage.
- 4- L'HTP est une maladie rare au pronostic sombre, amélioré depuis quelques années par le développement de nouveaux traitements spécifiques.

4- TAKE HOME MESSAGES

5- Le diagnostic d'HTP repose sur une démarche clinique rigoureuse comportant 3 étapes incluant les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et les résultats d'explorations complémentaires:

- la détection et la confirmation de l'HTP
- le classement de l'HTP en fonction ou non de la présence de pathologie associée
- l'évaluation de la sévérité.

4- TAKE HOME MESSAGES

6- Le traitement est fonction du mécanisme physiopathologique (Classification de NICE 2018)

7- La traitement de référence de l'HTTP-TEC est le cathétérisme cardiaque interventionnel.

8- L'insuffisance cardiaque droite est la conséquence de la maladie et sa survenue est l'élément pronostique majeur.

Conclusion

- L'hypertension pulmonaire (HTP) est un état hémodynamique et physiopathologique caractérisé par une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure ou égale à 25 mmHg au repos mesurée lors du cathétérisme cardiaque droit.

- Une dyspnée ne doit pas rester inexpliquée (ou faussement attribuée au déconditionnement) sans investigation appropriée.

E-échocardiographie: bon outil... à interpréter selon le contexte clinique.

- Combinaison thérapeutique (d'emblée ou séquentielle), basée sur une stratification systématique du risque devient la norme en HTP.

- Améliorations majeures avec les traitements actuels, surtout si précoces

- Dépistage ciblé (HTAP) et scan V/Q (HTP-PE) à privilégier

- Options thérapeutiques limitées en HTP de groupe 2 et 3

Annexes

Classification des hypertensions pulmonaires

1. HTAP

Idiopathique

Héréditaire

– mutation *BMPR2*

– autres mutations

Induite par des drogues ou des toxines

Associée à :

– une maladie du tissu conjonctif

– une infection par le VIH

– une hypertension portale

– une cardiopathie congénitale (*tableau III*)

– une schistosomiase

1'. Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose pulmonaire capillaire

Idiopathique

Héréditaire

– mutation *EIF2AK*

– autres mutations

Induite par des drogues, des toxines ou des rayons

Associée à :

– une maladie du tissu conjonctif

– une infection par le VIH

1". HTP persistante du nouveau-né

Classification des hypertensions pulmonaires

1". HTP persistante du nouveau-né

2. HTP due à une maladie du cœur gauche

Dysfonction VG systolique
Dysfonction VG diastolique
Maladie valvulaire
Obstruction congénitale ou acquise dans la chambre d'admission ou dans la chambre de chasse du VG et cardiomyopathies congénitales
Sténose des veines pulmonaires congénitale ou acquise

3. HTP due à une maladie pulmonaire et/ou à une hypoxie

Maladie pulmonaire obstructive chronique
Maladie pulmonaire interstitielle
Autres maladies pulmonaires avec des éléments mixtes restrictifs et obstructifs
Troubles respiratoires durant le sommeil
Hypoventilation alvéolaire
Exposition chronique à une altitude élevée
Maladies du développement pulmonaire

4. HTPTEC et autres obstructions artérielles pulmonaires

HTPTEC
Autres obstructions artérielles pulmonaires :
– angiosarcome
– autres tumeurs intravasculaires
– artérite
– sténoses congénitales des artères pulmonaires
– parasitoses (hydatidose)

5. HTP de mécanismes non clairs et/ou multifactoriels

Troubles hématologiques : anémie hémolytique chronique, désordres myéloprolifératifs, splénectomie
Troubles systémiques, sarcoïdose, histiocytose pulmonaire, lymphangioléiomyomatose
Désordres métaboliques : maladie du stockage du glycogène, maladie de Gaucher, maladies thyroïdiennes
Autres : microangiopathies thrombotiques tumorales pulmonaires, médiastinite fibrosante, insuffisance rénale chronique (avec ou sans dialyse), HTP segmentaire

Annexes

HTAP chez l'enfant

Recommendations	Class ^a	Level ^b
A PH diagnostic algorithm workup is recommended for diagnosis and definition of the specific aetiology group in paediatric PH patients ^d	I	C
A PAH-specific therapeutic algorithm is recommended in paediatric PH patients ^d	I	C
Combination therapy should be considered in paediatric PH patients	IIa	C
Specific paediatric determinants of risk should be considered ^d	IIa	C

Annexes

Recommendations for correction of congenital heart disease with prevalent systemic-to-pulmonary shunts

Recommendations			Class ^a	Level ^b
PVRI (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d		
<4	<2.3	Yes	Ila	C
>8	>4.6	No	Ila	C
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	Ila	C

Annexes

Recommendations: HTAP associée à une cardiopathie congénitale chez l'adulte

Recommendations	Class ^a	Level ^b			
Bosentan is recommended in WHO-FC III patients with Eisenmenger syndrome	I	B			
Other ERAs, PDE-5is and prostanoids should be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIa	C	If symptoms of hyperviscosity are present, phlebotomy with isovolumic replacement should be considered, usually when the haematocrit is >65%	IIa	C
In the absence of significant haemoptysis, oral anticoagulant treatment may be considered in patients with PA thrombosis or signs of heart failure	IIb	C	The use of supplemental iron treatment may be considered in patients with low ferritin plasma levels	IIb	C
The use of supplemental O ₂ therapy should be considered in cases in which it produces a consistent increase in arterial O ₂ saturation and reduces symptoms	IIa	C	Combination drug therapy may be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIb	C
			The use of CCBs is not recommended in patients with Eisenmenger syndrome	III	C

Annexes

Recommendations HTAP associée à une maladie du tissu conjonctif

Recommendations	Class ^a	Level ^b
In patients with PAH associated with CTD, the same treatment algorithm as for patients with IPAH is recommended	I	C
Resting echocardiography is recommended as a screening test in asymptomatic patients with SSc, followed by annual screening with echocardiography, DLCO and biomarkers	I	C
RHC is recommended in all cases of suspected PAH associated with CTD	I	C
Oral anticoagulation may be considered on an individual basis and in the presence of thrombophilic predisposition	IIb	C

Annexes

Recommendations HTAP associée à une hypertension portale

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Echocardiographic assessment for signs of PH is recommended in symptomatic patients with liver disease or portal hypertension and in all candidates for liver transplantation	I	B
It is recommended that patients affected by PAH associated with portal hypertension should be referred to centres with expertise in managing both conditions	I	C
It is recommended that the treatment algorithm for patients with other forms of PAH should be applied to patients with PAH associated with portal hypertension, taking into account the severity of liver disease	I	C
Anticoagulation is not recommended in patients with PH associated with portal hypertension	III	C
Liver transplantation may be considered in selected patients responding well to PAH therapy	IIb	C
Liver transplantation is contraindicated in patients with severe and uncontrolled PAH	III	C

Annexes

Recommendations HTAP associée à une infection par le VIH

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Echocardiographic screening in asymptomatic HIV patients to detect PH is not recommended	III	C
In patients with PAH associated with HIV infection, the same treatment algorithm used for patients with PAH should be considered, taking into consideration co-morbidities and drug-drug interactions	IIa	C
Anticoagulation is not recommended because of a lack of data on the efficacy:risk ratio	III	C

Annexes

Recommendations: Maladie veino-occlusive pulmonaire et hémangiomatose capillaire pulmonaire

Recommendations	Class ^a	Level ^b
A combination of clinical findings, physical examination, bronchoscopy and radiological findings is recommended to diagnose PVOD/PCH	I	C
Identification of a bi-allelic <i>EIF2AK4</i> mutation is recommended to confirm a diagnosis of heritable PVOD/PCH without histological confirmation	I	B
Referral of eligible patients with PVOD/PCH to a transplant centre for evaluation is indicated as soon as the diagnosis is established	I	C
Patients with PVOD/PCH should be managed only in centres with extensive experience in PH due to the risk of lung oedema after the initiation of PAH therapy	IIa	C

Annexes

Management of pulmonary hypertension in left heart disease

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Optimization of the treatment of the underlying condition is recommended before considering assessment of PH-LHD (i.e. treating structural heart disease)	I	B
It is recommended to identify other causes of PH (i.e. COPD, sleep apnoea syndrome, PE, CTEPH) and to treat them when appropriate before considering assessment of PH-LHD	I	C
It is recommended to perform invasive assessment of PH in patients on optimized volume status	I	C

Patients with PH-LHD and a severe pre-capillary component as indicated by a high DPG and/or high PVR should be referred to an expert PH centre for a complete diagnostic workup and an individual treatment decision

IIa

C

The importance and role of vasoreactivity testing is not established in PH-LHD, except in patients who are candidates for heart transplantation and/or LV assist device implantation

III

C

The use of PAH-approved therapies is not recommended in PH-LHD

III

C

Annexes

Recommendations for pulmonary hypertension due to lung diseases

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Echocardiography is recommended for the non-invasive diagnostic assessment of suspected PH in patients with lung disease	I	C
Referral to an expert centre is recommended ^d in patients with echocardiographic signs of severe PH and/or severe right ventricular dysfunction	I	C
The optimal treatment of the underlying lung disease, including long-term O ₂ therapy in patients with chronic hypoxaemia, is recommended in patients with PH due to lung diseases	I	C

Referral to PH expert center should be considered for patients with signs of severe PH/severe RV failure for individual-based treatment	IIa	C
RHC is not recommended for suspected PH in patients with lung disease, unless therapeutic consequences are to be expected (e.g. lung transplantation, alternative diagnoses such as PAH or CTEPH, potential enrolment in a clinical trial)	III	C
The use of drugs approved for PAH is not recommended in patients with PH due to lung diseases	III	C

BIBLIOGRAPHIE

1. F. DELAHAYE.Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie sur l'hypertension pulmonaire .
2. Hooper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, Frantz R, Khanna D, Kurzyna M, Langleben D, Manes A, Satoh T, Torres F, Wilkins MR, Badesch DB. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(Suppl):D42–D50.
3. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension
4. Paul M. Hassoun, Darren B. Taichman . Hypertension artérielle pulmonaire.16 Decembre 2021 *N Engl J Med* 2021 ; 385:2361-2376
5. Hooper MM, Humbert M, Souza R, Idrees M, Kawut SM, Sliwa-Hahnle K, et al. A global view of pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med.* avr 2016;4(4):306-22.
6. Koala R. Profil epidemio-clinique, therapeutique et evolutif de l'hypertension pulmonaire au centre hospitalier universitaire yalgado ouedraogo [mémoire]. [Burkina Faso]: Université de Ouagadougou; 2019.
7. Oiridi D. Facteurs pronostiques echocardiographiques de l'hypertension pulmonaire au centre hospitalier universitaire yalgado ouedraogo [mémoire]. [Burkina Faso]: Université de Ouagadougou; 2022.
8. Pierrick Bedouch, Sébastien Chanoine, Matthieu Roustit, Claire Chapuis, Christophe Pison, David Montani . Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire
9. D. Montani, L. Regard, E.-M. Jutant, M. Humbert. Hypertension artérielle pulmonaire - Définitions, classification et diagnostic.Service de pneumologie et réanimation respiratoire, Centre des maladies vasculaires pulmonaires, Hôpital Bicêtre, Université Paris-Sud, 78, rue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France
10. X. Jaïs. BPA and riociguat for the management of inoperable CTEPH: results of the extension study following the RACE randomized controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2021; 203; A1182.Session D003 Come together – clinical advances in pulmonary hypertension: lessons from best abstracts
11. Joakim Norderfeldt, Andreas Liliequist, Claes Frostell , Christofer ajoutant , Par Agvald ,Maria Eriksson, Per-Arne Lönnqvist. Hypertension pulmonaire aiguë et résultats à court terme chez les patients atteints de Covid-19 sévère nécessitant des soins intensifs
12. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* janv 2019;53(1):1801913.
13. ASM. Ahlijah, AK. Samadoulougou ,NV. Yaméogo HTAP dans le service de cardiologie du CHY-YO: aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs 2013. Thèse de doctorat en médecine

Merci