

Revue générale

Recommandations de la Société européenne de cardiologie et de l'European Respiratory Society sur l'hypertension pulmonaire

Ces recommandations ont été publiées en septembre 2022 [<https://academic.oup.com/eurheartj/advance-article/doi/10.1093/eurheartj/ehac237/6673929?login=false>]. Les précédentes recommandations dataient de 2015.



F. DELAHAYE
Service de Cardiologie,
Hôpital Louis Pradel, BRON.

■ Définitions et classifications

>>> Définitions

Les définitions de l'HTP reposent surtout sur l'évaluation hémodynamique par un cathétérisme des cavités cardiaques droites ("cathétérisme"), mais le diagnostic final et la classification doivent refléter le contexte clinique complet et prendre en compte les résultats de toutes les investigations. L'HTP est définie par une PAPm > 20 mmHg au repos (**tableau I**).

>>> Classifications

Le but général de la classification clinique de l'HTP est de catégoriser des

situations cliniques associées à l'HTP, selon des mécanismes physiopathologiques, des présentations cliniques, des caractéristiques hémodynamiques et des prises en charge thérapeutiques similaires (**fig. 1 et tableau II**).

■ Épidémiologie et facteurs de risque

Les cardiopathies gauches sont la première cause d'HTP. Les maladies pulmonaires en sont la deuxième. L'HTAP (groupe 1) peut être idiopathique, héréditaire, ou associée à diverses situations (**tableau II**). Plusieurs médicaments et toxines sont associés au développement d'une HTAP (**tableau III**).

Abréviations

ARE: antagoniste des récepteurs de l'endothéline
DLCO: capacité de diffusion du monoxyde de carbone
EFR: exploration fonctionnelle respiratoire
EP: embolie pulmonaire
FE: fraction d'éjection
HTAP: hypertension artérielle pulmonaire
HTAPH: hypertension artérielle pulmonaire héréditaire
HTAPI: hypertension artérielle pulmonaire idiopathique
HTAPM: hypertension artérielle pulmonaire

associée à un médicament ou une toxine
HTP: hypertension pulmonaire
HTPTEC: hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique
IPDE5: inhibiteur de la phosphodiesterase 5
IRM: imagerie par résonance magnétique
MPTEC: maladie pulmonaire thrombo-embolique chronique
MTC: maladie du tissu conjonctif
MVOP: maladie veino-occlusive pulmonaire
OD: oreillette droite
OG: oreillette gauche

PAP: pression artérielle pulmonaire
PAPD: pression artérielle pulmonaire diastolique
PAPm: pression artérielle pulmonaire moyenne
PAPo: pression artérielle pulmonaire d'occlusion
PAPS: pression artérielle pulmonaire systolique
RVP: résistances vasculaires pulmonaires
VD: ventricule droit
VG: ventricule gauche
VIH: virus de l'immunodéficience humaine

Revue générale

Messages clés

L'hypertension pulmonaire (HTP) est désormais définie hémodynamiquement comme une PAPm > 20 mmHg. La définition de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) implique aussi des RVP > 2 U Wood et une PAPO ≤ 15 mmHg. Ces valeurs seuils reflètent mieux les limites des valeurs normales, mais ne se traduisent pas encore dans des recommandations thérapeutiques nouvelles, puisque l'efficacité du traitement de l'HTAP chez les patients qui ont une maladie vasculaire pulmonaire et une PAPm à 21-24 mmHg et/ou des RVP à 2-3 U Wood n'est toujours pas connue.

Le principal algorithme diagnostique de l'HTP a été simplifié et suit une approche en trois étapes : suspicion par un médecin, détection par l'échocardiographie et confirmation par un cathétérisme des cavités cardiaques droites dans un centre expérimenté dans l'HTP. Les signes d'alerte associés à une évolution péjorative ont été identifiés ; ils justifient un transfert immédiat et une prise en charge dans un centre expérimenté dans l'HTP.

Des stratégies de dépistage d'une HTP chez les patients qui ont une sclérose systémique et chez les patients à risque d'HTAP héréditaire sont proposées selon les résultats d'études de cohorte. Leur mise en œuvre peut raccourcir le délai entre le début des symptômes et le diagnostic de l'HTAP.

Une amélioration de l'identification des signes d'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HTPTEC) au scanner et à l'échocardiographie au moment d'une EP aiguë, avec le suivi systématique des patients qui ont une EP aiguë comme il est indiqué dans les recommandations de la Société européenne de cardiologie et de l'European Respiratory Society de 2019 sur l'EP, devrait aider à remédier au sous-diagnostic de l'HTPTEC.

Une stratification du risque en trois strates dans l'HTAP a été affinée après avoir été validée dans plusieurs registres. Les critères à l'IRM et à l'échocardiographie ont été ajoutés au tableau des ESC/ERS, affinant l'évaluation non invasive du diagnostic.

Une stratification du risque en quatre strates, divisant le large groupe à risque intermédiaire en un groupe à risque intermédiaire-bas et un groupe à risque intermédiaire-haut, est proposée pour le suivi.

L'algorithme thérapeutique de l'HTAP a été simplifié avec une insistance claire sur l'évaluation du risque, les comorbidités cardiopulmonaires et les buts thérapeutiques. L'association thérapeutique initiale et l'escalade thérapeutique pendant le suivi, lorsque c'est approprié, sont les standards actuels.

Le groupe de travail a essayé de diminuer l'écart entre les soins de l'HTAP chez les adultes et chez les enfants avec des stratégies de traitement et de suivi basées sur la stratification du risque et la réponse au traitement, extrapolées à partir des adultes mais adaptées à l'âge.

Les recommandations sur les aspects liés au genre chez les patients qui ont une HTAP, incluant la grossesse, ont été mises à jour avec, comme points clés, l'information et la décision partagée.

Les recommandations sur la réadaptation et les programmes d'exercice dans l'HTP ont été actualisées après la publication d'éléments de preuve supplémentaires.

Pour la première fois, il y a des recommandations sur le traitement médical de l'HTP dans le groupe 3, basées sur un seul essai contrôlé randomisé positif chez les patients qui ont une maladie pulmonaire interstitielle.

Le concept de MPTec avec ou sans HTP a été introduit, permettant une recherche supplémentaire sur son histoire naturelle et sa prise en charge en l'absence d'HTP.

L'algorithme thérapeutique de l'HTPTEC a été modifié, incluant une thérapeutique multimodale avec la chirurgie, les médicaments de l'HTP et l'angioplastie pulmonaire au ballon.

| Définition | Caractéristiques hémodynamiques |
|-------------------------------------|---|
| HTP | PAPm > 20 mmHg |
| HTP précapillaire | PAPm > 20 mmHg PAPO ≤ 15 mmHg RVP > 2 U Wood |
| HTP post-capillaire isolée | PAPm > 20 mmHg PAPO > 15 mmHg RVP ≤ 2 U Wood |
| HTP combinée post- et précapillaire | PAPm > 20 mmHg PAPO > 15 mmHg RVP > 2 U Wood |
| HTP d'effort | Pente PAPm/débit cardiaque entre repos et effort > 3 mmHg/L/min |

Tableau 1: Définitions hémodynamiques de l'hypertension pulmonaire.

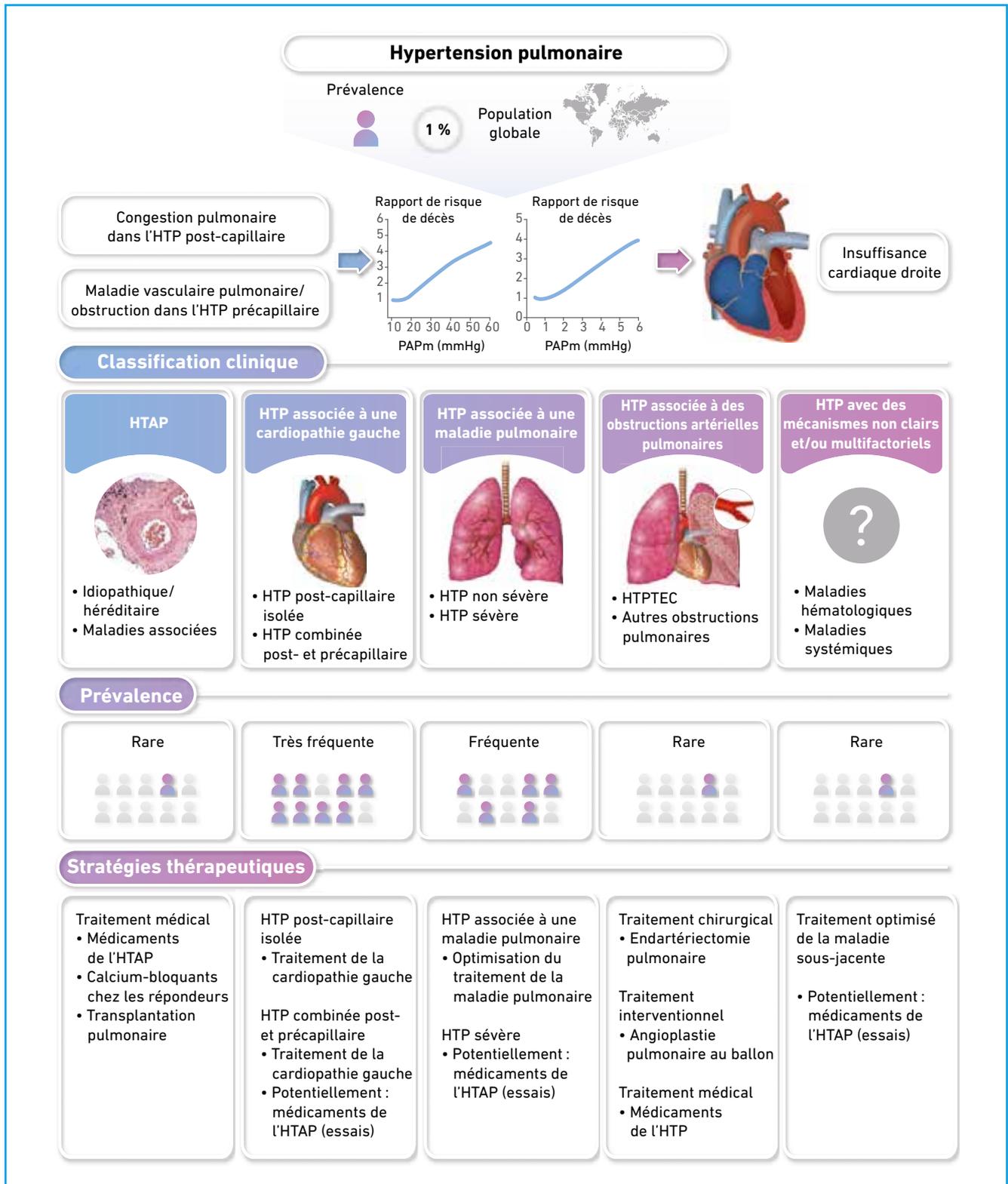


Fig. 1 : Illustration centrale.

Revue générale

| Groupe 1 : HTAP |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Idiopathique <ul style="list-style-type: none"> – Non répondeurs au test de vasoréactivité – Répondeurs au test de vasoréactivité ● Héritaire ● Associée aux médicaments et toxines ● Associée à <ul style="list-style-type: none"> – Une MTC – Une infection par le VIH – Une hypertension portale – Une cardiopathie congénitale – Une schistosomiase ● HTAP avec caractéristiques d'atteinte veineuse/capillaire (MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire) ● HTP persistante du nouveau-né |
| Groupe 2 : HTP associée à une cardiopathie du cœur gauche |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Insuffisance cardiaque <ul style="list-style-type: none"> – Avec FE préservée – Avec FE réduite ($\leq 40\%$) ou légèrement réduite (41-49%) ● Valvulopathie ● Maladie cardiovasculaire congénitale/acquise conduisant à une HTP post-capillaire |
| Groupe 3 : HTP associée à des maladies pulmonaires et/ou une hypoxie |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Maladie pulmonaire obstructive ou emphysème ● Maladie pulmonaire restrictive ● Maladie pulmonaire avec aspect mixte, restrictif et obstructif ● Syndromes d'hypoventilation ● Hypoxie sans maladie pulmonaire (par exemple, haute altitude) ● Atteinte pulmonaire pendant le développement |
| Groupe 4 : HTP associée à des obstructions de l'artère pulmonaire |
| <ul style="list-style-type: none"> ● HTPTEC ● Autres obstructions artérielles pulmonaires (sarcome, autre tumeur maligne, tumeur non maligne, artérite sans MTC, sténose artérielle pulmonaire congénitale, hydatidose) |
| Groupe 5 : HTP de mécanismes non clairs et/ou multifactoriels |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Maladies hématologiques (incluant l'anémie hémolytique chronique héréditaire ou acquise et les maladies myéloprolifératives chroniques) ● Maladies systémiques (incluant la sarcoïdose, l'histiocytose des cellules de Langherans pulmonaires et la neurofibromatose de type I) ● Maladies métaboliques (incluant les maladies du stockage du glycogène et la maladie de Gaucher) ● Insuffisance rénale chronique avec ou sans hémodialyse ● Microangiopathie thrombotique tumorale pulmonaire ● Médiastinite fibrosante |

Tableau II : Classification clinique de l'hypertension pulmonaire.

| Association certaine | Association possible |
|------------------------|---|
| Aminorex | Agents alkylants (cyclophosphamide, mitomycine C) ^a |
| Benfluorex | Amphétamines |
| Dasatinib | Bosutinib |
| Dexfenfluramine | Cocaïne |
| Méthamphétamine | Diazoxide |
| Fenfluramine | Agents antiviraux d'action directe contre le virus de l'hépatite C (sofosbuvir) |
| Huile de colza toxique | Indirubine (herbe chinoise indigo naturel [Qing-Dai]) |
| | Interférons alpha et bêta |
| | Léflunomide |
| | L-tryptophane |
| | Phénylpropanolamine |
| | Ponatinib |
| | Inhibiteurs sélectifs du protéasome (carfilzomib) |
| | Solvants (trichloroéthylène) ^a |
| | Millepertuis |

^a Maladie veino-occlusive pulmonaire

Tableau III : Médicaments et toxines associés à l'hypertension artérielle pulmonaire.

Diagnostic de l'hypertension pulmonaire

>>> Diagnostic

L'approche diagnostique de l'HTP est centrée principalement sur deux tâches : sa détection précoce et l'identification du processus physiopathologique sous-jacent tel qu'une cardiopathie gauche (groupe 2) et les maladies pulmonaires (groupe 3). Les symptômes de l'HTP sont principalement liés à la dysfonction du VD. La dyspnée à l'effort est le symptôme précoce cardinal. Les autres symptômes habituels et leurs relations au stade et à la sévérité de l'HTP sont listés dans la **figure 2**. Les signes cliniques sont résumés dans la **figure 3**.

Quelle que soit la cause sous-jacente, l'HTP est associée à une surcharge de pression et à une dysfonction du VD, qui peuvent être détectées par l'échocardiographie. Quand elle est réalisée correctement, l'échocardiographie fournit des informations détaillées sur la morphologie du cœur droit et du cœur gauche, la fonction VD et VG, une anomalie valvulaire, et donne des estimations des paramètres hémodynamiques. L'échocardiographie est aussi un outil valable pour détecter la cause d'une HTP suspectée ou confirmée, en particulier en cas d'HTP associée à une cardiopathie gauche ou à une cardiopathie congénitale.

Étant donné la nature hétérogène de l'HTP et la géométrie particulière du VD, il n'y a pas un paramètre échocardiographique unique qui informe de façon fiable sur le statut de l'HTP et sur la cause sous-jacente. L'évaluation échocardiographique complète d'une

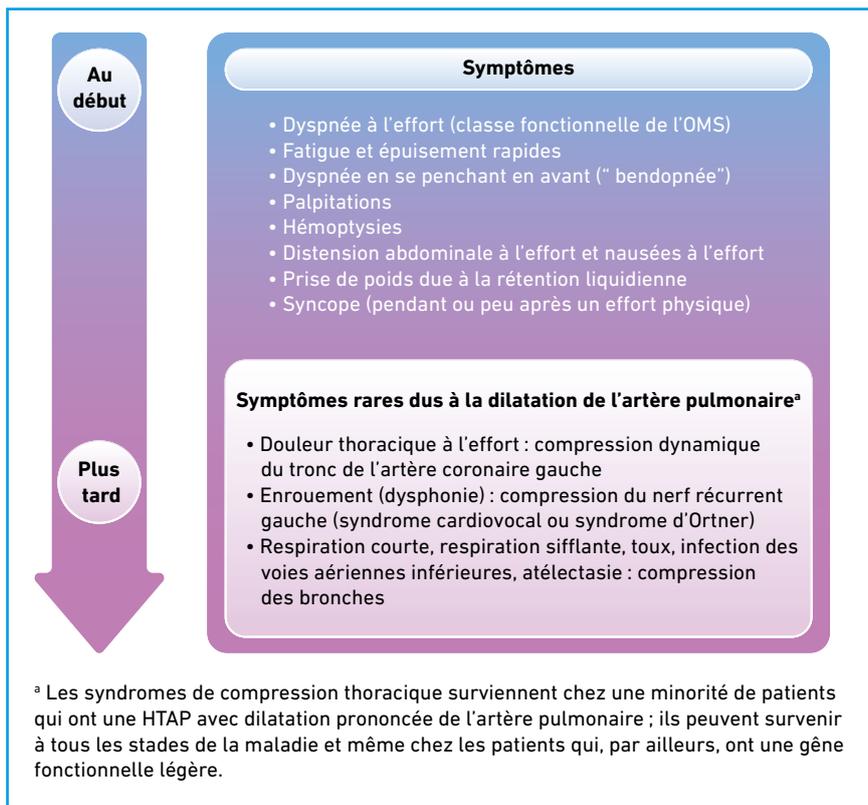


Fig. 2 : Symptômes chez les patients qui ont une HTP.

suspicion d'HTP (**fig. 4**) inclut l'estimation de la PAPS et la détection de signes additionnels suggérant une HTP, et vise à assigner un niveau échocardiographique de probabilité d'une HTP (**tableau IV**). Lorsque cette probabilité est interprétée dans le contexte clinique, elle peut être utilisée pour décider du besoin d'investigations supplémentaires, incluant un cathétérisme, chez certains patients (**fig. 5**).

L'échocardiographie seule n'est pas suffisante pour confirmer le diagnostic d'une HTP. L'analyse de l'hémodynamique cardiopulmonaire par un cathétérisme est aussi requise (**tableau V**).

Le test de vasoréactivité pulmonaire a pour but d'identifier quels patients ayant une HTP peuvent être candidats à un traitement par un calcium-bloquant à fortes doses (**tableau VI**). Il n'est recommandé que chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M. Les produits recommandés pour le test sont le monoxyde d'azote inhalé et l'iloprost inhalé.

>>> Algorithme diagnostique

Une approche pragmatique en plusieurs étapes doit être envisagée chez les personnes qui ont une dyspnée inexpliquée ou des symptômes/signes faisant suspecter une HTP (**fig. 6**).

Revue générale

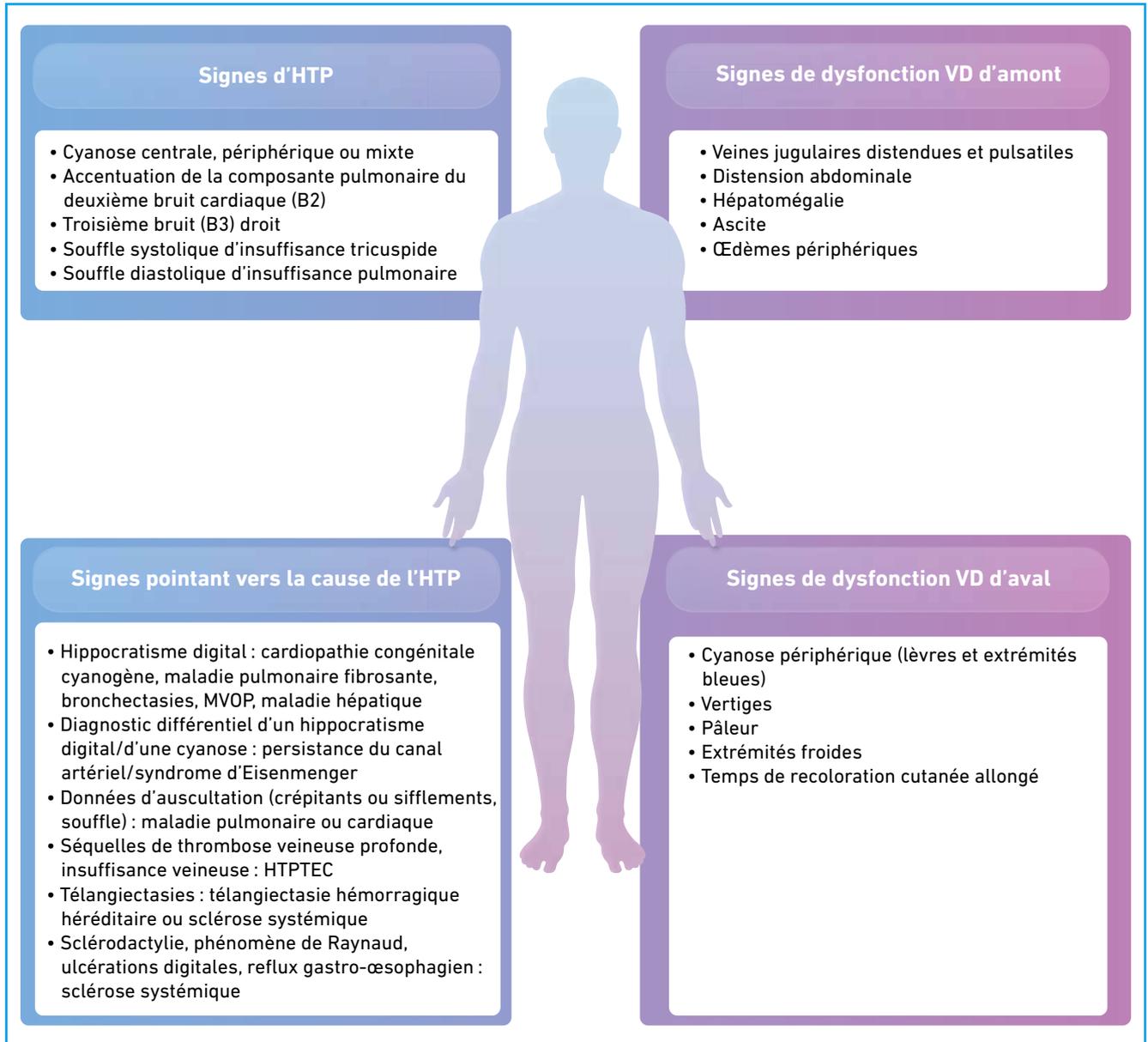


Fig. 3 : Signes cliniques chez les patients qui ont une HTP.

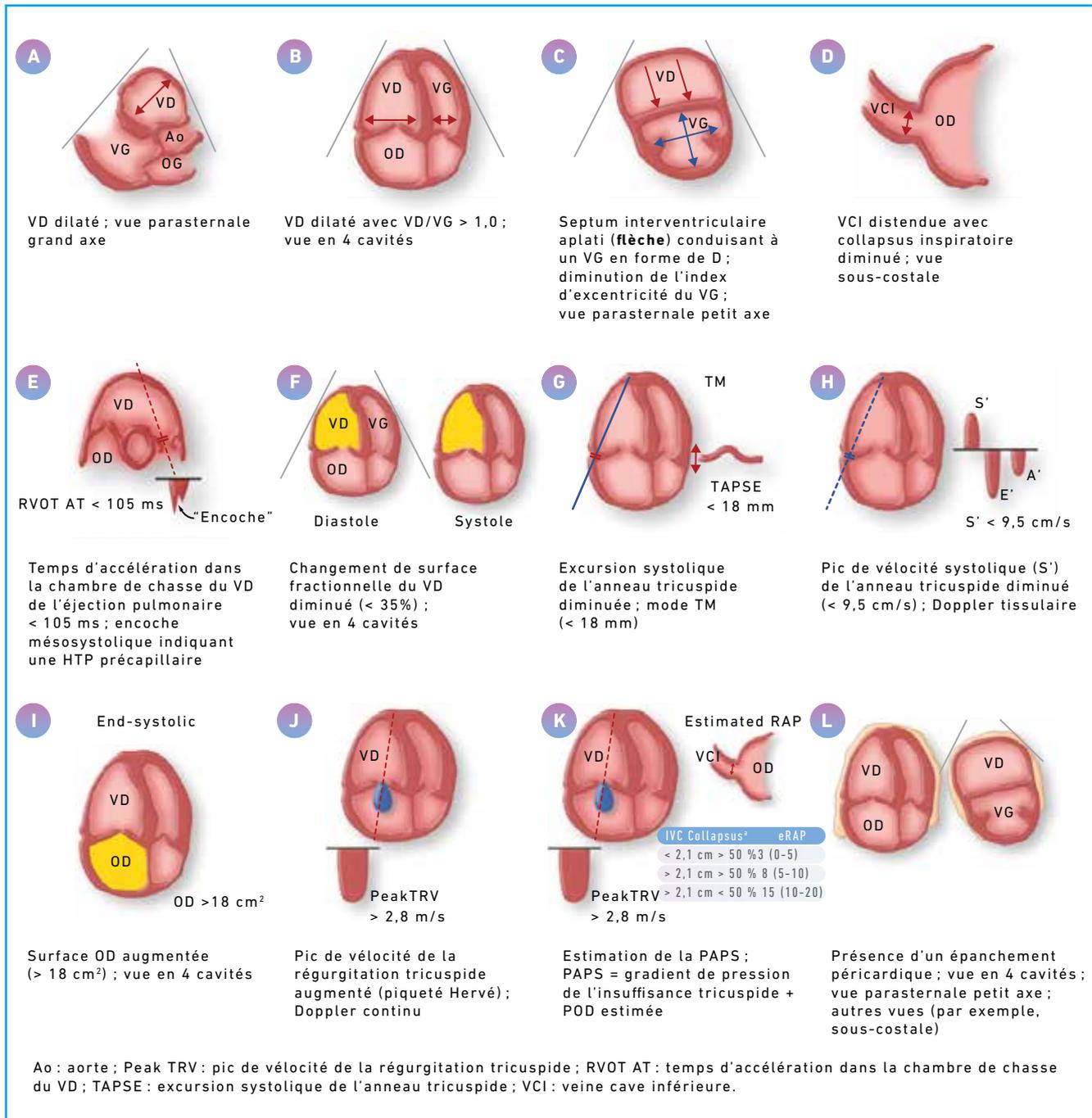


Fig. 4: Paramètres échocardiographiques transthoraciques pour l'évaluation d'une hypertension pulmonaire.

Revue générale

| A : Ventricules | B : Artère pulmonaire | C : 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 renflement ou < 20 % lors d'une inspiration calme) |
| Aplatissement du septum interventriculaire (index d'excentricité VG > 1,1 en systole et/ou en diastole) | Vélocité de régurgitation pulmonaire diastolique précoce > 2,2 m/s | Surface OD (télésystole) > 18 cm ² |
| Excursion systolique de l'anneau tricuspide (TAPSE) /PAPS < 0,55 mm/mmHg | Diamètre de l'AP > diamètre de la racine de l'aorte Diamètre de l'AP > 25 mm | |

^a Signes contribuant à évaluer la probabilité de l'HTP en plus de la vélocité de la régurgitation tricuspide (fig. 5). Des signes dans au moins deux catégories (A/B/C) doivent être présents pour modifier le niveau de la probabilité échocardiographique d'HTP.

Tableau IV : Signes échocardiographiques additionnels suggérant une hypertension pulmonaire^a.

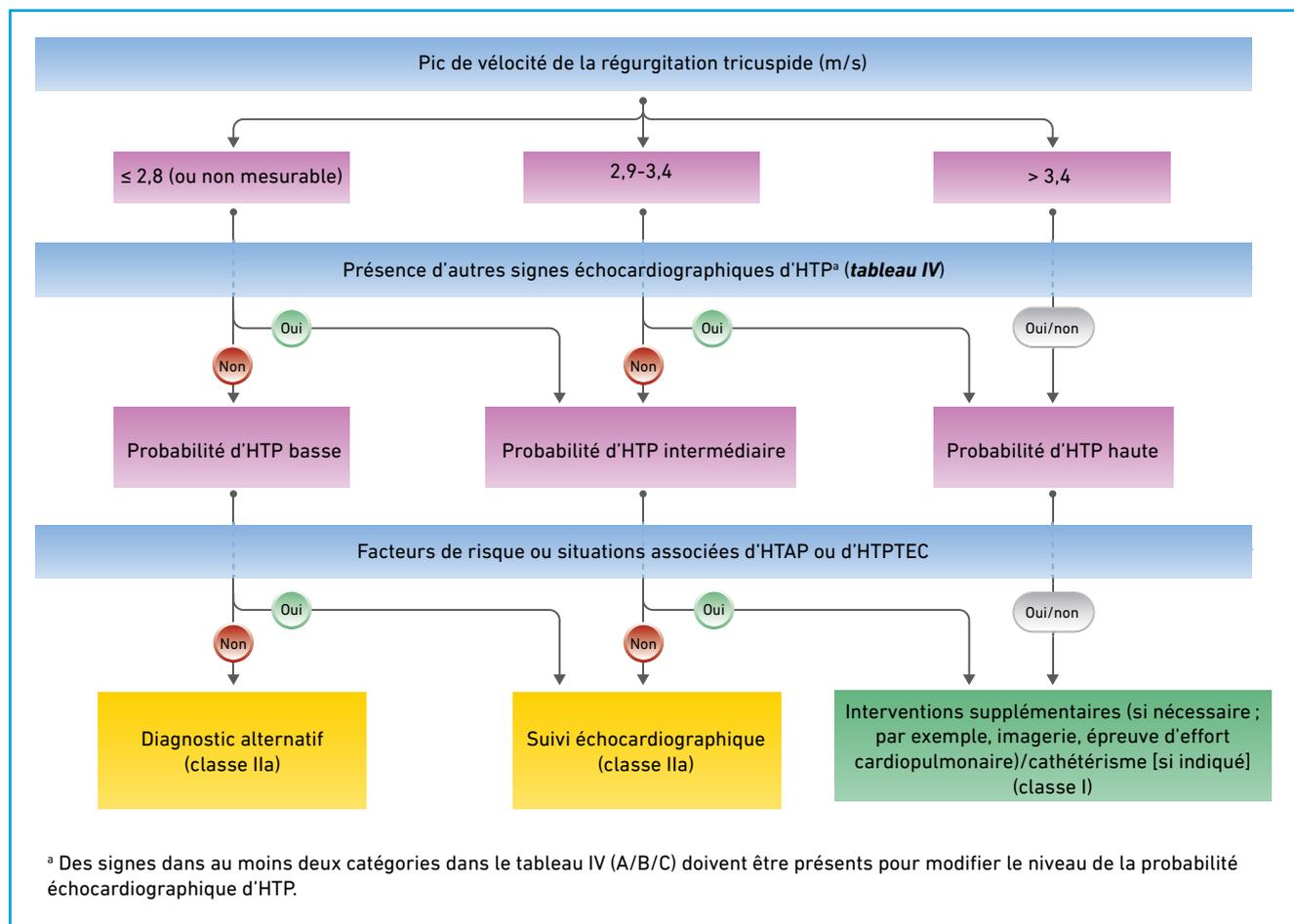


Fig. 5 : Probabilité échocardiographique d'une HTP et recommandations sur les évaluations supplémentaires.

| Variabiles mesurées | Valeurs normales |
|---|------------------------------|
| POD moyenne | 2-6 mmHg |
| PAPS | 15-30 mmHg |
| PAPD | 4-12 mmHg |
| PAPm | 8-20 mmHg |
| PAP0 moyenne | ≤ 15 mmHg |
| Débit cardiaque | 4-8 L/min |
| Saturation veineuse en oxygène (SvO ₂) | 65-80 % |
| Saturation artérielle en oxygène (SaO ₂) | 95-100 % |
| Pression artérielle systémique | 120/80 mmHg |
| Paramètre calculés | |
| RVP (PAPm – PAP0) /débit cardiaque | 0,3-2,0 U Wood |
| RVP indexées | 3-3,5 U Wood. m ² |
| Résistances pulmonaires totales (PAPm/débit cardiaque) | < 3 U Wood |
| Index cardiaque | 2,5-4,0 L/min/m ² |
| Volume d'éjection | 60-100 mL |
| Volume d'éjection indexé | 33-47 mL/m ² |
| Compliance artérielle pulmonaire (volume d'éjection/ [PAPS – PAPD]) | > 2,3 mL/m ² |

Tableau V : Mesures hémodynamiques pendant un cathétérisme des cavités cardiaques droites.

| Déterminants du pronostic (mortalité à un an estimée) | Risque bas (< 5 %) | Risque intermédiaire (5-20 %) | Risque haut (> 20 %) |
|---|--------------------|---|----------------------|
| Signes d'insuffisance cardiaque droite | Absents | Absents | Présents |
| Progression des symptômes et manifestations cliniques | Non | Lente | Rapide |
| Syncope | Non | Occasionnelle (durant un effort important ou s. orthostatique chez un patient stable) | Syncopes répétées |
| Classe fonctionnelle de l'OMS | I, II | III | IV |
| Distance parcourue pendant 6 minutes, m | > 440 | 165-440 | < 165 |
| Épreuve d'effort cardiopulmonaire | | | |
| VO ₂ max, mL/min/kg (% de la prédiction) | > 15 (> 65 %) | 11-15 (35-65 %) | < 11 (< 35 %) |
| Pente VE/VCO ₂ | < 36 | 36-44 | > 44 |
| Biomarqueurs | | | |
| BNP, ng/L | < 50 | 50-800 | > 800 |
| NT-proBNP, ng/L | < 300 | 300-1 100 | > 1 100 |
| Échocardiographie | | | |
| Surface OD, cm ² | < 18 | 18-26 | > 26 |
| TAPSE/PAPS, mm/mmHg | 0,32 | 0,19-0,32 | < 0,19 |
| Épanchement péricardique | Pas | Minime | Modéré ou important |
| IRM cardiaque | | | |
| FEVD | > 54 % | 37-54 % | < 37 % |
| Volume d'éjection indexé, mL/m ² | > 40 | 26-40 | < 26 |
| Volume téléstolique VD indexé, mL/m ² | < 42 | 42-54 | > 54 |
| Hémodynamique | | | |
| POD, mmHg | < 8 | 8-14 | > 14 |
| Index cardiaque, L/min/m ² | ≥ 2,5 | 2,0-2,4 | < 2,0 |
| Volume d'éjection indexé, mL/m ² | > 38 | 31-38 | < 31 |
| SPO ² | > 65 % | 60-65 % | < 60 % |

TAPSE : excursion systolique de l'anneau tricuspide

Tableau VI : Évaluation complète du risque dans l'hypertension artérielle pulmonaire (modèle à trois strates).

Revue générale

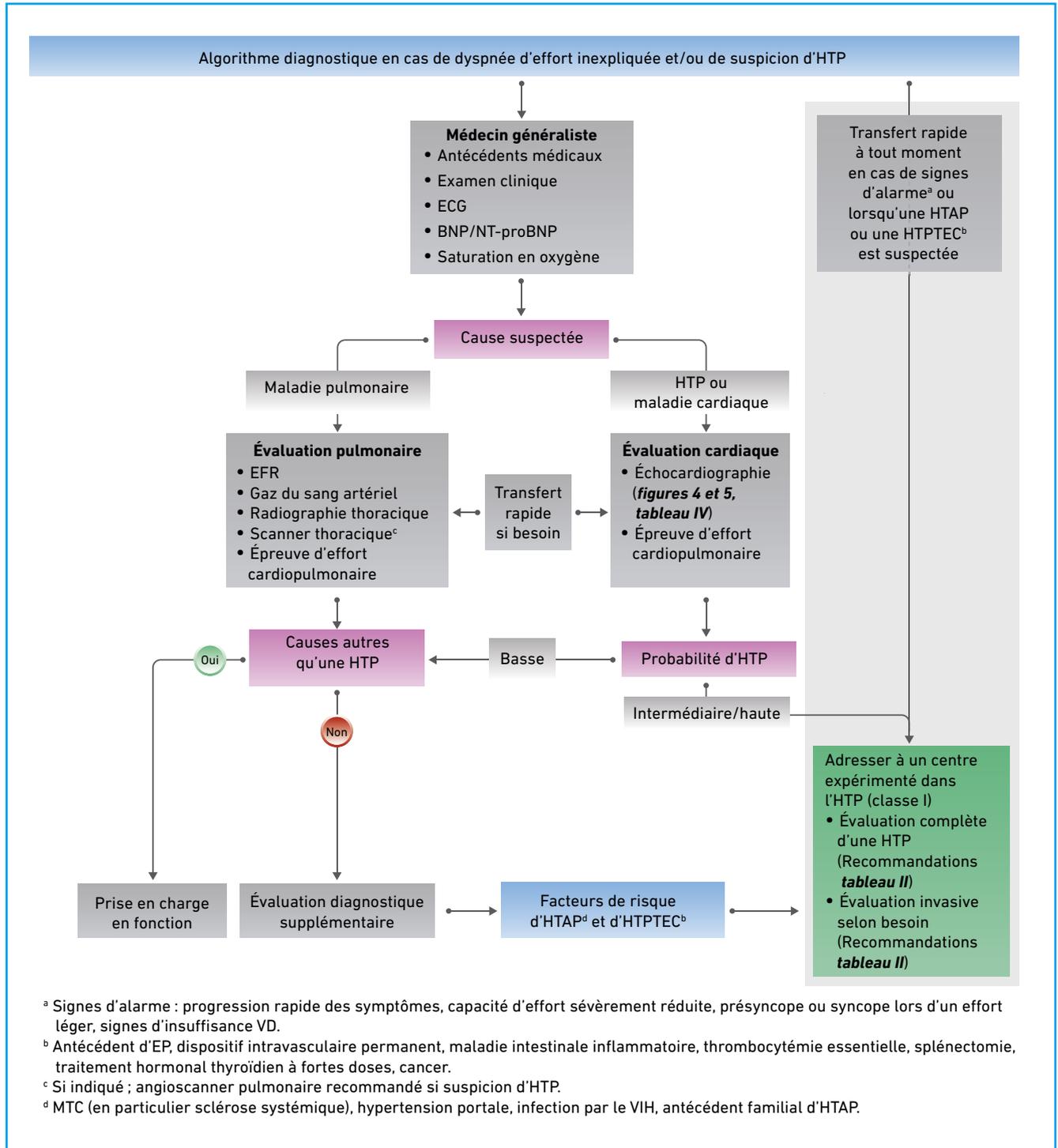


Fig. 6 : Algorithme diagnostique d'une dyspnée inexpliquée et/ou d'une suspicion d'HTP.

Hypertension artérielle pulmonaire (groupe 1)

>>> Caractéristiques cliniques

Les symptômes de l'HTAP sont non spécifiques et principalement liés à la dysfonction VD progressive due à la vasculopathie pulmonaire progressive. La présentation de l'HTAP peut être modifiée par des maladies associées et des comorbidités. Des descriptions plus détaillées des sous-ensembles d'HTAP sont faites dans la section suivante.

>>> Sévérité et évaluation du risque

L'évaluation clinique des patients qui ont une HTAP fournit des informations importantes sur la sévérité de la maladie et sur le pronostic. L'examen physique doit estimer la fréquence cardiaque, le rythme, la pression artérielle, la cyanose, la dyspnée, la distension jugulaire, les œdèmes, l'ascite et les épanchements pleuraux. Au moment du diagnostic et pendant le suivi, la classe fonctionnelle de l'OMS (**tableau VII**) est l'un des prédicteurs les plus puissants de la survie. L'aggravation de la classe fonctionnelle de l'OMS au cours du temps est l'un des éléments les plus alarmants de la progression de la maladie et doit déclen-

cher des investigations supplémentaires pour identifier la ou les causes de la détérioration clinique.

Pour la stratification du risque au moment du diagnostic, l'utilisation d'un modèle à trois strates est recommandée, prenant en compte autant de facteurs que possible (**tableau VI**) avec une emphase importante sur le type de maladie, la classe fonctionnelle de l'OMS, la distance parcourue pendant 6 minutes, le taux de BNP/NT-proBNP et les données hémodynamiques. Pendant le suivi, le modèle à quatre strates (**tableau VIII**) est recommandé comme outil basique de stratification du risque, mais des données additionnelles peuvent être envisagées en cas de besoin, en particulier une imagerie et une hémodynamique du cœur droit. À tous les stades, des facteurs individuels tels que l'âge, le sexe, le type de maladie, les comorbidités et la fonction rénale doivent être envisagés aussi.

Le **tableau IX** présente les évaluations suggérées et le moment de ces évaluations chez les patients qui ont une HTAP. Le moment optimal du cathétérisme de suivi n'est pas déterminé. Certains centres font une évaluation invasive de suivi régulièrement alors que d'autres

font cette évaluation lorsqu'elle est cliniquement indiquée. Aujourd'hui, il n'y a pas de preuve que l'une ou l'autre de ces stratégies est meilleure.

● Recommandations **tableau I**: cathétérisme des cavités cardiaques droites et test de vasoréactivité

■ Cathétérisme des cavités cardiaques droites

Un cathétérisme est recommandé pour confirmer le diagnostic d'HTP (en particulier HTAP ou HTPTEC) et décider du traitement (I, B).

En cas d'HTP suspectée ou connue, il est recommandé de réaliser un cathétérisme dans un centre expérimenté (I, C).

Il est recommandé que le cathétérisme inclue une évaluation complète de l'hémodynamique et soit réalisé selon un protocole standardisé (I, C).

■ Test de vasoréactivité

Le test de vasoréactivité est recommandé en cas d'HTAP I, H ou M pour identifier les patients qui peuvent être traités par de fortes doses de calcium-bloquant (I, B).

| Classe | Description |
|--------|--|
| I | HTP mais sans limitation de l'activité physique. Une activité physique ordinaire n'entraîne pas de façon indue une dyspnée ou de la fatigue, une douleur thoracique ou une présyncope |
| II | HTP qui entraîne une limitation légère de l'activité physique. Bien au repos. Une activité physique ordinaire entraîne de façon indue une dyspnée ou de la fatigue, une douleur thoracique ou une présyncope |
| III | HTP qui entraîne une limitation marquée de l'activité physique. Les patients sont bien au repos. Une activité moins qu'ordinaire entraîne de façon indue une dyspnée ou de la fatigue, une douleur thoracique ou une présyncope |
| IV | Impossibilité d'avoir une activité physique sans symptôme. Les patients ont des signes d'insuffisance cardiaque droite. La dyspnée et/ou la fatigue peut être présente même au repos. L'inconfort est augmenté par toute activité physique |

Tableau VII: Classification de l'OMS sur le statut fonctionnel des patients qui ont une hypertension pulmonaire.

| Déterminants du pronostic | Risque bas | Risque intermédiaire-bas | Risque intermédiaire-haut | Risque haut |
|------------------------------------|---------------|--------------------------|---------------------------|------------------|
| Points | 1 | 2 | 3 | 4 |
| Classe fonctionnelle de l'OMS | I ou II | - | III | IV |
| Distance parcourue en 6 minutes, m | > 440 | 320-440 | 165-319 | < 165 |
| BNP ou NT-proBNP, ng/l | < 50 < 300 | 50-199 300-649 | 200-800 650-1 100 | > 800 > 1 100 |

Tableau VIII: Variables utilisées pour calculer le risque avec l'outil d'évaluation du risque simplifié à quatre strates.

I Revues générales

| | De base | 3-6 mois après des modifications thérapeutiques ^a | Tous les 3-6 mois chez les patients stables ^a | En cas d'aggravation clinique |
|---|---------|--|--|-------------------------------|
| Évaluation médicale (incluant la classe fonctionnelle de l'OMS) | | | | |
| Distance parcourue pendant 6 minutes | | | | |
| Biologie sanguine ^b | | | | |
| ECG | | | | |
| Échocardiographie ou IRM cardiaque | | | | |
| Gaz du sang artériel ou oxymétrie de pouls | | | | |
| Questionnaire de qualité de vie spécifique de la maladie | | | | |
| Épreuve d'effort cardiopulmonaire | | | | |
| Cathétérisme | | | | |

^a Intervalle à ajuster selon les besoins du patient, la cause de l'HTAP, la catégorie de risque, les caractéristiques démographiques et les comorbidités.
^b Tests biologiques de base : numération formule plaquettes, INR chez les patients qui prennent un AVK, créatinine, sodium, potassium, azotémie, ASAT/ALAT, BNP/NT-proBNP. Biologie supplémentaire (par exemple, TSH, troponine, acide urique, statut ferrique etc.) selon les circonstances cliniques.
Vert : indiquée ; jaune : doit être envisagée ; orange : peut être envisagée.

Tableau IX : Évaluations proposées et leur moment pour le suivi des patients qui ont une hypertension artérielle pulmonaire.

Il est recommandé que le test de vasoréactivité soit réalisé dans un centre expérimenté (I, C).

Il est recommandé de considérer qu'une réponse positive au test de vasoréactivité consiste en une réduction de la PAPm ≥ 10 mmHg pour atteindre une valeur absolue de PAPm ≤ 40 mmHg avec un débit cardiaque augmenté ou inchangé (le test doit aussi être réalisé chez les patients qui ont une PAPm de base ≤ 40 mmHg, avec les mêmes critères de réponse) (I, C).

Monoxyde d'azote inhalé, l'iloprost inhalé ou l'époprostenol intraveineux sont recommandés pour le test de vasoréactivité (I, C).

Le test de vasoréactivité pour identifier les candidats à un traitement calcium-bloquant n'est pas recommandé chez les patients qui ont une HTAP autre que I, H ou M, ni dans les groupes d'HTP 2, 3, 4, et 5 (III, C).

● Recommandations **tableau II** : stratégie diagnostique

■ Échocardiographie

Une échocardiographie est recommandée comme investigation diagnostique non invasive de première intention en cas de suspicion d'HTP (I, B).

Il est recommandé d'assigner une probabilité échocardiographique d'HTP selon la vélocité de la régurgitation tricuspide et la présence d'autres signes échocardiographiques suggérant une HTP (**tableau IV**) (I, B).

Il est recommandé de maintenir le seuil actuel de vélocité de la régurgitation tricuspide ($> 2,8$ m/s) pour la probabilité échocardiographique d'une HTP selon la définition hémodynamique mise à jour (I, C).

Selon la probabilité échocardiographique d'HTP, des investigations supplémentaires doivent être envisagées

en fonction du contexte clinique (c'est-à-dire symptômes et facteurs de risque ou situations associées pour l'HTAP/la HTPTEC) (IIa, B).

Chez les patients symptomatiques qui ont une probabilité échocardiographique d'HTP intermédiaire, une épreuve d'effort cardiopulmonaire peut être envisagée pour une détermination supplémentaire de la probabilité d'HTP (IIb, C).

■ Imagerie

Une scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion ou de perfusion est recommandée chez les patients qui ont une HTP inexplicite pour chercher une HTPTEC (I, C).

Un angioscanner pulmonaire est recommandé dans le bilan des patients qui ont une suspicion d'HTPTEC (I, C).

Des examens de routine, biochimie, hématologie, immunologie, VIH, fonction

thyroïdienne sont recommandés chez tous les patients qui ont une HTAP, pour identifier des situations associées (I, C).

Une échographie abdominale est recommandée pour le dépistage d'une hypertension portale (I, C).

Un scanner thoracique doit être envisagé chez tous les patients qui ont une HTP (IIa, C).

Une angiographie par soustraction numérique doit être envisagée dans le bilan des patients qui ont une HTPTEC (IIa, C).

■ Autres tests diagnostiques

Une EFR avec DLCO est recommandée dans l'évaluation initiale des patients qui ont une HTP (I, C).

Une biopsie pulmonaire n'est pas recommandée chez les patients qui ont une HTAP (III, C).

● Recommandations **tableau III** : dépistage et détection améliorée de l'HTAP et de l'HTPTEC

■ Sclérose systémique

Chez les patients qui ont une sclérose systémique, une évaluation annuelle du risque d'HTAP est recommandée (I, B).

Chez les adultes qui ont une sclérose systémique depuis plus de 3 ans, une capacité vitale forcée $\geq 40\%$ et une DLCO $< 60\%$, l'algorithme DETECT est recommandé pour identifier les patients asymptomatiques qui ont une HTAP (I, B).

Chez les patients qui ont une sclérose systémique, quand la dyspnée reste inexplicite après une évaluation non invasive, un cathétérisme est recommandé pour exclure une HTAP (I, C).

L'évaluation du risque d'HTAP, basée sur l'évaluation de la dyspnée, en association avec l'échocardiogramme ou l'EFR

et le taux de BNP/NT-proBNP, doit être envisagée chez les patients qui ont une sclérose systémique (IIa, B).

Une politique d'évaluation du risque d'HTAP doit être envisagée dans les hôpitaux prenant en charge les patients qui ont une sclérose systémique (IIa, C).

Chez les patients symptomatiques qui ont une sclérose systémique, une échocardiographie à l'effort, une épreuve d'effort cardiopulmonaire ou une IRM peut être envisagée pour aider à décider de réaliser un cathétérisme (IIb, C).

Chez les patients qui ont une MTC avec des caractéristiques de recouvrement avec la sclérose systémique, une évaluation annuelle du risque d'HTAP peut être envisagée (IIIb, C).

■ HTPTEC/MPTEC

Chez les patients qui ont une dyspnée persistante ou nouvelle, ou une limitation à l'effort après une EP, une évaluation diagnostique supplémentaire pour chercher une HTPTEC/une MPTEC est recommandée (I, C).

Chez les patients symptomatiques qui ont des défauts de perfusion pulmonaire disparates au-delà de 3 mois d'anticoagulation pour une EP aiguë, l'envoi dans un centre expérimenté dans l'HTP/HTPTEC est recommandé après échocardiographie, BNP/NT-proBNP et/ou épreuve d'effort cardiopulmonaire (I, C).

■ Autres

Des conseils sur le risque d'HTP et une évaluation annuelle sont recommandés chez les personnes qui ont des mutations causant une HTAP et chez les apparentés du premier degré des patients qui ont une HTAP héréditaire (I, B).

Chez les patients envoyés pour transplantation hépatique, une échocardiographie est recommandée comme test de dépistage d'une HTP (I, C).

Des investigations supplémentaires (échocardiographie, BNP/NT-proBNP, EFR et/ou épreuve d'effort cardiopulmonaire) doivent être envisagées chez les patients symptomatiques qui ont une MTC, une hypertension portale ou une infection par le VIH pour dépister une HTAP (IIa, B).

● Recommandations **tableau IV** : évaluation de la sévérité et du risque de décès de l'HTAP

Chez les patients qui ont une HTAP, il est recommandé d'évaluer la sévérité de la maladie grâce à un ensemble de données dérivés de l'évaluation clinique, des tests d'effort, des marqueurs biochimiques, de l'échocardiographie et des évaluations hémodynamiques (I, B).

Atteindre et maintenir un profil de risque bas avec un traitement médical optimisé est recommandé comme un but thérapeutique chez les patients qui ont une HTAP (I, B).

Pour la stratification du risque au moment du diagnostic, l'utilisation d'un modèle à trois strates (risque bas, intermédiaire et haut) est recommandée, en prenant en compte toutes les données disponibles incluant les données hémodynamiques (I, B).

Pour la stratification du risque durant le suivi, l'utilisation d'un modèle à quatre strates (risque bas, intermédiaire-bas, intermédiaire-haut et haut), basé sur la classe fonctionnelle de l'OMS, la distance parcourue pendant 6 minutes et le taux de BNP/NT-proBNP, est recommandée, avec prise en compte de variables additionnelles en cas de besoin (I, B).

Dans certaines causes d'HTAP et chez les patients qui ont des comorbidités, l'optimisation du traitement doit être envisagée sur une base individuelle en sachant qu'un profil de risque bas n'est pas toujours atteignable (IIa, B).

Revue générale

Traitement

Selon les critères hémodynamiques actuels, l'HTAP peut être diagnostiquée chez les patients qui ont une PAPm > 20 mm Hg et des RVP > 2 U Wood mais l'efficacité des médicaments approuvés n'a été démontrée que chez les patients qui ont une PAPm ≥ 25 mm Hg et des RVP > 3 U Wood.

La prise en charge des patients qui ont une HTAP requiert une stratégie thérapeutique complète et une prise en charge interdisciplinaire. En plus des

médicaments de l'HTAP, les mesures générales et les soins dans des situations particulières sont partie intégrante d'une prise en charge optimisée. Dans ce contexte, les conséquences systémiques d'une HTP et d'une insuffisance cardiaque droite, contribuant souvent au fardeau lié à la maladie, doivent être prises en charge de façon appropriée. L'activité physique et la réadaptation supervisée, l'anticoagulation, les diurétiques, l'oxygène, les médicaments CV, l'anémie et le statut ferreux, la vaccination, le soutien psychosocial et des circonstances particulières, telles que

la grossesse et le contrôle de naissance, doivent être envisagés.

Les patients qui ont une HTAP répondant favorablement au test de vasoréactivité aiguë peuvent répondre favorablement à un traitement calcium-bloquant (fig. 7). Moins de 10 % des patients qui ont une HTAP I, H ou M sont vasorépondeurs. Une réponse aiguë aux vasodilatateurs ne prédit pas une réponse favorable à long terme aux calcium-bloquants chez les patients qui ont d'autres formes d'HTAP. Les calcium-bloquants qui ont été utilisés de façon prédominante dans

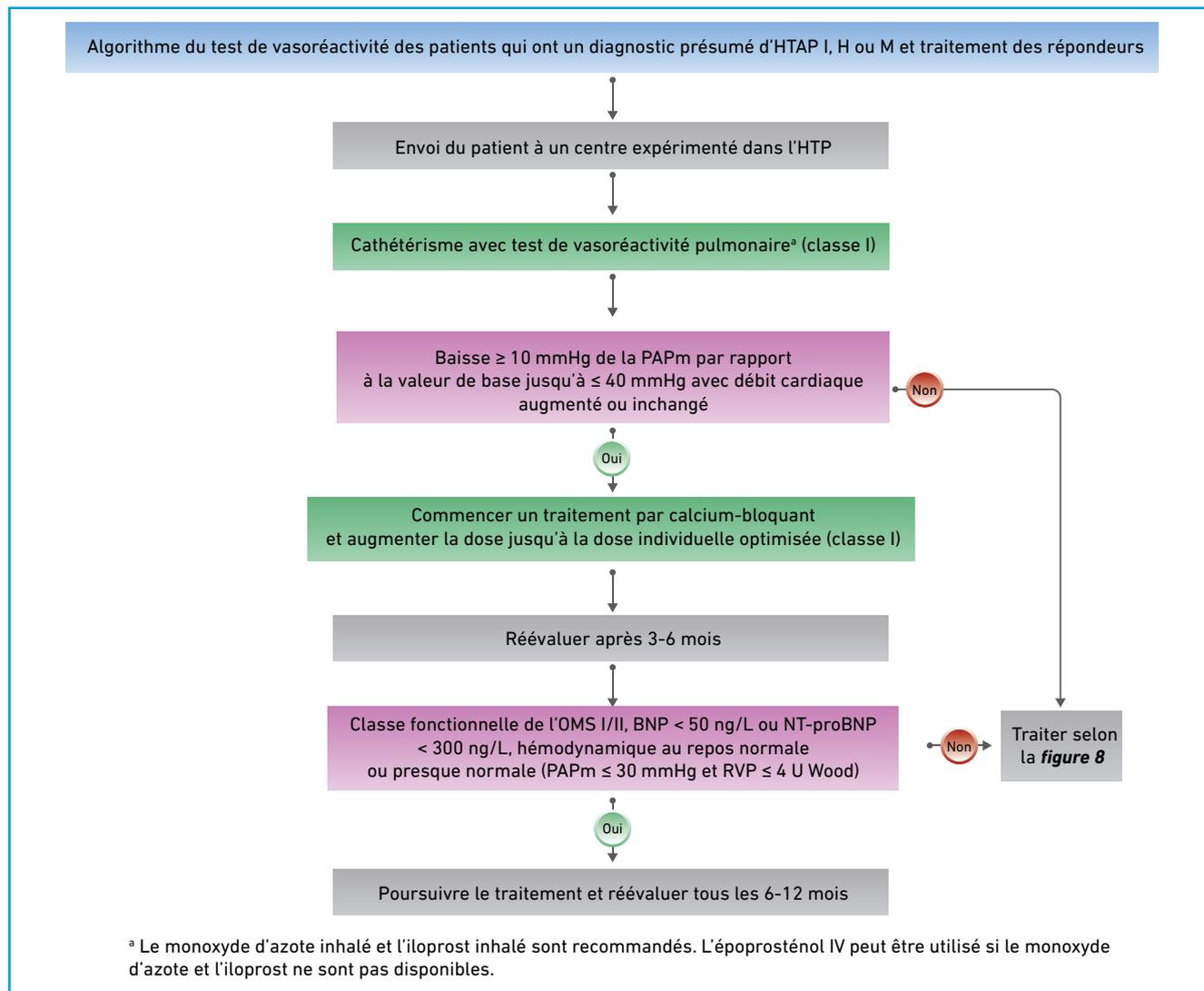


Fig. 7 : Algorithme du test de vasoréactivité chez des patients qui ont un diagnostic présumé d'HTAP idiopathique, héréditaire ou associée à un médicament ou une toxine.

| Médicament | Dose de départ | Dose cible |
|--|-----------------------------|---|
| Calcium-bloquants | | |
| Amlodipine | 5 mg 1/j | 15-30 mg 1/j |
| Diltiazem | 60 mg 2/j | 120-360 mg 2/j |
| Félodipine | 5 mg 1/j | 15-30 mg 1/j |
| Nifédipine | 10 mg 3/j | 20-60 mg 2/j ou 3/j |
| Antagonistes des récepteurs de l'endothéline (per os) | | |
| Ambrisentan | 5 mg 1/j | 10 mg 1/j |
| Bosentan | 62,5 mg 2/j | 125 mg 2/j |
| Macitentan | 10 mg 1/j | 10 mg 1/j |
| IPDE5 (per os) | | |
| Sildénafil | 20 mg 3/j | 20 mg 3/j |
| Tadalafil | 20-40 mg 1/j | 40 mg 1/j |
| Analogues de la prostacycline (per os) | | |
| Béraprost | 20 µg 3/j | Dose maximale tolérée jusqu'à 40 µg 3/j |
| Béraprost à libération prolongée | 60 µg 2/j | Dose maximale tolérée jusqu'à 180 µg 2/j |
| Tréprostinil | 0,25 mg 2/j ou 0,125 mg 3/j | Dose maximale tolérée |
| Agoniste sélectif du récepteur de la prostacycline (per os) | | |
| Sélexipag | 200 µg 2/j | Dose maximale tolérée jusqu'à 1 600 µg 2/j |
| Stimulateur de la guanylate cyclase soluble (per os) | | |
| Riociguat | 1 mg 3/j | 2,5 mg 3/j |
| Analogues de la prostacycline (inhalation) | | |
| Iloprost | 2,5 µg 6-9/j | 5,0 µg 6-9/j |
| Tréprostinil | 18 µg 4/j | 54-72 µg 4/j |
| Analogues de la prostacycline (IV ou SC) | | |
| Époprosténol IV | 2 ng/kg/min | Déterminée par la tolérance et l'efficacité; dose typique à 1 an: 16-30 ng/kg/min, avec de grandes variations individuelles |
| Tréprostinil SC ou IV | 1,25 ng/kg/min | Déterminée par la tolérance et l'efficacité; dose typique à 1 an: 25-60 ng/kg/min, avec de grandes variations individuelles |

Tableau X : Dosage des médicaments de l'HTAP chez les adultes.

l'HTAP sont la nifédipine, le diltiazem et l'amlodipine. L'amlodipine et la félodipine sont de plus en plus utilisées en pratique clinique du fait de leur demi-vie longue et de leur bonne tolérance. Les doses quotidiennes qui ont été montrées efficaces dans l'HTAP sont relativement élevées ; elles doivent être atteintes progressivement (**tableau X**).

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou D qui ne répond pas au test de vasoréactivité aiguë et chez ceux qui ont une

HTAP associée à une MTC, les médicaments de l'HTAP sont utilisés à des doses résumées dans le **tableau X**. Les décisions de traitement au moment du diagnostic et pendant le suivi doivent être stratifiées selon la présence ou l'absence de comorbidités cardiopulmonaires et selon la sévérité de la maladie évaluée par la stratification du risque (**fig. 8**).

Les patients qui ont une HTP peuvent nécessiter un traitement intensif pour une insuffisance cardiaque droite,

des comorbidités (incluant une intervention chirurgicale majeure) ou les deux. Le risque de décès est élevé chez ces patients, et un centre expérimenté doit être impliqué chaque fois que possible.

La transplantation pulmonaire reste une option thérapeutique importante chez les patients qui ont une HTAP réfractaire au traitement médical optimisé. Chez les patients qui ont une HTAP, l'envoi à un centre de transplantation pulmo-

Revue générale

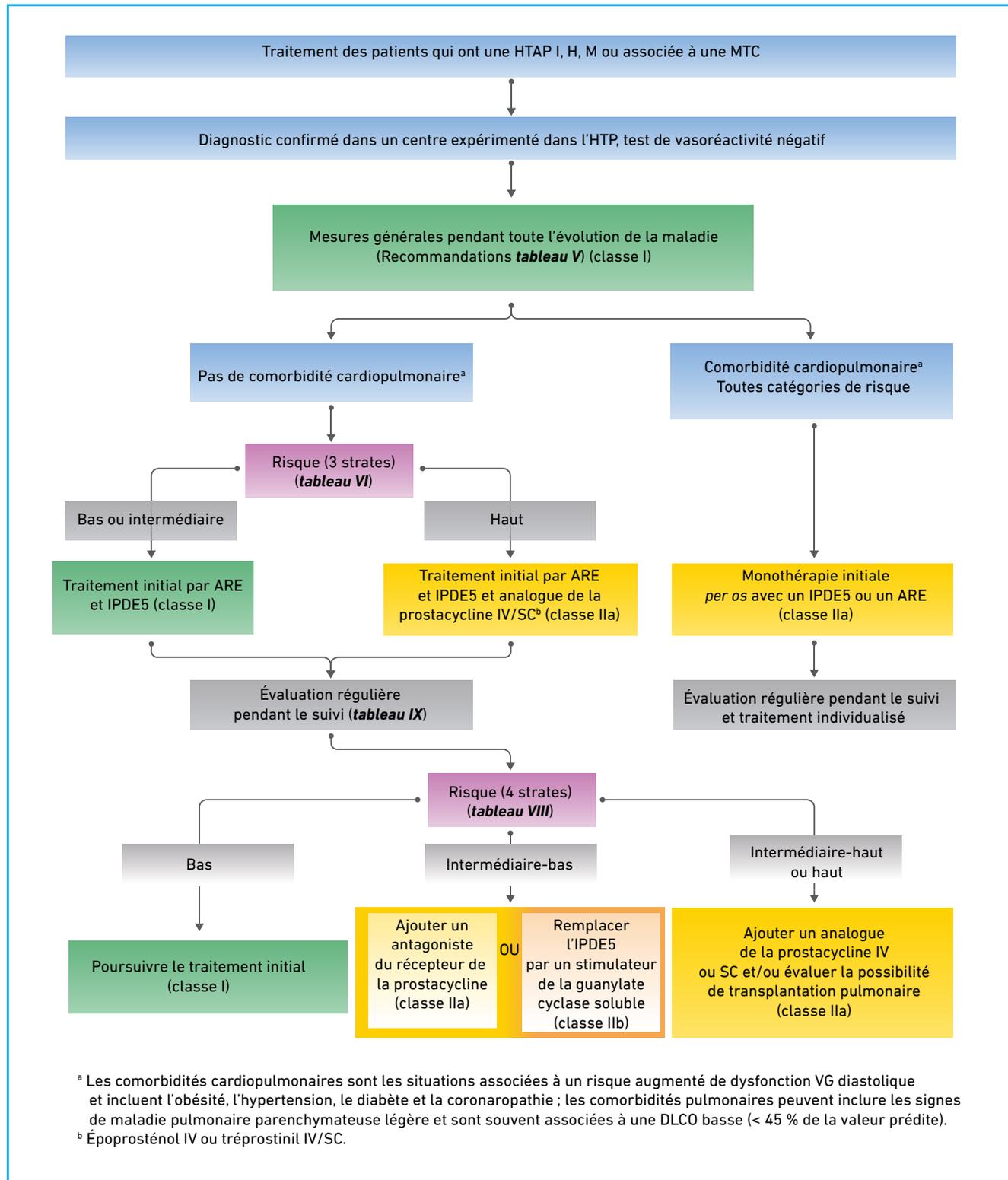


Fig. 8 : Algorithme thérapeutique de l'HTAP basé sur les preuves chez les patients qui ont une HTAP idiopathique, héréditaire, associée à un médicament ou une toxine ou à une maladie du tissu conjonctif.

naire doit être envisagé précocement (**tableau XI**).

● **Recommandations *tableau V***: mesures générales et circonstances spéciales

■ Mesures générales

Un entraînement à l'effort supervisé est recommandé chez les patients qui ont une HTAP et un traitement médical (I, A).

Un soutien psychosocial est recommandé chez les patients qui ont une HTAP (I, C).

La vaccination des patients qui ont une HTAP contre le SARS-CoV-2, la grippe et le pneumocoque est recommandée (I, C).

Un traitement diurétique est recommandé chez les patients qui ont une HTAP avec des signes d'insuffisance VD et une rétention liquidienne (I, C).

Une oxygénothérapie à long terme est recommandée chez les patients qui ont une HTAP et une PO₂ artérielle < 8 kPa (60 mm Hg) (I, C).

Chez les patients qui ont une HTAP et une anémie par déficit en fer, la correction du statut ferrique est recommandée (I, C).

Chez les patients qui ont une HTAP avec déficit en fer mais sans anémie, une supplémentation en fer peut être envisagée (IIb, C).

L'anticoagulation n'est généralement pas recommandée chez les patients qui ont une HTAP mais elle peut être envisagée sur une base individuelle (IIb, C).

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2, les inhibiteurs de la néprilysine et des récepteurs de l'angiotensine 2, les inhibiteurs du cotransporteur sodium-glucose, les bêtabloquants et l'ivabradine ne sont pas recommandés chez les patients qui

ont une HTAP sauf s'il sont requis par une comorbidité (c'est-à-dire une pression artérielle élevée, une coronaropathie, une insuffisance cardiaque gauche ou une arythmie) (III, C).

■ Circonstances particulières

L'administration d'oxygène pendant un voyage en avion est recommandée chez les patients qui ont une oxygénothérapie ou si la pression artérielle en oxygène est inférieure à 8 kPa (60 mmHg) au niveau de la mer (I, C).

Pour les interventions qui requièrent une anesthésie, une consultation multidisciplinaire dans un centre expérimenté dans l'HTP pour évaluer les risques et les bénéfices doit être envisagée (IIa, C).

● **Recommandations *tableau VI***: femmes en âge de procréer

Il est recommandé que les femmes en âge de procréer soient conseillées au moment du diagnostic sur les risques et les incertitudes associés à la grossesse ; cela doit inclure le conseil de ne pas être enceinte et l'envoi pour un soutien psychologique lorsque c'est nécessaire (I, C).

Il est recommandé de fournir des conseils clairs sur la contraception (I, C).

Il est recommandé que les femmes qui envisagent une grossesse ou qui sont enceintes aient des conseils dans un centre expérimenté dans l'HTP, pour faciliter le conseil génétique et la décision partagée et de fournir un soutien psychologique à la patiente et à la famille lorsque cela est nécessaire (I, C).

Il est recommandé que la fin de la grossesse ait lieu dans un centre expérimenté dans l'HTP, avec un soutien psychologique pour la patiente et sa famille (I, C).

Pour les femmes qui désirent avoir des enfants, des conseils sur l'adoption peuvent être envisagés (IIb, C).

Comme des effets tératogènes potentiels ont été rapportés dans des modèles pré-cliniques des antagonistes des récepteurs de l'endothéline et du riociguat, ces médicaments ne sont pas recommandés pendant la grossesse (III, B).

● **Recommandations *tableau VII***: traitement des patients qui ont une HTAP I, H ou M vasoréactive

Un calcium-bloquant à fortes doses est recommandé chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M qui répond au test de vasoréactivité aiguë (I, C).

Un suivi rapproché avec une évaluation complète après 3 à 4 mois de traitement (incluant un cathétérisme) est recommandé chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M traitée par un calcium-bloquant à fortes doses (I, C).

La poursuite de fortes doses de calcium-bloquant est recommandée chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M, qui sont en classe fonctionnelle de l'OMS I ou II et qui ont une amélioration hémodynamique marquée (PAPm < 30 mmHg et RVP < 4 U Wood) (I, C).

Le commencement du traitement de l'HTAP est recommandé chez les patients qui restent en classe III ou IV de l'OMS et chez ceux sans amélioration hémodynamique marquée après de fortes doses de calcium-bloquant (I, C).

Chez les patients qui ont un test de vasoréactivité positif mais une réponse à long terme au calcium-bloquant insuffisante et qui requièrent un traitement additionnel de l'HTAP, la poursuite du traitement calcium-bloquant doit être envisagée (IIa, C).

Les calcium-bloquants ne sont pas recommandés chez les patients qui n'ont pas d'étude de vasoréactivité ni chez les non-répondeurs, sauf s'ils sont prescrits pour une autre indication (par exemple, phénomène de Raynaud) (III, C).

Revue générale

● Recommandations **tableau VIII**: traitement des patients qui ont une HTAP I, H ou M qui ne répond pas au test de vasoréactivité aiguë et qui n'ont pas de comorbidité cardiopulmonaire^a

■ Traitement initial

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui ont un risque de décès haut, une association thérapeutique initiale avec un IPDE5, un ARE et un analogue de la prostacycline IV/SC doit être envisagée (IIa, C).

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui ont un risque de décès bas ou intermédiaire, une association thérapeutique initiale avec un IPDE5 et un ARE est recommandée (recommandation conditionnel, niveau de preuve bas; I, B).

■ Décisions thérapeutiques pendant le suivi

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui ont un risque de décès intermédiaire-bas alors qu'ils reçoivent un traitement par IPDE5/ARE, l'ajout du sélexipag doit être envisagé (IIa, B).

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui ont un risque de décès intermédiaire-haut ou haut alors qu'ils reçoivent un traitement par IPDE5/ARE, l'ajout d'un analogue de la prostacycline IV/SC et l'envoi à un centre de transplantation pulmonaire doivent être envisagés (IIa, C).

Chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui ont un risque de décès intermédiaire-bas alors qu'ils reçoivent un traitement par IPDE5/ARE, le remplacement de l'IPDE5 par le riociguat peut être envisagé (IIb, B).

● Recommandations **tableau IX**: association thérapeutique *per os* initiale chez

^a Les comorbidités cardiopulmonaires sont surtout vues chez les patients âgés et incluent les facteurs de risque d'insuffisance cardiaque à FE préservée tels que l'obésité, le diabète, une coronaropathie, une hypertension et/ou une DLCO basse.

les patients qui ont une HTAP I, H ou M et qui n'ont pas de comorbidité cardiopulmonaire

Une association thérapeutique initiale avec l'ambrisentan et le tadalafil est recommandée (I, B).

Une association thérapeutique initiale avec le macitentan et le tadalafil est recommandée (I, B).

Une association thérapeutique initiale avec un autre ARE et un autre IPDE5 doit être envisagée (IIa, B).

Une association thérapeutique initiale avec le macitentan, le tadalafil et le sélexipag n'est pas recommandée (III, B).

● Recommandations **tableau X**: association médicamenteuse séquentielle chez les patients qui ont une HTAP I, H ou M

■ Recommandations générales

Il est recommandé de baser les escalades thérapeutiques sur l'évaluation du risque et les stratégies thérapeutiques générales (**fig. 8**) (I, C).

■ Preuves en provenance des études avec un critère de jugement composite de morbidité comme critère de jugement primaire

L'ajout du macitentan à un IPDE5 ou à un analogue de la prostacycline *per os*/inhalé est recommandé pour diminuer le risque de morbidité (I, B).

L'ajout du sélexipag à un ARE et/ou un IPDE5 est recommandé pour diminuer le risque de morbidité (I, B).

L'ajout du tréprostinil *per os* à un ARE et/ou un IPDE5/du riociguat est recommandé pour diminuer le risque de morbidité (I, B).

L'ajout du bosentan au sildénafil n'est pas recommandé pour réduire le risque de morbidité (III, B).

■ Preuves en provenance des études avec la distance parcourue pendant 6 minutes comme critère de jugement primaire

L'ajout du sildénafil à l'époprosténol est recommandé pour améliorer la capacité d'effort (I, B).

L'ajout de tréprostinil inhalé au sildénafil ou au bosentan doit être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIa, B).

L'ajout du riociguat au bosentan doit être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIa, B).

L'ajout du tadalafil au bosentan peut être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIb, C).

L'ajout de l'iloprost inhalé au bosentan peut être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIb, B).

L'ajout de l'ambrisentan au sildénafil peut être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIb, C).

L'ajout du bosentan au sildénafil peut être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIb, C).

L'ajout du sildénafil au bosentan peut être envisagé pour améliorer la capacité d'effort (IIb, C).

D'autres associations médicamenteuses doubles ou triples peuvent être envisagées pour améliorer la capacité d'effort et/ou diminuer les symptômes d'HTP (IIb, C).

■ Preuves en provenance des études avec l'innocuité de l'association thérapeutique comme critère de jugement primaire

L'association du riociguat et d'un IPDE5 n'est pas recommandée (III, B).

● Recommandations **tableau XI**: traitement des patients qui ont une HTAP I,

- **Envoi à un centre de transplantation pulmonaire**

- Patient pour lequel une transplantation pulmonaire peut être une option en cas d'échec thérapeutique
- Risque ESC/ERS intermédiaire-haut ou haut ou score de risque REVEAL > 7 sous traitement de l'HTAP approprié
- Maladie en progression ou hospitalisation récente pour aggravation de l'HTAP
- Besoin d'un traitement par prostacycline IV ou SC
- Variant à haut risque connu ou suspecté, tel qu'une MVOP ou une hémangiomatose capillaire pulmonaire, une sclérose systémique ou des anévrismes de l'artère pulmonaire volumineux ou en progression
- Signes de dysfonction hépatique ou rénale secondaire due à l'HTAP ou autre complication menaçant potentiellement la vie, telle que des hémoptysies récidivantes

- **Mise sur la liste d'attente**

- Le patient a été complètement évalué et préparé à la transplantation
- Risque ESC/ERS haut ou score de risque REVEAL > 10 sous traitement de l'HTAP approprié, incluant habituellement un analogue de la prostacycline IV ou SC
- Hypoxie progressive, en particulier chez les patients qui ont une MVOP ou une hémangiomatose capillaire pulmonaire
- Dysfonction hépatique ou rénale en progression mais pas terminale, due à l'HTAP, ou hémoptysie menaçant la vie

Tableau XI : Critères pour une transplantation pulmonaire et pour la mise sur la liste d'attente chez les patients qui ont une hypertension artérielle pulmonaire.

H ou M qui ne répond pas au test de vasoréactivité aiguë et qui ont une ou des comorbidités cardiopulmonaires^a

- **Traitement initial**

Une monothérapie initiale par un IPDE5 ou un ARE doit être envisagée (IIa, C).

- **Décisions thérapeutiques pendant le suivi**

Chez les patients qui ont un risque intermédiaire ou haut de décès alors qu'ils prennent une monothérapie par IPDE5 ou ARE, l'ajout d'un médicament de l'HTAP peut être envisagé sur une base individuelle (IIb, C).

- Recommandations **tableau XII**: traitement intensif d'une HTAP

Lors de la prise en charge dans l'unité de soins intensifs de patients qui ont une insuffisance cardiaque droite, il est recommandé d'impliquer les médecins experts, de traiter les facteurs causaux et d'utiliser des mesures de soutien, incluant les inotropes et les vasopresseurs, la prise en charge du volume liqui-

^a Les comorbidités cardiopulmonaires sont surtout vues chez les patients âgés et incluent les facteurs de risque d'insuffisance cardiaque à FE préservée tels que l'obésité, le diabète, une coronaropathie, une hypertension et/ou une DLCO basse.

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 présents

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 augmentées légèrement ou modérément, 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'HTAPI. La fermeture de la communication est contre-indiquée

HTAP après correction d'une communication

La cardiopathie congénitale est réparée, mais l'HTAP soit persiste juste après la correction, soit réapparaît/se développe durant les mois ou années après 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* et le rapport des flux pulmonaire et systémique.

Tableau XII : Classification clinique des hypertensions artérielles pulmonaires associées à une cardiopathie congénitale.

dien et les médicaments de l'HTAP, ainsi qu'approprié (I, C).

Une assistance circulatoire mécanique peut être une option chez certains

patients comme pont à la transplantation ou à la récupération, et le transfert dans un autre hôpital doit être envisagé si de telles ressources ne sont pas disponibles (IIa, C).

I Revues générales

● Recommandations **tableau XIII** : transplantation pulmonaire

Il est recommandé d'envoyer les patients potentiellement candidats à une transplantation pulmonaire pour une évaluation de la possibilité de transplantation quand ils ont une réponse insuf-

fisante à l'association thérapeutique *per os*, indiquée par un risque intermédiaire-haut ou haut ou par un score de risque REVEAL > 7 (I, C).

Il est recommandé de lister les patients pour une transplantation pulmonaire quand ils ont un risque haut de décès ou

lorsque le score de risque REVEAL est ≥ 10 malgré un traitement médical optimisé incluant un analogue de la prostacycline SC ou IV (I, C).

| Caractéristique | Probabilité d'une HTP due à une cardiopathie gauche | | |
|---|---|--|---|
| | Faible | Intermédiaire | Forte |
| Âge | < 60 ans | 60-70 ans | > 70 ans |
| Obésité, hypertension, dyslipidémie, intolérance au glucose/diabète | 0 facteur | 1-2 facteurs | > 2 facteurs |
| Cardiopathie gauche connue | Non | Oui | Oui |
| Antécédent d'intervention cardiaque | Non | Non | Oui |
| Fibrillation atriale | Non | Paroxystique | Permanente/persistante |
| Cardiopathie gauche structurale | Non | Non | Oui |
| ECG | Normal ou signes d'atteinte VD | Hypertrophie VG légère | Bloc de branche gauche ou hypertrophie VG |
| Échocardiographie | Pas de dilatation OG E/e' < 13 | Pas de dilatation OG Insuffisance mitrale de grade < 2 | Dilatation OG (volume OG indexé > 34 ml/m ²) Hypertrophie VG Insuffisance mitrale de grade > 2 |
| Épreuve d'effort cardiopulmonaire | Pente de VE/VCO ₂ élevée Pas de ventilation oscillatoire à l'effort | Pente de VE/VCO ₂ élevée Ventilation oscillatoire l'effort | Pente de VE/VCO ₂ légèrement élevée Ventilation oscillatoire à l'effort |
| IRM cardiaque | Pas d'anomalie du cœur gauche | | Hypertrophie VG Dilatation OG ("strain" ou OG/OD > 1) |

Tableau XIII : Phénotypage des patients et probabilité d'une cardiopathie du cœur gauche comme cause d'une HTP.

Sous-groupes spécifiques d'hypertension artérielle pulmonaire

>>> Hypertension artérielle pulmonaire associée aux médicaments et toxines

Plusieurs médicaments et toxines sont associés au développement d'une HTAP, d'une hypertension veineuse pulmonaire et d'une MVOP. Historiquement, certains coupe-faims et l'huile de colza toxique étaient prédominants, alors qu'aujourd'hui les méthamphétamines, les interférons et certains inhibiteurs de la tyrosine kinase sont des causes plus fréquentes (**tableau III**). Chez les patients qui ont une dyspnée d'effort inexpliquée ou d'autres signes d'alarme, une HTAP associée à un médicament ou une toxine doit toujours être envisagée.

● Recommandations **tableau XIV**: HTAP associée à un médicament ou une toxine

Il est recommandé de faire le diagnostic d'HTAP associée à un médicament ou une toxine chez les patients qui ont eu une exposition à un tel produit et chez lesquels les autres causes d'HTP ont été exclues (I, C).

Chez les patients qui ont une suspicion d'HTAP associée à un médicament ou une toxine, il est recommandé d'arrêter immédiatement l'agent causal chaque fois que c'est possible (I, C).

Un traitement immédiat de l'HTAP doit être envisagé chez les patients qui ont une HTAP à risque intermédiaire ou haut (IIa, C).

Les patients qui ont une HTAP à risque bas doivent être réévalués 3 ou 4 mois après l'arrêt du médicament ou de la toxine suspecté, et un traitement de l'HTAP peut être envisagé lorsque l'hémodynamique ne s'est pas normalisée (IIb, C).

>>> Hypertension artérielle pulmonaire associée aux maladies du tissu conjonctif

L'HTAP est une complication vasculaire pulmonaire bien connue de la sclérose

systemique, du lupus érythémateux systemique, des MTC mixtes et, rarement, de la dermatomyosite et du syndrome de Sjögren. Les médicaments de l'HTAP doivent être prescrits chez les patients qui ont une HTAP associée à une MTC selon le même algorithme thérapeutique que pour l'HTAPI (**fig. 8**).

● Recommandations **tableau XV**: HTAP associée à une MTC

>>> Hypertension artérielle pulmonaire associée à une infection par le VIH

● Recommandations **tableau XVI**: HTAP associée à une infection par le VIH

| Recommandations | Classe | Niveau |
|---|--------|--------|
| Chez les patients qui ont une HTAP-MTC, le traitement de la maladie sous-jacente selon les recommandations actuelles est recommandé | I | A |
| Chez les patients qui ont une HTAP-MTC, le même algorithme thérapeutique que pour les patients qui ont une HTAPI est recommandé | I | C |

Tableau XV: Recommandations tableau 15.

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Chez les patients qui ont une HTAP associée à une infection par le VIH, un traitement antirétroviral selon les recommandations actuelles est recommandé | I | A |
| Chez les patients qui ont une HTAP associée à une infection par le VIH, une monothérapie initiale doit être envisagée, suivie d'une association séquentielle si nécessaire, en prenant en considération les comorbidités et les interactions médicamenteuses | IIa | C |

Tableau XVI: Recommandations tableau 16.

| | |
|--|--|
| Maladies hématologiques | Anémies hémolytiques chroniques innées ou acquises: drépanocytose, bêta-thalassémie, sphérocytose, stomatocytose, maladies auto-immunes Maladies myéloprolifératives chroniques: leucémie myéloïde chronique, polyglobulie essentielle, myélofibrose idiopathique, thrombocytopénie essentielle, autres |
| Maladies systémiques | Sarcoïdose Histiocytose des cellules de Langerhans pulmonaires Neurofibromatose de type I |
| Maladies métaboliques | Maladies du stockage du glycogène Maladie de Gaucher |
| Insuffisance rénale chronique avec ou sans hémodialyse | |
| Microangiopathie thrombotique tumorale pulmonaire | |
| Médiastinite fibrosante | |

Tableau XIV: HTP de mécanismes incertains et/ou multifactoriels.

I Revues générales

>>> Hypertension artérielle pulmonaire associée à une hypertension portale

● Recommandations **tableau XVII**: HTAP associée à une hypertension portale

>>> Hypertension artérielle pulmonaire associée aux cardiopathies congénitales chez l'adulte

Une classification clinique spécifique est présentée dans le **tableau XII**.

● Recommandations **tableau XVIII**: fermeture d'un *shunt* chez les patients qui ont un rapport de flux pulmonaro-systémique > 1,5/1 selon le calcul des RVP

| Recommandations | Classe | Niveau |
|---|--------|--------|
| Une échocardiographie est recommandée chez les patients qui ont une maladie hépatique ou une hypertension portale avec des signes ou symptômes suggérant une HTP, et comme examen de dépistage chez les patients évalués pour une transplantation hépatique ou un <i>shunt</i> portosystémique transjugulaire | I | C |
| Il est recommandé que les patients qui ont une HTAP associée à une hypertension portale soient envoyés dans un centre expérimenté dans les deux maladies | I | C |
| Chez les patients qui ont une HTAP associée à une hypertension portale, une monothérapie initiale doit être envisagée, suivie d'une association séquentielle si nécessaire, en prenant en considération la maladie hépatique sous-jacente et l'indication de transplantation hépatique | IIa | C |
| Une transplantation hépatique doit être envisagée sur une base individuelle chez les patients qui ont une HTAP associée à une hypertension portale, tant que les RVP sont normales ou subnormales avec le traitement de l'HTAP | IIa | C |
| Les médicaments de l'HTAP ne sont pas recommandés chez les patients qui ont une hypertension portale et une HTP non classée (c'est-à-dire PAPm augmentée, débit cardiaque élevé et RVP normales) | III | C |

Tableau XVII: Recommandations tableau 17.

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Chez les patients qui ont une communication interatriale, une communication interventriculaire ou une persistance du canal artériel et des RVP < 3 U Wood, une fermeture du <i>shunt</i> est recommandée | I | C |
| Chez les patients qui ont une communication interatriale, une communication interventriculaire ou une persistance du canal artériel et des RVP entre 3 et 5 U Wood, une fermeture du <i>shunt</i> doit être envisagée | IIa | C |
| Chez les patients qui ont une communication interatriale et des RVP > 5 U Wood qui diminuent au-dessous de 5 U Wood avec le traitement de l'HTAP, une fermeture du <i>shunt</i> peut être envisagée | IIb | C |
| Chez les patients qui ont une communication interventriculaire ou une persistance du canal artériel et des RVP > 5 U Wood, une fermeture du <i>shunt</i> peut être envisagée après évaluation soigneuse dans un centre expérimenté | IIb | C |
| Chez les patients qui ont une communication interatriale et des RVP > 5 U Wood malgré le traitement de l'HTAP, une fermeture du <i>shunt</i> n'est pas recommandée | III | C |

Tableau XVIII: Recommandations tableau 18.

● Recommandations **tableau XIX**:
HTAP associée à une cardiopathie congénitale chez l'adulte

| Recommandations | Classe | Niveau |
|---|--------|--------|
| Évaluation du risque | | |
| L'évaluation du risque est recommandée chez les patients qui ont une HTAP persistante après fermeture d'une communication | I | C |
| L'évaluation du risque doit être envisagée chez les patients qui ont un syndrome d'Eisenmenger | IIa | C |
| Traitement | | |
| Le bosentan est recommandé chez les patients symptomatiques qui ont un syndrome d'Eisenmenger pour améliorer la capacité d'effort | I | B |
| Chez les patients qui ont un syndrome d'Eisenmenger, une supplémentation en oxygène doit être envisagée dans les cas où elle augmente la saturation artérielle en oxygène et diminue les symptômes | IIa | C |
| Une supplémentation en fer doit être envisagée chez les patients qui ont un déficit en fer | IIa | C |
| Chez les adultes qui ont une cardiopathie congénitale, incluant le syndrome d'Eisenmenger, les autres ARE, les IPDE5, le riociguat, les analogues de la prostacycline et les agonistes du récepteur de la prostacycline doivent être envisagés | IIa | C |
| Chez les adultes qui ont une HTAP après correction d'une cardiopathie congénitale, une association per os initiale de médicaments de l'HTAP doit être envisagée chez les patients à risque bas ou intermédiaire; une association médicamenteuse initiale incluant un analogue de la prostacycline IV/SC doit être envisagée chez les patients à haut risque | IIa | C |
| Chez les adultes qui ont une cardiopathie congénitale, incluant le syndrome d'Eisenmenger, une association thérapeutique séquentielle doit être envisagée chez les patients qui n'ont pas atteint le but thérapeutique | IIa | C |
| En l'absence d'hémoptysie significative, un traitement anticoagulant oral peut être envisagé chez les patients qui ont un syndrome d'Eisenmenger avec thrombose artérielle pulmonaire | IIb | C |
| Chez les femmes qui ont un syndrome d'Eisenmenger, la grossesse n'est pas recommandée | III | C |
| Chez les patients qui ont un syndrome d'Eisenmenger, la saignée en routine pour diminuer un hématokrite élevé n'est pas recommandée | III | C |

Tableau XIX: Recommandations tableau 19.

I Revues générales

>>> Hypertension artérielle pulmonaire avec signes d'atteinte veineuse/capillaire

- Recommandations **tableau XX**: HTAP avec signes d'atteinte veineuse/capillaire

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Une association de données cliniques et radiologiques, les gaz du sang artériel, une EFR et des tests génétiques sont recommandés pour diagnostiquer une HTAP avec signes d'atteinte veineuse et/ou capillaire (MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire) | I | A |
| L'identification des mutations bialléliques EIF2AK4 est recommandée pour confirmer un diagnostic de MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire héréditaire | I | A |
| L'envoi des patients qui ont une MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire dans un centre de transplantation pour évaluation est recommandé aussitôt que le diagnostic est fait | I | C |
| Chez les patients qui ont une MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire, les médicaments de l'HTAP peuvent être envisagés avec une surveillance soigneuse des symptômes cliniques et des échanges gazeux | IIb | C |
| Une biopsie pulmonaire n'est pas recommandée pour confirmer un diagnostic de MVOP/hémangiomatose capillaire pulmonaire | III | C |

Tableau XX: Recommandations tableau 20.

>>> **Hypertension artérielle pulmonaire pédiatrique**

- Recommandations **tableau XXI**: HTP chez les enfants

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Enfants | | |
| Il est recommandé de réaliser le bilan diagnostique, incluant le cathétérisme et le test de vasoréactivité aiguë, et de traiter les enfants qui ont une HTP dans un centre expérimenté dans l'HTP pédiatrique (I, C) | I | C |
| Chez les enfants qui ont une HTP, un bilan complet pour confirmer le diagnostic et la cause spécifique est recommandé (comme chez les adultes mais adapté pour l'âge) (I, C) | I | C |
| Pour confirmer le diagnostic d'HTP, un cathétérisme est recommandé, de préférence avant de commencer tout traitement de l'HTAP (I, C) | I | C |
| Chez les enfants qui ont une HTAP I ou H, un test de vasoréactivité aiguë est recommandé pour détecter ceux qui peuvent bénéficier d'un traitement calcium-bloquant (I, C) | I | C |
| Il est recommandé de définir similairement une réponse positive au test de vasoréactivité aiguë chez les enfants et chez les adultes comme une réduction de la PAPm ≥ 10 mm Hg pour atteindre une valeur absolue de PAPm ≤ 40 mm Hg, avec un débit cardiaque augmenté ou inchangé (I, C) | I | C |
| Chez les enfants qui ont une HTAP, une stratégie thérapeutique basée sur la stratification du risque et la réponse au traitement est recommandée, extrapolée de celle chez les adultes mais adaptée pour l'âge (I, C) | I | C |
| Il est recommandé de surveiller la réponse au traitement chez les enfants qui ont une HTAP par une évaluation répétée d'un ensemble de données dérivées de l'évaluation clinique, de l'évaluation échocardiographique, des marqueurs biochimiques et des tests de tolérance à l'effort (I, C) | I | C |
| Atteindre et maintenir un profil de risque bas doit être envisagé comme une réponse adéquate au traitement chez les enfants qui ont une HTAP (IIa, C) | IIa | C |
| Nourrissons | | |
| Il est recommandé de rechercher une HTP chez les enfants qui ont une dysplasie bronchopulmonaire (I, B) | I | B |
| Chez les nourrissons qui ont une (ou sont à risque de) dysplasie bronchopulmonaire et d'HTP, le traitement de la maladie pulmonaire – incluant l'hypoxie, l'aspiration et la maladie structurale des voies aériennes – et l'optimisation du soutien respiratoire sont recommandés avant le commencement du traitement de l'HTAP (I, B) | I | B |
| Chez le nouveau-né et chez le nourrisson, une approche diagnostique et thérapeutique de l'HTP distincte de celle chez les enfants plus âgés et les adultes doit être envisagée, du fait de l'association fréquente avec une maladie pulmonaire et vasculaire pendant le développement (IIa, C) | IIa | C |

Tableau XXI: Recommandations tableau 21.

I Revues générales

Hypertension pulmonaire associée à une cardiopathie du cœur gauche (groupe 2)

>>> Définition, pronostic et physiopathologie

Chez les patients qui ont une cardiopathie gauche, une HTP et une dysfonction VD sont fréquentes et associées à une létalité élevée. Cela inclut les patients avec insuffisance cardiaque avec FEVG réduite, légèrement réduite ou préservée, les valvulopathies du cœur gauche et les situations CV congénitales ou acquises conduisant à une HTP post-capillaire. L'HTP d'une cardiopathie gauche est la forme la plus fréquente d'HTP, représentant 65-80 % des cas.

>>> Diagnostic

Chez les patients qui ont une cardiopathie gauche, les symptômes (par exemple, dyspnée d'effort) et les

signes physiques d'HTP (par exemple, œdèmes périphériques) recourent souvent ceux de la cardiopathie gauche sous-jacente et sont, pour la plupart, non spécifiques. Cependant, alors que la congestion pulmonaire ou l'épanchement pleural suggèrent une cardiopathie gauche comme cause sous-jacente de l'HTP, d'autres caractéristiques peuvent suggérer la présence d'une HTP. Étant donné la complexité et la variabilité de l'hémodynamique cardiopulmonaire chez les patients qui ont une cardiopathie gauche, la distinction entre HTP post-capillaire et HTP pré-capillaire et le diagnostic d'HTP due à une cardiopathie gauche ou à d'autres causes peuvent être difficiles. Les clés du diagnostic dans l'évaluation d'une suspicion d'HTP dans une cardiopathie gauche incluent :

- le diagnostic et le contrôle de la cardiopathie gauche sous-jacente ;
- l'évaluation de l'HTP et le phénotypage du patient ;

– l'évaluation hémodynamique invasive, lorsqu'elle est indiquée.

Pour le phénotypage, une combinaison de variables peut aider à déterminer la probabilité de la cardiopathie gauche, une insuffisance cardiaque à FE préservée en particulier, vs les autres causes d'HTP (*tableau XIII*).

>>> Traitement

- Recommandations *tableau XXII* : hypertension pulmonaire associée à une cardiopathie du cœur gauche

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Chez les patients qui ont une cardiopathie gauche, l'optimisation du traitement de la maladie cardiaque est recommandée avant d'envisager l'évaluation d'une suspicion d'HTP | I | A |
| Un cathétérisme est recommandé en cas de suspicion d'HTP chez les patients qui ont une cardiopathie gauche, si cela aide à la prise de décision | I | C |
| Un cathétérisme est recommandé chez les patients qui ont une insuffisance tricuspide sévère, avec ou sans cardiopathie gauche, avant une réparation valvulaire chirurgicale ou percutanée | I | C |
| Chez les patients qui ont une cardiopathie gauche et une suspicion d'HTP avec des caractéristiques de composante précapillaire sévère et/ou des marqueurs de dysfonction VD, l'envoi dans un centre expérimenté dans l'HTP pour un bilan diagnostique complet est recommandé | I | C |
| Chez les patients qui ont une cardiopathie gauche et une HTP combinée post- et précapillaire avec une composante précapillaire sévère (par exemple RVP > 5 U Wood), une approche individualisée du traitement est recommandée | I | C |
| Lorsque les patients qui ont une HTP et de multiples facteurs de risque de cardiopathie gauche, une PAPO normale au repos mais une réponse anormale à l'effort ou à une charge liquidienne, sont traités par des médicaments de l'HTAP, une surveillance attentive est recommandée | I | C |
| Chez les patients qui ont une HTP au cathétérisme, une PAPO limite (13-15 mmHg) et des caractéristiques d'insuffisance cardiaque à FE préservée, une évaluation additionnelle avec effort ou charge liquidienne peut être envisagée pour démasquer une HTP post-capillaire | IIb | C |
| Les médicaments approuvés dans l'HTAP ne sont pas recommandés dans l'HTP due à une cardiopathie gauche | III | A |
| Une recommandation ne peut pas être donnée pour ou contre l'usage des IPDE5 chez les patients qui ont une insuffisance cardiaque à FE préservée et une HTP combinée post- et précapillaire (niveau de preuve faible; pas de force de recommandation) | - | - |
| Les IPDE5 chez les patients qui ont une insuffisance cardiaque à FE préservée et une HTP post-capillaire isolée ne sont pas recommandés (niveau de preuve faible; recommandation conditionnelle) | III | C |

Tableau XXII: Recommandations tableau 22.

I Revues générales

Hypertension pulmonaire associée à une maladie pulmonaire et/ou une hypoxie (groupe 3)

L'HTP est fréquente chez les patients qui ont une maladie pulmonaire obstructive chronique et/ou de l'emphysème, une maladie pulmonaire interstitielle, une association de fibrose pulmonaire et d'emphysème, ou un syndrome d'hypoventilation. L'HTP, même non sévère dans les maladies pulmonaires, influence négativement les symptômes et la survie.

>>> Diagnostic

Chez les patients qui ont une maladie pulmonaire, les symptômes d'HTP,

en particulier la dyspnée à l'effort, se chevauchent avec ceux de la maladie pulmonaire. Les éléments clés dans l'évaluation d'une suspicion d'HTP chez un patient qui a une maladie pulmonaire incluent :

- la présence ou l'absence de facteurs de risque d'HTAP, d'HTPTEC ou de cardiopathie gauche ;
- des caractéristiques cliniques, incluant les besoins en oxygène et la trajectoire de la maladie, par exemple une détérioration récente rapide ou graduelle en plusieurs années ;
- les tests de fonction pulmonaire, incluant la DLCO, et l'analyse des gaz du sang ;
- le taux de BNP/NT-proBNP, l'ECG, l'échocardiographie ;
- une imagerie transversale.

>>> Traitement

L'approche thérapeutique commence par l'optimisation du traitement de la maladie pulmonaire sous-jacente, incluant l'oxygénothérapie et la ventilation non invasive, quand elles sont indiquées et l'inclusion dans des programmes de réadaptation pulmonaire.

- Recommandations **tableau XXIII** : HTP associée à une maladie pulmonaire et/ou une hypoxie

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| Si une HTP est suspectée chez un patient qui a une maladie pulmonaire, il est recommandé qu'une échocardiographie (idéalement lorsque l'état est stable car les décompensations peuvent augmenter significativement la PAP) soit réalisée et les résultats interprétés avec les gaz du sang artériel, l'EFR incluant la DLCO et le scanner | I | C |
| Chez les patients qui ont une maladie pulmonaire et une suspicion d'HTP, il est recommandé d'optimiser le traitement de la maladie pulmonaire sous-jacente et, quand c'est indiqué, d'une hypoxémie, d'un désordre respiratoire durant le sommeil et/ou d'une hypoventilation alvéolaire | I | C |
| Chez les patients qui ont une maladie pulmonaire et une suspicion d'HTP sévère, ou lorsqu'il y a une incertitude quant au traitement de l'HTP, l'envoi à un centre expérimenté dans l'HTP est recommandé | I | C |
| Chez les patients qui ont une maladie pulmonaire et une HTP sévère, une approche individualisée du traitement est recommandée | I | C |
| Il est recommandé d'envoyer les patients qui ont une maladie pulmonaire et une HTP et qui pourraient avoir une transplantation pulmonaire pour une évaluation de la possibilité d'une transplantation pulmonaire | I | C |
| Chez les patients qui ont une maladie pulmonaire et une suspicion d'HTP, un cathétérisme est recommandé s'il est attendu que les résultats vont aider aux décisions de prise en charge | I | C |
| Le téprostnil inhalé peut être envisagé chez les patients qui ont une HTP associée à une maladie pulmonaire interstitielle | IIb | B |
| L'ambrisentan n'est pas recommandé chez les patients qui ont une HTP associée à une fibrose pulmonaire idiopathique | III | B |
| Le riociguat n'est pas recommandé chez les patients qui ont une HTP associée à une pneumonie interstitielle idiopathique | III | B |
| Les médicaments de l'HTAP ne sont pas recommandés chez les patients qui ont une maladie pulmonaire et une HTP non sévère | III | C |
| Les IPDE5 peuvent être envisagés chez les patients qui ont une HTP sévère associée à une maladie pulmonaire interstitielle (prise de décision individualisée dans un centre expérimenté dans l'HTP) (niveau de preuve très bas; recommandation conditionnelle) | IIb | C |
| Les IPDE5 ne sont pas recommandés chez les patients qui ont une maladie pulmonaire interstitielle et une HTP non sévère (niveau de preuve très bas; recommandation conditionnelle) | III | C |

Tableau XXIII : Recommandations tableau 23.

Revue générale

Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (groupe 4)

>>> Diagnostic

L'HTPTEC est une cause fréquente et importante d'HTP, avec une stratégie de prise en charge distincte. Donc, la possibilité d'une HTPTEC doit être soigneusement envisagée chez tous les patients qui ont une HTP (**fig. 9**).

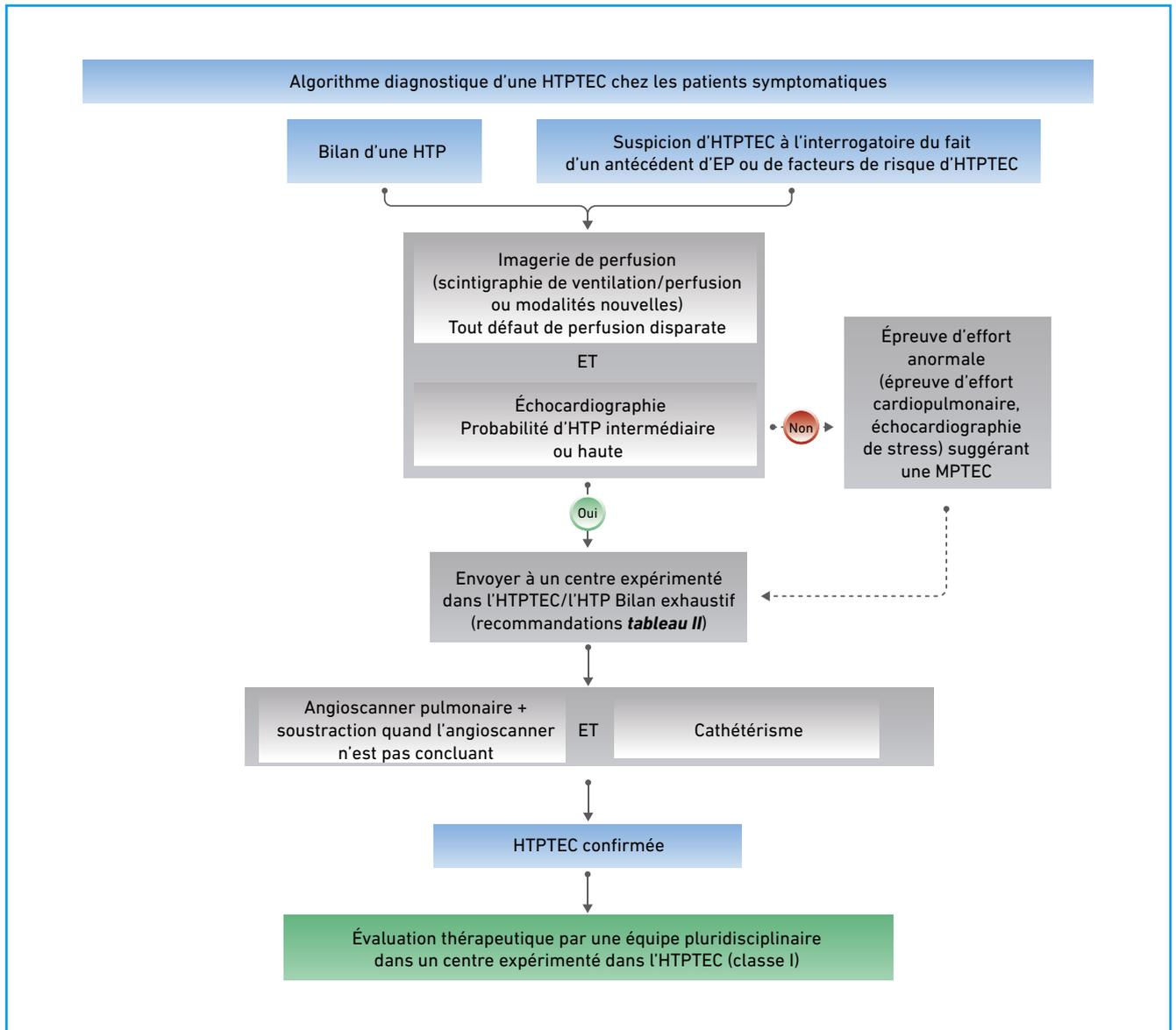


Fig. 9 : Stratégie diagnostique dans l'HTP thromboembolique chronique.

>>> Traitement

L'algorithme thérapeutique de l'HTPTEC inclut une approche multimodale d'associations d'endartériectomie pulmonaire, d'angioplastie pulmonaire au ballon et de traitements médicaux pour cibler les lésions anatomiques mixtes : proximales, distales et microvasculaires, respectivement (**fig. 10 et 11**).

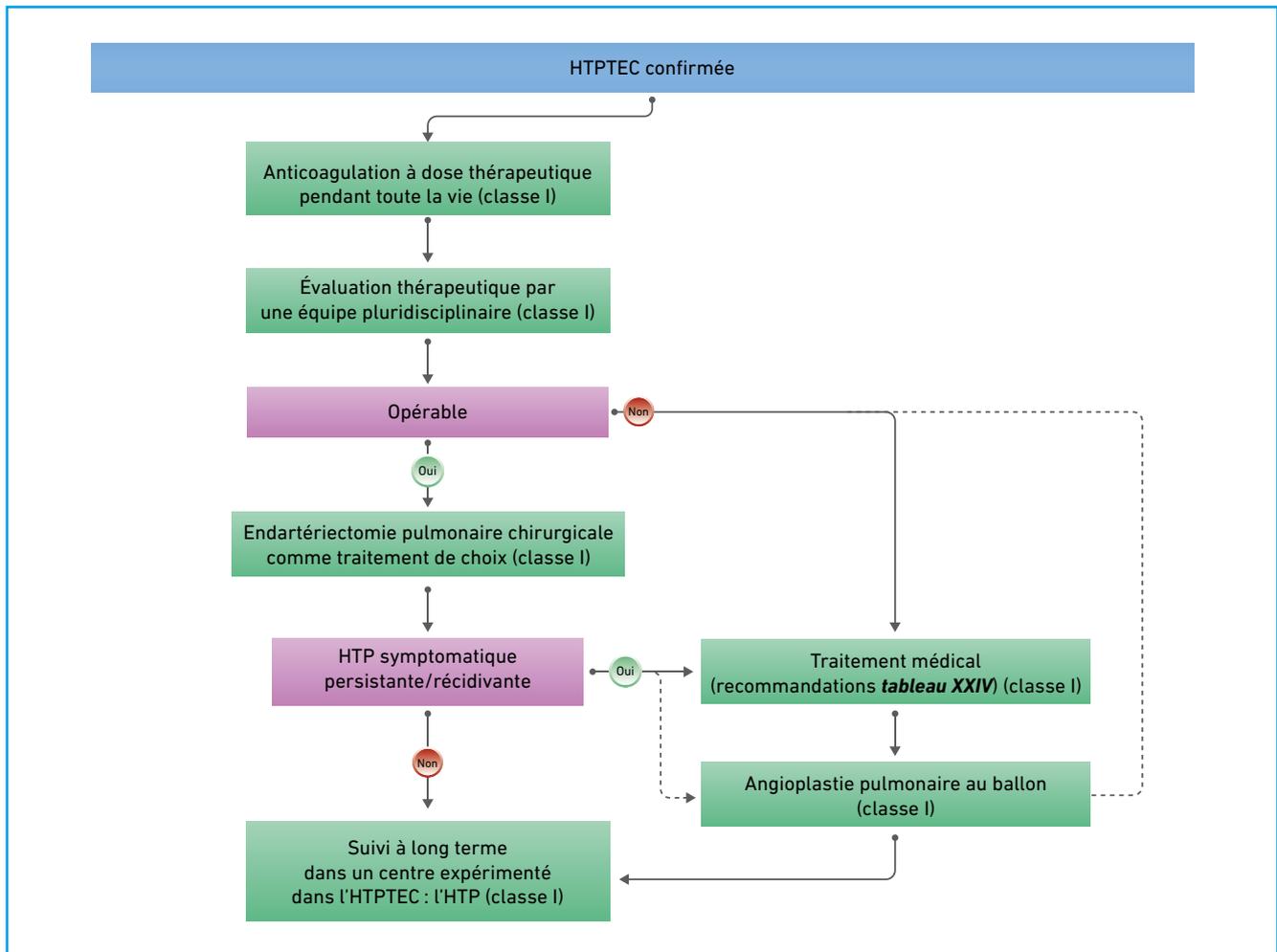


Fig. 10: Stratégie de prise en charge dans l'HTP thromboembolique chronique.

Revue générale

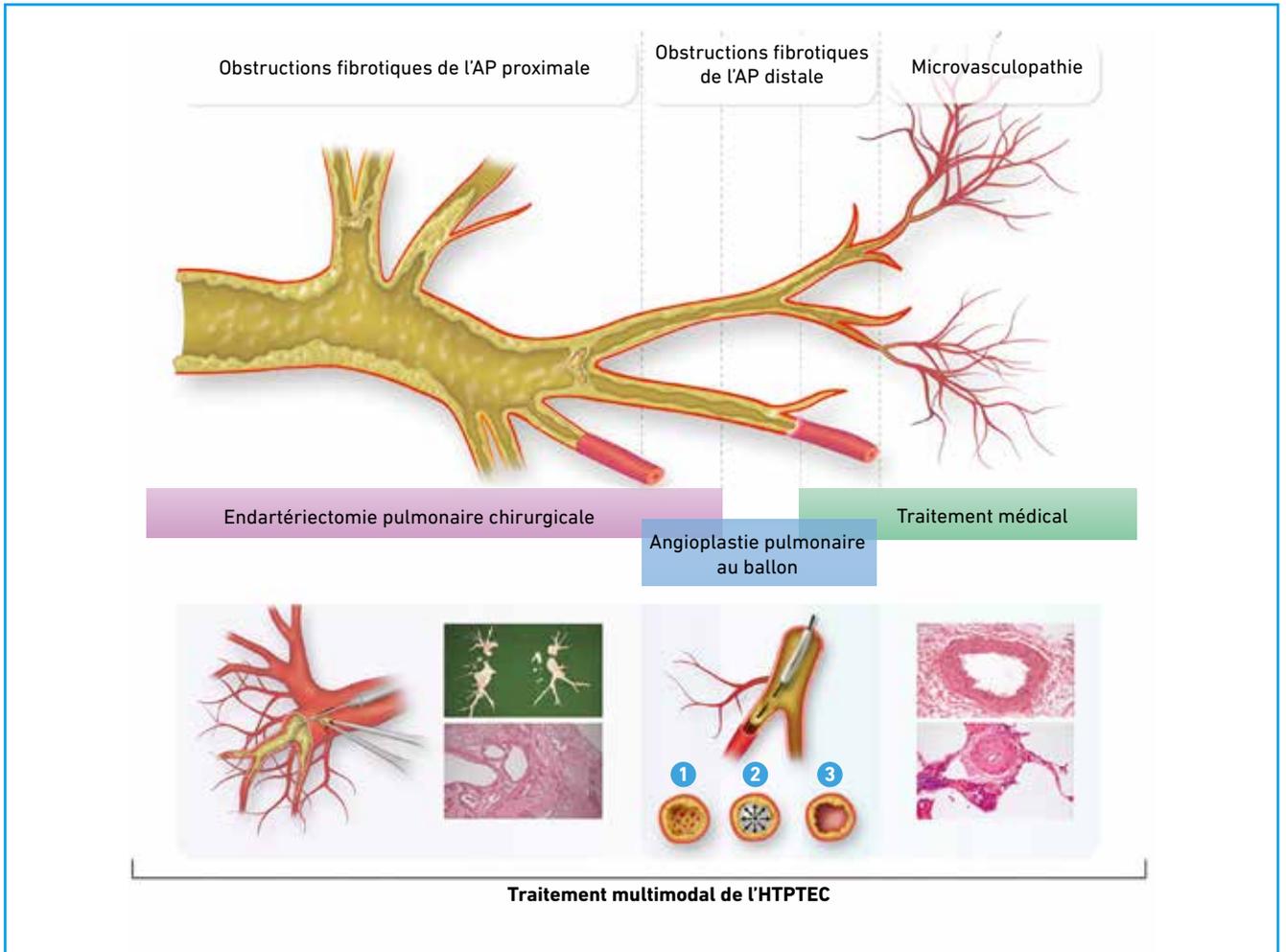


Fig. 11 : Recouvrement des traitements/approche multimodale dans l'HTPTEC.

● Recommandations **tableau XXIV**: HTPTEC et MPTEC

| Recommandations | Classe | Niveau |
|--|--------|--------|
| HTPTEC | | |
| Une coagulation à doses thérapeutiques pendant toute la vie est recommandée chez tous les patients qui ont une HTPTEC | I | C |
| La recherche d'un syndrome des antiphospholipides est recommandée chez les patients qui ont une HTPTEC | I | C |
| Chez les patients qui ont une HTPTEC et un syndrome des antiphospholipides, une anticoagulation par un antivitamine K est recommandée | I | C |
| Il est recommandé que tous les patients qui ont une HTPTEC soient vus par une équipe expérimentée dans l'HTPTEC pour l'évaluation d'une prise en charge multimodale | I | C |
| Une endartériectomie pulmonaire est recommandée comme traitement de choix chez les patients qui ont une HTPTEC et des obstructions fibrotiques dans les artères pulmonaires accessibles à la chirurgie | I | B |
| Une angioplastie pulmonaire au ballon est recommandée chez les patients qui sont techniquement inopérables ou qui ont une HTP résiduelle après une endartériectomie pulmonaire chirurgicale et des obstructions distales accessibles à l'angioplastie | I | B |
| Le riociguat est recommandé chez les patients symptomatiques qui ont une HTPTEC inopérable ou une HTP persistante/récurrente après une endartériectomie pulmonaire chirurgicale) | I | B |
| Un suivi à long terme est recommandé après une endartériectomie pulmonaire chirurgicale ou une angioplastie pulmonaire au ballon | I | C |
| Une approche multimodale doit être envisagée chez les patients qui ont une HTP persistante après une endartériectomie pulmonaire chirurgicale et chez les patients qui ont une HTPTEC inopérable | IIa | C |
| Le tréprostinil SC peut être envisagé chez les patients qui sont en classe fonctionnelle III ou IV de l'OMS et qui ont une HTPTEC inopérable ou une HTP persistante/récurrente après une endartériectomie pulmonaire chirurgicale | IIb | B |
| L'utilisation hors AMM de médicaments approuvés dans l'HTAP peut être envisagée chez les patients symptomatiques qui ont une HTPTEC inopérable | IIb | B |
| Chez les patients qui ont une HTPTEC inopérable, une association de stimulateur de la guanylate cyclase soluble/IPDE5, ARE ou analogues de la prostacycline par voie parentérale peut être envisagée | IIb | C |
| Une angioplastie pulmonaire au ballon peut être envisagée chez les patients techniquement opérables qui ont une proportion élevée d'atteintes distales et un rapport risque/bénéfice d'une endartériectomie pulmonaire chirurgicale défavorable) | IIb | C |
| Chez les patients qui ont une HTPTEC et qui sont candidats à une angioplastie pulmonaire au ballon, un traitement médical doit être envisagé avant l'intervention (niveau de preuve très bas ; recommandation conditionnelle) | IIa | B |
| MPTEC sans HTP | | |
| Chez les patients qui ont une MPTEC sans HTP, une anticoagulation à long terme doit être envisagée sur une base individuelle (anticoagulation recommandée lorsque le risque de récurrence d'EP est intermédiaire ou haut ou lorsqu'il n'y a pas d'antécédent de thromboembolie veineuse) | IIa | C |
| Une endartériectomie pulmonaire chirurgicale ou une angioplastie pulmonaire au ballon doit être envisagée chez certains patients symptomatiques qui ont une MPTEC sans HTP | IIa | C |

Tableau XXIV: Recommandations tableau 24.

I Revues générales

■ Hypertension pulmonaire de mécanismes incertains et/ou multifactoriels (groupe 5)

Ce groupe d'HTP regroupe diverses maladies listées dans le *tableau XIV*.