



Focus sur les dernières recommandations de l'hypertension pulmonaire: diagnostic et traitement

Dr DJIGANDE Gouro
Médecin Pneumo-Phtisiologue
Spécialiste des pathologies vasculaires pulmonaires chroniques



2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS)

Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG)

Marc Humbert^{1,2}, Gabor Kovacs^{3,4}, Marius M. Hoeper^{5,6}, Roberto Badagliacca^{7,8}, Rolf M.F. Berger⁹, Margarita Brida^{10,11}, Jørn Carlsen^{12,13}, Andrew J.S. Coats^{14,15}, Pilar Escribano-Subias^{16,17,18}, Pisana Ferrari^{19,20}, Diogenes S. Ferreira²¹, Hossein Ardeschir Ghofrani^{22,23,24}, George Giannakoulas²⁵, David G. Kiely^{26,27,28}, Eckhard Mayer²⁹, Gergely Meszaros^{19,30}, Blin Nagavci³¹, Karen M. Olsson³², Joanna Pepke-Zaba³³, Jennifer K. Quint³⁴, Göran Rådegran^{35,36}, Gerald Simonneau^{37,38}, Olivier Sitbon^{2,37,39}, Thomy Tonia⁴⁰, Mark Toshner⁴¹, Jean-Luc Vachieri⁴², Anton Vonk Noordegraaf⁴³, Marion Delcroix^{44,46}, Stephan Rosenkranz^{45,46} and the ESC/ERS Scientific Document Group

2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS).

Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG).

Authors/Task Force Members: Marc Humbert  (France), Gabor Kovacs (Austria), Marius M. Hoeper (Germany), Roberto Badagliacca (Italy), Rolf M.F. Berger (Netherlands), Margarita Brida (Croatia), Jørn Carlsen (Denmark), Andrew J.S. Coats (United Kingdom), Pilar Escribano-Subias (Spain), Pisana Ferrari (Italy), Diogenes S. Ferreira (Brazil), Hossein Ardeschir Ghofrani (Germany), George Giannakoulas (Greece), David G. Kiely (United Kingdom), Eckhard Mayer (Germany), Gergely Meszaros (Hungary), Blin Nagavci (Germany), Karen M. Olsson (Germany), Joanna Pepke-Zaba (United Kingdom), Jennifer K. Quint (United Kingdom), Göran Rådegran (Sweden), Gerald Simonneau (France), Olivier Sitbon (France), Thomy Tonia (Switzerland), Mark Toshner (United Kingdom), Jean-Luc Vachieri (Belgium), Anton Vonk Noordegraaf (Netherlands), Marion Delcroix  ^{*†} (ERS Chairperson) (Belgium), Stephan Rosenkranz  ^{*†} (ESC Chairperson) (Germany), and ESC/ERS Scientific Document Group

PLAN

I- Introduction.

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire .

V- Mot sur les médicaments spécifiques développés au cours des deux dernières décennies pour le traitement de l'hypertension pulmonaire.

I-Introduction

- Sept années séparent les anciennes des nouvelles recommandations sur l'hypertension pulmonaire, élaborées conjointement par les sociétés Européennes de cardiologie et de pneumologie (ESC/ERS).
- Nouveaux seuils hémodynamiques, nouveautés en dépistage, nouveautés en traitement.

Introduction

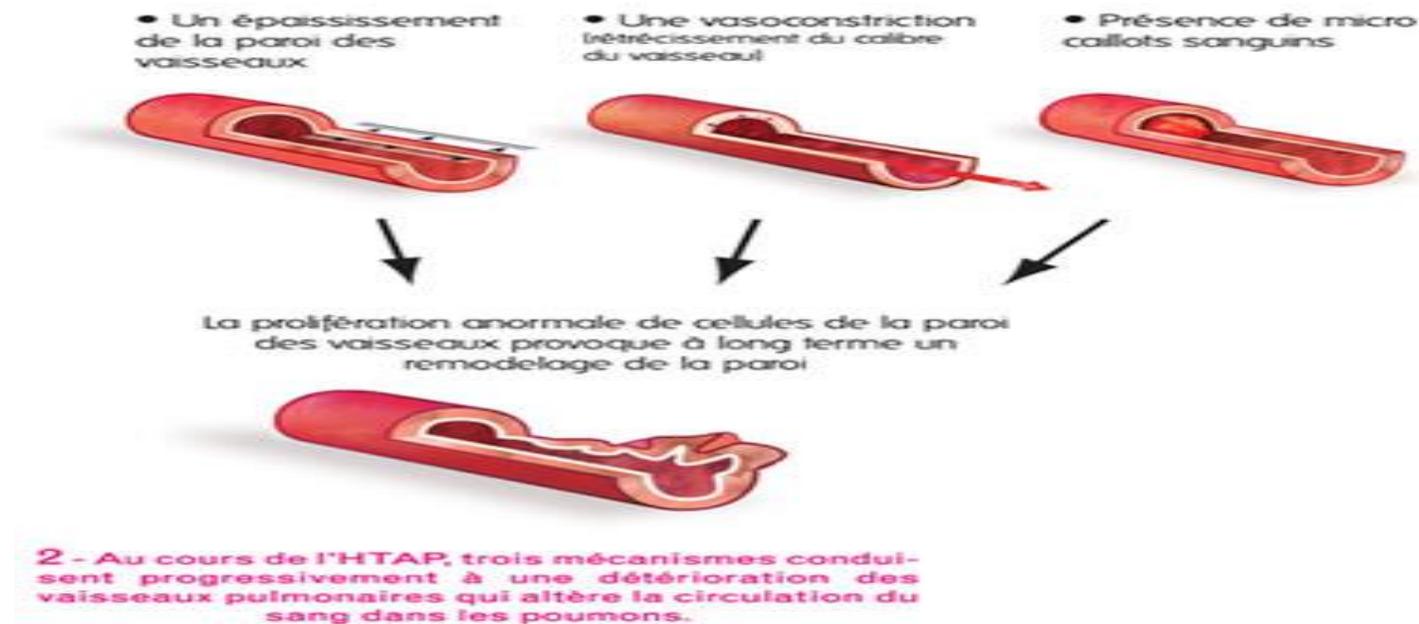
1- physiopathologique.

- L'HTAP touche généralement les artères pulmonaires de petit calibre (<500 µm) et se caractérise par une augmentation progressive des résistances vasculaires pulmonaires conduisant à l'insuffisance cardiaque droite et au décès.
- L'HTAP est la conséquence de plusieurs mécanismes, notamment:

- **Une vasoconstriction**

- **Un remodelage obstructif de la paroi des petits vaisseaux pulmonaires dont les principales caractéristiques histologiques incluent**

- ✓ Une hypertrophie de la média
- ✓ Un épaissement de l'intima
- ✓ Un épaissement de l'adventice
- ✓ Des lésions plexiformes
- **Des thromboses in situ.**



I-Introduction

2- Définition hémodynamique

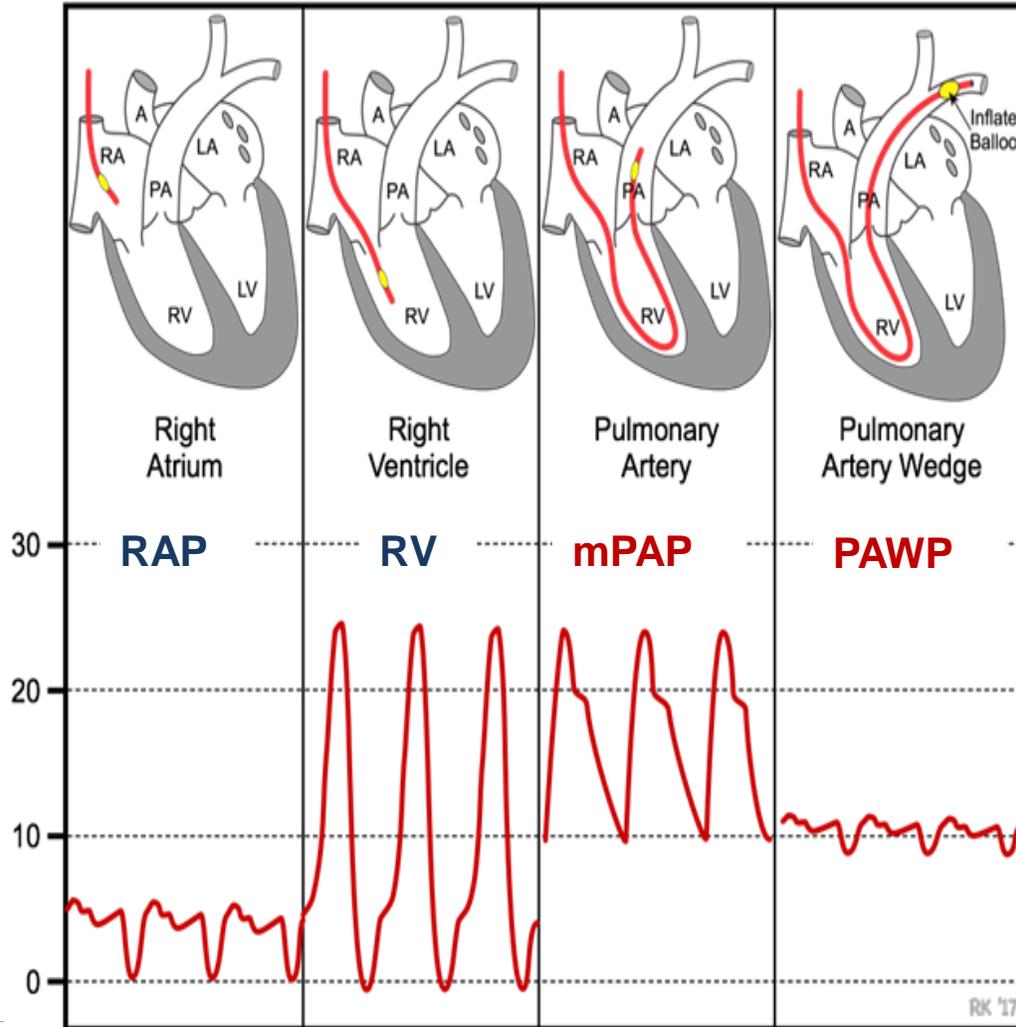
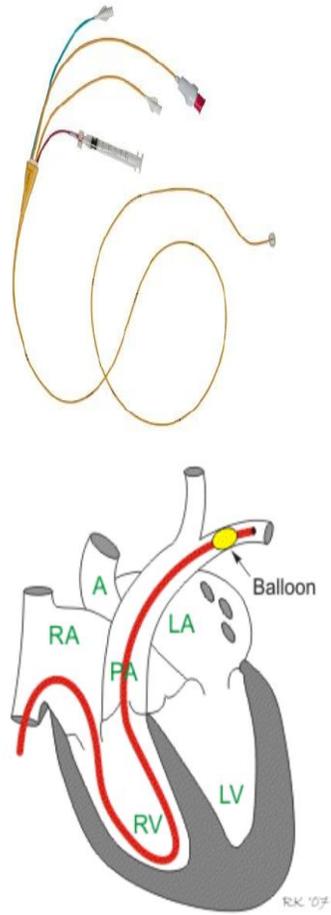
L'hypertension pulmonaire (HTP) est désormais définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) > 20 mmHg avec des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) > 2 UW mise en évidence par un cathétérisme cardiaque droit.

❖ On distingue ensuite :

- **Les formes pré-capillaires** (groupes 1, 3, 4 et 5) : PAPO \leq 15 mmHg + résistances vasculaires pulmonaires (RVP) > 2 UW
 - **Les formes post-capillaires** (groupe 2) : PAPO > 15 mmHg + résistances vasculaires pulmonaires :
 - \leq 2 UW pour les formes post-capillaires isolées
 - > 2 UW pour les formes post-capillaires combinées
 - **L'hypertension pulmonaire d'effort** : pente de la droite PAPm/débit cardiaque entre le repos et l'exercice > 3 mmHg/L/min.
- ❖ Ainsi, on note, **par rapport à 2015**, une diminution du seuil des PAPm de 25 à 20, et des RVP de 3 à 2.

I-Introduction

2- Définition hémodynamique



Définition	Cathétérisme cardiaque droit
PAPm	(PAPm) > 20 mmHg.
pré-capillaires	mPAP >20 mmHg PAPO ≤15 mmHg RVP >2 WU
post-capillaires isolées	PAPm >20 mmHg PAPO >15 mmHg RVP ≤2 WU
post-capillaires combinées	PAPm >20 mmHg PAPO >15 mmHg RVP >2 WU
HTP d'effort	droite PAPm/débit cardiaque entre le repos et l'exercice > 3mmHg/L/min.

I-Introduction

3- Les données épidémiologique de l'HTAP chez l'adulte

❑ L'HTAP est maladie orpheline (Pathologie rare).

- Sa Prévalence dans le monde reste encore inconnue.
- En France : 15 à 50 cas /million d'habitants /an environs 7500 patients diagnostiqués dans les centres de références.
- En Afrique il manque encore des études robustes pour évaluer la prévalence de l'HTAP.

❑ Prédominance féminine inexpliquée

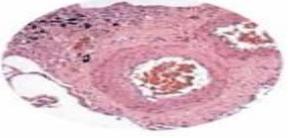
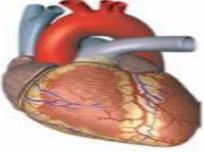
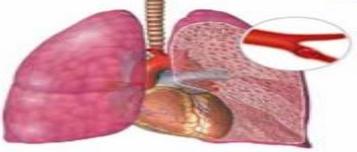
- 1.9 femmes pour 1homme.

❑ Survie médiane ,après le diagnostic , en l'absence de traitement spécifique

- 2.8 ans environs.

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

Pulmonary arterial hypertension (PAH)	PH associated with left heart disease	PH associated with lung disease	PH associated with pulmonary artery obstructions	PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
 <ul style="list-style-type: none"> • Idiopathic/heritable • Associated conditions 	 <ul style="list-style-type: none"> • IpcPH • CpcPH 	 <ul style="list-style-type: none"> • Non-severe PH • Severe PH 	 <ul style="list-style-type: none"> • CTEPH • Other pulmonary obstructions 	 <ul style="list-style-type: none"> • Haematologic disorders • Systemic disorders
PREVALENCE				
<p>Rare</p> 	<p>Very common</p> 	<p>Common</p> 	<p>Rare</p> 	<p>Rare</p> 
THERAPEUTIC STRATEGIES				
<p>Medical therapy</p> <ul style="list-style-type: none"> • PAH drugs • CCB in responders <p>Lung transplantation</p>	<p>IpcPH:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Treatment of LHD^a <p>CpcPH:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Treatment of LHD^a • Potentially: PAH drugs (trials) 	<p>PH-lung disease:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Optimized care of underlying lung disease <p>Severe PH:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Potentially: PAH drugs (trials) 	<p>Surgical therapy:</p> <ul style="list-style-type: none"> • PEA <p>Interventional:</p> <ul style="list-style-type: none"> • BPA <p>Medical therapy:</p> <ul style="list-style-type: none"> • PH drugs 	<p>Optimized treatment of underlying disease</p> <ul style="list-style-type: none"> • Potentially: PAH drugs (trials)

II- Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

HTP groupe 1 = HTAP

- HTAP idiopathique(39.2%)
- HTAP héritable(3,9%)
- HTAP associée à une connectivite(15,3%)
- HTAP associée à une cardiopathie congénitale(11,3%)
- HTAP associée à une hypertension portale(10,4%)
- HTAP induite par la prise de médicaments anorexigènes et de toxiques(9,5%)
- HTAP associée à une infection par le VIH(6,2%)
- HTAP liée à 2 facteurs de risque coexistant4,3%)

1 Pulmonary arterial hypertension (PAH)



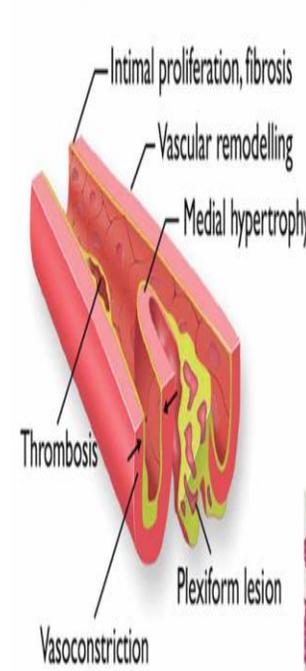
- Idiopathic/heritable
- Associated conditions

PREVALENCE

Rare

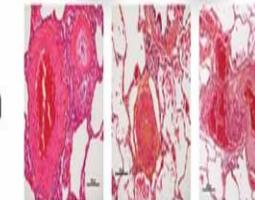
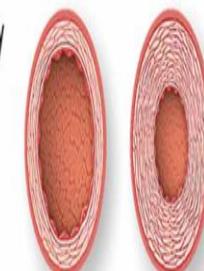


Pulmonary vasculopathy



Pulmonary artery

Vascular obstruction



Right heart failure



Right ventricular remodeling / dysfunction

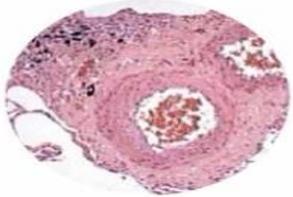
Medial hyperplasia Intimal proliferation Plexiform lesions

II- Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

HTP groupe 1 = HTAP

Pulmonary arterial hypertension (PAH)

1



- Idiopathic/heritable
- Associated conditions

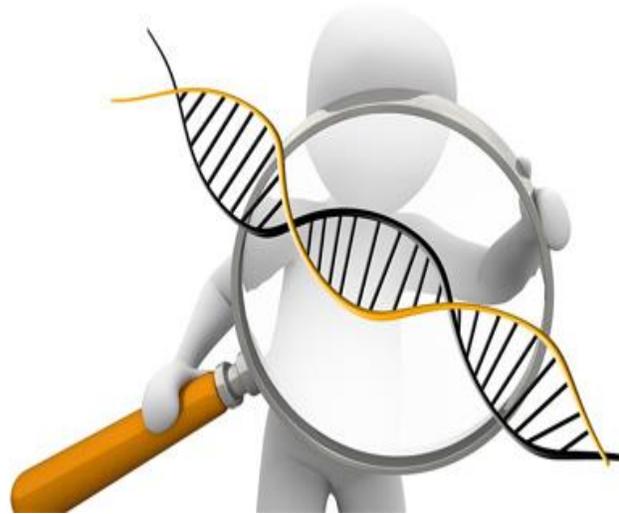
PREVALENCE

Rare



HTAP Idiopathique

HTAP Héritable



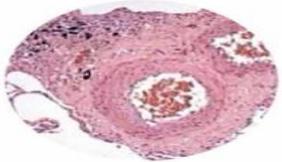
Fort niveau de preuve	Faible niveau de preuve
<i>BMPR2</i>	<i>SMAD4</i>
<i>ALK1</i>	<i>SMAD1</i>
<i>ENG</i>	<i>KLF2</i>
<i>SOX17</i>	<i>BMPR1B</i>
<i>TBX4</i>	<i>KCNA5</i>
<i>KCNK3</i>	<i>AQP1</i>
<i>KCNK3</i>	

II- Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

HTP groupe 1 = HTAP

Pulmonary arterial hypertension (PAH)

1



- Idiopathic/heritable
- Associated conditions

PREVALENCE

Rare



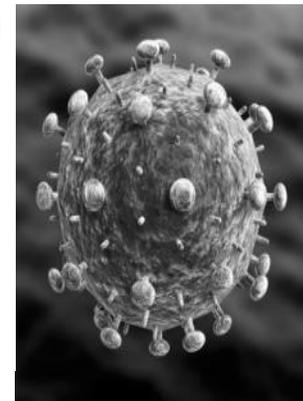
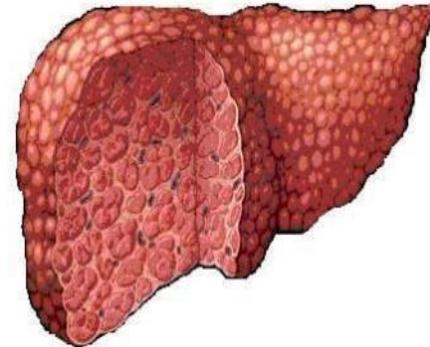
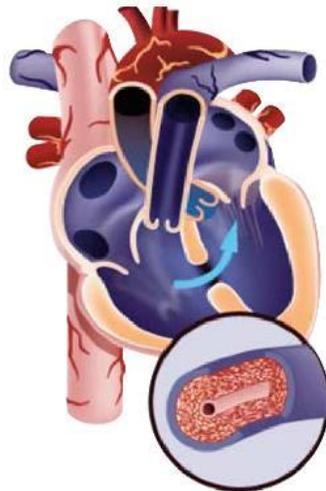
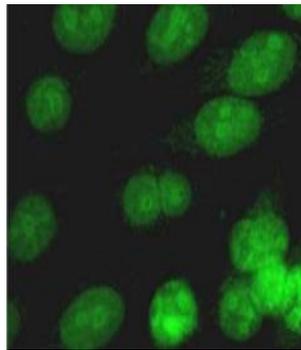
HTAP induite par des médicaments et les Toxiques

- 1- Anorexigènes : principalement l'Isomeride utilisé depuis les années 1976 à 2009 --
»l'histoire du médiateur du laboratoire pharmaceutique français le **Sevier**.
(Responsable des valvulopathies , de l'HTAP).
- 2- les agents alkylants : Cyclophosphamides , la mitomycine.
- 3- Methamphetamine.
- 4- Cocaïne.

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

**HTP groupe 1
= HTAP**

- HTAP associée à une connectivite.
- HTAP associée à une cardiopathie congénitale.
- HTAP associée à une hypertension portale.
- HTAP associée à une infection au VIH.
- HTAP liée à la bilharziose.

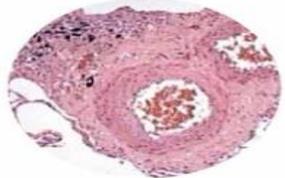


II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

HTP groupe 1 = HTAP

Pulmonary arterial hypertension (PAH)

1



- Idiopathic/heritable
- Associated conditions

PREVALENCE

Rare



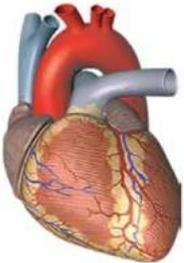
Hémangiomatose capillaire et la MVO

HTAP avec des signes atteinte veinulaires et ou capillaire(micronodules flous , epaississement des lignes septales et des adenomegalies mediastino-hilaires)

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

PH associated with left heart disease

2



- IpcPH
- CpcPH

Very common



Groupe 2 : HTP associée à une cardiopathie gauche

2.1. Insuffisance cardiaque

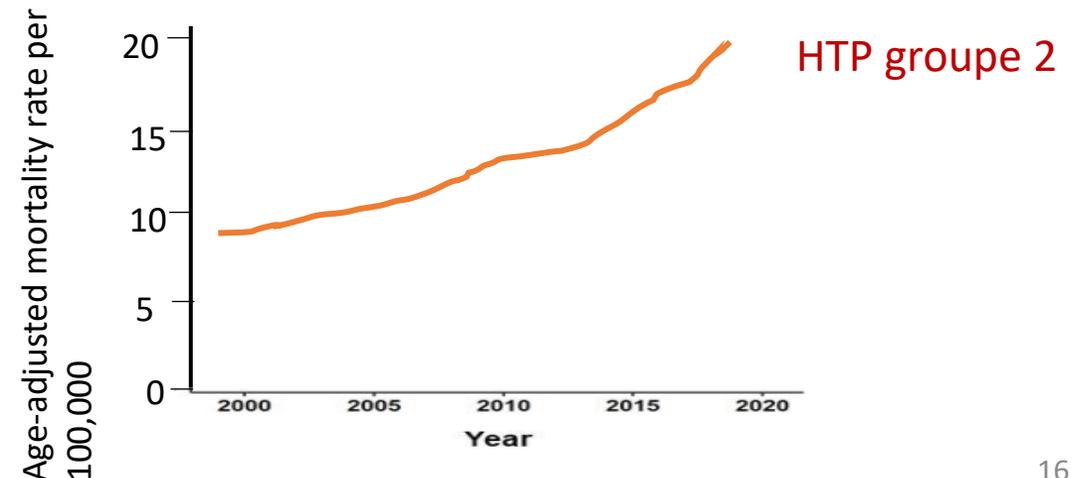
2.1.1. avec fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) conservée

2.1.2. avec fraction d'éjection du ventricule gauche réduite ou modérément réduite

2.2. Cardiopathie valvulaire

2.3. Pathologie cardiovasculaire congénitale ou acquise responsable d'HTP post-capillaire

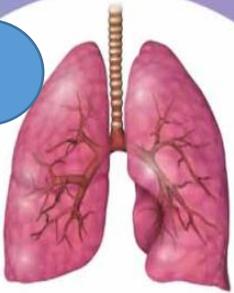
Mortalité aux Etats-Unis
1999-2019



II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

PH associated with lung disease

3



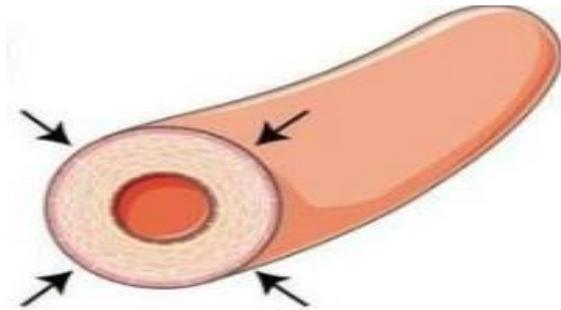
- Non-severe PH
- Severe PH

Common

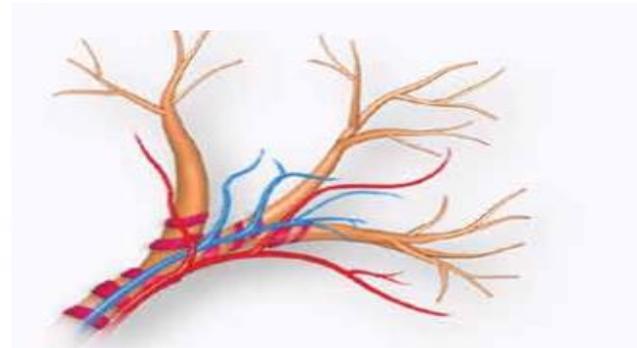


Groupe 3 : HTP associée à des maladies respiratoires chroniques et/ou à l'hypoxie

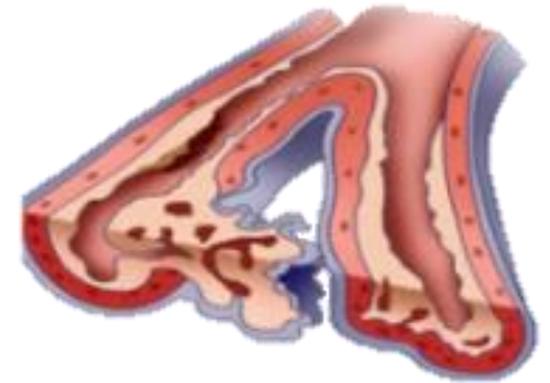
- 3.1. Maladie respiratoire chronique avec trouble ventilatoire obstructif ou emphysème
- 3.2. Maladie respiratoire chronique avec trouble ventilatoire restrictif
- 3.3. Autre maladie respiratoire chronique avec trouble ventilatoire mixte
- 3.4. Syndromes d'hypoventilation
- 3.5. Hypoxie sans maladie respiratoire
- 3.6. Anomalies du développement pulmonaire



Vasoconstriction
hypoxique



Raréfaction vasculaire
pulmonaire

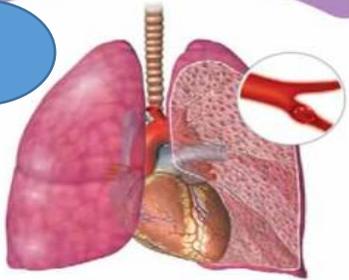


Remodelage artériel/veinulaire
pulmonaire

II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

PH associated with
pulmonary
artery obstructions

4



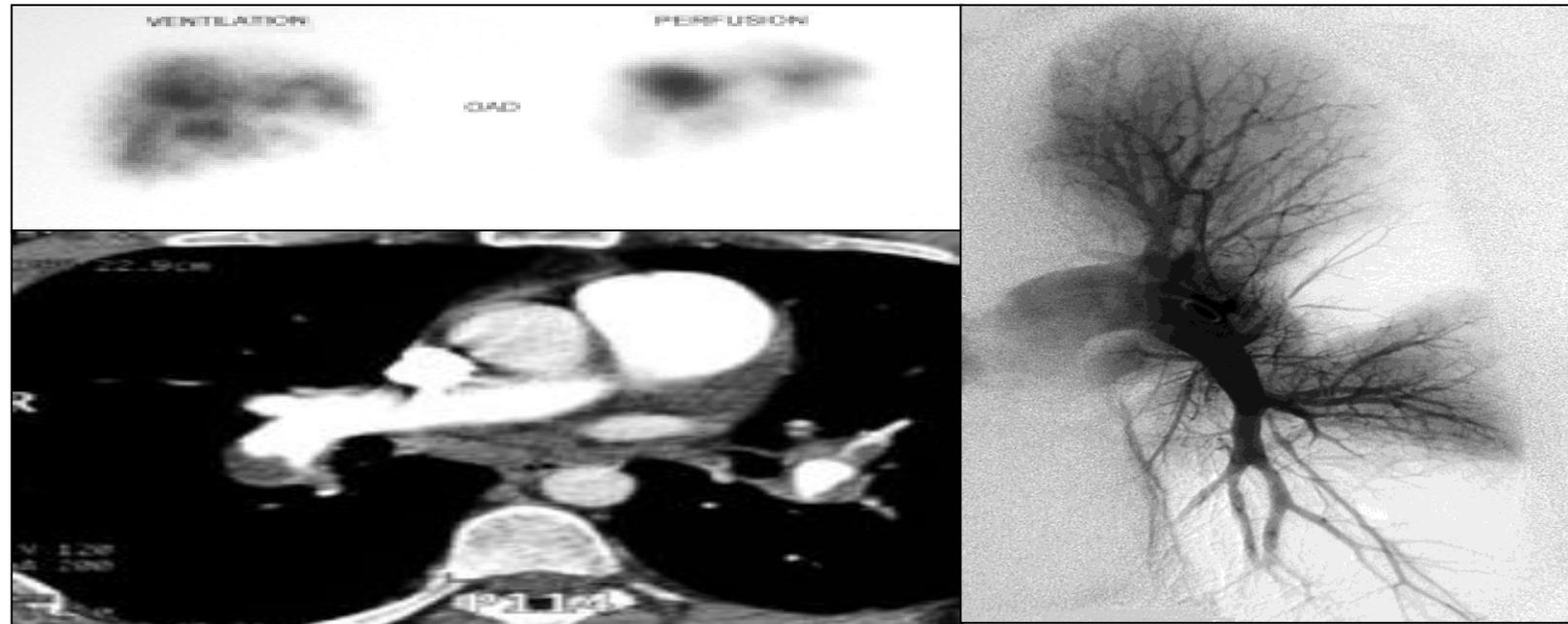
- CTEPH
- Other pulmonary obstructions

Rare



- **Groupe 4 : HTP associée à des obstructions artérielles pulmonaires**

- 4.1. HTP thrombo-embolique chronique
- 4.2. Autres causes d'obstruction artérielle pulmonaire



II-Classification et répartition selon les différentes étiologies de l'hypertension pulmonaire

PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

5

?

- Haematologic disorders
- Systemic disorders

Rare



Groupe 5 : HTP de mécanismes inconnus et/ou multifactoriels

- 5.1. Maladies hématologiques (anémies hémolytiques / syndrome myéloprolifératifs)
- 5.2. Maladies systémiques (sarcoïdose, histiocytose X, neurofibromatose)
- 5.3. Maladies métaboliques
- 5.4. Insuffisance rénale chronique
- 5.5. Micro angiopathie thrombotique tumorale pulmonaire
- 5.6. Médiastinite fibreuse

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

□ Stratégie diagnostique :

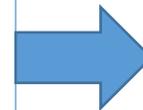
Chez les patients avec une dyspnée inexpliquée et/ou avec des symptômes évocateurs, la suspicion diagnostique de l'HTP doit se dérouler en plusieurs étapes.

- La **suspicion clinique**.
- La **dépistage**, où l'échographie cardiaque joue un rôle prépondérant pour établir une **probabilité d'HTP**.
- La **confirmation** dans un centre de référence de l'HTP en cas de probabilité intermédiaire ou haute, via la réalisation d'un **cathétérisme cardiaque droit**.
- La **Stratification du risque**.
- **Bilan étiologique**.

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

1- Clinique:

- ❑ - Histoire de la maladie.
- ❑ - Examen clinique rigoureux :
 - * Dyspnée avec la classe fonctionnelle NYHA et la saturation en O₂.
 - * Douleurs thoraciques.
 - * Lipothymies , Syncopes.
 - * Fatigue.
 - * Toux.
 - * Œdèmes des membres inférieurs avec d'autres signes d'IVD.
 - * Nausées et Vomissements d'effort.
- ❑ - ECG : - Rythme sinusal et régulier ,
 - Hypertrophie auriculaire droite + HVD ,
 - Axe droit avec un QRS fin et négatif en DI mais positif en aVF,
 - Onde P ample » 3mm(Surtout en DIII)
- ❑ - Marqueur d'insuffisance cardiaque : NT-pro-BNP



Des symptômes souvent négligés par le patient dans les stades précoces.
Un diagnostic généralement retardé de plus de 2 ans avec 75% des patients à un stade déjà sévère en classe fonctionnelle OMS /NYHA III-IV.

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

2- Dépistage par une échocardiographie Cardiaque:

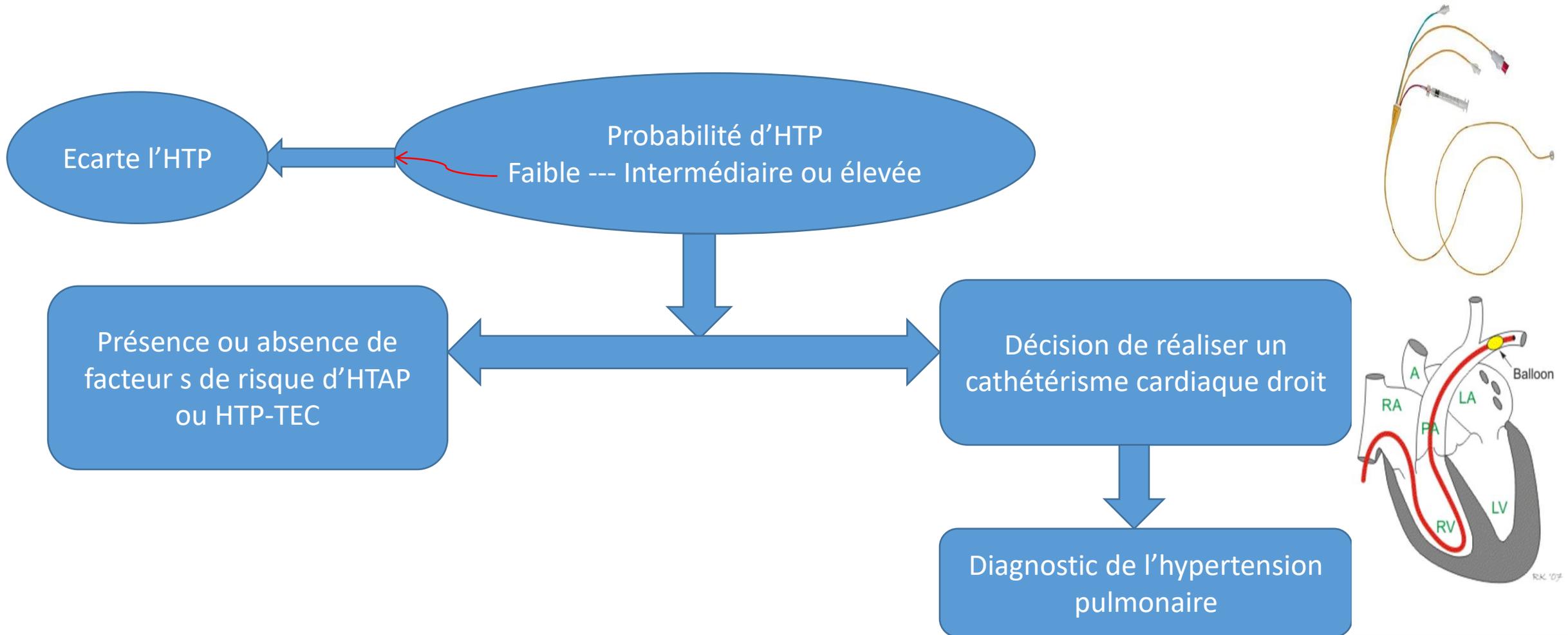
- L'échographie cardiaque Trans-thoracique de repos, via la vitesse maximale de régurgitation tricuspidale, reste la pierre angulaire du dépistage de l'HTP.

Vit \leq 2,8 m/s Faible
2.9 > Vit \leq 3.4m/s Intermédiaire
Vit > 3,4 m/s Elevée

- D'autres signes « évocateurs » doivent être ensuite recherchés , Contrairement aux recommandations de 2015:
 - * l'apparition du rapport TAPSE/PAPs < 0.55 mm/mmHg et
 - * du diamètre de l'artère pulmonaire supérieur au diamètre de l'aorte comme deux « nouveaux » signes évocateurs à rechercher .
 - * Dilatations des cavités cardiaques droites.
 - * Dilatation et la compliance de la veine cave inférieure.

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

3- Confirmation par un cathétérisme cardiaque droit :



III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

4- Bilan étiologique: ce bilan permettra de comprendre les mécanismes ,l'étiologie et adapter la prise en charge.

- **ATCD** : prise d'anorexigène ,Alcoolisme chronique , ATCD d'HTAP familial.
- **Bilan sanguin de base et Hormonale** : Anémie , Insuffisance rénale chronique , dysthyroidies.
- **Bilan auto-immun** : Sclérodermie , Lupus , PR.
- **Sérologies virales** : Principalement le VIH , le VHB et le VHC.
- **Un bilan génétique** : à la recherche des mutations généralement responsables d'HTAP.
- **Les EFR** : TVO ou TVR avec la DLCO et les GDS.
- **Une échographie cardiaque congénitale spécialisée** : A la recherche d'une cardiopathie congénitale type CIA , CIV , RVPA.
- **Echographie hépatique** : hypertension portale , une cirrhose.
- **Un Angio-scanner thoracique et sans injection** : Embolie aigue ou chronique , une PID.
- **Scintigraphie et ou angiographie pulmonaire** : HTTP-TEC.
- **Bilan de thrombophilie** : syndrome des anticorps anti-phospholipides(SAPL).

5- Stratification du risque: Evalue le risque de décès dans l'année sans traitement spécifique.

Après le diagnostic dans un centre de référence, **la stratification du risque est la pierre angulaire** de la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire car elle conditionne :

❖ **Le pronostic**

❖ **La stratégie thérapeutique à initier**

❖ **Le suivi**

Celle-ci est multiparamétrique et permet d'établir la stratification du risque :

- Risque faible (< 5 % de risque).
- Risque intermédiaire (5 à 10 % de risque).
- Risque élevé (> 10 % de risque).

➤ **La stratification du risque doit être faite au moment du diagnostic, et, ensuite, lors de chaque suivi, avec pour objectif d'obtenir le plus de critères de bas risque possible.**

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

5- Stratification du risque:

Determinants of prognosis ^a (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^b	Repeated syncope ^c
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO ₂ >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44.9	Peak VO ₂ <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ slope ≥45
NT-proBNP plasma levels	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
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm ² No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm ² Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m ² SvO ₂ <60%

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

5- Stratification du risque:

Une stratification du risque « **non invasive** » à **4 stratégies** , uniquement basée sur la NYHA, le NT-pro-BNP (ou BNP) et le test de marche des 6 minutes, peut être utilisée au suivi.

Table 18 Variables used to calculate the simplified four-strata risk-assessment tool

Determinants of prognosis	Low risk	Intermediate–low risk	Intermediate–high risk	High risk
Points assigned	1	2	3	4
WHO-FC	I or II*	-	III	IV
6MWD, m	>440	320–440	165–319	<165
BNP or NT-proBNP, ^a ng/L	<50 <300	50–199 300–649	200–800 650–1100	>800 >1100

© ESC/ERS 2022

6MWD, 6-minute walking distance; BNP, brain natriuretic peptide; NT-proBNP, N-terminal pro-brain natriuretic peptide; WHO-FC, World Health Organization functional class.

Risk is calculated by dividing the sum of all grades by the number of variables and rounding to the next integer.

*WHO-FC I and II are assigned 1 point as both are associated with good long-term survival.

III- Algorithme Diagnostic de l' hypertension pulmonaire et stratification du risque.

Les nouveautés en screening selon dernières recommandations

Malgré des progrès, le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic est souvent supérieur à 2 ans, avec encore trop souvent la découverte de formes sévères.

❑ Le dépistage doit être renforcé chez les populations suivantes :

- Dépistage des patients **asymptomatiques à haut risque** : sclérodémie, mutation BMPR2, patient au premier degré d'une forme familiale d'HTAP, avant toute transplantation hépatique
- Dépistage plus précoce chez les PVVIH, les patients avec une connectivite (excepté la sclérodémie) même s'ils sont asymptomatiques.

❑ Les patients avec une sclérodémie doivent :

- Bénéficier d'une évaluation annuelle à la recherche d'une HTAP.
- En cas de sclérodémie diagnostiquée depuis > 3 ans, avec une capacité vitale fonctionnelle $\geq 40\%$ et une DLCO < 60 %, l'algorithme DETECT est recommandé pour identifier les formes asymptomatiques .
- Bénéficier d'un cathétérisme cardiaque droit en cas de dyspnée inexpliquée afin d'exclure une HTAP.

❑ Concernant le dépistage des formes post-emboliques chroniques :

- En cas de dyspnée inexpliquée ou une limitation à l'effort persistantes à 3 mois d'une embolie pulmonaire correctement anti coagulée l'orientation vers un centre de référence est recommandée, pour un dépistage précoce.

IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

La stratégie thérapeutique découle directement de la stratification du risque.

□ En l'absence de comorbidités cardiopulmonaires:

- les patients HTAP G1 à risque faible ou intermédiaire doivent recevoir un traitement par une bithérapie comprenant un inhibiteur de la phosphodiesterase 5 et d'un antagoniste des récepteurs de l'endothéline.

ARE {
Ambrisentan
Bosentan
Macitentan

iPDE-5 {
Sildenafil
Tadalafil

- Les patients HTAP G1 à haut risque doivent recevoir une trithérapie comprenant les traitements précédents associés à un analogue des prostacyclines (per os ou parentéral).

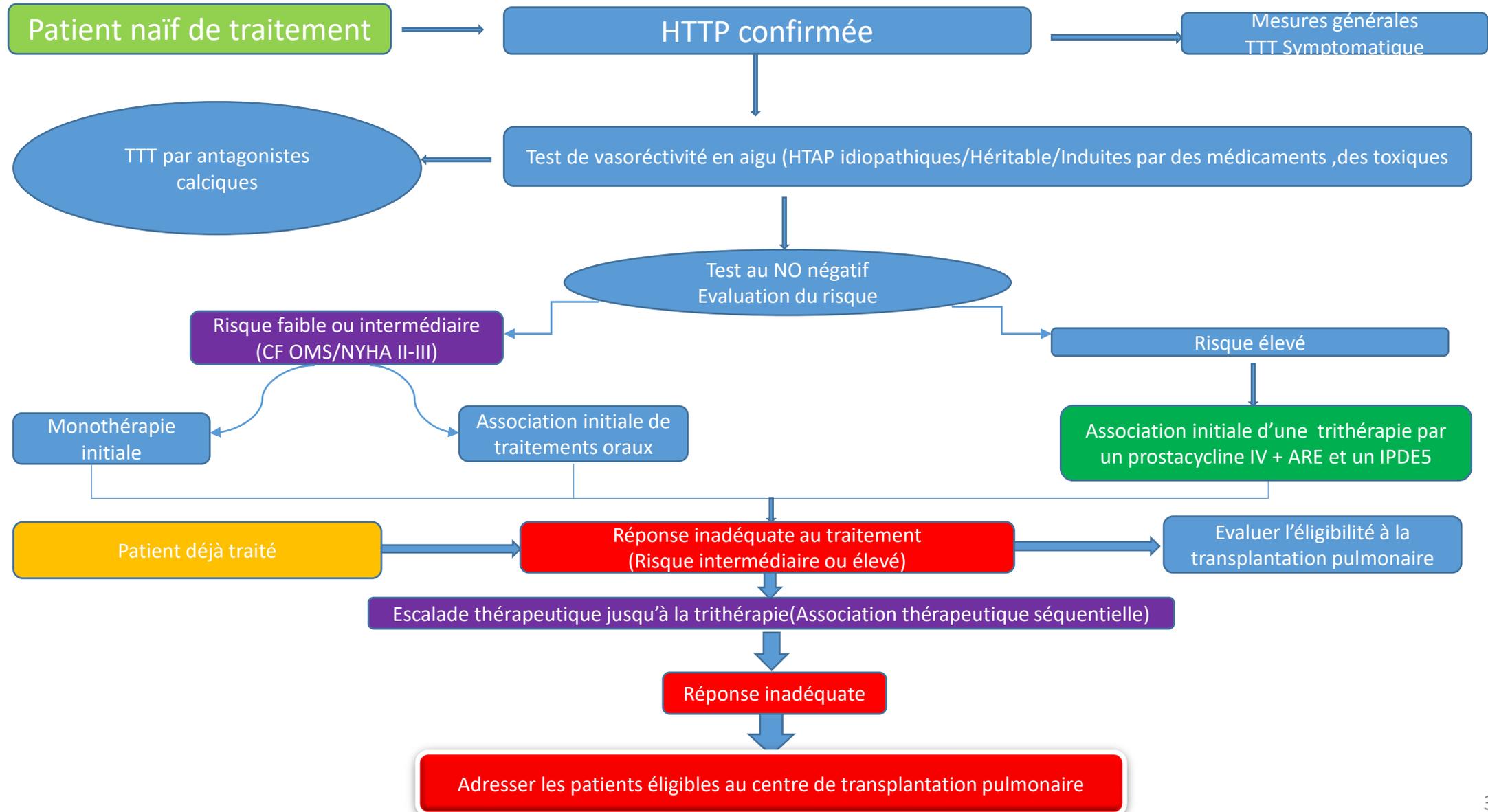
{
Epoprostenol (VELETRI— » IV) .
Treprostinil(Remodulin--- » S/C).
Selexipag— »Oral.

□ Les patients avec de comorbidités cardiopulmonaires:

- doivent débuter une monothérapie spécifique par un inhibiteur de la phosphodiesterase 5 ou d'un antagoniste des récepteurs de l'endothéline

***** avec une réévaluation rapprochée.**

IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire



IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

□ Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (groupe IV):

- Dans ce domaine aussi, de nombreux progrès ont été faits, et l'algorithme diagnostique d'hypertension pulmonaire post-embolique chronique mis à jour.
- Celui-ci insiste sur la nécessité de combiner l'échocardiographie et une imagerie de perfusion en cas de suspicion clinique avant l'adressage en centre de référence pour la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit et l'initiation du traitement.

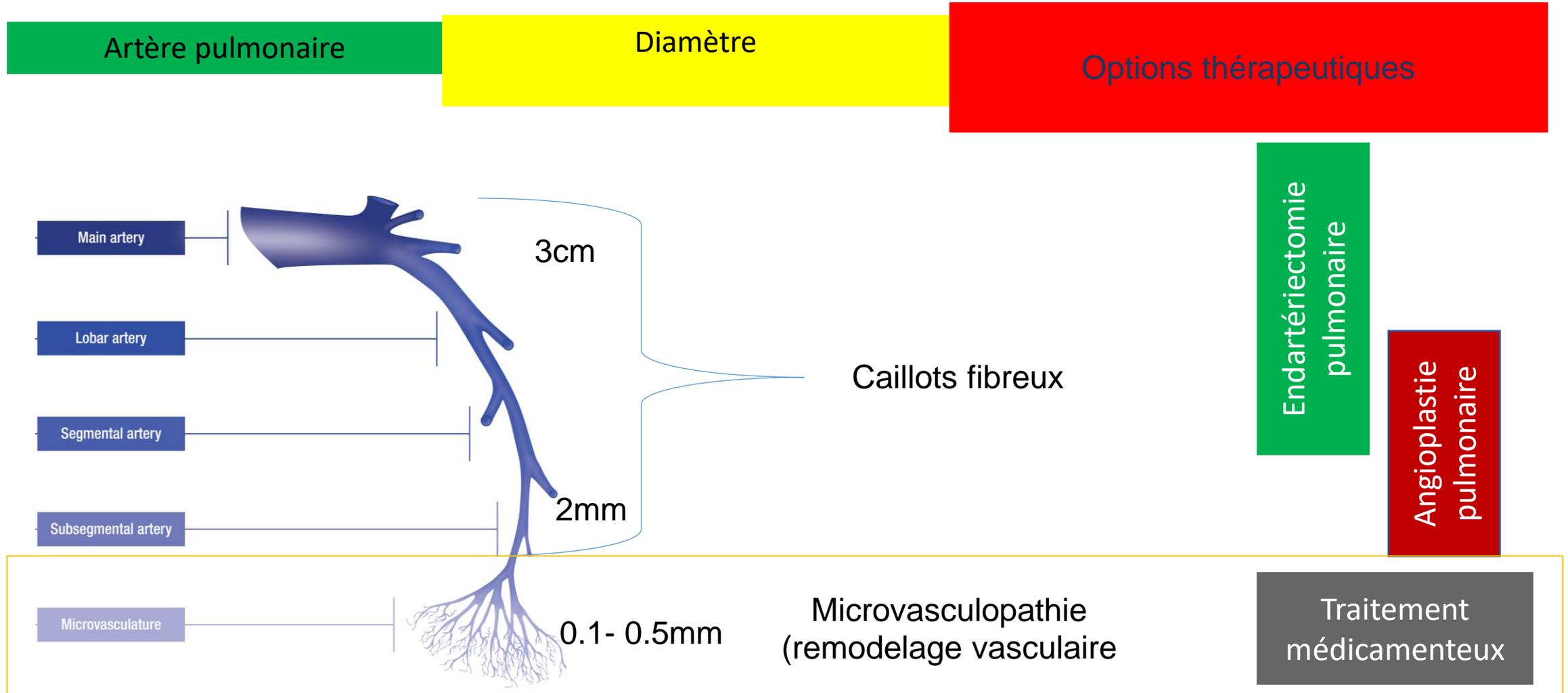
IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

□ Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (groupe IV):

- **Concernant la prise en charge:** il faut noter que la localisation des lésions thromboemboliques va déterminer la prise en charge.
- En cas de lésions proximales, lobaires ou segmentaires : le traitement le plus approprié sera l'endarterectomie chez les patients opérable.
- Si les lésions sont plus distales et ne sont pas accessibles à la chirurgie : un traitement par angioplastie pulmonaire est recommandé.
- La vasculopathie bénéficiera d'un traitement spécifique cible de l'hypertension pulmonaire.
- Dans le cas contraire, et/ou s'il persiste des symptômes ou récurrence d'HTP en post endartériectomie, un traitement multimodal combinant un traitement médical à un traitement par angioplastie pulmonaire est recommandé.
- Là encore, l'importance de l'adressage des patients en centre expert et leur suivi rapproché est rappelée dans ces recommandations.

IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

☐ Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (groupe IV):

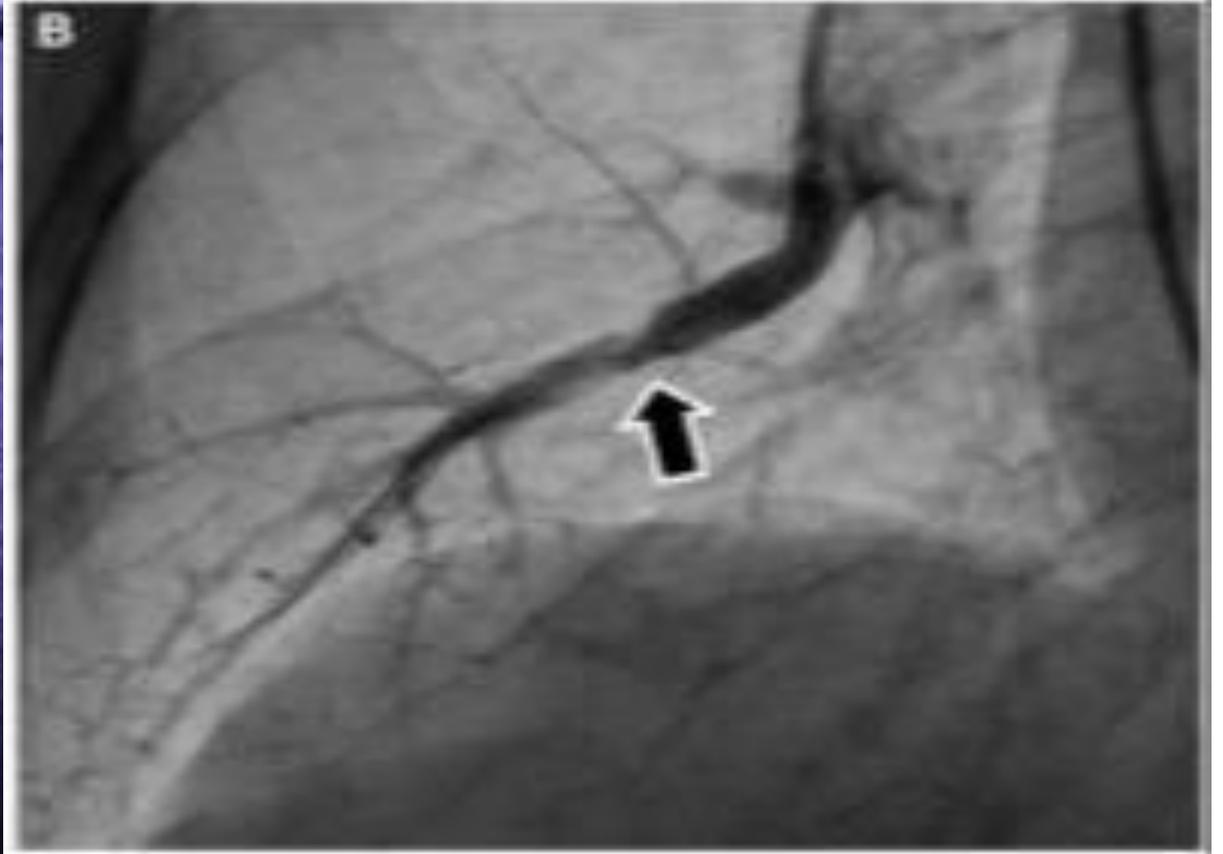


IV- Algorithme thérapeutique de l'hypertension pulmonaire

❑ Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (groupe IV):

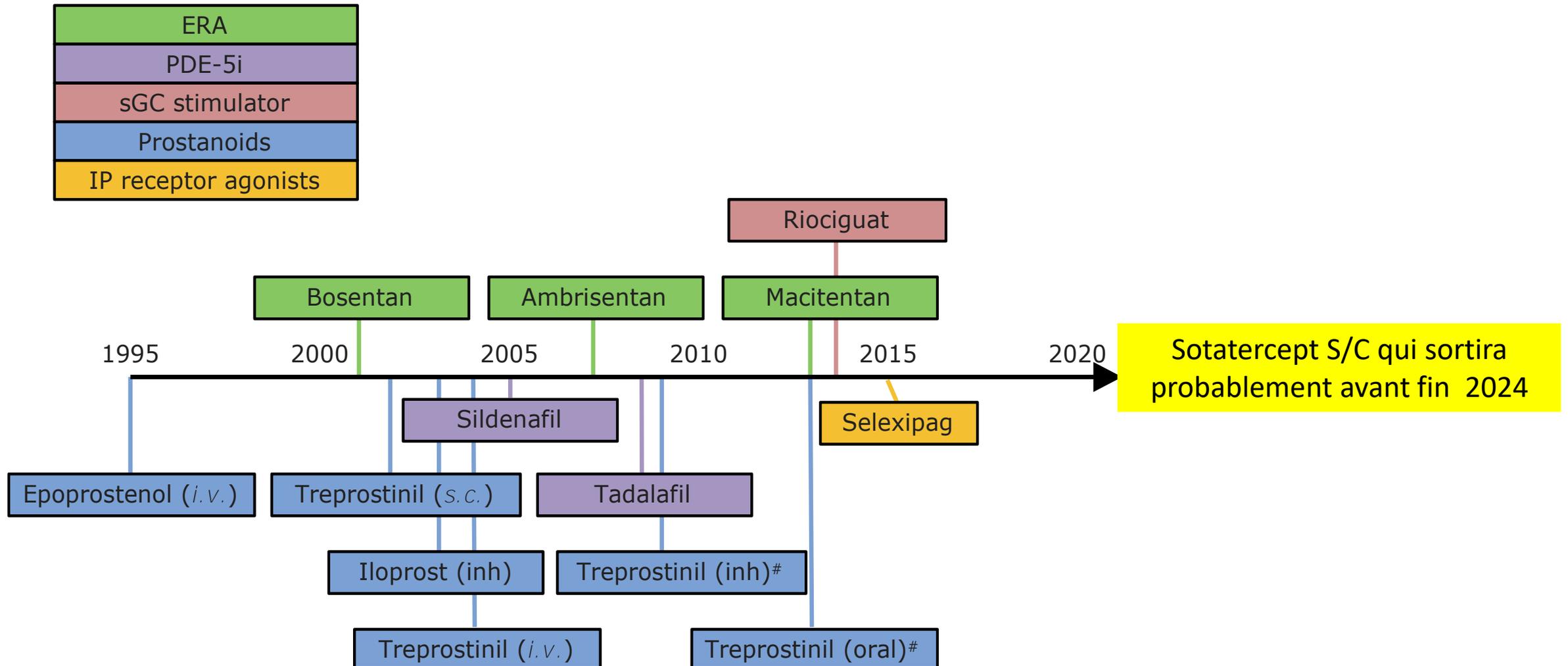


Thrombo-Endarteriectomie Pulmonaire



Angioplastie pulmonaire

V- Les médicaments spécifiques développés au cours des deux dernières décennies pour le traitement de l'hypertension pulmonaire.



Les messages clés à retenir pour la pratique clinique :

- ❑ - La **classification** de l'HTP en 5 groupes **ne change pas**.

- ❑ - **Actualisation de la définition** hémodynamique de l'hypertension pulmonaire : **PAPm > 20 mmHg**. On parle d'**HTP pré-capillaire** si la PAPO \leq 15 mmHg et les **RVP > 2 UW**. Dans le cas où la PAPO > 15 mmHg elle est dite **post-capillaire** : **isolée** si les RVP \leq 2 UW, **combinée** si les RVP > 2 UW.
- ❑ - **L'algorithme de suspicion diagnostique** est simplifié, avec une approche en **3 étapes** :
 - * **suspicion** clinique,
 - * **dépistage** échographique,
 - * **confirmation** par cathétérisme cardiaque droit.
- ❑ - Le **dépistage des patients à haut risque**, et notamment ceux atteints de **sclérodémie**, ou après une **embolie pulmonaire**, est précisé.
- ❑ - La lecture attentive de l'**échocardiographie** et de l'**angioscanner thoracique** au moment du diagnostic d'une embolie pulmonaire est nécessaire afin de remédier au **sous-diagnostic des formes post-emboliques chroniques** (groupe IV).
- ❑ - Chez les patients porteurs d'HTAP (groupe I), la **stratification du risque non-invasif** (risque de décès dans l'année) est la pierre angulaire de la prise en charge.
 - * Elle détermine le **pronostic**, la **stratégie thérapeutique**, et enfin le **suivi**.

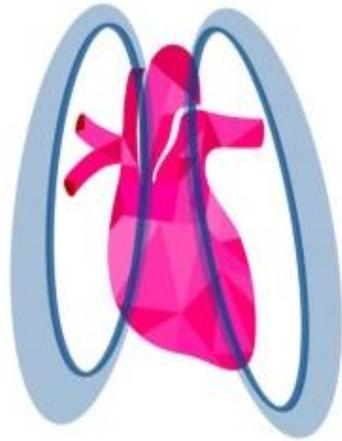
- ❑ - **L'algorithme de traitement** des patients porteurs d'HTAP (groupe I) est basé sur la stratification du risque et les comorbidités :
 - **traitement combiné** (IPDE5 + ERA) pour les risques bas et intermédiaires, et **trithérapie** (IPDE5 + ERA + prostacycline) pour les hauts risques en l'absence de comorbidités cardio-pulmonaires .
 - en présence d'une comorbidité, **monothérapie** (IPDE5 ou ERA) au cas par cas.
- ❑ - Les traitements ciblant la maladie vasculaire pulmonaire, utilisés dans l'HTAP, ne sont **pas recommandés dans le traitement de l'hypertension pulmonaire post-capillaire**.

- ❑ - L'algorithme de **traitement des formes post-emboliques chroniques est multimodal**, au cas par cas, après évaluation dans un **centre de référence**, et inclut **traitement médical**, **chirurgical** (endartériectomie) et **endovasculaire** (angioplastie pulmonaire).

Conclusion

- ❑ HTAP reste une toujours une Maladie rare au pronostic sombre si elle est diagnostiquée à un stade avancé.
- ❑ Intégration du dépistage chez les personnes prédisposées à développer une HTAP dans les dernières recommandations permettra de diagnostiquer de façon précoce , d'éviter les formes graves .
- ❑ Le développement de nouveaux traitements spécifiques durant ces deux dernières décennies à révolutionner la prise en charge des patients souffrant d'hypertension pulmonaire et de façon très significative l'amélioration de la qualité de vie des malades.
- ❑ La thrombo-endarterectomie couplée à des angioplasties et les traitements spécifiques permettent de guérir les HTP-TEC avec l'arrêt définitif des traitement spécifiques de l'hypertension pulmonaire .
- ❑ En cas d'échec thérapeutique ,la thérapie seule curative reste la transplantation pulmonaire d'où la nécessité de prendre des directives anticipées en réalisant un bilan pré greffe chez tout patient ou patiente éligible à une transplantation.

Merci pour votre attention



PulmoTension
Centre de Référence de
l'Hypertension Pulmonaire