

MONOGRAPHIES DE CARDIOLOGIE

# Hypertension artérielle pulmonaire

E. Weitzenblum H. Denolin



MASSON

# Table des matières

Avant-propos .....	IX
<b>1. Anatomie pathologique de la circulation pulmonaire .....</b>	<b>1</b>
Vascularisation pulmonaire normale .....	1
Pathologie de la vascularisation pulmonaire .....	3
Artériopathie plexogénique .....	4
Artériopathie thrombotique .....	5
Embolie pulmonaire massive (7). Infarctus pulmonaire (8). Embolie pulmonaire récidivante. Thrombose primitive. Hypertension pulmonaire thrombotique (9).	
Artériopathie hypoxique .....	10
Vasculopathie congestive .....	10
Maladie pulmonaire veino-occlusive .....	12
Vasculopathie dans la fibrose pulmonaire .....	15
Hypertension pulmonaire inexplicite .....	15
<b>2. Physiologie de la circulation pulmonaire. Valeurs normales .....</b>	<b>17</b>
Hémodynamique à débit constant .....	17
La résistance vasculaire pulmonaire .....	17
Relations débit/pression au sein de la circulation pulmonaire .....	19
Relations débit/pressions vasculaires pulmonaires chez l'homme .....	20
Hémodynamique à débit pulsatile .....	23
Impédance vasculaire pulmonaire .....	23
Travail du ventricule droit .....	26
Volumes pulmonaires et pressions intrathoraciques .....	26
Hypertension pulmonaire .....	26
Conclusions .....	27
<b>3. Mécanismes de l'hypertension artérielle pulmonaire .....</b>	<b>30</b>
Hypertension pulmonaire post-capillaire .....	31
Hypertension pulmonaire par augmentation du débit sanguin pulmonaire .....	32
Hypertension pulmonaire précapillaire .....	32
Causes anatomiques de l'élévation des résistances vasculaires pulmonaires ..	32
Causes fonctionnelles de l'élévation des résistances vasculaires pulmonaires	33
Effets de l'hypoxie chronique : « remodelage » du lit vasculaire pulmonaire (34). Effets de l'hypercapnie et de l'acidose (36).	
Cas particulier de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAPP) ...	37

<b>4. Vasoconstriction pulmonaire hypoxique</b> .....	40
Historique .....	41
Rôle physiologique .....	41
Origine .....	42
Caractéristiques physio-anatomiques .....	42
Mécanisme .....	42
Mécanismes indirects .....	43
Mécanismes directs .....	44
Modulation de la vasoconstriction hypoxique .....	45
Facteurs mécaniques .....	45
Agents pharmacologiques .....	46
Mécanismes de régulation physiologique .....	46
Rôle du système nerveux (46). Modulation endocrine, rôle du facteur natriurétique auriculaire (ANF) (47). Systèmes paracrines, rôle de l'endothélium (47).	
Vasoconstriction hypoxique et hypertension artérielle pulmonaire chronique hypoxique .....	49
<b>5. Diagnostic de l'hypertension artérielle pulmonaire</b> .....	53
Présomption clinique de l'HTAP .....	54
Les signes fonctionnels (54). Les signes d'examen (54). En pratique (55).	
Estimation non invasive de l'HTAP .....	56
Différentes méthodes .....	56
En pratique .....	61
Confirmation hémodynamique .....	62
Methodologie .....	62
Étude de la circulation pulmonaire .....	62
Retentissement cardiaque droit .....	63
Contexte clinique .....	64
<b>6. L'hypertension artérielle pulmonaire des affections respiratoires chroniques</b> .....	67
Définition .....	67
Rappel physiopathologique .....	68
Formes étiologiques .....	68
Caractéristiques principales .....	71
Diagnostic .....	74
Évolution et pronostic .....	75
Traitement .....	78
<b>7. L'hypertension artérielle pulmonaire thrombo-embolique</b> .....	83
Thrombo-embolies pulmonaires aiguës : cœur pulmonaire aigu embolique .....	83
Physiopathologie .....	83
Aspects cliniques : cœur pulmonaire aigu (CPA) post-embolique .....	84
Thrombo-embolies pulmonaires chroniques :	
cœur pulmonaire chronique post-embolique .....	85
Genèse des TEC .....	86

Aspect des lésions .....	86
Physiopathologie .....	86
Étude clinique .....	87
Problèmes diagnostiques pratiques .....	90
Traitement de l'HTAP des TEC .....	91
Évolution et pronostic .....	92
Conclusions .....	93
<b>8. Hypertension artérielle pulmonaire primitive .....</b>	<b>95</b>
Historique .....	95
Définition .....	96
Définition étiologique .....	96
Définition morphologique (classification histopathologique OMS) .....	96
Physiopathologie .....	98
Épidémiologie .....	98
Étude clinique .....	99
Caractères démographiques .....	100
Symptômes .....	100
Histoire médicale .....	100
Signes physiques et examens complémentaires .....	101
Paramètres hémodynamiques à l'état basal (cf. tableau I) .....	102
Principes thérapeutiques .....	104
Limitation des agressions .....	104
L'anticoagulation au long cours .....	104
Les vasodilatateurs .....	105
La transplantation pulmonaire et cardio-pulmonaire (TCP) .....	106
Pronostic et survie .....	106
<b>9. L'hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies gauches .....</b>	<b>110</b>
Rétrécissement mitral .....	112
L'insuffisance mitrale aiguë .....	112
Les valvulopathies aortiques .....	113
Hypertension artérielle systémique .....	113
Cardiomyopathies dilatées, congestives .....	113
Considérations particulières .....	114
En altitude .....	114
Conclusion .....	115
<b>10. Le cœur dans l'hypertension artérielle pulmonaire .....</b>	<b>117</b>
Le cœur droit .....	117
Accroissement du ventricule droit .....	118
Électrocardiogramme (ECG) (118). Vectocardiographie (VCG) (119).	
Radiographie thoracique (119). Échocardiographie (119). Scintigraphie	
myocardique (119). Imagerie de résonance magnétique (119).	
La dysfonction ventriculaire droite .....	120
Dysfonction systolique du VD (120). Dysfonction diastolique du VD (121).	
Épreuve d'effort (122).	
L'insuffisance cardiaque droite .....	123
Le cœur gauche .....	123

Traitement de la dysfonction et de l'insuffisance ventriculaire droite dans l'hypertension pulmonaire précapillaire .....	124
Thérapeutiques actuelles (125). Perspectives thérapeutiques d'avenir (125).	
<b>11. Évolution et pronostic de l'hypertension pulmonaire .....</b>	<b>128</b>
Évolution de l'hypertension pulmonaire .....	129
Variabilité spontanée de la PAP .....	129
Effets d'une décompensation respiratoire aiguë ou cardiaque droite .....	129
Hypertension pulmonaire pendant le sommeil .....	129
Hypertension pulmonaire à l'exercice .....	130
Évolution de la PAP dans les affections respiratoires chroniques .....	130
Commentaires et conclusions .....	132
Pronostic de l'hypertension pulmonaire .....	133
Bronchopneumopathies chroniques obstructives (133).	
Fibrose pulmonaire interstitielle diffuse (133). Maladie thrombo-embolique pulmonaire (134). Hypertension artérielle pulmonaire « primitive » ou inexplicquée (134). Autres affections respiratoires (135). Commentaires et conclusions (135).	
La PAP n'est pas le seul facteur pronostique .....	135
Le mécanisme de l'effet pronostique de l'HTAP n'est pas clairement établi ...	135
Remarques sur l'hypertension pulmonaire « post-capillaire » .....	136
<b>12. Traitement des hypertensions artérielles pulmonaires .....</b>	<b>139</b>
Bases physiopathologiques du traitement de l'HTAP .....	139
HTAP des cardiopathies congénitales et des cardiopathies gauches .....	140
Principales cardiopathies congénitales responsables d'HTAP (140). Cardiopathies acquises (141).	
HTAP précapillaire .....	141
Différents traitements .....	142
Lutte contre l'hypoxie alvéolaire et l'hypoxémie (142). Vasodilatateurs (143). Lutte contre l'hyperviscosité (145). Lutte contre la défaillance ventriculaire droite et l'hypervolémie (145). Traitements antithrombotiques (145). Chirurgie (146).	
Conclusions .....	147
<b>Index alphabétique .....</b>	<b>150</b>