



Le diagnostic de l'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique :

Résumé des lignes directrices de pratique clinique de la Société canadienne de thoracologie (SCT) à l'intention des patient(e)s

Contexte

L'hypertension pulmonaire (HTP) :

L'hypertension pulmonaire (HTP) est une maladie sérieuse caractérisée par une pression sanguine élevée dans les artères pulmonaires, entraînant une surcharge du côté droit du cœur, en particulier dans le ventricule droit (VD). Les patient(e)s atteint(e)s d'HTP signalent généralement un essoufflement, une limitation à l'exercice et de la fatigue. Les signes du développement d'une insuffisance du VD incluent une enflure des pieds ou des chevilles, des vertiges, des évanouissements et une douleur ou un inconfort thoracique.

Certains signes de l'HTP peuvent être observés au moyen d'une échographie du cœur (échocardiogramme). La confirmation du diagnostic d'HTP se fait à l'aide d'une intervention appelée « cathétérisme cardiaque droit » (CCD), qui consiste à insérer un cathéter par le cou ou l'aîne, jusque dans les artères pulmonaires, pour y mesurer directement la pression artérielle.

L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) classe l'HTP en cinq groupes (Tableau 1).

Tableau 1 – Classification clinique révisée de l'HTP selon l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)

Groupe 1	Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) P. ex. : HTAP idiopathique; HTAP héréditaire; HTAP associée à la sclérodémie, à la cirrhose, etc.; maladie veino-occlusive pulmonaire (MVOP)
Groupe 2	HTP due à une maladie cardiaque gauche P. ex. : Insuffisance cardiaque gauche; maladie valvulaire mitrale ou aortique
Groupe 3	HTP due à une maladie pulmonaire ou à une hypoxie (faible taux d'oxygène) P. ex. : Maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC); fibrose pulmonaire/maladie pulmonaire interstitielle (MPI); apnée du sommeil
Groupe 4	HTP due à une obstruction (un blocage) des artères pulmonaires P. ex. : Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HPTEC)
Groupe 5	HTP due à des causes diverses P. ex. : Anémie falciforme; sarcoïdose; insuffisance rénale chronique



L'HPTEC est une cause importante et fréquente d'HTP du Groupe 4. Elle survient chez certain(e)s patient(e)s à la suite d'une embolie pulmonaire (EP) aiguë (c.-à-d., un caillot de sang dans un poumon). L'HPTEC peut se développer après une EP importante ou récurrente qui entraîne la formation de cicatrices le long de la paroi interne des artères pulmonaires.

Un diagnostic de l'HPTEC en temps opportun est essentiel afin de prévenir l'insuffisance sévère du VD et d'améliorer la qualité de vie et la survie des patient(e)s. Les options de traitement incluent l'endartériectomie pulmonaire (EAP, anciennement appelée « thromboendartériectomie pulmonaire » ou TEP) – une intervention chirurgicale qui consiste à retirer le caillot et le tissu cicatriciel des artères pulmonaires; l'angioplastie pulmonaire par ballonnet (APB), qui sert à ouvrir les artères pulmonaires rétrécies par des cicatrices; et les médicaments contre l'HTP.

L'EAP est la meilleure option de traitement pour la plupart des patient(e)s atteint(e)s d'HPTEC qui répondent aux critères de la chirurgie. Cette intervention permet de guérir de nombreuses personnes atteintes d'HPTEC. Ses avantages cliniques incluent la réduction de l'essoufflement, l'augmentation de la tolérance à l'exercice et l'amélioration de la survie. Certain(e)s patient(e)s atteint(e)s d'HPTEC ne guérissent pas de l'HTP après l'EAP, mais bénéficient quand même d'importantes améliorations en matière de qualité de vie et de survie. Pour les personnes qui ne sont pas admissibles à l'EAP, les médicaments contre l'HTP ou l'APB peuvent aussi améliorer la qualité de vie et la survie.

Lignes directrices de pratique clinique de la Société canadienne de thoracologie (SCT) sur le diagnostic de l'HPTEC

Ces lignes directrices s'adressent aux prestataires de soins de santé qui s'occupent de personnes susceptibles d'être atteintes d'HPTEC. Elles ont été publiées en 2019 par Helmersen D. et coll. dans la *Revue canadienne des soins respiratoires et critiques et de la médecine du sommeil* (2019;3(4):177-198). Elles visent à fournir des recommandations cliniques fondées sur les données probantes les plus récentes et les plus fiables. Nous avons adapté ce document pour aider les patient(e)s à mieux comprendre les recommandations sur l'HPTEC.

Ces lignes directrices ont été élaborées par un comité de médecins spécialisé(e)s dans le diagnostic et la prise en charge de l'HPTEC, composé de pneumologues, d'un cardiologue, d'un radiologue, d'un chirurgien thoracique spécialisé en HPTEC et d'expert(e)s canadien(ne)s et internationaux(ales). Le comité a parcouru la littérature médicale internationale pour examiner toutes les publications de recherche en anglais et en français sur le diagnostic de l'HPTEC chez l'adulte. La qualité de la recherche et la force des preuves ont été évaluées à l'aide d'un système GRADE reconnu.

Le comité a pris en compte l'ensemble des données scientifiques, les bienfaits spécifiques pour la santé de chaque patient(e), les risques et fardeaux possibles pour les patient(e)s et le coût pour le système de soins de santé dans l'élaboration des recommandations de ces lignes



directrices. De plus, il a résumé les informations disponibles sur les perspectives des patient(e)s concernant le diagnostic de l'HPTEC, y compris leurs croyances, leurs attentes et leurs objectifs de santé et de vie.

Population de patient(e)s ciblée :

Ces lignes directrices concernent deux groupes d'individus en particulier : (i) les patient(e)s diagnostiqué(e)s d'HTP sans cause claire et susceptibles d'avoir eu une EP antérieure non diagnostiquée; et (ii) les patient(e)s diagnostiqué(e)s d'EP et à risque d'HPTEC.

Le dépistage de l'HPTEC

Les patient(e)s atteint(e)s d'EP sont traité(e)s au moyen d'anticoagulants pour dissoudre les caillots existants et prévenir la formation de nouveaux caillots. Il existe toutefois un faible risque (de 2 à 4 %) que les caillots se transforment en cicatrices et endommagent les artères pulmonaires, entraînant l'HPTEC. Il a été suggéré que tous les patient(e)s atteint(e)s d'EP soient régulièrement dépisté(e)s (évalué(e)s) pour l'HPTEC. Il existe deux méthodes de dépistage (évaluation) de l'HPTEC : l'échocardiographie pour détecter l'HTP et l'imagerie radiologique des poumons pour repérer les artères pulmonaires bloquées par des caillots et du tissu cicatriciel. Dans les études antérieures, le dépistage n'a pas permis d'augmenter le nombre de diagnostics d'HPTEC.

Recommandation : Chez les patient(e)s atteint(e)s d'EP aiguë, le comité ne recommande **pas** le dépistage systématique de l'HPTEC, y compris par échographie ou par test radiologique (scintigraphie V/Q, angiographie pulmonaire par tomographie). (Grade 1C : forte recommandation; faible qualité de preuve)

Le comité reconnaît le risque clair, mais faible, que des patient(e)s développent l'HPTEC à la suite d'une EP aiguë. Cependant, il ne recommande pas un dépistage systématique de l'HPTEC chez tou(te)s les patient(e)s atteint(e)s d'EP, car ce dépistage plus poussé ne serait bénéfique qu'à un petit nombre de patient(e)s, constituerait un fardeau inutile pour la plupart des patient(e)s qui ne développeront jamais l'HPTEC, et serait trop coûteux pour le système de santé.

Autres considérations :

Même s'il n'est pas recommandé de dépister tou(te)s les patient(e)s pour l'HPTEC à la suite d'une EP aiguë, le comité souligne que certain(e)s patient(e)s atteint(e)s d'EP aiguë peuvent présenter un risque d'HPTEC plus élevé que la moyenne. Ces patient(e)s devraient être suivi(e)s plus étroitement pour surveiller les signes et symptômes de l'HPTEC, notamment par une évaluation clinique régulière et par des examens sélectifs.

Les patient(e)s à risque accru d'HPTEC peuvent inclure :



1. Les patient(e)s qui présentent des symptômes persistants ou s'aggravant de trois à six mois après une EP, notamment un essoufflement, des vertiges, des douleurs thoraciques, une limitation de l'exercice ou des activités;
2. Les patient(e)s comptant plus d'un épisode d'EP (EP récurrente);
3. Les patient(e)s ayant d'autres affections comme un IMC élevé, des varices ou une hypothyroïdie (facteurs de risque connus de l'HPTEC).

Domaines de recherche future :

Les recherches futures devraient se concentrer sur le repérage des patient(e)s présentant un risque accru d'HPTEC après une EP aiguë et sur leur évaluation.

Orientations futures :

La SCT a proposé de réviser et de mettre à jour ces lignes directrices de pratique clinique tous les trois à cinq ans, possiblement plus tôt, selon les nouvelles informations issues de la recherche.

Le diagnostic de l'HPTEC

L'HPTEC fait partie Groupe 4 de l'OMS (Tableau 1) et **se caractérise par deux éléments :**

1. Une pression artérielle pulmonaire (PAP) médiane de 25 mmHg ou plus, et une résistance vasculaire pulmonaire (RVP) de 3 unités Wood ou plus; et
2. Des caillots chroniques et une cicatrisation dans les artères pulmonaires après au moins trois mois de traitement anticoagulant ininterrompu.

Le diagnostic de l'HPTEC est important pour plusieurs raisons :

1. L'HPTEC est l'une des causes les plus fréquentes d'HTP, touchant de 2 à 4 % de tou(te)s les patient(e)s atteint(e)s d'EP.
2. Chez les patient(e)s atteint(e)s d'HTP sans cause claire, il est important d'évaluer la possibilité d'une HPTEC même s'ils/elles n'ont jamais eu de symptômes d'EP. L'EP aiguë passe facilement inaperçue, mais elle peut quand même causer l'HTP, en particulier chez des patient(e)s qui ont aussi des maladies pulmonaires et cardiaques.
3. Si l'HPTEC n'est pas diagnostiquée et traitée adéquatement, elle progressera jusqu'à entraîner une mauvaise qualité de vie et menacer la vie, généralement en quelques années.
4. Plusieurs options thérapeutiques efficaces s'offrent aux patient(e)s atteint(e)s d'HPTEC, notamment l'EAP chirurgicale, l'APB et les médicaments contre l'HTP.



Tests initiaux en cas d'HPTEC possible

Chez les patient(e)s atteint(e)s d'HTP sans cause claire, il est important d'évaluer la possibilité d'HPTEC, car il s'agit d'une cause fréquente et importante d'HTP pour laquelle on dispose de nombreux traitements efficaces.

On détecte généralement la présence d'EP actuelle ou antérieure par deux examens d'imagerie radiologique :

1. Scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion nucléaire (V/Q)

La scintigraphie V/Q évalue si la concordance est normale entre le débit d'air et le débit sanguin artériel dans les poumons. Une scintigraphie qui montre un débit d'air normal mais un débit sanguin anormal (non concordant) suggère la possibilité d'une EP et d'une obstruction d'artères pulmonaires.

2. Angiographie pulmonaire par tomodensitométrie (ATDM)

Cette forme particulière de tomodensitométrie consiste à injecter un colorant de contraste dans une veine du bras pour visualiser l'intérieur des artères pulmonaires. Une ATDM anormale peut révéler des blocages dans des artères pulmonaires dus à des caillots et/ou à du tissu cicatriciel.

Recommandation : Les patient(e)s ayant reçu un diagnostic d'HTP sans cause claire devraient passer une scintigraphie pulmonaire de perfusion/ventilation nucléaire (V/Q) afin d'évaluer la possibilité d'une HPTEC. (Grade 1C : forte recommandation; faible qualité de preuve)

Remarques particulières :

1. Il existe deux méthodes de scintigraphie nucléaire V/Q (planaire et SPECT); toutes sont deux acceptables pour évaluer l'HPTEC.
2. Une scintigraphie pulmonaire V/Q normale confirme que le/la patient(e) n'est pas atteint(e) d'HPTEC.
3. Une scintigraphie pulmonaire V/Q anormale indique la possibilité d'une HPTEC; ces patient(e)s devraient passer des examens supplémentaires pour confirmer le diagnostic.
4. L'ATDM n'est pas recommandée pour le dépistage de l'HPTEC, car une ATDM normale n'élimine pas complètement la possibilité d'une HPTEC.

Autres considérations :

1. Certain(e)s patient(e)s atteint(e)s d'HTP n'ont pas besoin d'être évalué(e)s pour l'HPTEC – p. ex., les patient(e)s chez qui l'on a diagnostiqué une HTP manifestement due à d'autres causes, comme l'HTP due à une maladie cardiaque gauche (Groupe 2 de l'OMS) ou à une maladie pulmonaire (Groupe 3 de l'OMS).
2. Les patient(e)s chez qui l'on suspecte une HPTEC devraient faire l'objet d'une évaluation plus poussée au moyen d'examen radiologiques afin de confirmer le diagnostic d'HPTEC (voir la Section 2 – « Confirmation d'un diagnostic d'HPTEC ») et



être orienté(e)s vers un centre spécialisé en HTP (voir la liste à <https://ahtpcanada.ca/Vivre-avec-l-HTP/Trouver-un-centre-specialise-en-HTP>).

Section 2 : Confirmation d'un diagnostic d'HPTEC

Chez les patient(e)s diagnostiqué(e)s d'HTP sans cause claire, une scintigraphie nucléaire V/Q anormale indique la possibilité d'une HPTEC; ces patient(e)s devraient passer des examens supplémentaires pour confirmer le diagnostic d'HPTEC.

Recommandation : Le comité recommande l'ATDM pour confirmer un diagnostic d'HPTEC et évaluer l'étendue et la localisation du caillot/de la cicatrisation. (Grade 1B : forte recommandation; qualité modérée de preuve)

Remarques particulières :

1. L'ATDM fournit d'importantes informations sur la quantité d'emboles et l'étendue de l'EP chronique afin de déterminer le meilleur traitement pour chaque patient(e) – p. ex., EAP chirurgicale, APB ou médicaments contre l'HTP.
2. Une ATDM « normale » peut ne pas exclure entièrement la possibilité d'une HPTEC.
3. Une ATDM positive devrait entraîner l'orientation du/de la patient(e) vers un centre spécialisé en HTP (voir la liste à <https://ahtpcanada.ca/Vivre-avec-l-HTP/Trouver-un-centre-specialise-en-HTP>).

Autres considérations :

1. L'exactitude de l'ATDM pour diagnostiquer l'HPTEC dépend des aspects techniques de l'examen d'imagerie et de l'expertise du/de la radiologue dans l'identification des signes d'EP chronique. La plupart des examens d'imagerie peuvent sous-estimer la sévérité de la maladie.
2. L'ATDM pourrait paraître « normale » (négative) chez des patient(e)s atteint(e)s d'HPTEC dont les artères pulmonaires contiennent peu de tissu cicatriciel– une ATDM négative n'élimine pas la possibilité d'HPTEC.
3. Chez les patient(e)s fortement soupçonné(e)s d'HPTEC, une ATDM « normale » (négative) ou non concluante pourrait être inexacte. Ces patient(e)s devraient être orienté(e)s vers un centre spécialisé en HTP pour des examens supplémentaires.
4. L'angiographie pulmonaire par résonance magnétique (APRM) peut confirmer un diagnostic d'HPTEC. Toutefois, l'APRM n'est pas facile d'accès ni abordable; et l'expertise radiologique en matière d'interprétation de l'APRM pour diagnostiquer l'HPTEC est insuffisante. Par conséquent, l'APRM n'est pas recommandée pour diagnostiquer l'HPTEC à l'heure actuelle. Le comité reconnaît toutefois que chez certain(e)s patient(e)s ayant une allergie sévère au colorant de contraste, l'APRM pourrait être une avenue de rechange appropriée à l'ATDM ou à l'angiographie pulmonaire.



Domaines de recherche future

Le comité recommande de poursuivre les recherches sur l'APRM et les nouvelles générations de tomodensitomètres afin de déterminer comment ces nouvelles technologies radiologiques pourraient améliorer le diagnostic de l'HPTEC par rapport à l'ATDM actuelle. Des recherches sont également nécessaires pour identifier quelles techniques radiologiques sont les plus aptes à détecter les caillots dans les petites artères pulmonaires.

ABRÉVIATIONS

- APB** Angioplastie pulmonaire par ballonnet
- APRM** Angiographie pulmonaire par résonance magnétique
- ATDM** Angiographie pulmonaire par tomodensitométrie
- CCD** Cathétérisme cardiaque droit
- EAP** Endartériectomie pulmonaire
- EP** Embolie pulmonaire
- HPTEC** Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique
- HTAP** Hypertension artérielle pulmonaire
- HTP** Hypertension pulmonaire
- MVOP** Maladie veino-occlusive pulmonaire
- OMS** Organisation mondiale de la Santé
- PAP** Pression artérielle pulmonaire
- PAP médiane** Pression artérielle pulmonaire médiane
- PSVD** Pression systolique du ventricule droit
- RVP** Résistance vasculaire pulmonaire
- SCT** Société canadienne de thoracologie
- TDM** Tomodensitométrie
- V/Q** Ventilation/perfusion

Auteur(e)s :

Leela A Raj B.Sc.¹, D^{re} Robin Ralph-Edwards MD, FRCSC², Laura Tombolini RN, M.Sc.²,
D^r Sanjay Mehta, MDCM, FRCPC¹



PULMONARY HYPERTENSION
ASSOCIATION OF CANADA

L'ASSOCIATION D'HYPERTENSION
PULMONAIRE DU CANADA

Affiliations :

1. Clinique d'hypertension pulmonaire du sud-ouest de l'Ontario, Centre des sciences de la santé de London, École de médecine et médecine dentaire Schulich, Université Western Ontario, London, Ontario, Canada
2. Département de chirurgie thoracique de l'University Health Network – Programme d'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HPTEC) de Toronto, Université de Toronto, Toronto, Ontario, Canada