





## HTAP chez les patients rhumatologiques

### Épidémiologie

Connectivites prédisposant à l'HTAP

- Sclérodémie plus que connectivite mixte plus que lupus plus qu'autres

Parmi les patients sclérodermiques :

- Prévalence :  $\approx 5 - 10\%$ <sup>1</sup>
- Incidence :  $\approx 0,3 - 1,2\%$  / année<sup>1</sup>

### Facteurs de risque (patients sclérodermiques)

Forme limitée (CREST)  $\approx$  forme diffuse

Abaissement disproportionné de la DLCO<sup>2,3</sup>

Âge plus avancé ou durée de la maladie plus longue (plus que 3 à 5 ans excluant le Raynaud)<sup>2,3</sup>

Épanchement péricardique à l'échographie

\* Abaissement de la DLCO (normale  $\geq 80\%$  de la prédite) alors que la capacité vitale forcée (CVF) est relativement préservée.

### Recommandations actuelles concernant le dépistage<sup>4</sup>

**Spectre de la sclérodémie : dépistage annuel** (échocardiographie, tests de fonction respiratoire)\*

- Ces recommandations sont **basées sur des évidences de qualité modérée seulement** (opinion d'expert).
- **Le rapport coût efficacité du dépistage n'a pas été démontré.**
- **La pertinence du dépistage systématique chez des patients actifs et asymptomatiques demeure à confirmer** (HTAP exceptionnelle chez le sclérodermique asymptomatique sans facteur de risque)<sup>1</sup>.

**Autres connectivites asymptomatiques : pas de dépistage**

### Résultats échocardiographiques et prise en charge subséquente<sup>4,5</sup>

PAP systolique (mmHg + TVC)	Signes indirects*	Probabilité d'HTAP	Référence en clinique des maladies vasculaires pulmonaires suggérées
moins que 32 mmHg + TVC	Non	Faible	<b>Non</b> Sauf si dyspnée inexpliquée**
moins que 32 mmHg + TVC	Oui	Intermédiaire	<b>Oui</b> Sauf si actif, asymptomatique et sans facteur de risque
32-46 mmHg + TVC	Oui	Élevé	<b>Référence d'emblée</b>
+ TVC	Non requis		

\* Inclus: 1) dilatation du ventricule droit, aplatissement du septum ou dilatation de l'oreillette droite (moins de 18 cm<sup>2</sup> en fin de systole); 2) diamètre de l'artère pulmonaire plus que 25 mm; 3) diamètre de la veine cave inférieure plus que 21 mm avec diminution du collapsus (moins de 50 % au sniff ou moins de 20 % à l'inspiration spontanée) suggérant une augmentation de la tension veineuse centrale (TVC).

\*\* Jusqu'à 30 % des patients à très haut risque peuvent avoir une échocardiographie faussement négative<sup>3,6</sup>. La présence d'une dyspnée inexpliquée malgré une investigation cardiorespiratoire négative devrait mener à une investigation complémentaire.

## HPTEC chez les patients post-embolie pulmonaire

### Épidémiologie<sup>7,8</sup>

Incidence post embolie aiguë :  $\approx 0,5\%$   
( $\approx 40\%$  des patients HPTEC n'ont pas d'histoire d'EP préalable)

### Facteurs de risque<sup>7,8</sup>

EP idiopathique ou récurrente  
EP initiale importante

### Recommandation concernant le dépistage<sup>8</sup>

- Dépistage systématique par imagerie non recommandé chez le patient asymptomatique post EP aigu<sup>\*\*\*</sup>.
- Symptômes persistants ou HTP échographique résiduelle : scintigraphie V/Q (outil de dépistage de choix).

\*\*\* Par échocardiographie, scintigraphie V/Q ou angiotomodensitométrie. Ne s'applique pas aux patients HTP documenté au moment de l'EP aiguë.

<sup>1</sup> Hachulla E et al. Arthritis Rheum 2009; 60 (6) 1831-1839

<sup>2</sup> Meune C et al. Arthritis Rheum 2011; 63 (6) 2790-2796

<sup>3</sup> Coglan JG et al. Ann Rheum Dis 2014; Jul; 73 (7) 1340-9

<sup>4</sup> Khanna D et al. Arthritis Rheum 2013; 65 (12) 3194-3201

<sup>5</sup> Galie N et al. Eur Respir J. 2015 Dec; 46 (6) 1855-6

<sup>6</sup> Hachulla E et al. Arthritis Rheum 2005; 52 (12) 3792

<sup>7</sup> Ende-Verhaar et al, ERJ 2017; 49

<sup>8</sup> Mertha S et al. CRJ 2010; 17 (6) : 301-34