



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/16874
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16874>



RESEARCH ARTICLE

L'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE AU COURS DU LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE : COMPLICATION RARE ET PRONOSTIC TRES SOMBRE (CASE REPORT)

Y. Abbou-Ou-Cherif, A. Ameer, C. Rhemimet and M. Cherti
Service de Cardiologie B, CHU Avicenne, Rabat.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 10 March 2023
Final Accepted: 14 April 2023
Published: May 2023

Abstract

Copy Right, IJAR, 2023., All rights reserved.

Introduction:-

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie rhumatismale auto-immune qui s'accompagne souvent de complications pulmonaires et cardiaques graves. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) groupe 1 de la classification des hypertensions pulmonaires en fait partie et c'est une complication très rare et surtout fatale [1].

La pathogénie de l'HTAP survenant au cours du LES est complexe et le rôle du terrain génétique, des anticorps antiphospholipides et de la dysfonction endothéliale a été suggéré.

Nous rapportons le cas d'une jeune femme suivie depuis 5ans pour LES qui s'est compliqué d'une HTAP aboutissant à une insuffisance cardiaque droite aigue.

Case Report:

Il s'agit d'une jeune femme âgée de 36 ans, suivie depuis 5 ans pour un LES sous corticothérapie avec une bonne évolution clinique et biologique, qui a été hospitalisée dans notre formation pour prise en charge d'une insuffisance cardiaque droite aigue.

L'histoire de sa maladie remonte à 3 mois avant son admission par la survenue d'une dyspnée stade II de la NYHA qui s'est aggravée rapidement devenue stade III avec apparition d'œdèmes des membres inférieurs.

L'examen clinique trouvait une patiente consciente, apyrétique, une fréquence respiratoire à 18 cycles/ min, une fréquence cardiaque à 78 battements/min, une tension artérielle à 130/70 mmHg et des signes droits à type de turgescence des veines jugulaires et des œdèmes des membres inférieurs arrivant à mi mollet. L'auscultation cardiaque avait objectivé un souffle holosystolique d'insuffisance tricuspide. L'auscultation pulmonaire était normale. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

La patiente a bénéficié d'une radiographie thoracique ayant objectivé une cardiomégalie et un électrocardiogramme qui était sans particularités.

On a complété par une échographie transthoracique (Figure 1) qui a montré une insuffisance tricuspide laminaire, des cavités droites dilatées et une pression artérielle pulmonaire moyenne estimée à 56mmHg. Le ventricule gauche

Corresponding Author:- Y. Abbou-Ou-Cherif

Address:- Service De CardiologieB, CHU Avicenne, Rabat.

était non dilaté, de bonne cinétique avec FEVG conservée. L'angiogramme thoracique réalisé était sans anomalies. Par défaut de moyen, le cathétérisme droit n'a pas pu être réalisé et le diagnostic d'un lupus érythémateux disséminé compliqué d'une HTAP a été retenu sur critères échocardiographiques.

La patiente était mise sous diurétique de l'anse furosémide 40mg/jour en trois injections.

Elle a également reçu un bolus de cyclophosphamide et a été mise sous forte dose de corticothérapie et un traitement vasodilatateur artérielle pulmonaire a été initié chez elle avec bonne évolution clinique après un recul de 2mois.



Figure 1

Discussion:-

L'hypertension pulmonaire (HTP) est définie par une pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne supérieure à 25 mmHg au repos, mesurée lors du cathétérisme cardiaque droit [2]. C'est une complication rare des connectivites. Elle concerne en premier lieu la sclérodermie mais aussi le LES. Sa prévalence au cours d'un LES est variable, estimée entre 0.5 et 17% [3-4]. Cette variabilité s'explique par les critères de sélection des patients, l'absence de définition standard de l'HTAP et surtout les différentes approches diagnostiques, échographique opératoire dépendant ou par cathétérisme cardiaque droit.

L'HTAP survient habituellement après plusieurs années d'évolution du LES toutefois dans des cas rares elle peut précéder ou être révélatrice de la maladie [5-6].

Le symptôme principal est la dyspnée d'effort qui est non spécifique, souvent négligée par les malades et fait retarder le diagnostic. Les autres signes cliniques sont des signes de gravité notamment la lipothymie ou la syncope d'effort traduisant une baisse du débit cérébral, la dysphonie par compression du nerf récurrent gauche par l'artère pulmonaire dilatée (syndrome d'Ortner) et les douleurs thoraciques par ischémie ventriculaire droite.

Le gold standard pour le diagnostic est le cathétérisme cardiaque droit qui permet de poser un diagnostic certain de l'HTAP et évalue avec précision les pressions artérielles pulmonaires.

L'échocardiographie est une méthode alternative mais qui est fortement influencée par l'expérience de l'opérateur et il n'est pas certain que l'estimation de la PAP par l'équation de Bernoulli simplifiée soit la méthode la plus fiable. Les études les plus récentes se fondent désormais sur la vitesse du flux tricuspide. Par ailleurs, L'ETT reste

recommander en premier intention pour le dépistage initiale d'une HTAP au cours du suivi d'un LES et pour l'évaluation de la réponse au traitement [7-8].

Le traitement de l'HTP associée au LES dépend des différents phénomènes et mécanismes physiopathologiques impliqués dans sa survenue, si elle est primitive, d'origine thromboembolique ou auto-immune.

En plus des mesures générales, à savoir l'éviction des longs trajets en avion, des efforts physiques intenses et la contre indication formelle de la grossesse. Les thérapies intensives immunosuppressives et vasodilatatrices pulmonaires ont montré des résultats prometteurs. En fait, certaines études ont révélé une survie à 1 an de 94 % dans l'HTAP associée au LES, supérieure à celle de l'HTAP sclérodermique [9-10].

Par ailleurs, le pronostic d'une HTAP non traitée est mauvais et équivaut à celui d'un cancer au stade de métastases [11].

Le traitement doit donc être initié rapidement visant à normaliser la pression artérielle pulmonaire et prolonger la survie des malades.

Conflit d'intérêt:

Pas de conflit d'intérêt.

Conclusion:-

L'HTAP associée à une maladie du tissu conjonctif a toujours eu un mauvais pronostic. C'est une complication de plus en plus reconnue du LES. Les taux de survie récents se sont améliorés, en partie grâce aux progrès des thérapies, bien que ces modalités nécessitent une étude plus approfondie et l'absence d'essai clinique dédié complique la prise en charge thérapeutique de ces patients.

À ce jour, il n'y a pas eu de recommandations consensuelles pour le dépistage de l'HTP chez les patients atteints de LED. Cependant, les jeunes femmes en âge de procréer sont les plus à risque de mourir d'un LED associé à une HTP non diagnostiqué soit pendant la grossesse, l'accouchement ou le post-partum. Par conséquent, le dépistage doit être considéré comme essentiel dans cette population.

Undiagnostic précoce, un traitement standard de l'HTP ainsi qu'un traitement intensif du LES peuvent améliorer le pronostic.

Référence:-

- 1- Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am CollCardiol* 2013;62 Suppl:34–41.
- 2- Haute autorité de santé. Hypertension artérielle pulmonaire, protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare 1997.
- 3- hung SM, Lee CK, Lee EY, Yoo B, Lee SD, Moon HB. Clinical aspects of pulmonary hypertension in patients with systemic lupus erythematosus and in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *ClinRheumatol* 2006;25:866–72.
- 4- Prabu A, Patel K, Yee CS, Nightingale P, Situnayake RD, Thickett DR, et al. Prevalence and risk factors for pulmonary arterial hypertension in patients with lupus. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:1506–11.
- 5- Foïs E. Prévalence de l'hypertension artérielle pulmonaire dans le lupus erythemateuxsystemique. Dépistage par échocardiographie. [thèse]. Paris: Université Paris 11; 2006.
- 6- Fauchier L, Goupille P, Babuty D, Marchal C, Valat JP, Fauchier JP, et al. Precapillary pulmonary arterial hypertension disclosing systemic lupus erythematosus. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1996;89:477–80.
- 7- Hachulla E, Gressin V, Guillevin L, Carpentier P, Diot E, Sibilia J, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a french nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum* 2005;52:3792–800.
- 8- Galie N, Torbicki A, Barst R, Darteville P, Haworth S, Higenbottam T, et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the european society of cardiology. *EurHeart J* 2004;25:2243–78.

- 9- R. Condliffe, D. G. Kiely, A. J. Peacock et al., “Connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension in the modern treatment era,” *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, vol. 179, no. 2, pp. 151–157, 2009.
- 10- L. Chung, J. Liu, L. Parsons et al., “Characterization of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension from REVEAL: identifying systemic sclerosis as a unique phenotype,” *Chest*, vol. 138, no. 6, pp. 1383–1394, 2010
- 11- Andrea Azzola. Hypertension pulmonaire pour le généraliste en 2018. *Rev Med Suisse* 2018; volume 14. 212-215.