

Histoire naturelle de l'hypertension artérielle pulmonaire au cours de la sclérodermie systémique : complication tardive ou précoce ?

David Launay¹, Marc Humbert², Luc Mouthon³, Guillaume Lefebvre¹, Alice Berezné³, Pierre-Yves Hatron¹, Pierre Clerson⁴, Gérald Simonneau², Eric Hachulla¹.

¹Service de Médecine Interne, Centre National de Référence de la Sclérodermie, Hôpital Claude-Huriez, Université Lille 2; CHRU Lille; 1, Place de Verdun, 59037 Lille Cedex, France ; ²Service de Pneumologie et Réanimation Respiratoire, Centre National de Référence de l'Hypertension Artérielle Pulmonaire, Hôpital Antoine-Béclère, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, université Paris Sud-11, 92141 Clamart cedex, France ; ³ Service de Médecine Interne, Centre National de Référence de la Sclérodermie et des Vascularites ; Hôpital Cochin, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris ; Université Paris Descartes, UPRES EA 4058, , Paris, France ; ⁴Orgamétrie Biostatistiques, Roubaix, France

Objectifs : L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une complication fréquente et une des causes majeures de décès au cours de la sclérodermie systémique (ScS). Il est classiquement décrit que l'HTAP est une complication tardive, principalement de la forme cutanée limitée. Cependant, ces données pourraient être à revoir. Tout d'abord, les études récentes montrent que les ScS diffuses se compliquent également fréquemment d'HTAP. Ensuite, les données sur le délai précis entre le diagnostic de la ScS et celui de l'HTAP sont pauvres. Le but de notre étude était d'analyser ce délai et de clarifier l'histoire naturelle de l'HTAP associée à la ScS.

Méthodes : 81 patients (63 formes cutanées limitées) consécutifs ayant une HTAP associée à une ScS provenant de 3 centres de références ont été inclus de manière rétrospective. La date de diagnostic de la ScS et de l'HTAP ainsi que les données cliniques et hémodynamiques ont été collectées.

Résultats : L'HTAP survenait une moyenne de $6,5 \pm 6,7$ ans après le diagnostic de ScS chez des patients d'âge moyen $58,9 \pm 12,9$ ans. Chez 44/81 (54,3%) patients, l'HTAP était diagnostiquée durant les 5 années suivant le diagnostic de ScS et était alors considérée comme une complication « précoce ». Chez 37/81 (45,7%) patients, l'HTAP était diagnostiquée plus de 5 ans après le diagnostic de ScS (complication « tardive »). Par rapport aux patients ayant une HTAP « tardive », les patients avec une HTAP « précoce » étaient plus âgés lors du diagnostic de ScS ($57,2 \pm 13,4$ vs $46,8 \pm 13,0$ ans, $p=0,0007$) tandis qu'aucune différence n'était observée en terme d'âge au moment du diagnostic d'HTAP ou de sous-type de ScS. Les paramètres hémodynamiques étaient plus altérés chez les patients ayant une HTAP « précoce » (index cardiaque : $2,4 \pm 0,7$ vs $2,8 \pm 0,7$ L/min/m², $p=0,005$, malgré un niveau identique de pression artérielle pulmonaire : $45,7 \pm 10,4$ vs $43,0 \pm 11,9$ mmHg, $p=0,28$, aboutissant à des résistances vasculaires pulmonaires plus élevées : 1418 ± 709 vs 1064 ± 533 dyn.sec/cm⁵/m², $p=0,02$). La mortalité était identique dans les 2 sous-groupes.

Conclusion: Notre étude suggère qu'il existe 2 sous-types d'HTAP dans la ScS concernant chacun environ 1 patient sur 2 : les HTAP « précoces » survenant dans les 5 années suivant le diagnostic de la ScS et les HTAP « tardives ». Les patients avec une HTAP précoce étaient significativement plus graves sur le plan hémodynamique et plus âgés au diagnostic de ScS tandis que l'âge au diagnostic de l'HTAP était similaire. Notre étude suggère également que le dépistage des patients pour l'HTAP devrait débuter immédiatement après le diagnostic de ScS.