

# Bronchodysplasie et hypertension pulmonaire

Florine Affichard

**HTP du nouveau-né**

Marilyne Lévy

Hôpital Necker-Enfants Malades

# Hypertension pulmonaire néonatale

Marilyne Lévy  
Hôpital Necker-Enfants Malades

# HTAP ≠ HTP

- **HTAP** : pression artérielle pulmonaire moyenne augmentée ( $\geq 25$ mmHg avant 2018 puis 20 avec  $Cap < 15$ mmHg et  $RVP > 3$ UW) par atteinte du lit artériolaire pulmonaire (Groupe 1)
- **HTP** : pression artérielle pulmonaire augmentée par répercussion
  - d'une maladie du coeur gauche (post-capillaire) - Groupe 2
  - d'une maladie pulmonaire (le plus souvent hypoxémiante) - Groupe 3
  - d'embolie pulmonaire - Groupe 4
  - causes rares - Groupe 5

# Classification Nice 2018

- **Groupe 1 HTAP**

- 1.1 HTAP idiopathique
- 1.2 HTAP héritable
- 1.3 HTAP induite par des drogues
- 1.4 HTAP associées (maladies de système, HIV, hypertension portale, cardiopathies congénitales, schistosomiases)
- 1.5 HTAP réactive
- 1.6 MVOP
- 1.7 HTAP PNNé

- **Groupe 2 HTP : coeur gauche**

- Sténose des VP; RVPAT
- Obstacles gauches

- **Groupe 3 : pathologie pulmonaire**

- fibrose
- anomalie du développement (BDP, HCD, hypoplasie pulmonaire...)

- **Groupe 4 : thromboembolique**

- **Groupe 5 : indéterminé,**

- cardiopathies complexes (ciméterre, APSO, VU)

# Pas toujours simple...

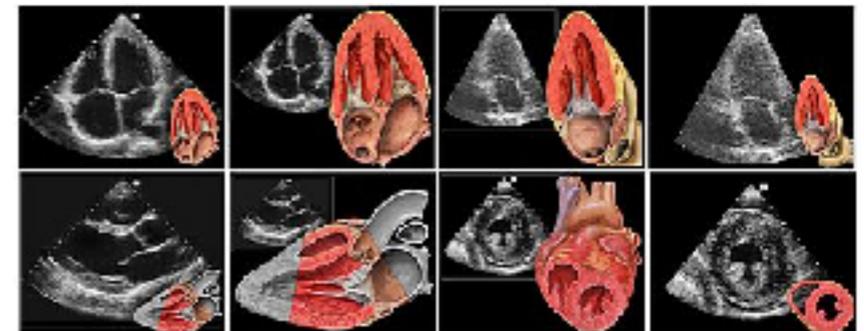
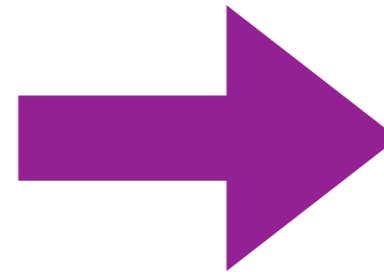
- Pathologies intriquées
- Les prématurés ont un canal artériel persistant
  - S'agit-il d'une HTAP par shunt gauche-droite?
  - S'agit-il d'une HTP liée à la BDP?
- Dans les hernies diaphragmatiques on maintient le CA ouvert par PGE en cas d'HTP sévère pour soulager le VD
- En cas d'inhalation méconiale, HTAP persistante du nouveau-né
- Certains enfants ont une atteinte mixte cardiaque et respiratoire :
  - BDP et sténose des veines pulmonaires
  - Ciméterre : CIA, hypoplasie pulmonaire, sténose de la veine ciméterre

**PAP élevées chez un nouveau-né :**

- 1 - éliminer une cardiopathie (RVPAT)**
- 2 - HTPNN : amélioration rapide 3-4j**
- 3 - éliminer une hypoxie**
- 4 - HTAP « idiopathique »**

# HTP du nouveau-né

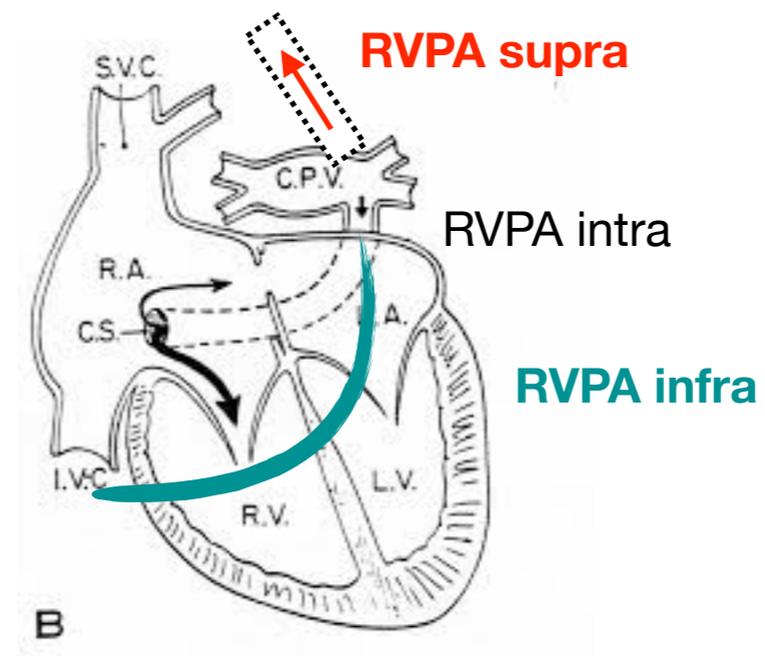
- Point d'appel
  - Hypoxémie réfractaire
  - défaillance hémodynamique
- Cardiopathie (RVPA, Coa)?
- HTAP NNé ?
- Pathologie extra cardiaque ?



# Hypertension artérielle pulmonaire - Gr 1.4 Cardiopathie

# Cardiopathie avec HTP révélation néonatale : RVPAT

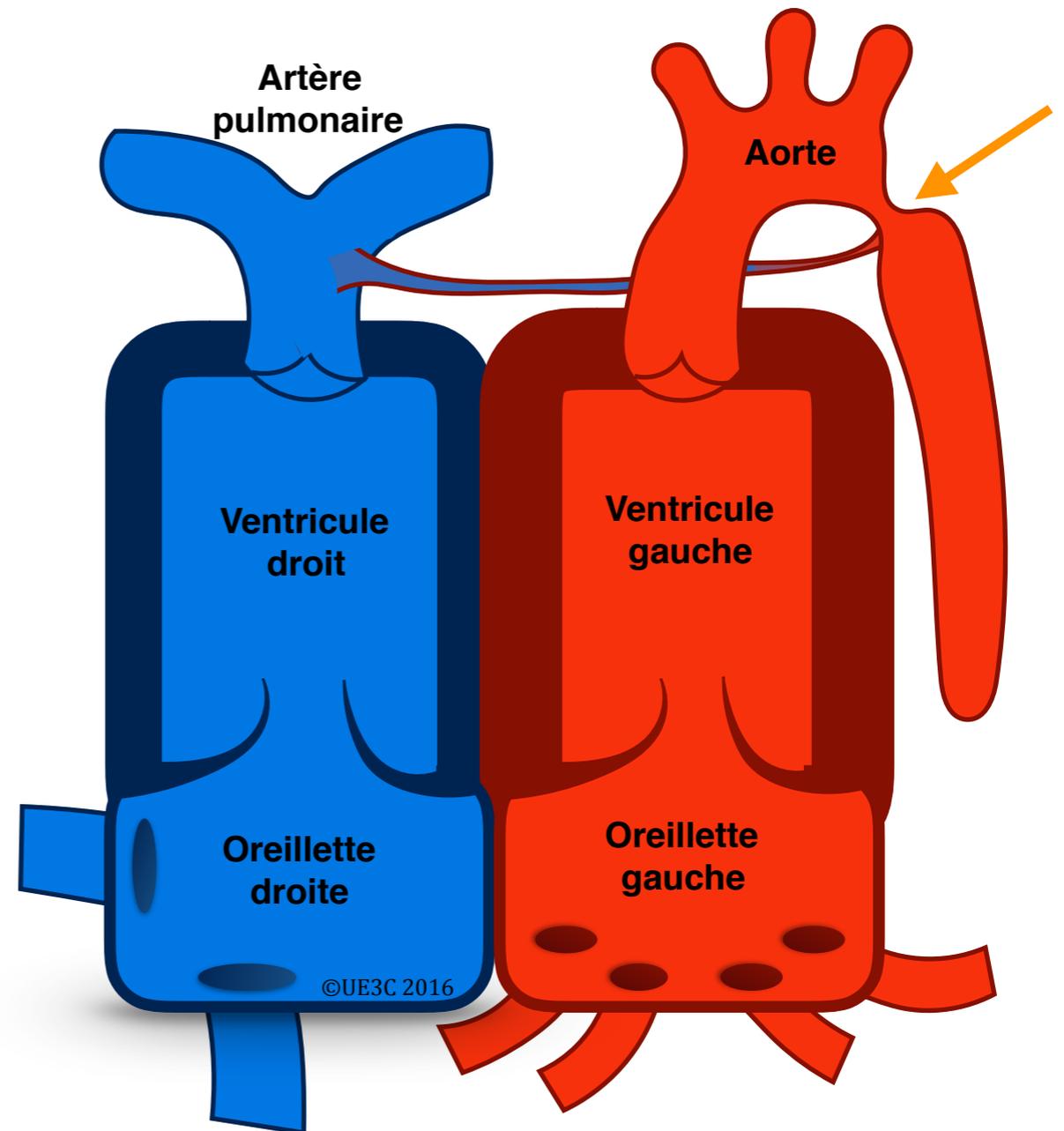
- RVPAT bloqué
- Cyanose réfractaire
- CIA en droite-gauche
- VP mal vues à l'OG



- **URGENCE CHIRURGICALE**

# Cardiopathie gauche

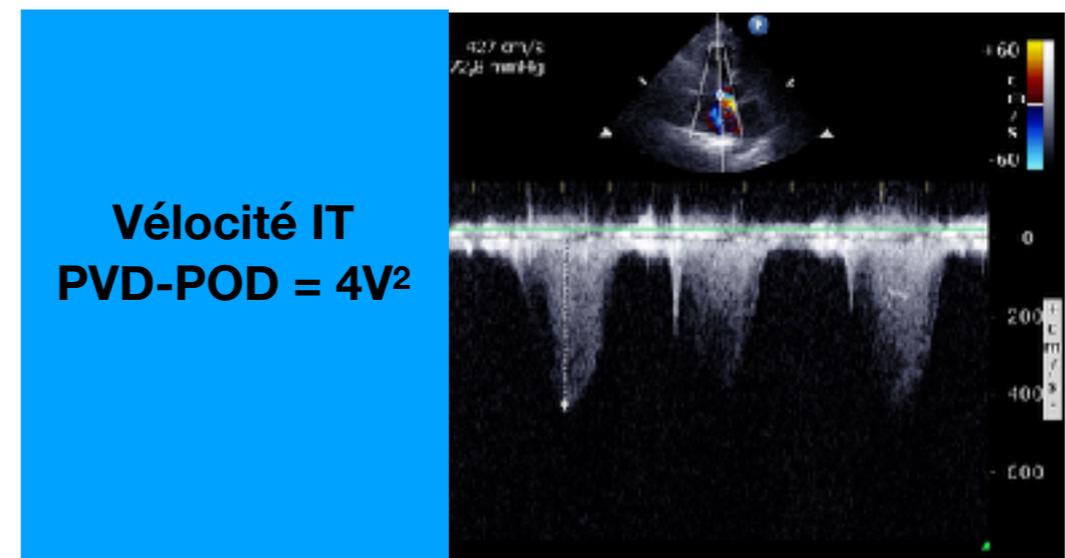
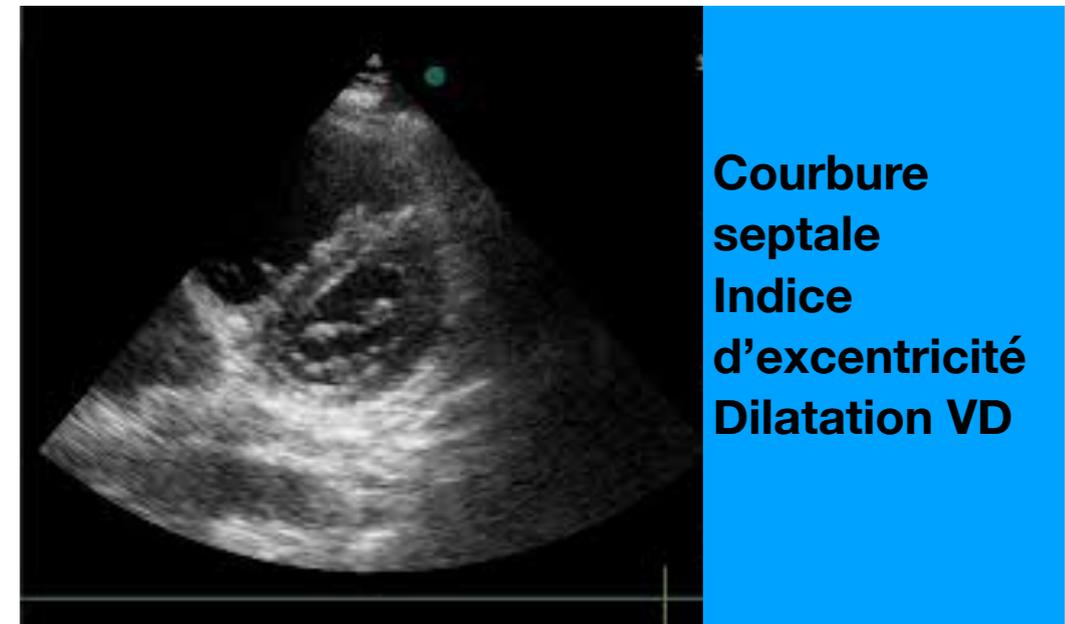
- Obstacle gauche avec VD mal adapté
  - Coarctation isthmique
  - Sténose aortique critique
- HTP post-capillaire (Gr 2)
- Levée de l'obstacle



Coarctation de l'aorte après la naissance

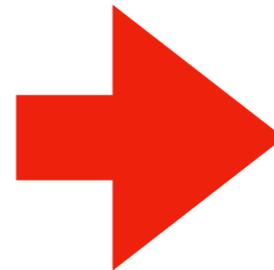
# Pas de cardiopathie

- Pressions pulmonaires élevées
  - courbure septale
  - $IT > PVD$
  - $IP > PAP$  diastolique et moyenne
- Shunt droite gauche atrial
- Veines pulmonaires BIEN VUES à l'OG



# Pas de cardiopathie

- Pressions pulmonaires élevées
  - courbure septale
  - $IT > PVD$
  - $IP > PAP$  diastolique et moyenne
- Shunt droite gauche atrial
- Veines pulmonaires BIEN VUES à l'OG



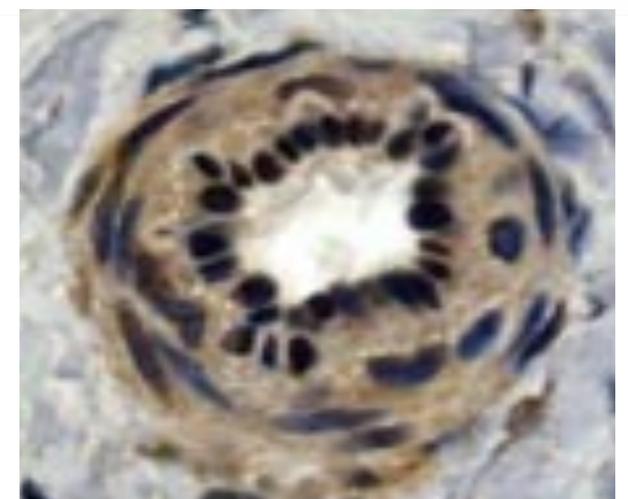
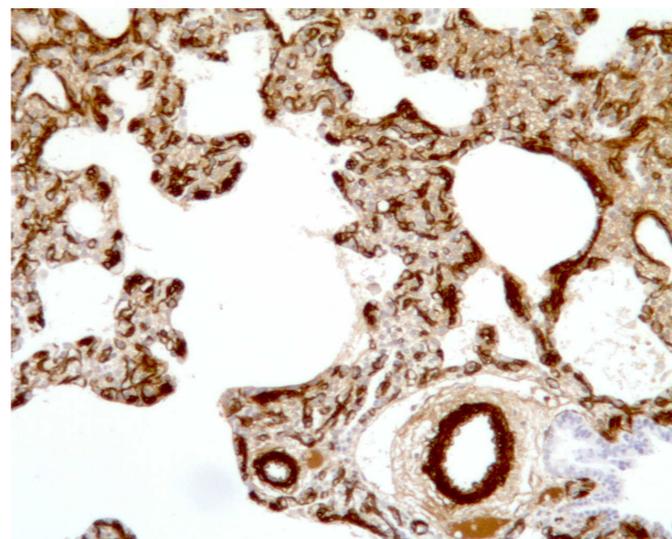
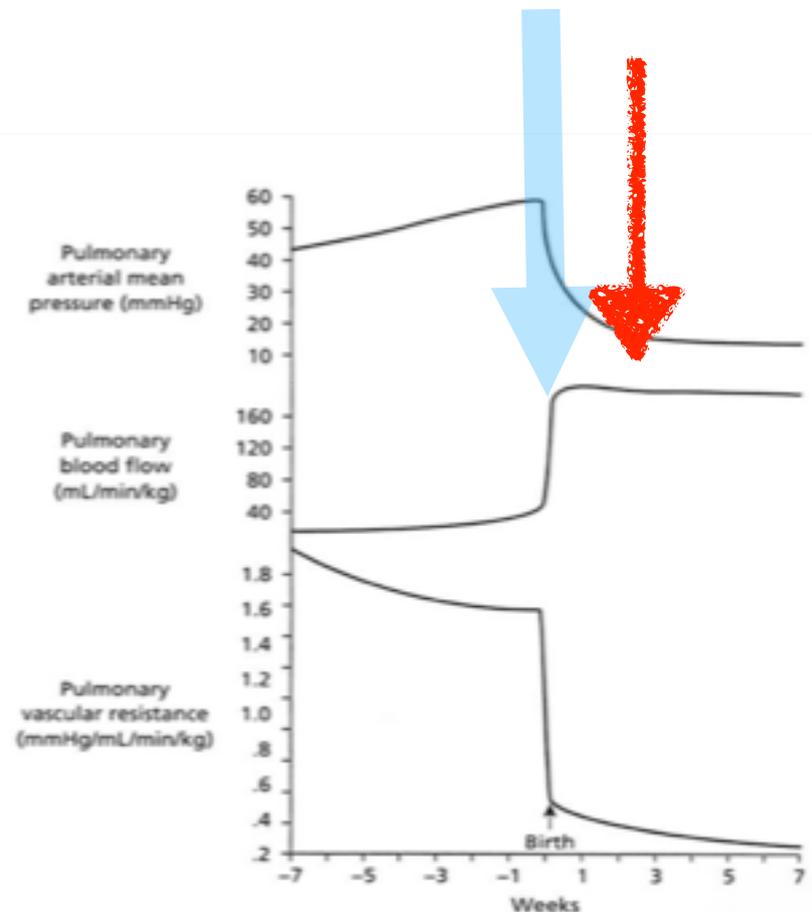
**HTAP du nouveau-né  
Gr 1.7**

# HTAP persistante du NNé

- baisse retardée des RVP, 6%

$$DP = R \times Q$$

- Artérioles musclées, réactives aux stimuli
- Sédation, O<sub>2</sub>, NO
- Guérison à 4-5 jours



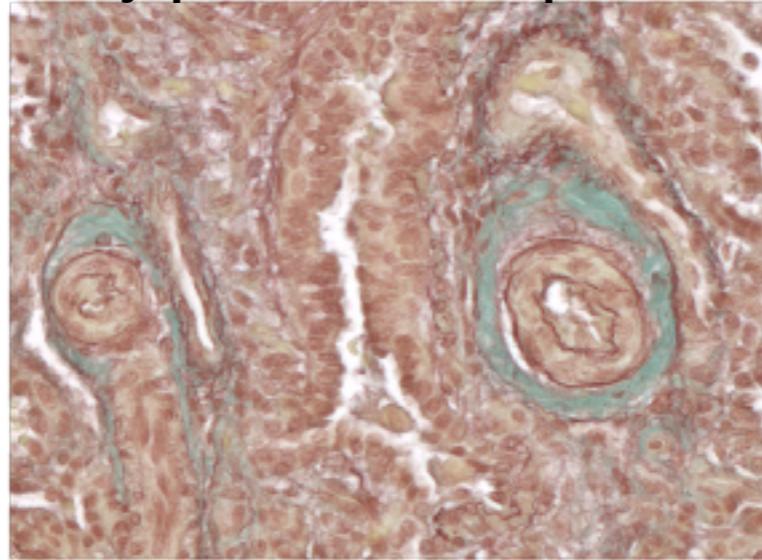
# HTAP persistante du NNé

- Problème de néonatalogie
- O<sub>2</sub> + NO
- Normalisation des pressions pulmonaires en quelques jours en l'absence de facteur aggravant (infection)

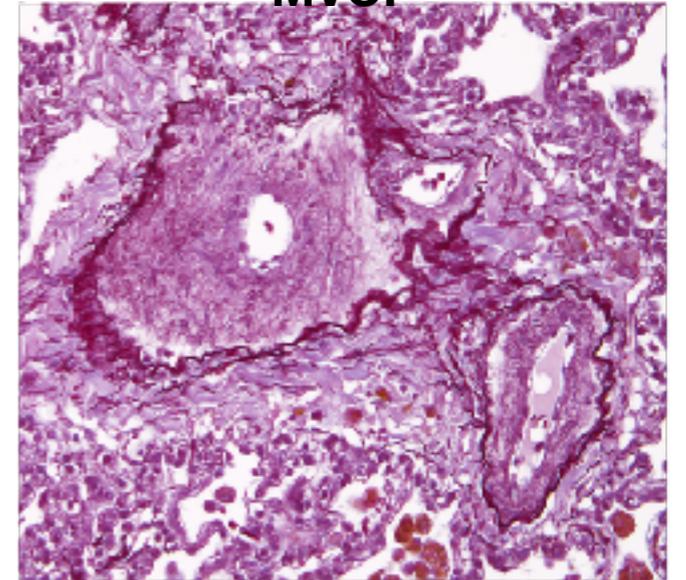
# HTAP persistante

- Au delà de 5j
- AUTRE DIAGNOSTIC
- Pronostique effroyable
- défaillance VD >>> DC
- ECMO
- Génétique
- Biopsie : si lésions sévères, inutile de poursuivre la réanimation

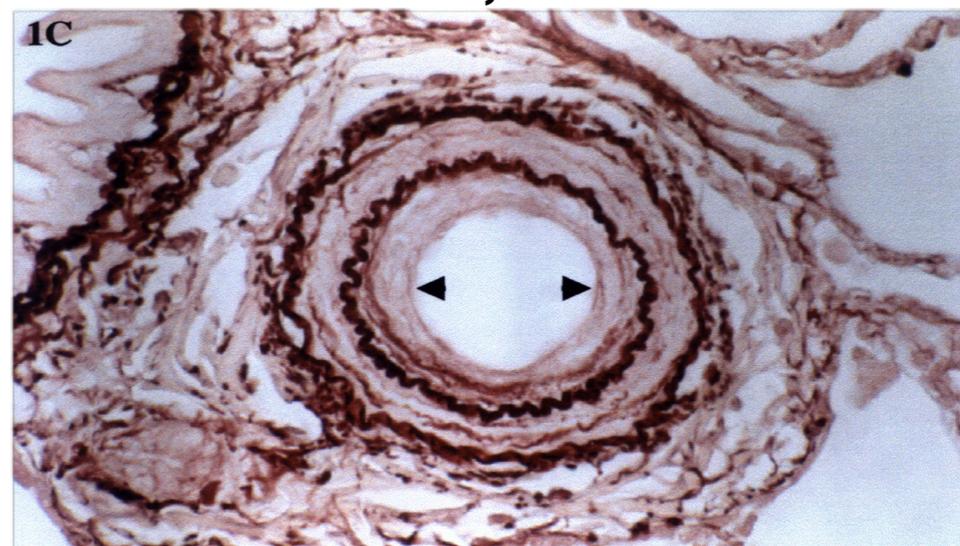
Dysplasie Alvélo-Capillaire



MVOP



HTAP i, h...



**HTAP idiopathique**

# HTAP

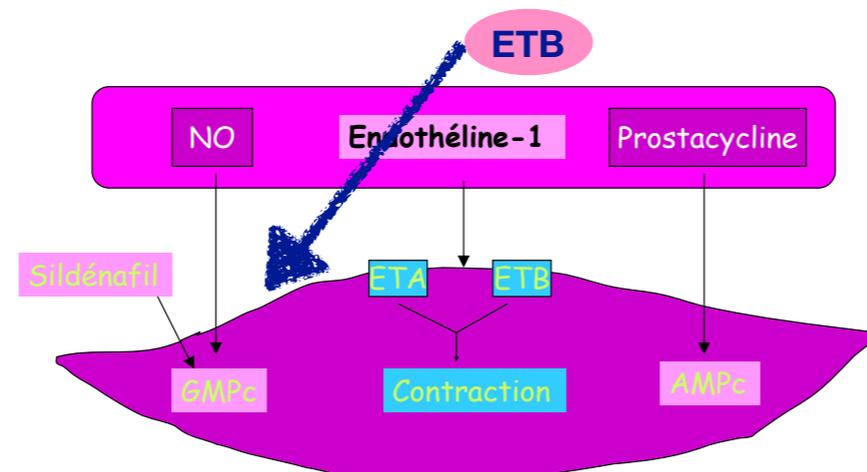
- HTAP sans cause retrouvée à l'écho
- Aucune amélioration après 5j de traitement de l'HTAPPNN
- Pronostic lié au retentissement ventriculaire droit
- KT à visée diagnostic
  - mesure des pressions, des saturations, des RVP
  - test de réactivité au NO

# HTAPi

- Pas de problèmes pulmonaires sous-jacent
- enquête étiologique (famille, peau, syndrome)
- HTAP réactive : traitement par Adalate
- HTAP aréactive : traitements spécifiques

# Les traitements en 2019

- NO (uniquement couplé à l'O<sub>2</sub> en situation aiguë)
- inhibiteurs PDE5 : Sildénafil
- antagonistes de l'ET : bosentan (jamais dans l'HTAPPNN)
- *Prostanoides*
- *ECMO*



# Hypertension pulmonaire

# Bronchodysplasie pulmonaire

- Enfant prématuré < 32 SA
- support prolongé d'O<sub>2</sub> au delà de 36 SA
- certains ont une hypertension pulmonaire sévère, parfois mortelle



# Diagnostic souvent méconnu

## impact pronostique

- Amélioration clinique de l'enfant
- Saturation normale en permanence au scope
- Sevrage de l'O<sub>2</sub> très bien toléré
- Sortie avec surveillance pédiatrique régulière
- **Problème néonatal**

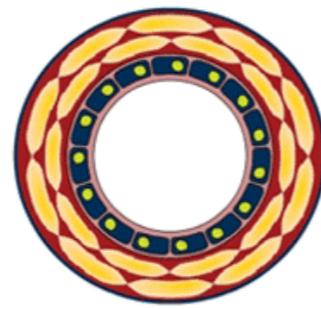
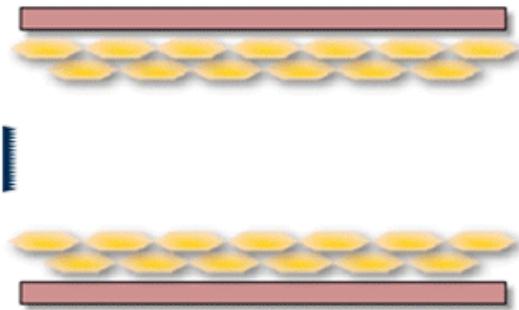
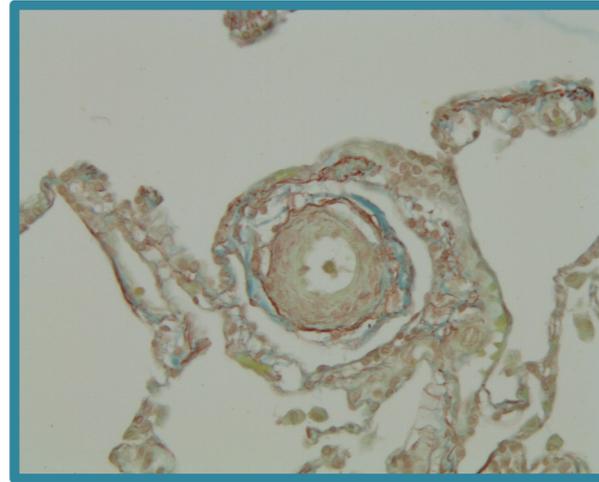
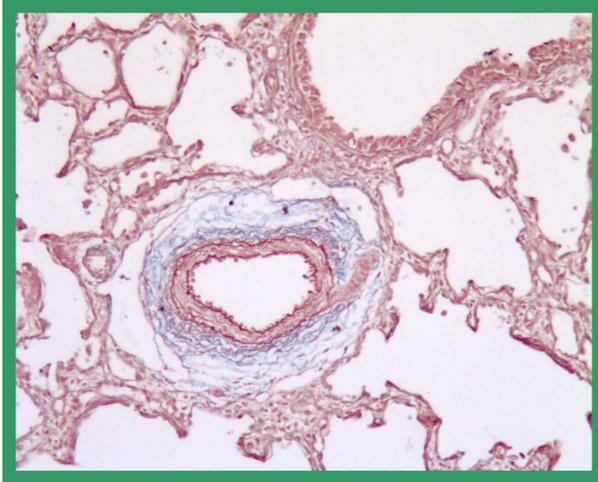
# Evolution

- Bonne évolution initiale lors des surveillances pédiatriques
- Décompensation lors d'un épisode infectieux
- HTP réfractaire avec défaillance VD et décès

# Comment l'éviter?

- Bébé rose n'élimine pas des désaturations > OXYMETRIE
- Pas de sortie sans vérification de l'oxymétrie
- Si HTP, le traitement est l'optimisation de la ventilation et NON les traitements spécifiques>>PAP normalisées
- Pas de sevrage de l'O2 avant vérification de la normalisation des PAP sous O2 même si l'enfant va bien et que la saturation est « normale »
- Contrôle écho 10-15j après sevrage de l'O2

Tous les NNés ont des artérioles pulmonaires musclées

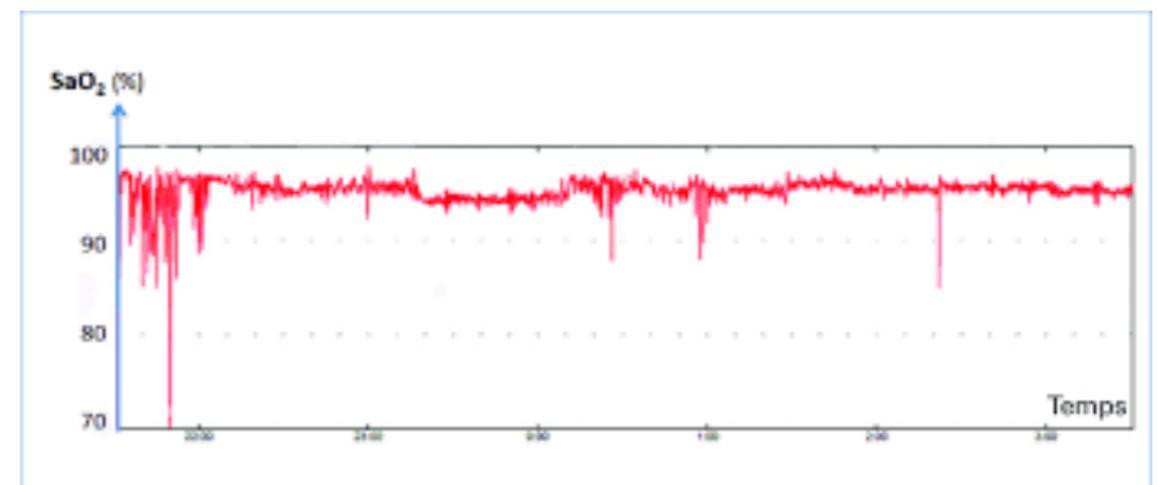


Pourquoi cette dépendance à l'O<sub>2</sub>?



la muscularisation néonatale ne peut diminuer tant qu'il persiste une stimulation des CML des artérioles

- hypoxie
- infection
- aspirations
- chirurgie



Seule l'oxymétrie peut capter des épisodes brefs de désaturation

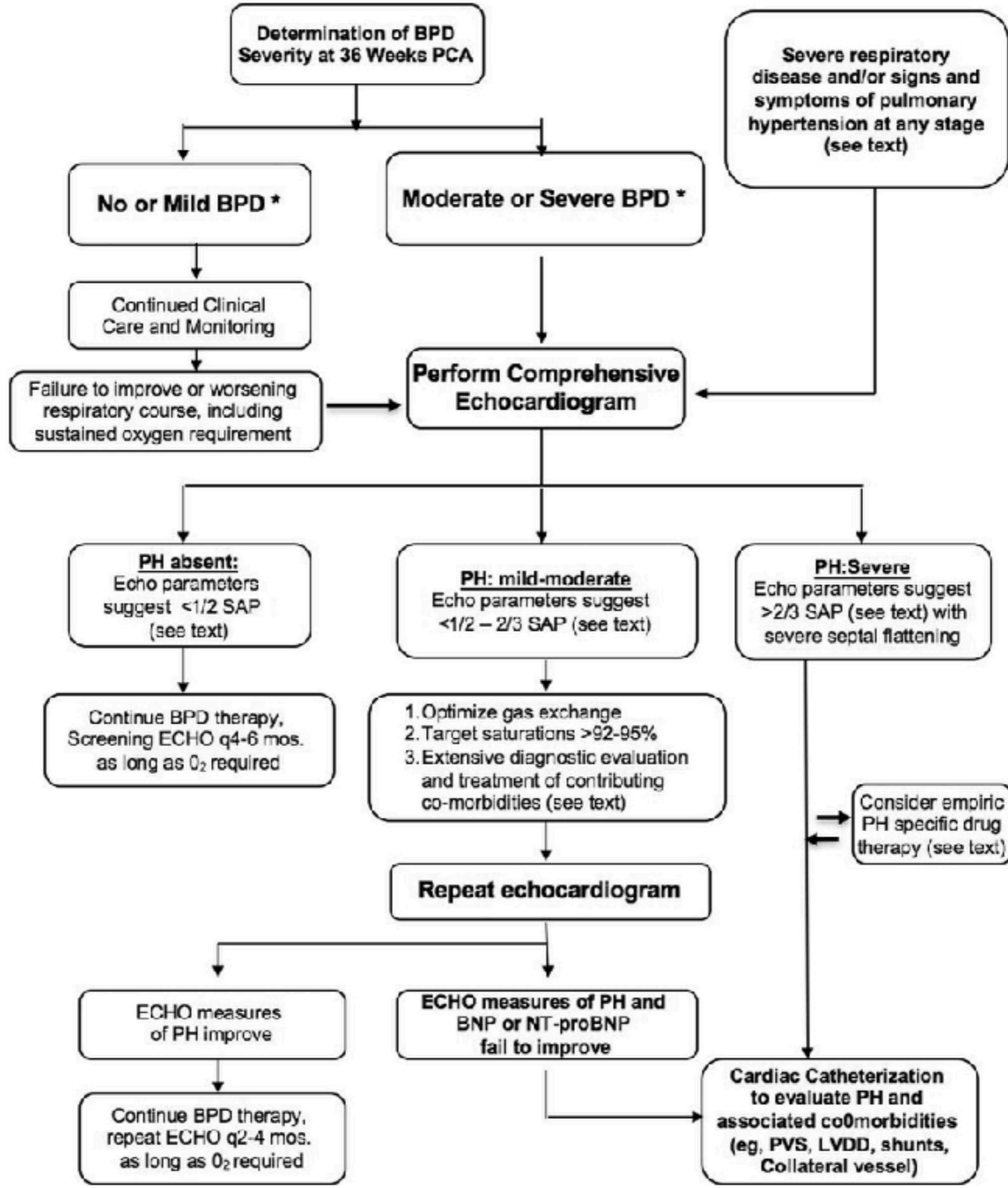
# HTP et BDP

- Ssi HTP alors que l'oxymétrie est  $> 92\%$   $> 95\%$  du temps
- KT pour rechercher une autre cause d'HTP
  - sténose des veines pulmonaires?
  - test de réactivité
- Traitement par sildénafil et vérification régulière de l'oxymétrie



# Algorithme

- BDP => échocardiographie
- N'arrêter l'O2 **que si** les PAP sont normales
- Si PAP élevées : le plus souvent désaturations persistantes>>  
**OXYMETRIE**
- Optimiser la ventilation et répéter les enregistrements
- N'arrêter l'O2 que si PAP normalisées et absence de désaturation prouvées par l'enregistrement
- Si PAP restent élevées malgré optimisation O2 : KT



## MESSAGES À RETENIR

- O2 à adapter à l'enregistrement de la saturation et non pas à l'impression clinique subjective
- Bonne oxygénation >> PAP normalisées dans la grande majorité des cas
- Si bien oxygéné et HTP, faire un KT et ne jamais initier un traitement SANS car
  1. traitement à adapter aux tests de réactivité
  2. éliminer une sténose des VP

# Traitement des HTP du groupe 3

- **OXYGÈNE**
- NO inhalé
  - Aucun effet sur la prévention de la BDP chez les prématurés
  - Effet bénéfique si hypoxie et HTAP sévère en rapport avec une physiologie d'HTAPP nouveau-né
- Sildénafil
  - Jamais d'emblée, uniquement après preuve hémodynamique
  - Uniquement si HTP résistante aux traitements (classe IIa ; niveau d'évidence C)

**Si les PAP restent élevées : état pulmonaire très préoccupant  
certaines équipes >> Bi ou Trithérapie**

# BDP et shunt

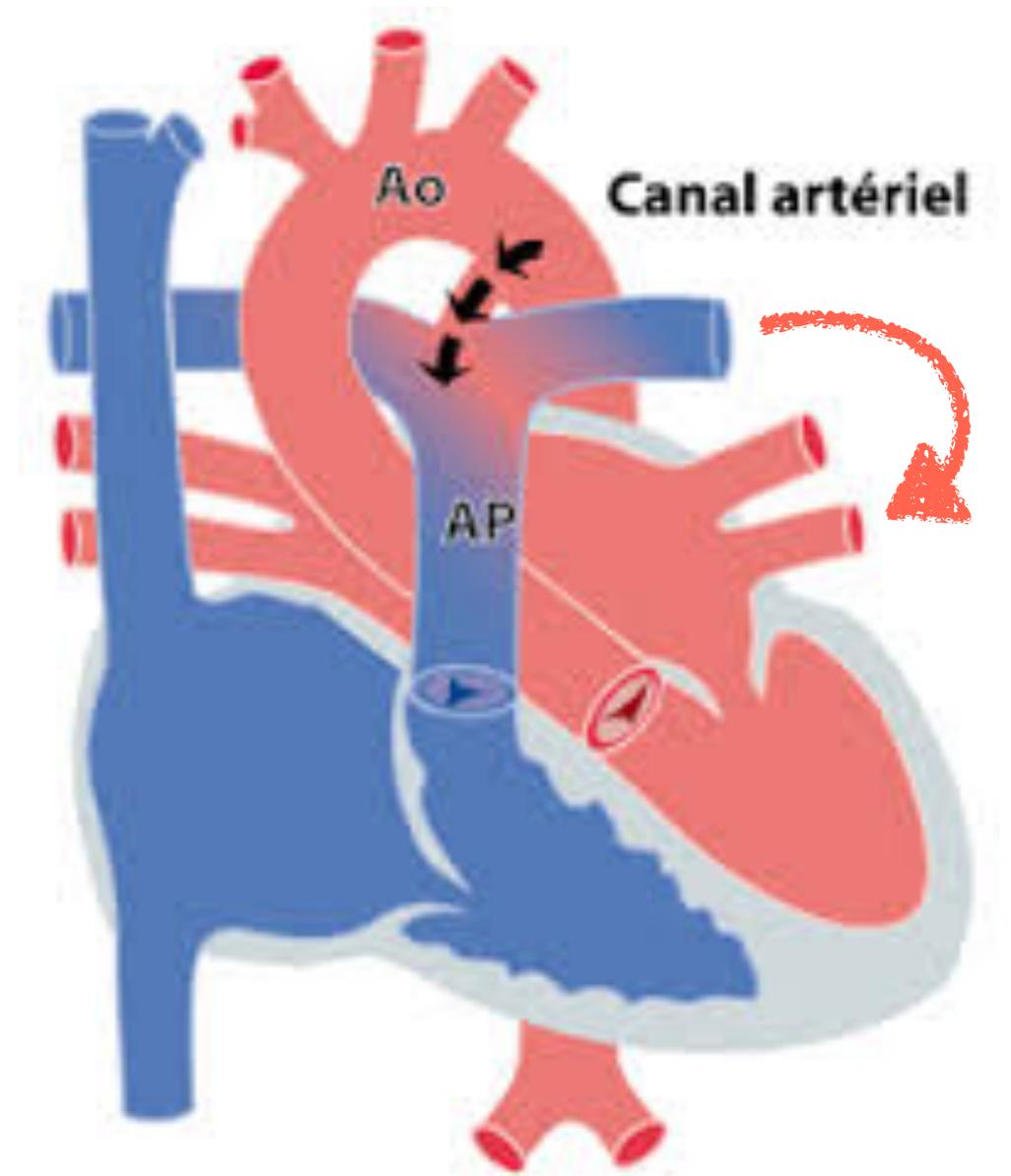
- problème d'évaluation du shunt
- problème d'intrication cardio-pulmonaire

# Evaluer le shunt

- Le shunt doit être évalué avec méthode car
  - il peut être à l'origine de l'élévation des PAP mais des signes de shunt seront alors présents (cli, Rx, echo)
  - il peut fausser l'interprétation des résultats :
    - si vasoconstriction hypoxique, PAP élevées par l'hypoxie liée à la BDP
    - aucun signe de shunt
- Risque opératoire majeur en cas de BDP

# Physiopathologie du canal artériel

- Communication entre Ao et AP
- **Si  $RVP < RVS$**  : shunt gauche droite
  - débit pulmonaire augmenté (tachypnée)
  - **Retour veineux pulmonaire augmenté**
  - **dilatation des cavités gauches**
- Pas de signes de shunt : soit RVP augmentées soit canal très petit sans conséquences



$$R = \frac{8\eta l}{\pi r^4}$$

# coeur ou poumon?

- fluctuations possibles selon l'état ventilatoire
- canal shunte en gauche droite avec signes cliniques de shunt mais dès que l'état ventilatoire se détériore, le shunt s'inverse
- Bien prendre le temps d'évaluer la situation :
  - fermer un canal qui shunte en D-G dangereux : optimiser la ventilation et évaluer le shunt à  $SaO_2 > 95$
  - traiter l'HTP dangereux car majore le shunt

# Conclusions

- La révélation néonatale d'une HTAP est très rare en dehors de l'HTAPPNN 
- Augmentation considérable d'HTP par atteinte pulmonaire, longtemps méconnue, de diagnostic tardif à un stade parfois « dépassé »
- Une prise en charge précoce avec optimisation des paramètres ventilatoires est capitale : **OXYMETRIE**



- Ne jamais initier de traitements spécifiques sans KT
- Si shunts associés, ils seront fermés idéalement par voie percutanées après une évaluation précise

# Pathologie transversale

médecine foetale  
médecine néonatale  
cardiologie  
pneumologie  
chirurgie