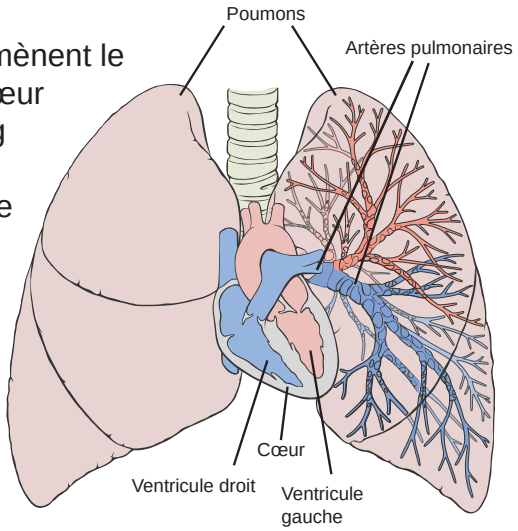
EUROPEAN LUNG FOUNDATION

Hypertension artérielle pulmonaire

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP en abrégé) est une affection rare, qui touche environ 15 à 50 personnes sur un million. Elle est provoquée par une augmentation de la pression artérielle dans les artères qui relient le cœur aux poumons, connues sous le nom **d'artères pulmonaires**. Cette augmentation impose un effort au cœur ; à terme, le côté droit du cœur cesse de fonctionner. L'hypertension artérielle pulmonaire est une maladie très grave, qui ne peut malheureusement pas être guérie. De nombreux traitements sont cependant susceptibles d'aider les personnes atteintes et d'améliorer leur qualité de vie.

Que sont les artères pulmonaires ?

Les artères pulmonaires sont les vaisseaux sanguins qui amènent le sang contenant très peu d'oxygène du ventricule droit du cœur aux petites artères et aux capillaires des poumons. Ce sang est alors oxygéné par les poumons avant de retourner au côté gauche du cœur, d'où il sera pompé vers l'ensemble de l'organisme.



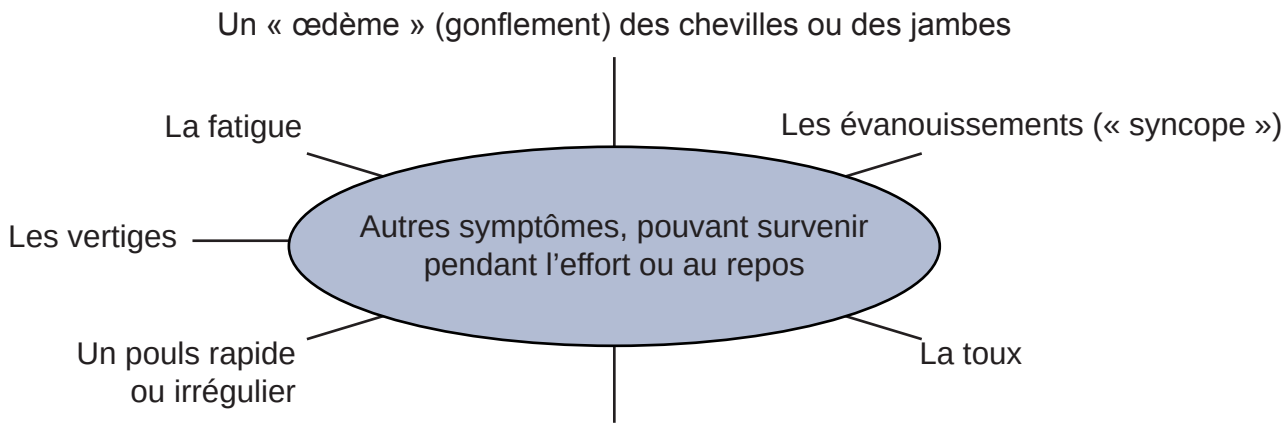
Quelles sont les personnes susceptibles de souffrir d'hypertension artérielle pulmonaire ?

L'hypertension artérielle pulmonaire touche les hommes et les femmes de tous les âges et de tous les groupes ethniques. Elle est cependant plus fréquente chez les femmes de 30 à 50 ans.

Quels sont les symptômes de l'hypertension artérielle pulmonaire ?

L'hypertension artérielle pulmonaire doit être traitée dès que possible. Son dépistage précoce est donc essentiel mais très difficile car, à ses premiers stades, ses symptômes sont similaires à ceux d'autres affections du cœur et des poumons.

L'essoufflement, surtout pendant l'effort, constitue le premier et le principal symptôme. Les personnes atteintes peuvent avoir l'impression d'être incapables d'inspirer assez d'air. D'autres symptômes peuvent apparaître à mesure que la maladie s'aggrave.



Existe-t-il plusieurs types d'hypertension artérielle pulmonaire ?

Il existe un certain nombre de causes différentes à l'hypertension artérielle pulmonaire. Les voici :

1. *L'hypertension artérielle pulmonaire « idiopathique »* est une hypertension artérielle pulmonaire sans cause apparente.

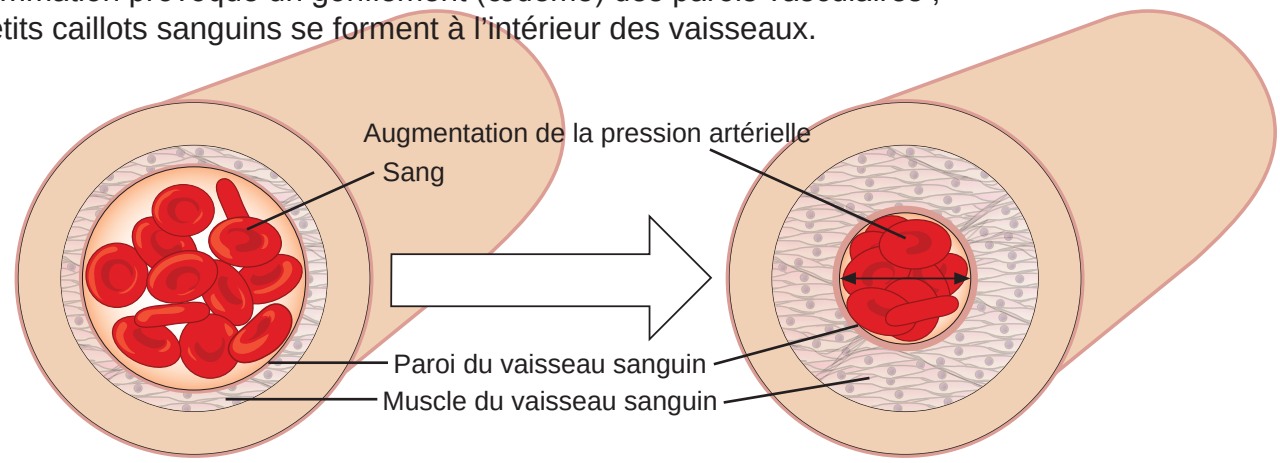
2. *L'hypertension artérielle pulmonaire « héréditaire »* – un gène familial est à l'origine de la maladie. Le rôle de certains gènes a été identifié dans l'hypertension artérielle pulmonaire ; une meilleure compréhension du rôle de ces gènes pourrait permettre d'améliorer les traitements. Les mutations génétiques associées à l'hypertension artérielle pulmonaire familiale les plus fréquentes touchent le gène BMPR2, qui contient le code d'une protéine présente à la surface des cellules tapissant les artères pulmonaires.

3. *L'hypertension artérielle pulmonaire secondaire* survient chez des patients souffrant d'autres affections, notamment une infection à VIH ou une maladie du foie ou des tissus conjonctifs (comme la sclérodermie ou le lupus érythémateux). L'utilisation de pilules coupe-faim et la prise de cocaïne ou d'amphétamines peuvent également augmenter la probabilité de survenue d'une HTAP.

Que se passe-t-il en cas d'hypertension artérielle pulmonaire ?

En cas d'hypertension artérielle pulmonaire, la pression artérielle augmente car le sang ne peut pas circuler correctement dans les vaisseaux sanguins pour les raisons suivantes :

- Les vaisseaux rétrécissent à la suite de la contraction des muscles qui les entourent (c'est ce que l'on appelle la « vasoconstriction ») ;
- L'augmentation de la taille des muscles entourant les vaisseaux pulmonaires entraîne des modifications de la forme et de l'épaisseur des parois vasculaires ;
- L'inflammation provoque un gonflement (œdème) des parois vasculaires ;
- De petits caillots sanguins se forment à l'intérieur des vaisseaux.



Artère pulmonaire normale — Artère pulmonaire présentant une HTAP

Comment l'hypertension artérielle pulmonaire peut-elle être diagnostiquée ?

Pour diagnostiquer l'hypertension artérielle pulmonaire, les médecins procèdent à un certain nombre d'examens, dont beaucoup ont pour but d'écarter d'autres maladies dont les symptômes sont similaires. Des examens complémentaires peuvent ensuite être pratiqués, notamment une exploration fonctionnelle respiratoire, des tests d'effort et des analyses de sang.

L'ECG (électrocardiogramme)	Il mesure le rythme cardiaque et permet de détecter une éventuelle maladie cardiaque. En cas d'hypertension artérielle pulmonaire, l'ECG montre des anomalies au niveau du côté droit du cœur.
La radiographie thoracique	Une radiographie de votre poitrine montrera toute grosseur inhabituelle du côté droit de votre cœur ou de vos artères pulmonaires. Elle peut également permettre d'écarter l'hypothèse d'autres affections cardiaques et pulmonaires.

Suite en page 3

Echographie cardiaque	Cet examen fournit une image animée du cœur à partir d'ultrasons dirigés vers le cœur. Il permet de connaître la taille et la forme du cœur, d'évaluer son fonctionnement et d'estimer la pression dans les artères pulmonaires. L'échographie est un examen important de « dépistage » en cas de suspicion d'HTAP, et peut fournir des informations sur la gravité de l'atteinte.
Le cathétérisme du cœur droit	C'est un examen essentiel pour confirmer le diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire. Il fournit une mesure très précise de la pression artérielle du côté droit du cœur et dans les artères pulmonaires. Il montre aussi si le côté droit du cœur joue bien son rôle de pompe. La pression artérielle normale dans les artères pulmonaires chez une personne au repos est de l'ordre de 14 mm Hg. Chez les personnes souffrant d'HTAP, elle est supérieure à 25 mm Hg.

Comment l'hypertension artérielle pulmonaire peut-elle être traitée ?

Bien qu'on ne sache pas la guérir, les progrès importants de compréhension de la maladie réalisés au cours de ces dix dernières années ont permis des avancées significatives dans le domaine de son traitement. Celui-ci permet aujourd'hui de prolonger la durée d'exercice et d'améliorer la qualité de vie des patients et l'évolution de la maladie.

La plupart des traitements médicamenteux visent à arrêter ou à diminuer les processus qui obstruent les artères pulmonaires et provoquent l'augmentation de la pression. Les traitements pourront être différents d'une personne à une autre. Par ailleurs, de nouveaux médicaments sont développés et testés en permanence. Les docteurs prescrivent parfois deux, voire trois des médicaments ci-dessous si les symptômes ne connaissent pas d'amélioration suffisante avec un seul médicament.

Les anticoagulants	Le traitement de base de l'hypertension artérielle pulmonaire peut inclure des médicaments appelés anticoagulants, qui réduisent le risque de formation de caillots sanguins dans les artères pulmonaires.
Les inhibiteurs calciques	Le traitement par inhibiteurs calciques est bénéfique chez quelques patients souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire ; le cathétérisme du cœur droit permet au médecin de repérer ces patients. Les inhibiteurs calciques aident à détendre les muscles des vaisseaux sanguins, ce qui augmente l'apport de sang et d'oxygène au cœur et réduit la charge de travail de ce dernier.
Les traitements par prostacycline	La prostacycline dilate les artères pulmonaires et évite la formation de caillots sanguins. Elle n'est malheureusement pas très efficace sous forme de comprimés (comme beraprost) et doit donc être administrée sous une autre forme. La prostacycline intraveineuse (IV) porte le nom d'époprosténol. Celui-ci peut être administré par une pompe ; c'est le principal traitement dans les cas les plus graves d'hypertension artérielle pulmonaire. Pour être efficace, l'époprosténol doit être administré en continu. Devant les difficultés liées à l'administration intraveineuse, une forme « sous–cutanée » (administrée sous la peau), le tréprostinil, a été élaborée. Une forme de prostacycline à inhaler (en aérosol) a été également mise au point. Elle est facile à utiliser et agit directement sur les poumons. Elle porte le nom d'iloprost et nécessite en général d'être inhalée 6 fois par jour. Le tréprostinil par inhalation est actuellement autorisé aux Etats-Unis.
Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline	Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline constituent une autre forme importante de traitement. Ces comprimés aident à dilater les vaisseaux sanguins et à réduire la consolidation de muscle dans les vaisseaux. Ces comprimés à prise biquotidienne contribuent à dilater les vaisseaux et à diminuer le développement des muscles vasculaires.
Les inhibiteurs de la phosphodiestérase de type 5	Les inhibiteurs de la phosphodiestérase de type 5 (comme le sildénafil) dilatent les artères pulmonaires. Le sildénafil est administré oralement trois fois par jour. De nouveaux médicaments, tels que le tadalafil, sont désormais autorisés aux Etats-Unis et en Europe.
La greffe de poumon	Lorsque les traitements médicaux ont échoué, le remplacement d'un ou des deux poumons, et parfois du cœur, par des organes sains peut être une alternative pour certains patients.

Vivre avec l'hypertension artérielle pulmonaire

L'hypertension artérielle pulmonaire ne doit pas empêcher de mener une vie pleine et active, tant que celle-ci n'entraîne pas de douleurs ni de problèmes. Cependant, l'aggravation des symptômes peut imposer une réduction des activités. De nombreux facteurs aident à soulager les symptômes, même sans prise de médicaments :

Essayez de…

- Cuisiner des repas nourrissants et pauvres en sel ;
- Contrôler votre absorption de liquides ;
- Manger 3 repas par jour ;
- Vous asseoir pour prendre un repas, et manger lentement ;
- Vous brosser régulièrement les dents pour éviter les infections ;
- Prévoir des pauses pendant la journée ;
- Préparer et organiser la prise de vos médicaments ;
- Tenir un journal de traitement, afin de prendre vos médicaments au bon moment ;
- Vous assurer de disposer de médicaments en surplus : vous ne pouvez pas savoir quand vous en aurez besoin ;
- Vous renseigner sur les nouveaux traitements ;
- Connaître les effets secondaires éventuels d'un nouveau médicament ;
- Garder sur vous les numéros de votre équipe médicale en cas d'urgence ;
- Préparer vos réserves à l'avance en cas de voyage.

Evitez…

- L'altitude ;
- Les plats tout préparés ;
- Fumer et boire de l'alcool ;
- Une grossesse, car cela exige trop d'effort pour votre cœur.

Visitez www.european-lung-foundation.org pour des liens utiles sur l'HTAP.

EUROPEAN LUNG FOUNDATION

L'ELF est le porte-parole de la European Respiratory Society (ERS), une organisation médicale à but non lucratif comptant plus de 10 000 membres dans plus de 100 pays. L'ELF se consacre à la santé pulmonaire dans toute l'Europe et rassemble des experts médicaux européens pour fournir des informations aux patients et sensibiliser le public sur les maladies respiratoires.

Ces informations ont été réunies avec l'aide du professeur Marc Humbert, expert en HTAP et membre de la Société européenne de pneumologie (ERS), ainsi que du Dr Dermot O'Callaghan. Certaines images ont été reproduites avec l'autorisation de l'illustrateur médical Patrick J. Lynch.