



SSHP Newsletter

Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP

Sommaire

Thème principal :
hypertension portopulmonaire

Hypertension portopulmonaire	1
Coopération interdisciplinaire dans l'hypertension pulmonaire	3
Centres SSHP.....	4
Manifestations.....	4
Impressum.....	4

Affiliation à la SSHP

En vous affiliant à la SSHP, ...

- ...vous êtes certain d'être informé(e) de tout derniers développements de la recherche sur l'HP
- ...vous possédez les connaissances les plus récentes en matière de formation continue sur l'HP
- ...vous soignez les échanges avec d'autres sociétés de discipline
- ...vous établissez des contacts personnels
- ...vous participez à des ateliers
- ...vous faites un échange d'expérience

Vous trouverez des informations sur l'affiliation à la SSHP sous :
www.sgph.ch

Auteurs :

Pr Dr méd. Laurent P. Nicod, Clinique et Polyclinique de Pneumologie, Hôpital Universitaire de Berne ; Pr Dr méd. J.-F. Dufour, Faculté de Médecine, Pharmacologie clinique, Université de Berne

Hypertension portopulmonaire

L'hypertension portopulmonaire (HPP) est une hypertension pulmonaire précapillaire associée à une maladie hépatique ou une hypertension portale. Elle doit être différencié des hypoxémies secondaires à un syndrome hépatopulmonaire (SHP), étant défini par la triade : maladie hépatique, défaut d'oxygénation artérielle et dilatation vasculaire intrapulmonaire ou shunt intrapulmo-

naire (table 1). Typiquement, les patients avec SHP ont une meilleure oxygénation du sang (= orthodéoxie) et une dyspnée diminuée (platypnée) en position couchée. Ceci est dû à la dilatation des vaisseaux pulmonaires ne permettant pas une bonne oxygénation, celle-ci ayant lieu surtout dans les vaisseaux de la base des poumons et se manifestant ainsi plutôt en position verticale.

Diagnostic et prévalence d'HPP

Une augmentation des pressions artérielles pulmonaires dans le cadre d'une cirrhose n'est pas forcément liée à une HPP. Ils existent des états hyperdynamiques avec élévations des pressions pulmonaires. Ces patients n'ont pas d'HPP, s'ils n'ont pas une augmentation des résistances pulmonaires. D'autres patients ont des pressions pulmonaires élevées dû à une hypervolémie avec dysfonction du ventricule gauche, soit diastolique, soit systolique. Il s'agit alors d'une hypertension pulmonaire postcapillaire qui n'a aucun lien avec une HPP. Seul un cathétérisme cardiaque droit établira le diagnostic précis d'HPP.

Un échocardiogramme en deux dimensions permettra de faire un dépistage non invasif et est l'examen de choix à cet effet. Le diagnostic d'HPP se fera avec un cathétérisme droit

montrant une pression artérielle pulmonaire ≥ 25 mmHg au repos avec une pression capillaire bloquée ≤ 15 mmHg et des résistances pulmonaires ≥ 250 dynes.sec.cm⁻⁵.¹

La prévalence varie grandement selon les études et les stades de gravité des insuffisances hépatiques. Elle est de 0,25% à 4,0% et pourrait augmenter à 20% chez les patients avec une cirrhose avec ascite réfractaire.² En moyenne, les HPP sont diagnostiquées 4 à 7 ans après l'apparition d'une hypertension portale.³

La pathogenèse et la pathophysiologie des HPP sont probablement liées à des équilibres entre vasoconstriction et vasodilatation, à des troubles des facteurs antithrombotiques et dans certaines conditions à des facteurs autoimmuns.⁴ Le dé-

veloppement d'une HPP est indépendant de la cause de l'hypertension portale et a même été décrit dans des cas d'hypertension portale non cirrhotique. Les hypertensions portales sont liées à une production augmentée d'endothéline (ET-1), un puissant vasoconstricteur et mitogène des fibroblastes et des fibres musculaires

lisses. Des niveaux élevés d'ET-1 ont été trouvés chez les patients avec des cirrhoses décompensées et une HPP.² Parmi les autres médiateurs vasoconstricteurs qui sont produits au niveau splanchnique et qui passeraient dans la circulation pulmonaire via des shunts portosystémiques, on trouve des médiateurs tels la sérotonine,

la norepinéphrine et l'angiotensin II. Une diminution de l'expression des synthétases des prostacyclines qui synthétisent la prostacycline, un puissant vasodilatateur des vaisseaux pulmonaires, a aussi été décrite.⁵

Tableau 1 : Différenciation entre hypertension portopulmonaire (HPP) et syndrome hépatopulmonaire (SHP)

	HPP	SHP
Symptômes	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnée progressive • Douleurs thoraciques • Syncopes 	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnée progressive • Platypnée
Signes	<ul style="list-style-type: none"> • Pas de cyanose 	<ul style="list-style-type: none"> • Cyanose • « Clubbing »
Gazométrie	<ul style="list-style-type: none"> • Pas/légère hypoxémie 	<ul style="list-style-type: none"> • Hypoxémie modérée à sévère • Orthodéoxie
Shunt intrapulmonaire	<ul style="list-style-type: none"> • < 6% 	<ul style="list-style-type: none"> • > 6%
Hémodynamique pulmonaire	<ul style="list-style-type: none"> • Augmentation des résistances pulmonaires • Pression pulmonaire bloquée : normale 	<ul style="list-style-type: none"> • Résistances pulmonaires normales ou diminuées

Pronostic

Le pronostic est très variable selon les patients considérés et la sévérité de l'HPP. Une série récente rapporte une survie à 1 et 3 ans de 85 et 38% respectivement.⁶ Dans une grande série japonaise, la cause de décès dans plus de 50% des cas était due à une insuffisance cardiaque droite, les autres 50% à la maladie hépatique.

Les traitements

Les traitements et les substances testées sont celles utilisées pour les autres formes d'hypertension artérielle pulmonaire (HAP). Elles ne semblent pas toutes avoir les mêmes bénéfices dans les HPP que dans les autres formes d'HAP.

Concernant les traitements généraux, une anticoagulation peut être utile pour les cas d'HPP en rapport avec des cirrhoses de type Child's class A. Les bêtabloquants semblent délétères en raison de leur effet inotrope et chronotrope négatifs.⁷ Les aminoglycosides n'ont pas d'effet favorable démontré.

Un traitement intraveineux par époprostenol est souvent proposé en première intention. Une aggravation de la splénomégalie avec thrombocytopenie et leucopenie a été cependant rapportée.

L'usage des inhibiteurs de la phosphodiesterase-5 a été efficace dans des petites séries ; l'effet à long terme a été plutôt décevant, ne permettant pas de recommandation long-terme pour ces composés.⁸ Plusieurs études ouvertes et rapports de cas suggèrent une nette amélioration des paramètres hémodynamiques et même du pronostic avec l'inhibiteur des récepteurs A et B de l'endothéline. L'effet bénéfique sur la survie serait significativement avantageux par rapport au prostanoloïde synthétique iloprost administré par voie inhalée.⁹

La plupart des patients traités à ce jour avaient une cirrhose de gravité Child A. Des cas isolés de type Child B et C ont été traités avec succès, mais le Bosentan n'est

approuvé à ce jour que pour des HPP secondaires à des cirrhoses de type Child A.¹⁰

Les patients ayant une transplantation hépatique tendent à avoir une évolution favorable à condition que la pression artérielle pulmonaire moyenne soit ≤ 35 mmHg. La mortalité est très élevée si elle est ≥ 45 mmHg. Un traitement vasodilatateur, soit avec des prostanoloïdes, soit avec des inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline ou des inhibiteurs de la phosphodiesterase-5, est recommandé seul ou en combinaison pour les patients avec des pressions pulmonaires moyennes > 35 mmHg. Des études complémentaires sont souhaitables pour aider dans le choix de ces substances servant comme « pont à la transplantation » pour les cas se prêtant à la chirurgie et comme traitement médical seul puisque leur sombre pronostic semble pouvoir être modifié par les nouveaux vasodilatateurs mentionnés ci-dessus.

Coopération interdisciplinaire dans l'hypertension pulmonaire

Entretien avec le Dr Otto Schoch, privatdocent (pneumologie), le Dr Daniel Weilenmann (cardiologie) et le Dr Petra Otto (rhumatologie), Hôpital cantonal de Saint-Gall.

Quels sont les symptômes caractéristiques de l'hypertension pulmonaire (HP) ?

PD Dr Schoch : Les symptômes de l'HP sont très peu spécifiques. Le symptôme cardinal est une détresse respiratoire (dyspnée) dépendante de l'effort, dont la gravité augmente au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. Une toux peut constituer un symptôme concomitant de l'HP, surtout aux stades précoces. L'HP peut être confondue avec de nombreuses autres maladies responsables de dyspnée – en particulier avec des affections pulmonaires obstructives, telles que la BPCO, l'asthme, l'emphysème pulmonaire, mais également avec l'insuffisance cardiaque ou l'anémie, ainsi qu'avec le manque de condition physique –, éventuellement associées à d'autres causes provoquant la toux, comme le reflux gastro-œsophagien. On peut donc très souvent penser à l'HP, mais trouver aussi très souvent d'autres causes responsables de la dyspnée.

A quels examens un médecin traitant ou un spécialiste installé en cabinet doit-il procéder en cas de suspicion d'HP ?

PD Dr Schoch : Le médecin traitant doit procéder à quelques examens préalables. Citons la spirométrie pour détecter un trouble obstructif de la ventilation, une radiographie du thorax, qui livrera des informations sur la taille du cœur, ainsi qu'un échocardiogramme, car l'HP présuppose une augmentation de la surcharge cardiaque droite. Si ces premiers examens ne livrent pas d'explication sur l'origine de la dyspnée, il faut s'adresser à un spécialiste. Nous avons fait de bonnes expériences avec un premier transfert vers un pneumologue, car de nombreuses maladies pulmonaires peuvent expliquer une dyspnée. Nous complétons ensuite l'anamnèse et objectivons les troubles du patient au moyen d'un test de marche de 6 minutes, d'une prise de sang et d'un contrôle de la fonction pulmonaire, y compris la mesure de la capacité de diffusion du CO. Si la suspicion d'HP se confirme, le patient est envoyé à l'échocardiographie.

Comment se présente la démarche diagnostique pour un patient HP à l'hôpital cantonal de Saint-Gall ?

Dr Weilenmann : Les examens sont planifiés conformément aux algorithmes en vigueur sur le plan international*. On commence par procéder à des examens non invasifs. On débute toujours par une échocardiographie réalisée par un cardiologue ayant l'expérience de l'HP. En cas de résultat normal au repos, on l'effectue aussi en soumettant le patient à un effort physique, car une HP ne peut souvent être détectée que dans ces conditions. Si la suspicion d'HP semble avérée, il faut confirmer le diagnostic en pratiquant un cathétérisme cardiaque droit ambulatoire ou stationnaire. Un test de vasoréactivité est ensuite réalisé dans l'Unité de soins intensifs. Suivent des examens visant à élucider les causes de l'HP. En font partie : examen de la fonction pulmonaire – y compris capacité de diffusion –, tomodensitométrie du thorax, éventuellement scintigraphie pulmonaire et examens de laboratoire (VIH, TSH, autoanticorps, enzymes hépatiques, etc.). Les résultats sont discutés dans un cadre interdisciplinaire avant l'instauration du traitement.

Comment fonctionne la coopération entre les différentes spécialités (cardiologie, rhumatologie, pneumologie, médecine interne) et comment organisez-vous la consultation HP ?

Dr Otto : A l'hôpital cantonal de Saint-Gall, la coopération interdisciplinaire est tout à la fois axée sur le patient, étroite et efficace. Si des indices suggèrent l'existence d'une HP, le diagnostic – y compris fonction pulmonaire, test de marche de 6 minutes, échocardiographie et cathétérisme cardiaque droit – est d'abord posé par les services de pneumologie et de cardiologie. Des investigations sont menées en parallèle pour établir la genèse de la maladie ; en font aussi partie des examens rhumatologiques portant sur d'éventuelles maladies systémiques auto-immunes.

Toutes les données sont centralisées, les résultats sont analysés et évalués dans le cadre d'une consultation interdisciplinaire, et les étapes thérapeutiques sont déterminées. La situation des patients déjà connus est régulièrement appréciée lors de cette consultation, et le traitement est éventuellement adapté et optimisé.

Si un confrère installé souhaite adresser un patient à un autre hôpital ou à un département déterminé interne à l'hôpital, il existe deux possibilités. D'une part, il peut s'ensuivre la collaboration avec l'une des sous-disciplines impliquées (cardiologie, pneumologie, rhumatologie), avec prière au patient de se présenter à la consultation HP. Cela s'avère pertinent lorsque l'affection de base supposée est déjà connue. D'autre part, des patients présentant une HP diagnostiquée ou supposée d'origine inconnue peuvent aussi être inscrits uniquement pour la consultation HP. Dans ce cas, le patient passe par toutes les étapes centralisées déjà mentionnées dans le cadre de la pose du diagnostic. Si l'on entrevoit de quelle forme d'HP il s'agit, et si l'on parvient à établir quelle est la maladie sous-jacente, la consultation interdisciplinaire décide – en concertation avec les confrères ayant adressé le patient – si la prise en charge ultérieure doit relever d'une discipline donnée et laquelle. L'évaluation du cours de l'HP se poursuit dans un cadre interdisciplinaire, tandis que les autres aspects de la maladie sous-jacente sont traités par chacun des spécialistes concernés.

Pour le patient, ce système présente de grands avantages : il a un interlocuteur bien défini ; il sait en outre que tous les spécialistes requis s'occupent de son cas ; il reçoit le meilleur traitement possible et ne doit pas se présenter à d'innombrables rendez-vous dans différents départements.

Comment coopérez-vous avec les médecins installés dans le cas de patients HP ?

Dr Weilenmann : Associer activement les médecins installés à la prise en charge parfois très étroite des patients souffrant d'HP est tout à fait déterminant. Ils connaissent souvent les patients depuis déjà très longtemps et peuvent apporter des informations sur des problèmes médicaux ou psychosociaux concomitants. La prise en charge primaire des patients reste de la compétence des médecins traitants ou des spécialistes externes, avec lesquels nous restons en étroit contact. Des contrôles réguliers effectués dans le cadre de notre consultation HP ont lieu à intervalles plus ou moins rapprochés

* voir aussi sous www.sgph.ch

Centres SSHP

Les adresses de tous les centres SSHP et de leurs membres figurent sur la page d'accueil www.sgph.ch. Les médecins qui soupçonnent l'existence d'une hypertension pulmonaire chez leurs patients peuvent se mettre à tout moment en relation avec un centre SSHP de leur région.

Pour de plus amples informations : sgph@imk.ch

Etudes SSHP

La SSHP ou ses membres participent actuellement aux études suivantes :

MOB : « Mobile Spiroergometrie und Bosentan »

SERIPH : « Serotonin-Reuptake-Inhibitoren bei PAH »

Informations complémentaires sous www.sgph.ch

Manifestations

Atelier SSHP 2008
29.2.–1.3.2008, Allegro Kursaal, Berne

Programme et inscription : www.sgph.ch

Rédaction : PD Dr O. Schoch, PD Dr J.-D. Aubert, Prof Dr M. Beghetti, PD Dr G. Domenighetti, Pr Dr L. Nicod, Dr S. Oertle, Dr M. Schwertzmann, Dr D. Weilenmann; **responsable de la rédaction** : Dr Nadine Leyser ; **Editeur** : IMK Institut pour la médecine et la communication SA, Münsterberg 1, 4001 Bâle, tél : 061 271 35 51, fax : 061 271 33 38, sgph@imk.ch. Les noms de marque peuvent être protégés par le droit de protection des marques, même si cela n'est pas expressément précisé. Aucune garantie n'est donnée pour les indications sur la posologie et le mode d'emploi des médicaments. Avec aimable soutien, sans restriction, de l'entreprise Actelion.
ISSN 1661-9234



selon l'évolution de la maladie, et permettent de procéder à des adaptations du traitement.

Afin que les médecins installés soient constamment informés des innovations apportées dans le traitement de l'HP, un symposium interdisciplinaire a lieu tous les deux ans à l'Hôpital cantonal de Saint-Gall avec la participation d'experts de l'HP, tant locaux qu'externes. Nous organisons par ailleurs des séances internes de formation continue sur ce sujet.

Quels sont les problèmes pratiques les plus fréquents auxquels vous avez à faire face dans le cadre de l'HP ?

Dr Weilenmann : Le diagnostic d'HP est malheureusement souvent posé tardivement. En présence d'une symptomatologie évoquant cette maladie et en l'absence de tout autre diagnostic, nous souhaiterions sensibiliser les médecins de premier recours à l'idée qu'il pourrait s'agir d'une HP. Dans le cas de patients à haut risque, les médecins spécialistes externes doivent procéder à un dépistage régulier au moyen d'une échocardiographie. De nombreux médecins font le lien entre le diagnostic d'HP et la notion de mauvais pronostic, associé à l'absence de possibilités thérapeutiques. Dans les symposiums, nous soulignons l'existence de preuves claires et nettes ainsi que les progrès des possibilités thérapeutiques, qui devraient également lever les réticences relatives aux coûts élevés.

L'HP est une maladie grave, qui entraîne des contraintes importantes par rapport au mode de vie habituel des patients. Il peut en résulter des répercussions psychosociales dues à l'isolement social, qu'il importe d'identifier et de discuter. Elles nécessitent souvent le recours à des spécialistes et à des psychologues.

La coopération interdisciplinaire avec des médecins de premier recours et des spécialistes est un sérieux défi, qui suscite bien des appréhensions. La prise en charge des patients HP fondée sur la preuve et centrée sur le patient doit néanmoins figurer ici au premier plan.

Quel est le défi majeur que doit relever la Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire (SSHP) ?

PD Dr Schoch : Le défi majeur consiste à respecter l'interdisciplinarité dans le domaine de l'HP. La maladie est très rare, de sorte qu'il n'existera jamais de spécialistes s'occupant exclusivement de l'HP. Les nouvelles possibilités thérapeutiques ont éveillé l'intérêt pour la maladie ; il s'agit maintenant de ne pas se « rendormir ». La SSHP est une petite société, dont les membres proviennent des horizons les plus divers. Pour une société d'une taille aussi modeste, elle est extrêmement active dans l'information des médecins et de la population. Il s'agit désormais d'affirmer cette présence, même si les messages se ressemblent et si les nouveautés thérapeutiques ne vont plus être tout à fait aussi sensationnelles que dans les premières années.

Hypertension portopulmonaire p. 1-2

Références :

1. Naeije R. *Swiss Med Weekly* 2003; 133:163-9 ; 2. Benjaminov FS et al. *Gut* 2003; 52:1355-62 ; 3. Hadengue A et al. *Gastroenterology* 1991; 100: 520-8 ; 4. Herve P et al. *Eur Respir J* 1998 ; 11: 1153-66 ; 5. Tuder RM et al. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 1925-32 ; 6. Kawut SM et al. *Liver Transpl* 2005; 11: 1107-11 ; 7. Provencher S et al. *Gastroenterology* 2006; 130: 120-6 ; 8. Reichenberger F et al. *Eur Respir J* 2006; 28: 563-7 ; 9. Hoeper MM et al. *ERJ Express*. 2007 as doi: 10.1183/09031936.00032407 ; 10. Barth F et al. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006; 18: 1117-9.