

# SSHP Newsletter

Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP

## Hypertension artérielle pulmonaire et médecine intensive

### Sommaire

Thème principal : Hypertension artérielle pulmonaire et médecine intensive

L'hypertension artérielle pulmonaire aux soins intensifs .....	1
Hypertension porto-pulmonaire.....	2
Etude PHICUSS-1.....	3
Expérience de la pratique.....	3
Etudes HTP.....	4
Centres HTP .....	4
Impressum.....	4

### L'hypertension artérielle pulmonaire aux soins intensifs

G. Domenighetti

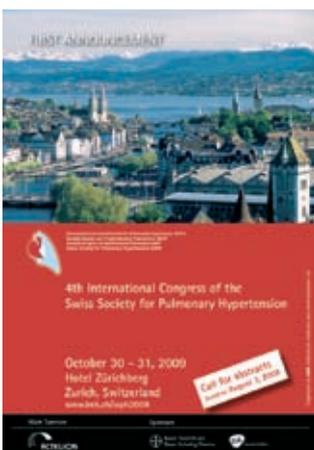
L'Hypertension Pulmonaire (HP) est souvent une réalité dans l'unité de soins intensifs. Il s'agit de patients qui se présentent avec un tableau clinique connu sous le nom de « Syndrome Aigu du Cœur Droit (SACD) ». Ces cas demandent souvent une approche thérapeutique agressive, dirigée par l'intermédiaire d'une sonde de Swan-Ganz. Les patients avec un tel syndrome peuvent en effet se détériorer rapidement et en cas d'arrêt rarement survivent à une réanimation cardio-pulmonaire. Le traitement du SACD dépend de toute évidence de la (ou des) cause(s) sous-jacente(s) ainsi que de la sévérité du syndrome à l'admission, sévérité qui, elle, peut être la conséquence d'une HTAP préexistante de longue date.

Du point de vue de la pathogénèse, on distingue trois situations cardinales capables d'altérer l'équilibre cardio-vasculaire physiologique du cœur droit : les déficits

de contractilité (par exemple l'infarctus aigu isolé du ventricule droit), la surcharge de volume du cœur droit (par exemple la régurgitation primaire tricuspéenne à la suite d'une endocardite), et, surtout, la surcharge ventriculaire droite aiguë de pression (tableau 1), le scénario physiopathologique le plus fréquemment rencontré aux soins intensifs.

Mais d'autres aspects cliniques peuvent se mêler avec les trois tableaux décrits auparavant : un sepsis sévère ou un état de choc septique peuvent engendrer une dysfonction bi-ventriculaire et une élévation des résistances artérielles pulmonaires. Des cardiopathies congénitales corrigées ou non ainsi que des shunts intracardiaques, en revanche, sont en condition de provoquer une dysfonction du ventricule droit par l'intermédiaire de mécanismes physiopathologiques différents. Les tableaux cliniques associés fréquemment à la surcharge

### 4<sup>ème</sup> congrès international



### Congrès international de la SSHP à Zurich du 30 au 31.10.2009

Le 4<sup>ème</sup> congrès international de la SSHP se concentre sur les nouvelles connaissances acquises dans le domaine de l'hypertension pulmonaire, et notamment l'épidémiologie, le diagnostic et les facteurs de risque de la maladie. Le deuxième jour se tiendront des ateliers avec des experts autour des thèmes de la classification, de la prise en charge et du traitement médicamenteux de l'hypertension pulmonaire.

Le programme s'adresse en premier lieu aux pneumologues, aux médecins spécialistes en médecine intensive, aux cardiologues, aux rhumatologues et aux immunologues. Toutefois, en raison des thèmes très variés qui seront abordés, les internistes et les médecins généralistes sont également concernés. Un programme captivant et très actuel vous attend à l'hôtel Zürichberg à Zurich.

Programme et inscription : [www.imk.ch/ssph2009](http://www.imk.ch/ssph2009)

### Tableau 1, „The Right Heart Syndrome“ : causes des élévations de la pression télédiastolique du cœur droit

- Embolie pulmonaire aiguë
- Dysfonctions systoliques et/ou diastoliques du cœur gauche
- Poussées d'hypertension pulmonaire associées à des pathologies pulmonaires hypoxémiques chroniques
- Poussées d'hypertension pulmonaire (tous les types)
- ALI/ARDS
- Ventilation mécanique en pression positive
- Affections péricardiques

de pression du ventricule droit et, donc, à un SADC, sont l'embolie pulmonaire aiguë massive, la dysfonction systolique et diastolique associée aux cardiomyo-

pathies ischémiques, métaboliques et valvulaires, les pneumopathies hypoxémiques en phase d'exacerbation, l'HTAP chronique (CTEPH comprise) en exacerbation. Mais on ne peut point oublier les dysfonctions aiguës du cœur droit liées au syndrome de détresse respiratoire de l'adulte (SDRA) et à la ventilation mécanique en pression positive associée à la PEEP. Cette dernière est capable de détériorer considérablement la fonction du ventricule droit surtout chez les patients porteurs d'une pneumopathie à basse « compliance » comme le SDRA ou la fibrose pulmonaire en phase d'accélération. Ici, la ventilation mal réglée peut entraîner une élévation des résistances vasculaires pulmonaires, une réduction du débit cardiaque et du transport en O<sub>2</sub> à la périphérie. Par contre, une ventilation à bas volume courant ne dépassant guère des valeurs de pression de plateau de 28 cm H<sub>2</sub>O pourra représenter, dans ce contexte, la meilleure stratégie.

A côté de la thrombolyse lors d'embolie pulmonaire massive et d'une stratégie correcte de la ventilation mécanique, le traitement du SADC se fonde sur l'équilibre de la capacitance vasculaire (remplissage de volume ou diurétiques), ainsi que sur le soutien à une contractilité réduite (dobutamine) et à un débit cardiaque effondré (noradrénaline). La réduction de la postcharge ventriculaire droite sera prérogative des médicaments sélectifs vaso-actifs sur la circulation pulmonaire, tels l'époprosténol ou l'iloprost par voie intraveineuse mais surtout le NO et l'iloprost inhalés, qui n'entraînent aucun préjudice sur la circulation systémique. Le lévosimendan un « sensibilisateur » des myofilaments au calcium, est un inotrope biventriculaire et peut réduire les résistances vasculaires pulmonaires ; il fait actuellement objet d'études cliniques. Finalement, le sildénafil per os pourrait représenter un traitement de « crossover » entre la phase aiguë et la phase sub-intensive.

## Hypertension porto-pulmonaire

### A. Pagnamenta

Les maladies hépatiques chroniques constituent un facteur de risque connu de développement de maladies vasculaires pulmonaires comme le syndrome hépatopulmonaire et l'hypertension porto-pulmonaire. Cette dernière se définit par la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire associée à une hypertension portale. Pour poser le diagnostic, il est nécessaire de pratiquer un cathétérisme cardiaque droit. En cas d'hypertension portale avec élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne mais résistance vasculaire pulmonaire normale, cet examen permet entre autres de différencier les deux situations suivantes : le syndrome hyperkinétique et l'hypervolémie. L'hypertension portale en elle-même, et non la maladie hépatique sous-jacente, semble être le facteur déterminant pour le développement d'une hypertension porto-pulmonaire.

Entre 2 et 6 % des patients atteints d'hypertension portale présentent une hypertension pulmonaire significative et 10 % de tous les patients du registre français de l'hypertension artérielle pulmonaire présentent une hypertension porto-pulmonaire. Actuellement, les données de survie sont controversées pour les patients

atteints d'hypertension porto-pulmonaire et les facteurs pronostiques sont mal connus. L'analyse rétrospective du registre français de l'hypertension artérielle pulmonaire a permis d'identifier au total 154 patients atteints d'hypertension porto-pulmonaire entre 1984 et 2004. Les taux de survie pour les patients atteints d'hypertension porto-pulmonaire sont de 88 % à 1 an, de 75 % à 3 ans et de 68 % à 5 ans. Ces taux sont comparables à ceux obtenus chez les patients atteints d'hypertension pulmonaire idiopathique. Grâce à l'analyse de régression multivariée, les facteurs pronostiques indépendants suivants ont été identifiés : la présence d'une cirrhose hépatique (par rapport à l'hypertension portale extra-hépatique), le degré de sévérité de la cirrhose hépatique et l'index cardiaque lors de l'évaluation initiale. Contrairement à l'hypertension pulmonaire idiopathique, la classe fonctionnelle NYHA lors de l'évaluation initiale de l'hypertension porto-pulmonaire n'est pas prédictive du pronostic à long terme.

Le rôle des traitements de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les patients atteints d'hypertension porto-pulmonaire reste actuellement confus car les résultats

d'études randomisées contrôlées ne sont pas encore disponibles. Le traitement anticoagulant oral au long cours est contre-indiqué car les patients présentent souvent des troubles de la coagulation et des varices œsophagiennes. Les antagonistes calciques ne sont pas indiqués parce que le test de réversibilité est très rarement positif et que ces médicaments peuvent aggraver l'hypertension pulmonaire. Dans les études ouvertes, le traitement intraveineux continu par époprosténol a entraîné une amélioration des paramètres fonctionnels et hémodynamiques. Malgré sa toxicité hépatique potentielle, le bosentan peut aussi être administré en cas de cirrhose hépatique Child-Pugh B et C. Dans une étude non contrôlée, le sildénafil a été responsable d'une amélioration au niveau du test de marche et des paramètres hémodynamiques. Chez les patients atteints d'hypertension porto-pulmonaire, la transplantation hépatique est associée à une mortalité périopératoire et postopératoire accrue, qui semble elle-même liée au degré de sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire. La transplantation hépatique est contre-indiquée en cas de pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 50 mm Hg.

## Etude PHICUSS-1

A. Azzola

La morbidité et la mortalité dans les unités de soins intensifs sont vraisemblablement influencées par l'hypertension artérielle pulmonaire. Toutefois, à ce jour, les données de prévalence dans un contexte de médecine intensive font défaut. Par ailleurs, les approches diagnostiques et thérapeutiques de l'hypertension artérielle pulmonaire varient beaucoup entre les différentes unités de soins intensifs.

L'étude PHICUSS-1 (Pulmonary Hypertension on Intensive Care Unit Swiss Survey 1) est une étude non interventionnelle, prospective, multicentrique, qui a été initiée par la SSHP. Elle a pour objectif primaire de déterminer la prévalence de l'hypertension artérielle pulmonaire et de ses différentes causes dans les unités de soins intensifs suisses. En outre, l'étude examine les approches diagnostiques et thérapeutiques de l'hypertension artérielle pulmonaire utilisées dans les unités de soins intensifs suisses. L'évolution sur 30 jours, la durée du séjour dans l'unité de soins intensifs et la mortalité chez les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire sont

également consignées. Avant le début de l'étude, les informations relatives aux conditions locales et aux approches diagnostiques et thérapeutiques de l'hypertension artérielle pulmonaire sont recueillies auprès des centres participants au moyen d'un questionnaire. Durant la durée de 4 semaines de l'étude, tous les patients admis dans les unités de soins intensifs participantes font l'objet d'un examen de dépistage de l'hypertension artérielle pulmonaire, conformément aux directives de l'OMS. Uniquement en cas de diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire, de suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire ou de présence de facteurs de risque, des informations supplémentaires sur les mesures diagnostiques et thérapeutiques ainsi que les paramètres cliniques, biologiques et hémodynamiques sont demandées. De plus, la survie à 30 jours pour ces patients est consignée. En général, la saisie des données se fait par voie électronique. Toutefois, sur demande spécifique des centres d'étude, les données peuvent aussi être saisies sur papier. Durant l'étude de 4 semaines, environ 1000 patients de-

vraient être inclus à l'échelle de la Suisse, où la prévalence de l'hypertension artérielle pulmonaire est comprise entre 5 et 15%. Sur la base des informations obtenues avant le début de l'étude, on s'attend à une sous-estimation de la prévalence de l'hypertension artérielle pulmonaire dans les unités de soins intensifs ainsi qu'à une grande variabilité au niveau des démarches diagnostiques et thérapeutiques. Par ailleurs, l'étude PHICUSS-1 devrait augmenter le niveau d'attention accordé à l'hypertension pulmonaire dans les unités de soins intensifs et donc, faciliter un diagnostic précoce. L'étude devrait également représenter un pas en avant vers la standardisation du diagnostic et du traitement de cette maladie. A moyen terme, nous espérons une régression de la morbidité et de la mortalité associées à l'hypertension artérielle pulmonaire dans les unités de soins intensifs. La saisie des données était initialement prévue pour le mois de juin. Afin d'augmenter le nombre d'unités de soins intensifs participant à l'étude, il est actuellement envisagé de repousser cette échéance à septembre.

## Expérience de la pratique

Interview avec le Pr Dr méd. Marco Maggiorini



Le Pr Dr méd. Marco Maggiorini est spécialiste FMH en médecine interne, cardiologie et médecine intensive. A côté de sa fonction dirigeante au sein du département de médecine interne de l'hôpital universitaire de Zurich, il est un chercheur de pointe dans le domaine de la médecine d'altitude et un membre actif de la SSHP.

### L'hypertension artérielle pulmonaire est-elle fréquemment diagnostiquée en unité de soins intensifs ?

Il s'agit d'une maladie rare, dont les différentes définitions doivent être prises en compte lors du diagnostic. En excluant les patients atteints d'insuffisance cardiaque, qui sont souvent atteints d'hypertension artérielle pulmonaire, nous arrivons à environ un nouveau diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire par mois. Si nous incluons les patients atteints d'hypertension pulmonaire dite secondaire (groupe 2 selon la définition de l'OMS) ainsi que les patients atteints d'insuffisance cardiaque aiguë, le chiffre est sensiblement plus élevé. Dans notre unité de soins intensifs de 12 lits, il y a environ 50 cas par an.

### Comment le diagnostic d'hypertension pulmonaire est-il posé ?

Il est facile de reconnaître les patients à risque : ce sont les patients atteints

d'insuffisance cardiaque ou d'une dysfonction valvulaire, les patients atteints d'affections pulmonaires comme la fibrose pulmonaire ou la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO), et les patients atteints d'affections rhumatismales. L'échographie est la méthode de dépistage qui est d'abord utilisée. Ensuite, pour obtenir une confirmation définitive, une mesure invasive par cathétérisme pulmonaire est réalisée. Chez les patients atteints d'une affection du ventricule gauche, la pression dans l'artère pulmonaire peut être élevée, sans que la résistance dans la circulation pulmonaire soit accrue. Si le sang s'accumule dans le cœur gauche parce que la capacité de la pompe cardiaque est insuffisante pour expulser le sang, le sang reflue dans la circulation pulmonaire, ce qui résulte en une augmentation de la pression artérielle pulmonaire. Ce reflux chronique de sang est à l'origine d'une altération structurelle des vaisseaux pulmonaires, qui entraîne à son tour une augmentation de la résistance

vasculaire pulmonaire. En cas d'opération cardiaque (par ex. remplacement valvulaire ou transplantation cardiaque), la résistance vasculaire accrue persiste, et donc l'hypertension artérielle pulmonaire également. Justement en cas de transplantation cardiaque, ces éléments constituent les principaux facteurs de risque d'échec de l'opération. L'augmentation postopératoire de la résistance dans la circulation pulmonaire peut être traitée par des médicaments vasodilatateurs pulmonaires.

**Au cours des dernières années, l'hypertension pulmonaire a bénéficié d'une plus grande attention. Cela a-t-il permis d'identifier plus tôt les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire ?**

#### Etudes HTP

La SSHP ou ses membres participent actuellement aux études suivantes :

**INPUT\*** : Incidence de l'HPTC après embolie pulmonaire

**PHICUSS\*** : HTP en unité de soins intensifs

**DETECT** : Détection de l'HTAP dans la sclérodémie

**TERPAH** : Efficacité, hémodynamique et tolérance du tergruride vs placebo dans l'HTAP

\*Avec le soutien financier de la SSHP

#### Centres HTP

Les adresses de tous les centres SSHP et de leurs membres figurent sur la page d'accueil [www.sgph.ch](http://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](mailto:sgph@imk.ch)

**Rédaction** : PD Dr O. Schoch, PD Dr J.-D. Aubert, Pr Dr M. Beghetti, PD Dr G. Domenighetti, Pr Dr L. Nicod, Dr S. Oertle, Dr M. Schwerzmann, Dr D. Weilenmann ;  
**Responsable de la rédaction** : S. Jambresic  
**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](mailto: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



Je ne pense pas que le diagnostic soit posé à un stade plus précoce puisque d'après le registre, la majorité des patients se trouvent dans le stade III de la NYHA. Il est très rare que la maladie soit détectée très tôt car les symptômes apparaissent uniquement au stade II et III. Toutefois, la campagne menée au cours des dernières années a certainement attiré une plus grande attention sur l'hypertension artérielle pulmonaire de telle sorte qu'aujourd'hui, l'hypertension artérielle pulmonaire est plus souvent identifiée en tant que telle et qu'en cas de détresse respiratoire, le malade n'est pas par ex. d'abord classifié comme asthmatique.

**Combien de temps en moyenne un patient nouvellement diagnostiqué d'hypertension artérielle pulmonaire passe-t-il en unité de soins intensifs ?**

Lorsqu'un patient est admis en unité de soins intensifs, il présente déjà un problème plus important comme une insuffisance cardiaque. Si seul un organe est touché, une « recompensation » est souvent possible en l'espace de quelques jours. Si l'insuffisance touche plusieurs organes, le séjour est plus long et se solde souvent par le décès du patient.

**Visitez notre site internet : [www.sgph.ch](http://www.sgph.ch)**

Vous trouverez des informations supplémentaires sur ce thème sur le site internet de la SSHP, à l'adresse [www.sgph.ch](http://www.sgph.ch). Le site aborde spécifiquement les différentes exigences du corps médical et des patients, et il fournit des informations détaillées sur les causes de la maladie, sur le diagnostic et sur les possibilités thérapeutiques, tous publics confondus. D'une part, les médecins peuvent s'informer sur la prise en charge de la maladie dans la pratique et sur la manière de détecter une éventuelle hypertension pulmonaire le plus tôt possible. D'autre part, le site comporte des conseils et astuces, des réponses aux questions fréquentes et des adresses d'associations de patients, qui aident les malades dans leur quotidien et rendent les échanges d'expériences possibles. Pour cette maladie, la commission d'experts de la SSHP se tient en outre à la disposition du corps médical et des patients.

En plus des informations déjà disponibles sur le site, un chapitre sur les groupes à risque est en planification. A l'avenir, ce chapitre devra permettre aux médecins de reconnaître rapidement la maladie et donc, de poser un diagnostic plus précoce de l'hypertension pulmonaire.

**Qui participe à cette étude ?**

Début mars, nous avons écrit à 61 unités de soins intensifs. 13 de ces unités ont donné suite pour l'instant. En ce moment, nous essayons d'en mobiliser encore davantage. Notre objectif est d'inclure au moins 25 unités dans l'étude.

**Quand les résultats sont-ils attendus ?**

La deuxième phase de l'étude étaient initialement planifiée pour juin. Néanmoins, comme nous voulons encore augmenter le nombre d'unités participantes, nous envisageons actuellement de repousser l'échéance à septembre. Certaines unités ont demandé du renfort pour la collecte des données, ce qui prend également du temps à organiser.

**Quels résultats attendez-vous ?**

L'étude vise à évaluer la fréquence de l'hypertension pulmonaire et des problèmes associés, à déterminer la démarche diagnostique et à savoir si les directives existantes sont prises en compte lors du diagnostic. Enfin, l'étude cherche aussi à identifier les médicaments qui sont utilisés pour le traitement.

**Auteurs :**

PD Dr Guido Domenighetti, Servizio di Medicina Intensiva, Ospedale Regionale „La Carità“, Locarno

Dr med Alberto Pagnamenta, Reparto di Medicina Intensiva, Ospedale Regionale di Mendrisio

Dr med. Andrea Azzola, Servizio di Pneumologia e Medicina Intensiva, Ospedale Civico, 6900 Lugano

Pr Dr med. Marco Maggiorini, Intensivstation Innere Medizin, Universitätsspital Zürich