

GSHP Newsletter

Groupe Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire

Sommaire

Descriptions de cas.....	2
Identifier précocement l'HP !	2
Conseils pour la pratique.....	2
Classification NYHA.....	3
Epidémiologie et pronostic	3
Etude EARLY.....	4
Manifestations.....	4
Impressum.....	4

Editorial

Ce numéro est destiné aux médecins de famille, car ce sont eux qui doivent identifier à temps les patients souffrant d'hypertension pulmonaire. Les centres GSHP sont à leur disposition pour les conseiller lorsqu'ils soupçonnent l'existence d'une hypertension pulmonaire. Aujourd'hui encore, cette maladie extrêmement grave reste en effet trop souvent ignorée ou beaucoup trop tardivement identifiée.

Professeur Laurent Nicod, Président du GSHP



Le Professeur Laurent Nicod (à gauche) a été élu nouveau président du GSHP lors de la session annuelle qui s'est tenue en avril. Il succède ainsi au Dr méd. Marco Maggiorini, PD (à droite), qui avait lui-même succédé au Dr méd. Guido Domenighetti, PD, fondateur du GSHP.

Ne pas manquer le diagnostic d'hypertension pulmonaire

L'hypertension pulmonaire reste souvent trop longtemps méconnue

Malgré des progrès notables enregistrés dans le traitement de la maladie, l'hypertension pulmonaire reste encore une maladie très grave, mettant en jeu le pronostic vital et qui, non

L'attention est facilement dirigée vers le diagnostic erroné de „problème d'ordre purement psychique“. Une simple spirométrie pourrait déjà mettre en évidence un signal d'alerte



Lors du 2^e Congrès international du GSHP, les débats ont porté sur les nouvelles options thérapeutiques en matière d'hypertension pulmonaire. Chez de nombreux patients, le diagnostic est encore posé beaucoup trop tard. Vous trouverez des résumés du congrès page 3 ainsi que sous www.saph.ch.

traitée, aboutit à la mort en quelques années. Compte tenu de leur longue expérience, les experts estiment qu'un traitement précoce ralentit fortement le cours de la maladie. L'hypertension pulmonaire est considérée comme une maladie rare, et ses premiers symptômes n'ont aucun caractère spécifique : dyspnée, fatigabilité rapide, sensation générale de faiblesse alors même que les analyses de laboratoire et l'ECG apparaissent normaux.

classique d'hypertension pulmonaire, à savoir l'existence d'une dyspnée malgré une fonction pulmonaire pratiquement normale. Bien entendu, l'évaluation d'une dyspnée dépend de l'état général d'entraînement du patient. Mais lorsque des activités physiques tout à fait quotidiennes – et qui ne lui posaient jusque-là aucun problème – provoquent des difficultés respiratoires apparemment sans raison, il importe d'aller y voir de plus près.

Descriptions de cas

Des antidépresseurs pour surmenage professionnel au lieu du diagnostic correct

Une infirmière de 28 ans se plaint auprès de son médecin de famille de dyspnée et de palpitations. L'ECG et la petite spiroergométrie sont normaux. Etant donné que la patiente s'était plainte de problèmes psychiques dans le cadre de son travail et que le médecin ne trouvait aucune cause organique, celui-ci envisage une cause psychique et prescrit des antidépresseurs – sans succès. D'autres antidépresseurs sont essayés, et l'on aboutit finalement à un arrêt-maladie de longue durée avec diagnostic de surmenage professionnel („burn-out“).

Au bout de quelque temps, la patiente fait l'essai d'un travail dans un centre d'appel. Elle espère que cette activité assise ne lui causera aucun problème. Peu de temps après, elle se sent néanmoins à nouveau „harcélée“, ne s'en sort pas correctement dans son travail, se sent physiquement et psychologiquement dépassée. C'est seulement après qu'elle a perdu connaissance sur son lieu de travail qu'est posé le diagnostic correct d'hypertension pulmonaire. Deux années avaient été inutilement perdues depuis sa première visite chez le médecin.

Sportif hier encore, hypertension pulmonaire aujourd'hui

Un homme sportif de 24 ans déménage d'outre-mer pour s'installer en Suisse. Alors qu'il fréquentait régulièrement un centre de remise en forme et faisait du jogging pendant des heures, il n'arrive pas à trouver vraiment son rythme dans son nouveau pays. Les randonnées en montagne deviennent soudain difficiles, sa condition physique faiblit. Au début, il ne se pose pas trop de questions : cela s'explique certainement par les circonstances, le stress du déménagement, le nouvel environnement, le changement de climat ... Mais des troubles du rythme cardiaque surviennent ensuite ; préoccupé, il consulte un médecin. Diagnostic : hypertension pulmonaire gravissime ! A peine 10 mois s'étaient écoulés depuis les premiers signes.

„Il existe des constellations de symptômes caractéristiques“

Un entretien avec le Professeur Rudolf Speich, Hôpital universitaire de Zurich

Monsieur le Professeur, chez quels types de patients faut-il penser à l'hypertension pulmonaire ?

Au premier abord, les symptômes paraissent assurément très peu spécifiques, mais il existe pourtant des constellations de symptômes caractéristiques auxquelles il importe de prêter attention. Une fatigabilité rapide, un état de faiblesse générale ou une dysthymie à composante dépressive conduisent malheureusement trop vite à envisager une cause purement psychique. Le cas de l'infirmière de 28 ans est à cet égard pour ainsi dire exemplaire. Du fait de sa maladie, la jeune femme ne pouvait plus suivre le rythme de ses collègues. Dans ces cas-là, il se produit facilement des tensions qui peuvent bien entendu entraîner des problèmes psychiques. On peut sans peine s'imaginer qu'elle a été considérée à tort comme une „tire-au-flanc“ à partir du moment où elle devait sans cesse s'asseoir et que des activités tout à fait normales devenaient soudain trop difficiles pour elle.



Professeur Rudolf Speich,
Hôpital universitaire de Zurich

Quelles sont les constellations de symptômes caractéristiques derrière lesquelles peut se cacher une hypertension pulmonaire ?

Une dyspnée ou une fatigabilité liées à l'effort alors même que la fonction pulmonaire et la radiographie thoracique sont normales – telle est la triade classique de l'hypertension pulmonaire. Quant à savoir à partir de quel moment une dyspnée ou la fatigabilité doivent être considérées comme potentiellement pathologiques, cela dépend naturellement de la condition physique du patient. Il faut toujours être en alerte lorsque quelqu'un est essoufflé en courant ou en montant les escaliers alors que cela ne lui faisait rien auparavant. Il faut dire que la sévérité des troubles est souvent sous-estimée par le patient lui-même, car les symptômes disparaissent à nouveau le plus souvent après l'effort.

Le diagnostic et le traitement précoces de l'hypertension pulmonaire améliorent-ils le pronostic ?

Dans les milieux d'experts, nous sommes depuis longtemps d'accord pour dire qu'un traitement précoce améliore selon toute vraisemblance le pronostic. Mais il n'existe pas encore d'études à cet égard. Celles-ci ne font que commencer, comme l'étude EARLY, dans laquelle ont été inclus pour la première fois des patients appartenant à la classe II de la NYHA.

Pour plus d'informations sur l'étude EARLY, voir page 4 ; pour plus d'informations sur la classification NYHA, voir page 3.

Conseils pour la pratique

Demandez à votre patient si des efforts quotidiens qui ne lui posaient auparavant aucun problème, comme monter les escaliers ou marcher, le mettent désormais hors d'haleine. Y a-t-il à cela une cause organique claire ?

Si la réponse est non, procédez à une petite spirométrie. S'il n'y a pas de diminution de la capacité pulmonaire ou si la diminution est seulement légère et que la radiographie thoracique est normale, demandez une échocardiographie pour confirmer l'existence éventuelle d'une hypertension pulmonaire.

La classification de la NYHA

La classification de la **New York Heart Association** distingue quatre degrés de gravité pour les maladies cardiaques. La classification de la NYHA est également utilisée pour les troubles liés à l'hypertension pulmonaire :

- NYHA I absence de symptômes au repos et à l'effort
- NYHA II légère limitation des performances physiques lors d'effort physique modéré
- NYHA III nette limitation des performances physiques lors d'effort physique minime, mais absence de symptômes au repos
- NYHA IV symptômes, même au repos

Dans la pratique, il est parfois difficile d'identifier les patients au stade NYHA II avec suspicion d'hypertension pulmonaire. Un bon point de repère est **le test de marche de 6 minutes**, dans lequel on mesure la distance que le patient est en mesure de parcourir en 6 minutes; des tests répétés doivent être effectués dans des conditions identiques. La règle est la suivante :

- NYHA I plus de 500 mètres
- NYHA II 450 à 500 mètres
- NYHA III 150 à 450 mètres
- NYHA IV moins de 150 mètres

Le test de marche de 6 minutes est relativement simple à standardiser dans les longs corridors d'une clinique, tandis que cela s'avère souvent passablement difficile dans le cabinet d'un médecin de ville. Une bonne alternative de test consiste à faire **monter un escalier** au patient. Chez les sujets qui sont capables de monter deux étages (ce qui correspond à environ 40 marches) sans devoir s'arrêter, la suspicion de stade NYHA II avec hypertension pulmonaire est injustifiée. L'attention doit en revanche être attirée si le patient monte moins de deux étages.

Si le patient présente en même temps la triade classique :
 – dyspnée et fatigabilité rapide,
 – fonction pulmonaire normale (spirométrie),
 – radiographie thoracique normale,
 il importe de faire procéder à une échocardiographie.

Dans tous les cas, il faut convoquer le patient pour un nouveau contrôle au bout de six mois au plus tard.

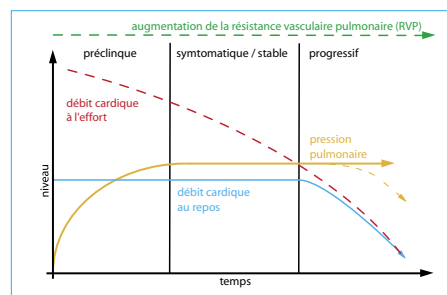
Ne pas oublier la spirométrie !

Le petit test de la fonction pulmonaire (spirométrie) indique de manière simple et rapide si le signal d'alerte d'hypertension pulmonaire est ou non enclenché, autrement dit s'il y a „dyspnée avec fonction pulmonaire normale“. Malheureusement, on recourt beaucoup trop rarement à ce test dans la pratique. Seul un test indiquant une diminution de 20-30 % est un indice clair et net montrant qu'une fonction pulmonaire diminuée est la cause de la dyspnée (le cas échéant, adresser le patient au spécialiste aux fins d'investigations). Dans le cas contraire, il y a suspicion d'hypertension pulmonaire.

Epidémiologie et pronostic

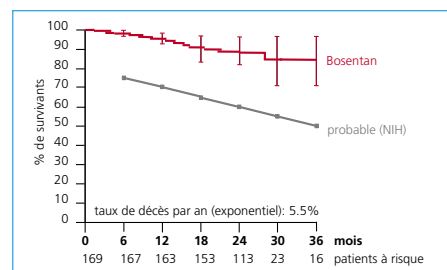
Le deuxième congrès international du GSHP s'est tenu fin avril à Glion, près de Montreux. Les résumés des exposés ainsi que les principales diapositives peuvent être consultés sous www.saph.ch. Laurent Nicod, président de la session „Epidemiology and genetics of pulmonary hypertension“ résume ci-après les principaux points.

La forme la plus fréquente de l'hypertension pulmonaire (HP) est l'HP idiopathique (environ 40 %). On évalue actuellement le rôle des anomalies génétiques dans l'HP idiopathique à environ 50 %. Les causes d'HP connues sont dans une proportion respective de 10-15 % : les maladies du tissu conjonctif, les anomalies cardiaques congénitales, la cirrhose hépatique (hypertension portopulmonaire) et les anorexigènes. Le VIH est responsable de l'HP dans environ 6 % des cas et, pour moins de 5 %, on parle d'HP familiale. Le cours typique de la maladie est représenté sur



Cours typique de l'HP sans traitement.

le graphique. Alors que la pression dans la circulation pulmonaire atteint un plateau après une montée rapide, la résistance vasculaire pulmonaire (RVP) augmente continuellement et la fonction cardiaque chute, d'abord seulement à l'effort, puis également au repos. En l'absence de traitement, les chances de survie se situent entre 37 % (anomalie cardiaque héréditaire) et 21 % (VIH) au bout de trois ans. Ces dernières années, ce pronostic a été nettement amélioré grâce à de nouvelles options thérapeutiques. C'est ainsi que le traitement par l'époprosténol – premier médicament contre l'HP – administré par voie i.v. a augmenté de plus de 25 % la survie à cinq ans. Parallèlement, on recueillait les premiers indices montrant qu'un traitement précoce améliorait le pronostic.



Augmentation du taux de survie dans l'hypertension pulmonaire idiopathique grâce au bosentan ; d'après McLaughlin V et al., Eur Respir J 2005

Les substances récentes – bosentan (voie orale) et tréprosténil (voie sous-cutanée) sont tout aussi efficaces et offrent avec l'iloprost (en inhalation) une très bonne alternative au traitement par voie i.v. par l'époprosténol. Les nouvelles options thérapeutiques ont totalement modifié le cours de la maladie en l'espace de quelques années. La qualité de vie et le temps de survie ont été augmentés, et la nécessité d'une transplantation pulmonaire comme ultime option thérapeutique a été tout au moins différée. L'HP n'en reste pas moins une maladie extrêmement grave et toujours incurable.

Centres GSHP

Les adresses de tous les centres GSHP et de leurs membres figurent sur la page d'accueil www.saph.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 GSHP de leur région : saph@imk.ch

www.saph.ch

Nouveau sur l'internet:

Medicine > Congress 2005

Résumés du Congrès international du GSHP „Pulmonary Hypertension“ à Glion

Medicine > Studies

Récapitulatif de toutes les études en cours sur l'hypertension pulmonaire menées par le GSHP ou par des membres du GSHP.

Manifestations

Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique - 30.9.2005 Lucerne
Session dans le cadre du „Dreiländertreffen Herzinsuffizienz 29.9.-1.10.2005“ (en allemand)
www.herzinsuffizienz2005.org

De la dyspnée à l'HTAP
Formation continue régionale
17 novembre 2005 La Chaux-de-Fonds
Information et inscription: saph@imk.ch

Formation continue régionale sur l'hypertension pulmonaire
17 novembre 2005 Hôpital cantonal d'Aarau (en allemand)
Information et inscription: saph@imk.ch

Session hypertension pulmonaire: 7 - 9 juin 2006, Bâle
L'hypertension pulmonaire sera l'un des principaux thèmes traités lors de la session annuelle commune des sociétés suisses de cardiologie, de pneumologie, de chirurgie thoracique et de médecine intensive.

Rédaction: Pr R. Speich, Pr L. Nicod, Dr J.-D. Aubert, PD; Dr J.-M. Fellrath, Dr G. Domenighetti, PD; Dr J.-F. Tolsa; responsable de la rédaction: Dr Renate Bonifer; Editeur: IMK Institut pour la médecine et la communication SA, Münsterberg 1, 4001 Bâle, tél: 061 271 35 51, fax: 061 271 33 38, e-mail: saph@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 1660-9026



Etudes GSHP

Etude EARLY

Endothelin Antagonist Trial in Mildly Symptomatic Pulmonary Arterial Hypertension (PAH)

EARLY est une étude internationale multicentrique, randomisée, à double insu, contrôlée contre placebo. Elle a pour objet d'analyser l'efficacité, la sécurité d'emploi et la tolérance du bosentan chez des patients présentant des symptômes modérés d'hypertension artérielle pulmonaire (HAP).

Posologie et critères d'évaluation

La posologie est de 2 x 125 mg de bosentan par jour en prise orale. Les critères d'évaluation primaires au bout de 6 mois sont les modifications enregistrées dans le test de marche de 6 minutes ainsi que dans la résistance vasculaire pulmonaire (RVP) au repos. Les critères d'évaluation secondaires au bout de 6 mois sont le laps de temps écoulé jusqu'à une aggravation clinique et les modifications de la pression atriale droite (mRAP), de la pression artérielle pulmonaire moyenne (mPAP), de l'index cardiaque (CI) et de la saturation en oxygène du sang veineux (SV02) au repos.

Critères d'inclusion et d'exclusion

Sont inclus les patients au stade NYHA II avec HAP idiopathique ou HAP due à des maladies du tissu conjonctif, à des vices cardiaques, à l'infection par le VIH, à des maladies auto-immunes ou à des anorexigènes. Au début de l'étude, ils atteignent au test de marche de 6 minutes <80 % des valeurs attendues¹ ou moins de 500 m avec une valeur de 2 points sur l'échelle de Borg². Les critères d'inclusion hémodynamiques sont les suivants : mPAP ≥ 25 mm Hg, PCWP < 15 mm Hg et RVP au repos > 320 dyn.sec.com-5. Sont exclus de l'étude les patients présentant une vasoréactivité significative lors du cathétérisme cardiaque droit (voir SAPH Newsletter 02.2004), une maladie aiguë ou chronique (hormis la dyspnée) mettant en question la participation à l'étude ainsi que les patients souffrant d'une maladie pulmonaire obstructive grave (VEMS/CVF < 0.5).

Directeurs d'étude pour la Suisse

Les représentants pour la Suisse sont le Professeur Rudolf Speich, Hôpital universitaire de Zurich (klinspr@usz.unizh.ch), le Professeur L. Nicod (laurent.nicod@insel.ch) et le Dr S. Oertle (stefan.oertle@insel.ch), Hôpital de l'Île, à Berne.

¹Femmes = (211 x H)-(5.78 x A)-(2.29 x W) + 646 m; hommes = (757 x H)-(5.02 x A)-(1.76 x W)-309 m; (H = taille en m; A = âge; W = poids corporel en kg)

²L'échelle de Borg indique le degré de gravité d'une dyspnée. Elle va de 0 à 10 (0 = absence totale de dyspnée, 2 = légère, 5 = grave, 10 = dyspnée maximale).

Autres études du GSHP

BOCTEPH, Bosentan in CTEPH Study, Professeur R. Speich, klinspr@usz.unizh.ch; **MOB**, spiroergometrie mobile et Bosentan, Professeur M. Tamm, mtamm@uhbs.ch; **Etude Eisenmenger**, Bosentan chez des patients présentant un complexe d'Eisenmenger avec HTAP) Professeur M. Beghetti, maurice.beghetti@hcuge.ch; **SERIPH**, Serotonin-Reuptake-Inhibitors in PAH; Dr Silvia Ulrich, silvia.ulrich@usz.ch