

SSHP Newsletter

Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP

Sommaire

Thème principal : cardiopathies congénitales et hypertension pulmonaire chez l'adulte

HTAP flux-dépendante	1
HTAP postopératoire « tardive ».....	1
Syndrome d'Eisenmenger	2
Centres SSHP.....	4
Manifestations.....	4
Impressum.....	4

Nouveau site Internet

Le site Internet de la SSHP se présente sous un nouvel habillage et avec une structure remaniée. Désormais, vous trouverez également un lien avec des organisations de patients.

Pour plus de détails, prière de consulter www.sgph.ch



Cardiopathies congénitales et hypertension pulmonaire chez l'adulte

Dans différentes cardiopathies congénitales – et indépendamment d'interventions préalables –, l'hypertension pulmonaire est un facteur important de morbidité et de mortalité. L'an dernier, dans tous les cas mortels concernant les patients souffrant de cardiopathie congénitale enregistrés à la consultation de l'Hôpital de l'Île, il existait une vasculopathie pulmonaire irréversible.

En présence de cardiopathies congénitales, l'hypertension pulmonaire présente les caractéristiques suivantes :

- hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) flux-dépendante
- HTAP survenant immédiatement après l'intervention ou « réactive »
- HTAP postopératoire « tardive »
- Syndrome d'Eisenmenger avec inversion du shunt

HTAP flux-dépendante

L'HTAP flux-dépendante initiale traduit l'hyperhémie pulmonaire consécutive à un shunt gauche-droit et correspond à la loi d'Ohm. Après la fermeture d'un shunt, la pression pulmonaire se normalise. Selon la cardiopathie et les comorbidités présentes – et en l'absence de corrections –, il se développe une HTAP « fixée » ou « irréversible » (Figure 1). Histologiquement, la vasculopathie pulmonaire induite par le shunt ne se distingue pas de l'HTAP idiopathique. On ne peut pas tou-

jours prévoir dans quel délai on pourra fermer un shunt gauche-droit et si l'on pourra compter avec une régression de l'HTAP, et à partir de quand il faut envisager une vasculopathie pulmonaire irréversible. La décision en faveur de la fermeture repose sur la résistance pulmonaire en relation avec la résistance systémique. En l'occurrence, on prendra également en compte la vasoréactivité aiguë et l'on observera la pression pulmonaire en cas d'occlusion temporaire de l'anomalie.

HTAP postopératoire « tardive »

Dans certains cas, malgré la fermeture du shunt, il se développe une HTAP postopératoire « tardive ». Soit l'HTAP a été sous-estimée avant l'intervention, soit la fermeture du shunt a été trop tardive. Dans de rares cas, on observe des facteurs supplémentaires, tels qu'une physiologie constrictive, des embolies pul-

monaires récidivantes, une hypertension veineuse pulmonaire, des pathologies respiratoires ou une hypertension portale. En fonction de l'origine de l'HTAP, la suite du traitement consiste, comme dans l'HTAP idiopathique, à traiter en premier lieu la vasculopathie, ou spécifiquement les composantes supplémentaires supposées.

Figure 1 :
Formation du syndrome d'Eisenmenger

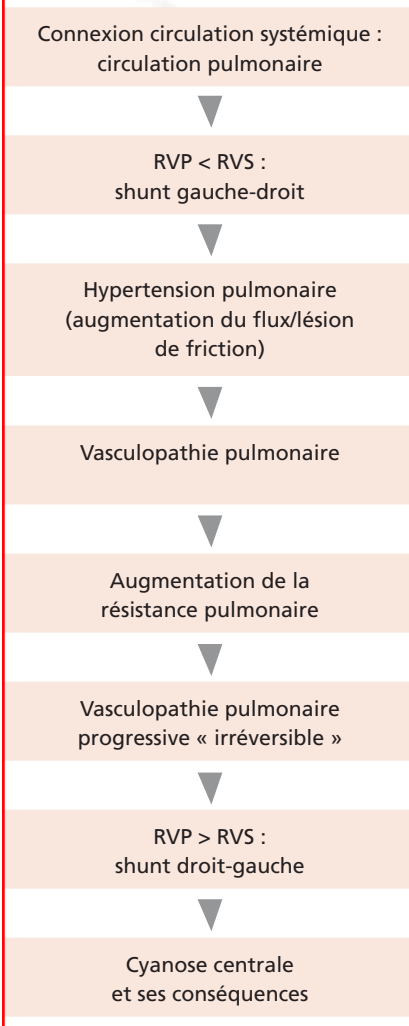


Tableau 1 :
Complications évitables chez les patients souffrant de SE

- Grossesse/contraception
- Carence en fer
- Embolies gazeuses paradoxales (filtre à air en cas de canules i.v.)
- Déshydratation
- Vasodilatation aiguë (sauna)
- Hypoxémie (séjours prolongés en altitude ; les voyages en avion ne présentent aucun danger)
- Surcharge volumique aiguë
- Troubles électrolytiques
- Infections (vaccination antigrippale et Pneumovax recommandées)
- Interventions chirurgicales de tous types (recours à un cardi-anesthésiste averti en hypertension pulmonaire requis)
- Hypertension artérielle

Syndrome d'Eisenmenger

La notion de « syndrome d'Eisenmenger » a été introduite en 1958. Ce syndrome décrit une inversion du shunt, due à une augmentation de résistance pulmonaire suprasystémique d'un shunt cardiaque gauche-droit à l'origine. Victor Eisenmenger a décrit en 1897 le cas de cinq patients autopsiés présentant d'importantes anomalies du septum ventriculaire et une cyanose centrale, sans que l'on puisse en expliquer la cause. Il pressentait que la cyanose était due à des conditions rhéologiques intracardiaques, le sang veineux provenant du ventricule droit étant en l'occurrence dirigé prioritairement vers l'aorte du fait de l'anomalie septale. Le concept de « résistance pulmonaire » était encore inconnu à l'époque. Tant des anomalies simples (anomalie ventriculaire ou communication interauriculaire, par exemple) que des cardiopathies complexes (anomalie des coussinets endocardiques ou tronc artériel commun, par exemple) peuvent entraîner un syndrome d'Eisenmenger (SE).

Fort heureusement, et malgré la pression pulmonaire suprasystémique, le pronostic à long terme est meilleur pour les patients souffrant de SE que celui d'autres formes d'HTAP. Par comparaison avec celle de la population normale, la courbe de survie des patients adultes atteints de SE ne chute brutalement qu'après l'âge de 40 ans. Malgré une hypertension pulmonaire remontant au tout début de la vie, l'âge moyen de survie des patients souffrant de SE est de 50 ans. Ce pronostic à long terme atypique de l'HTAP s'explique entre autres par la fonction ventriculaire droite et la masse musculaire. Au stade prénatal, la postcharge est identique pour le ventricule droit et le ventricule gauche en raison du canal artériel et, pendant l'accouchement, les masses musculaires ventriculaires droite et gauche sont comparables. Après l'accouchement, la masse musculaire ventriculaire droite diminue chez le sujet au cœur sain, parallèlement à la baisse de la postcharge, du fait de la normalisation de la résistance pulmonaire. Dans le SE, en revanche, cette diminution n'a pas lieu, raison pour laquelle l'insuffisance cardiaque droite n'est pas ici la cause essentielle de la mort. Les patients souffrant de SE décèdent plus fréquemment d'une mort cardiaque subite consécutive à une endocardite, d'une hémoptysie en relation avec une ischémie cérébrovasculaire ou un abcès cérébral, de pneumonies aty-

piques, d'interventions extra-cardiaques ou au cours d'une grossesse.

Malgré un meilleur pronostic à long terme, la morbidité et l'intolérance à l'effort sont importantes en cas de SE. Quatre patients sur cinq font état d'hémoptysie, de syncopes, d'arythmie auriculaire ou ont déjà été hospitalisés pour insuffisance cardiaque droite ou abcès cérébraux. Chez les patients souffrant de SE, les mesures des performances à l'ergospirométrie donnent des valeurs moyennes de $VO_{2max} = 11,5$ ml/kg/min, et sont donc plus basses que celles enregistrées chez d'autres adultes souffrant d'une malformation cardiaque congénitale.

Compte tenu de la cyanose centrale, on est en outre en présence d'une maladie multisystémique dans le cas du SE (Figure 2). La polyglobulie secondaire est souvent un facteur d'inquiétude, lorsqu'elle atteint des taux d'hémoglobine > 200 g/l, dès que le taux de saturation du sang en oxygène est inférieur à 80%. Toutefois, l'augmentation de la capacité de transport de la polyglobulie compense les inconvénients éventuels d'un point de vue rhéologique. Les saignées fondées uniquement sur un hémato-crite cible sont contre-productives. Effectuées régulièrement, elles accroissent le risque d'une carence en fer et d'événements ischémiques cérébraux. Une saignée n'est indiquée qu'en cas d'hyperviscosité symptomatique après exclusion d'une déshydratation et d'une carence en fer, et ne doit être réalisée que sur avis du cardiologue traitant (Figure 3).

Traitement

Compte tenu de l'absence d'options thérapeutiques, le traitement du SE a consisté à prévenir les complications évitables (Tableau 1). Cela reste valable et revêt une importance prioritaire. L'anticoagulation des patients souffrant de SE fait toutefois également débat. Chez les sujets cyanotiques, on estime depuis longtemps qu'il existe une tendance accrue aux saignements, et une détérioration de l'hémostase pourrait avoir contribué aux hémorragies pulmonaires à évolution fatale qui ont été décrites. D'autre part, la dilatation anévrysmale de l'artère pulmonaire proximale ainsi que les thrombus proximaux intraluminaux parfois massifs constituent des résultats

Figure 2 : Cyanose centrale – une maladie multisystémique

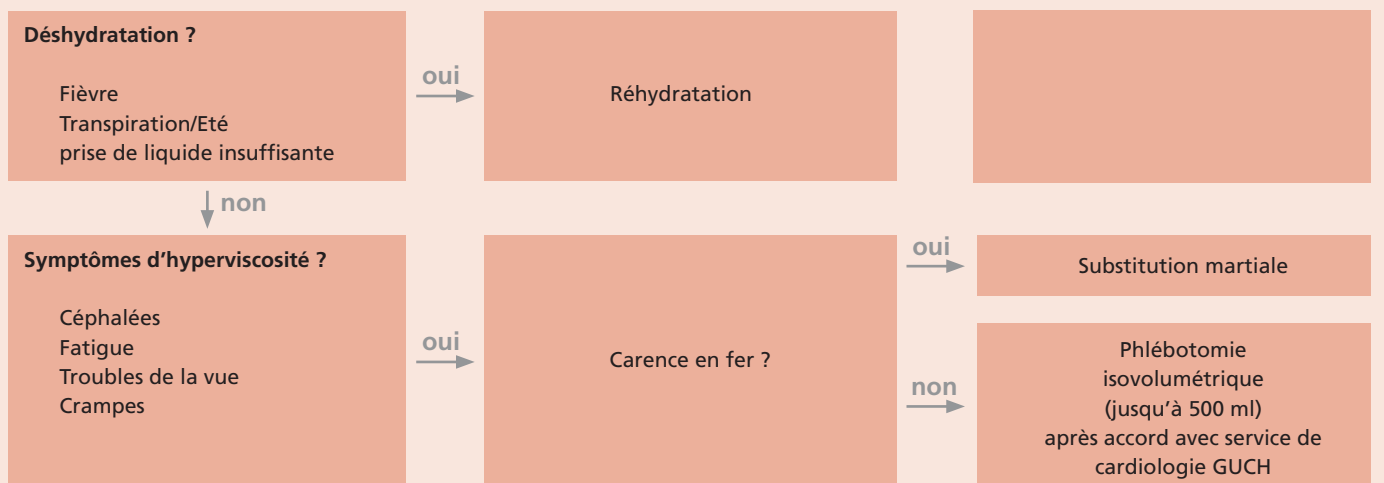


caractéristiques de la tomодensitométrie chez les patients présentant un SE. Ils sont plutôt rares en cas d'HTAP idiopathique. En cas d'absence de bases de données sur l'anticoagulation orale chez les patients souffrant de SE, de plus en plus de centres tendent à anticoaguler sans procéder à une anamnèse d'hémoptysie. Pour cela, on doit disposer de tubes de Quick spécialement préparés pour la mesure de l'INR, dans lesquels la quantité de l'anticoagulant ajouté est réduite en fonction de l'augmentation de l'hématocrite.

Comme pour d'autres formes d'HTAP, on recourt désormais à des vasodilatateurs sélectifs comme traitement spécifique de l'HTAP dans le SE. Au début, on craignait que la diminution de la résistance systémique soit supérieure à celle de la résistance pulmonaire, de sorte que le shunt droit-gauche et la cyanose puissent augmenter. Après une utilisation d'abord hésitante, les premières expériences faites avec la prostacycline par voie intraveineuse, le tréprostinil en sous-cutané, l'iloprost en inhalation ainsi que le béraprost, le bosentan et le sildénafil par voie orale montrent toutefois une hémodynamique et des performances améliorées. Seul le bosentan a été utilisé jusqu'ici dans le cadre d'une étude randomisée et à l'insu sur le SE (BREATHE-5). Après 16 semaines de traitement, aucune diminution de la saturation en oxygène n'a été observée (voir plus haut) ; l'amélioration des performances dans le test de marche de 6 minutes – passant de 330 m à environ 380 m – a en revanche été nette. Dans la classe fonctionnelle de l'OMS, 35% des patients se sont améliorés, passant de la classe 3 à la classe 2. Parallèlement à l'hémodynamique invasive, on a noté une baisse de la résistance pulmonaire. Pour autant qu'on le sache, l'amélioration des performances est également démontrable à long terme (12 mois de suivi).

Dans cette forme d'HTAP, non seulement il existe la possibilité d'abaisser la résistance pulmonaire par voie médicamenteuse, mais la suppression de la cause primitive par fermeture du shunt est théoriquement envisageable. Selon de premières descriptions de cas,

Figure 3 : Polyglobulie secondaire chez les patients souffrant de SE



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 : ssph@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

Congrès SSHP 2007

27 - 28 septembre 2007 à Montreux
3rd International Congress of the Swiss Society for Pulmonary Hypertension

Programme et inscription : www.imk.ch/ssph2007

chez des patients sélectionnés souffrant de SE, on a pu abaisser la pression pulmonaire par des vasodilatateurs sélectifs dans des proportions telles qu'une fermeture du shunt a ensuite été évoquée. La question reste posée de savoir avec quelle fréquence on parvient à abaisser la résistance suprasystémique chez les patients souffrant de SE à des niveaux sous-systémiques, et quelle est la durée de réussite de cette stratégie. Il est probable qu'elle ne réussit que chez une minorité de patients présentant un SE. Quant à savoir si le traitement par des vasodilatateurs sélectifs améliore la survie ou si le pronostic, déjà plus favorable sans traitement, limite la portée d'un éventuel gain de survie, on l'ignore.

Trisomiques 21

La proportion de patients trisomiques 21 souffrant de SE est supérieure à la moyenne, mais on ignore si les enseignements thérapeutiques obtenus jusqu'ici s'appliquent aussi à eux. Dans l'étude BREATHE-5, par exemple, les patients atteints d'un syndrome de Down n'étaient pas représentés. L'espérance de vie moyenne des trisomiques 21 dépasse actuellement 50 ans, de sorte que l'HTAP devrait avoir des répercussions sur la survie de ces patients. Dans la mesure où une observance suffisante peut être garantie, priver les trisomiques 21 d'options thérapeutiques n'est pas aujourd'hui éthiquement défendable. Il y a 20-30 ans, l'espérance de vie de l'époque justifiait l'abandon de toute chirurgie cardiaque chez ces patients. Les temps ont changé pour les sujets souffrant de SE, dans un sens positif.

Auteur :

Dr Markus Schwerzmann, Cardiologie, Hôpital de l'Île, Berne

Aperçu des prochaines Newsletter

Les thèmes suivants seront abordés dans les prochains numéros de la SSHP Newsletter :

- Automne 2007 : Epidémiologie et traitement de l'hypertension pulmonaire
- Printemps 2008 : Altitude, hypoxie et hypertension pulmonaire

Rédaction : Pr Dr Rudolf Speich, Pr Dr Laurent Nicod, PD Dr John-David Aubert, Dr Jean-Marc Fellrath, PD Dr G. Domenighetti, PD Dr Jean-François Tolsa ; **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, ssph@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

