



DIAGNOSTIQUER ET TRAITER L'HYPERTENSION PULMONAIRE

Comprendre les directives professionnelles



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

So maire

- 03 Introduction
- 06 Diagnostiquer l'hypertension pulmonaire (HP)
- 10 Types d'hypertension pulmonaire
 - 10 • Groupe 1 : hypertension artérielle pulmonaire, dont :
 - 10 • Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique
 - 17 • Hypertension artérielle pulmonaire associée aux drogues et aux toxines
 - 17 • Hypertension artérielle pulmonaire associée aux connectivites
 - 18 • Hypertension artérielle pulmonaire associée à l'hypertension portale
 - 19 • Hypertension artérielle pulmonaire associée à une maladie cardiaque congénitale chez l'adulte
 - 20 • Hypertension artérielle pulmonaire associée à la schistosomiase
 - 20 • Hypertension artérielle pulmonaire avec des signes d'implication des veines/vaisseaux capillaires
 - 21 • Hypertension pulmonaire pédiatrique
 - 22 • Groupe 2 : HP avec hypoplasie du cœur gauche
 - 23 • Groupe 3 : HP avec hypoxie/maladie pulmonaire
 - 24 • Groupe 4 : HP thromboembolique chronique
 - 24 • Groupe 5 : HP avec mécanismes confus
- 25 Centres spécialisés dans l'HP
- 26 European Reference Networks
- 26 Groupes de soutien aux malades
- 26 Lectures complémentaires

Introduction

À qui s'adresse ce document et de quoi s'agit-il ?

Ce document explique les recommandations des directives cliniques conjointes de la Société européenne de cardiologie (ESC) et de l'European Respiratory Society (ERS) pour l'hypertension pulmonaire (HP). Il s'adresse aux personnes souffrant d'HP, à leur famille ou à leurs soignants.

Cette directive est une mise à jour d'une version précédente des directives sur l'HP de l'ESC et de l'ERS édictées en 2015. Elle comprend de nouveaux développements dans le domaine, y compris les traitements et de nouvelles connaissances sur les effets de l'HP sur l'organisme et les causes de la maladie.

En quoi consistent les directives cliniques ?

Les directives cliniques sont produites à l'issue d'un processus scientifique permettant de rassembler les preuves les plus récentes concernant une maladie ou un symptôme. Les directives tiennent également compte de l'avis d'experts et des priorités des patients et des soignants qui ont l'expérience d'une maladie. Les directives cliniques sont édictées à l'intention des professionnels de santé. Ils les utilisent comme un document de « meilleures pratiques » sur la manière de diagnostiquer, de prendre en charge et de traiter d'une affection.

Que comprend ce document ?

Ce document résume les points clés des directives cliniques sur l'hypertension pulmonaire. Il les explique d'une manière plus compréhensible pour les personnes qui ne travaillent pas dans le domaine médical. Il explique également ce qu'est l'hypertension pulmonaire et contient des recommandations pour la diagnostiquer et la traiter.

Il présente les aspects abordés et des recommandations particulières issues de la directive. Les recommandations sont divisées en :

- ✔ **Recommandations fortes**, dès lors qu'il existe des preuves tangibles et/ou un consensus général entre les auteurs de la directive.
- ❓ **Idées à prendre en considération**, lorsque les preuves se contredisent ou les auteurs de la directive sont en désaccord.
- ✘ **Recommandation défavorable**, lorsqu'il existe des preuves tangibles et/ou un consensus en défaveur d'un traitement ou d'une approche en particulier.

En fournissant ces informations de manière accessible, ce document vise à aider les personnes souffrant d'HP à mieux comprendre la maladie et sa prise en charge. Les personnes concernées sont ainsi mieux informées lorsqu'il s'agit de choisir leur traitement.

Qu'est-ce que l'hypertension pulmonaire ?

L'HP est causée par une pression artérielle élevée dans les vaisseaux sanguins appelés artères pulmonaires. Ils sont chargés d'acheminer le sang du cœur vers les poumons. Les artères s'épaississent ou se bouchent, ce qui entrave la circulation du sang.

La maladie peut endommager la partie droite du cœur qui aspire le sang pour le renvoyer vers les artères pulmonaires. Cela peut donner lieu à une insuffisance cardiaque droite et entraîner la mort. L'hypertension pulmonaire peut arriver seule mais elle touche plus fréquemment les personnes qui souffrent d'une autre maladie cardiaque ou pulmonaire. Cela complique le diagnostic et le traitement. L'avis de professionnels d'autres spécialités médicales, par exemple, des experts en santé des poumons, du cœur, en radiologie et en chirurgie thoracique, est souvent requis.

Diagnostiquer l'hypertension pulmonaire

Les symptômes de la maladie peuvent tarder à apparaître. Ils s'aggravent généralement à mesure que la maladie progresse. Les symptômes comprennent une sensation d'essoufflement lors d'activités physiques ou au moment de se pencher en avant, de la fatigue, des palpitations (lorsque le cœur bat de façon anormale ou ne fonctionne pas normalement) ou un gonflement ou une prise de poids due à une rétention d'eau importante de l'organisme.

Si votre médecin pense que vous souffrez d'HP, il examinera vos symptômes et votre état général. Il y a deux objectifs principaux à ce stade :

- Faire en sorte d'orienter une personne susceptible de souffrir d'HP vers un centre de traitement spécialisé dès que possible.
- Rechercher d'autres éventuelles affections sous-jacentes telles que des affections cardiaques ou pulmonaires. Le but est d'identifier le type d'HP dont vous souffrez pour faire en sorte que le bon traitement vous soit administré.

Examens

Plusieurs examens sont réalisés pour dépister l'HP. Après avoir examiné les symptômes que vous présentez et votre état de santé général, votre médecin vous prescrira des tests plus approfondis s'il estime que vous pourriez être atteint de la maladie. Il existe une procédure parfaitement définie que chaque médecin suivra pour le déterminer. Chaque examen a pour but de confirmer que vous souffrez d'HP et d'en déterminer le type ainsi que sa gravité.

Deux examens principaux sont réalisés :

Échocardiogramme

Cet examen utilise les ultrasons pour obtenir une image en mouvement de votre cœur en utilisant des ondes acoustiques. Il s'agit du même examen que celui réalisé pendant la grossesse pour écouter les battements du cœur d'un bébé. La directive préconise de réaliser cet examen en premier afin de dépister l'HP. Il est non-invasif, ce qui signifie que l'examen n'implique pas de traverser la peau ou d'enlever des tissus du corps.

Cathétérisme (angiographie) cardiaque droit

Il s'agit du meilleur examen qui existe pour l'HP. Cet examen est non-invasif, ce qui signifie que l'examen n'implique pas de traverser la peau. La procédure consiste à introduire un petit tube flexible dans une veine. La veine est introduite jusqu'aux artères pour mesurer la pression artérielle dans la partie droite du cœur et les artères pulmonaires. Cet examen permet un diagnostic précis de l'HP. Vous êtes généralement conscient pendant l'examen, mais la partie de votre corps dans laquelle le tube est introduit sera anesthésiée. Cet examen est réalisé par des professionnels formés dans des centres spécialisés dans l'HP.

- ✓ Le cathétérisme cardiaque droit est recommandé pour confirmer le diagnostic de l'HP. Cet examen doit être réalisé dans des centres expérimentés et suivent les procédures standard.

Les autres examens suivants peuvent être également réalisés :

Tests d'imagerie (scans)

Les radiographies des poumons sont recommandées pour identifier la cause de l'HP. Il peut s'agir d'une tomodensitométrie, dans laquelle des rayons X et des ordinateurs sont utilisés pour obtenir des images détaillées des poumons. Une radiographie des poumons par perfusion est également possible. Dans le cadre de cet examen, un colorant est introduit dans un tube dans l'organisme. Il est ensuite possible de le tracer au moyen d'un scanner dans ses déplacements dans l'organisme. Il se concentrera dans les zones des poumons où le sang ne circule pas correctement, ce qui peut indiquer qu'une artère est bouchée.

Examens de la fonction pulmonaire

Ce consiste à souffler le plus fort et le plus vite possible dans un appareil appelé un spiromètre. Cet examen permet de s'assurer du bon fonctionnement des poumons. Il est recommandé que votre médecin vous prescrive un test de la fonction pulmonaire s'il pense que vous pourriez souffrir d'HP.

Tests sanguins

Les analyses de sang habituelles doivent être utilisées pour détecter d'éventuelles affections sous-jacentes qui sont liées à l'HP.

Tests d'exercice

Ces tests consistent généralement à réaliser une activité physique de faible intensité, comme marcher pendant six minutes dans un couloir. Le pouls, la pression artérielle et les taux d'oxygène sont mesurés avant, pendant et après le test. Un examen plus approfondi peut être aussi réalisé sur un tapis de course ou un vélo : avant, pendant et après l'activité, on vous demandera de respirer à travers un embout buccal et votre fréquence cardiaque sera surveillée. Les médecins pourront ainsi en savoir plus sur le fonctionnement de votre cœur et de vos poumons pendant un exercice.

Test de vasoréactivité

Ce test est recommandé pour certaines personnes auxquelles une HP a été diagnostiquée. Il est réalisé dans le cadre du test de cathétérisme cardiaque droit décrit ci-dessus. Un médicament expérimental est administré à travers un tube ou respiré afin de vérifier comment votre organisme réagit.

- ✓ Ce test est recommandé pour certaines catégories de personnes souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire (HAP), mais pas pour tout le monde. Il vise à vérifier si la prise d'un médicament particulier appelé inhibiteurs calciques peut vous apporter des bénéfices. Le test doit être réalisé dans un centre spécialisé dans le traitement de l'HP.

Confirmation d'un diagnostic

La directive préconise la procédure suivante pour dépister l'HP :

- ✓ L'HP peut être diagnostiquée à partir d'une révision des symptômes décrites par un malade, des observations d'un médecin et des résultats d'une batterie d'examens.
- ✓ Des tests génétiques qui révèlent une erreur spécifique dans l'ADN d'une personne (ce que l'on appelle une mutation génétique) peuvent confirmer si l'HAP est congénitale.
- ✗ La biopsie du poumon est déconseillée pour confirmer le diagnostic de l'HP.

Types d'hypertension pulmonaire

L'HP comprend un grand nombre de types de maladie différents. L'HP peut être classée en cinq groupes selon leurs causes.

Groupe 1 : Hypertension artérielle pulmonaire (HAP)

L'HAP est causée par une pression artérielle élevée dans les vaisseaux sanguins qui transportent le sang du cœur vers les poumons. Cela est dû à des changements de la structure des artères pulmonaires qui sont épaisses ou obstruées.

Sous-catégories d'HAP

L'HAP peut être liée aux gènes (HAP héréditaire), induite par des médicaments ou des toxines, ou associée à d'autres maladies (telles que l'insuffisance hépatique, les maladies autoimmunes comme le scléroderme, l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et la schistosomiase, causée par un ver parasite qui vit en eau douce dans les régions subtropicales et tropicales). Lorsqu'aucune cause n'est identifiée, l'HAP est considérée comme idiopathique.

Classifier l'impact de l'HAP

Lorsque l'on vous a diagnostiqué une HAP, votre médecin examinera l'incidence de la maladie sur les activités physiques. Elles seront regroupées dans l'une des quatre catégories suivantes :

- Une activité physique ordinaire ne provoque pas de symptômes (classe fonctionnelle I)
- Vous vous sentez bien au repos mais une activité physique ordinaire comme monter 1 ou 2 marches d'escalier peut provoquer un essoufflement ou une douleur à la poitrine (classe fonctionnelle II)

- Une légère augmentation de l'intensité de l'activité. Par exemple, le fait de monter une seule marche d'escalier peut causer des symptômes et vous obliger à arrêter au milieu, mais vous ne ressentez aucune gêne au repos (classe fonctionnelle III)
- Vous pouvez vous sentir essoufflé et fatigué lorsque vous êtes au repos et la moindre activité physique vous cause une gêne (classe fonctionnelle IV)
- ✓ L'HAP doit être classée en fonction des résultats d'une série de tests et de l'examen réalisé par un médecin.

Suivi de l'HAP

Une auscultation physique par des médecins représente une part importante du suivi de la maladie. Elle permet de fournir des informations précieuses sur la gravité de la maladie, afin de savoir si elle s'est aggravée ou améliorée ou si elle s'est stabilisée. Des examens réguliers seront également réalisés, tels que des analyses de sang ou des tests de condition physique pour vérifier l'évolution de la maladie. Des questionnaires peuvent être également utilisés pour déterminer les effets de la maladie sur la qualité de vie.

Traitement de l'HAP

- ✓ Les protocoles de soins doivent avoir pour but de réduire le risque pour chaque individu de contracter la maladie.

Un protocole de soins complet sera administré comprenant des médicaments et un changement du mode de vie. Ce protocole fera l'objet d'une concertation entre le professionnel de santé qui vous prend en charge et vous-même. Les traitements habituels et les changements du mode de vie peuvent comprendre :

- ✓ Une activité physique ou des séances de rééducation adaptées.

- ✓ Solliciter une aide pour prendre en charge d'éventuels problèmes psychologiques et faire appel à des groupes d'entraide destinés aux patients.
- ✓ La mise à jour des vaccins contre la grippe et la COVID-19.
- ✓ La prise de médicaments diurétiques si nécessaire, afin de réduire la rétention d'eau. Ce traitement se présente sous la forme de comprimés et permet à votre corps d'éliminer l'excès d'eau accumulée.
- ✓ Oxygénothérapie, si nécessaire, qui améliore la distribution de l'oxygène dans l'organisme.
- ✓ Des compléments de fer, qui peuvent être bénéfiques pour les personnes qui présentent des carences de fer.
- ✗ La prise d'anticoagulants, qui réduisent le risque que des caillots sanguins se forment. Ce traitement est généralement déconseillé pour les personnes atteintes d'HAP, mais il peut être bénéfique dans certains cas.

Voici les médicaments possibles pour traiter l'HAP :

- **Inhibiteurs calciques** : il s'agit d'un groupe de médicaments qui permet d'ouvrir les vaisseaux sanguins des poumons. Les principaux médicaments utilisés pour traiter l'HAP sont la nifédipine, le diltiazem et l'amlodipine. Ils se présentent sous la forme de comprimés. Ils ne conviennent pas à toutes les personnes atteintes d'HAP. Le test de vasoréactivité peut permettre de déterminer si ce traitement peut vous convenir ou non. Une fois que vous prenez ce médicament, vous devez être examiné tous les 3 à 6 mois pour savoir si vous répondez au traitement.
- **Antagonistes du récepteur de l'endothéline** : ce médicament permet de réduire les effets d'une substance dans le sang appelée

endothéline. Les personnes atteintes d'HAP produisent trop d'endothéline, ce qui peut rétrécir les vaisseaux sanguins. Les principaux médicaments utilisés pour traiter l'HAP sont l'ambrisentan, le bosentan et le macitentan. Ils se présentent sous la forme de comprimés. Certains médicaments tels que le bosentan peuvent avoir un effet sur le foie et les personnes qui prennent ce médicament doivent avoir des tests réguliers de la fonction hépatique pour détecter d'éventuels effets secondaires. Les antagonistes du récepteur de l'endothéline sont déconseillés chez la femme enceinte.

- **Stimulateurs de cyclase de guanylate et inhibiteurs 5 de phosphodiesterase** : ce médicament permet de détendre les vaisseaux sanguins des poumons, ce qui peut augmenter le débit sanguin et réduire la pression artérielle. Les principaux médicaments utilisés pour traiter l'HAP sont le sildenafil, le tadalafil et le riociguat. Ils se présentent sous la forme de comprimés.
- **Agonistes du récepteur de la prostacycline et des analogues de la prostacycline** : ce groupe de médicaments permettent également de dilater les vaisseaux sanguins des poumons pour fluidifier la circulation du sang. Les principaux médicaments utilisés pour traiter l'HAP sont l'époprostenol, l'iloprost, le tréprostinil, le béraprost et le selexipag. Les médicaments utilisés se présentent sous la forme de comprimés, sont inhalés ou administrés à travers une pompe qui distribue le médicament sous la peau (sous-cutané) ou dans une veine (en intraveineuse). Le tréprostinil et le béraprost par voie orale ne sont actuellement pas autorisés dans tous les pays européens.

Les protocoles de soins varient selon le type d'HAP et le patient. Étant donné que les traitements ciblent différents éléments de votre maladie, ils sont parfois utilisés seuls ou plus généralement associés avec un autre médicament. Votre spécialiste vous présentera les médicaments et évoquera avec vous les changements de mode de vie les plus adaptés et élaborera un protocole que vous devrez suivre. Le protocole fera l'objet d'un suivi et sera adapté en fonction de votre état.

Traitement en soins intensifs

Si vous souffrez d'une insuffisance cardiaque droite, vous serez admis dans une unité de soins intensifs.

- ✓ Vous devrez obtenir une aide pour traiter la cause de l'insuffisance cardiaque et soulager vos symptômes. Un traitement médicamenteux et un anticoagulant pourront vous être administrés. Une machine qui aide votre cœur à pomper le sang peut être également utilisée dans certains cas, généralement comme passerelle vers la greffe de poumon, connue sous le nom d'assistance circulatoire mécanique ou oxygénation par membrane extracorporelle (ECMO). Si votre hôpital en est dépourvu, votre équipe de soignants peut vous transférer dans un autre établissement.

Greffe de poumon et cœur-poumon

- ✓ Il se peut que vous soyez transféré pour une greffe de poumon ou cœur-poumon dans certaines circonstances. Vous devez être orienté si votre état ne s'améliore pas avec le médicament qui vous a été prescrit ou si vous avez une maladie très grave qui pourrait être mortelle.

Soins palliatifs et de fin de vie

Lorsque l'HAP vous est diagnostiquée, vous connaître le niveau de gravité de votre maladie et un pronostic sera établi, à savoir l'évolution la plus probable de la maladie. L'espérance de vie est difficile à prédire, car l'HAP peut évoluer lentement sur plusieurs années ou très rapidement, entraînant une aggravation soudaine ou la mort.

Les personnes proches de leur fin de vie devront être soumises à des examens réguliers par des professionnels de différentes spécialités médicales pour déterminer la meilleure prise en charge. Une communication transparente et ouverte entre votre professionnel de santé et vous vous permettra de lui faire part des vos peurs, de vos préoccupations et de vos souhaits. Ces échanges vous aideront également à prendre une décision d'un commun accord sur vos options de traitement et vos soins à la fin de votre vie.

Autres facteurs à prendre en compte

Grossesse et contraception

Les femmes souffrant d'HAP ont davantage de risque de connaître des complications pendant la grossesse et l'accouchement. Dans certains cas, la grossesse et l'accouchement peuvent donner lieu à une aggravation de votre maladie.

- ✓ Les professionnels de santé doivent évoquer la grossesse avec les femmes en âge de procréer auxquelles l'HAP a été diagnostiquée. En tombant enceintes, les femmes atteintes de la maladie s'exposent à plusieurs risques. Si vous envisagez de tomber enceinte, vous devez être pleinement informée des risques et en discuter avec votre spécialiste. La décision peut être prise après avoir déterminé le degré de gravité des symptômes, le stade d'évolution de la maladie et le risque de complications.

- ✓ Cette période peut être particulièrement difficile pour certaines personnes. Si vous avez besoin de plus d'aide, vous devrez être orientée vers des spécialistes de la psychologie.
- ✓ Si vous tombez enceinte ou si vous décidez d'interrompre votre grossesse, vous devez être traitée et suivie régulièrement par un centre spécialisé dans l'HP.
- ✓ Certaines méthodes de contraception peuvent être également affectées par votre maladie ou le médicament que vous prenez. Votre professionnel de santé doit discuter du protocole le plus adapté à votre cas.

Chirurgie

- ✓ Le risque de complications est plus important en cas d'intervention chirurgicale et d'anesthésie générale si vous souffrez d'HAP. La décision de se soumettre à des interventions chirurgicales doit faire l'objet d'une discussion avec votre spécialiste.

Voyages et altitude

Un voyage en avion est susceptible d'entraîner une aggravation des symptômes. Certaines études montrent que la plupart des patients dont les symptômes ne s'aggravent pas pourront prendre l'avion sans problème si le trajet dure moins de 24 heures. La directive recommande d'éviter de passer de longues périodes en altitude (au-delà de 1500 mètres) sans suppléments d'oxygène.

- ✓ Si vous utilisez déjà de l'oxygène, vous devez le prendre avec vous dans l'avion.
- ✓ Il est recommandé de prendre avec vous les informations écrites sur votre maladie et le médicament que vous prenez lors de chaque voyage. Il est également recommandé de repérer les centres spécialisés dans l'HP dans la région dans laquelle vous vous rendez.

Sous-catégories particulières d'HAP

Certaines formes particulières d'HAP nécessitent des approches et des protocoles de soins différents. En voici une description :

Hypertension artérielle pulmonaire associée aux médicaments ou aux toxines

Dans certains cas, les médicaments et les toxines sont à l'origine de l'HAP. Les médicaments coupe-faim, les méthamphétamines (un médicament qui est utilisé illégalement pour le plaisir), les interférons (qui sont parfois utilisés pour traiter les infections virales) et certains médicaments contre le cancer ont tous été associés à l'HAP.

- ✓ Les professionnels de santé doivent diagnostiquer l'HAP associée à des médicaments ou aux toxines chez les personnes qui ont été exposées à ces médicaments ou toxines lorsque d'autres causes ont été exclues. Il convient de mettre immédiatement fin à l'exposition à la médicament ou à une toxine. Les personnes qui présentent un risque important doivent commencer au plus vite le traitement contre l'HAP. Les personnes qui présentent un risque faible doivent être suivies plusieurs fois par an afin de déterminer si le traitement doit leur est administré.

Hypertension artérielle pulmonaire associée aux connectivites

L'HAP peut être une complication de différentes maladies de tissus conjonctifs. Ce sont des maladies qui affectent les tissus de différentes parties de l'organisme, dont la peau, les muscles, les articulations et les organes internes.

- ✓ Il est recommandé de traiter l'affection sous-jacente et l'HAP.

Hypertension artérielle pulmonaire associée à une infection au VIH

Les personnes atteintes du VIH peuvent développer des troubles cardiovasculaires, y compris l'HAP.

- ✓ Les personnes souffrant d'HAP associée au VIH doivent recevoir un traitement aux antirétroviraux.
- ? Il convient de commencer par administrer un traitement contre l'HAP, avant d'envisager d'associer d'autres médicaments. Les professionnels de santé doivent examiner attentivement les interactions entre les médicaments et les autres affections sous-jacentes éventuelles avant de déterminer un protocole de soins.

Hypertension artérielle pulmonaire associée à l'hypertension portale

L'hypertension portale se manifeste par une augmentation de la pression dans la veine porte, qui transporte le sang de l'intestin et la rate vers le foie. Un petit nombre de personnes souffrant d'hypertension portale (entre 2 et 6 sur 100) développeront également une HAP.

- ✓ Il est recommandé de réaliser un échocardiogramme chez les personnes souffrant d'hypertension portale afin de détecter d'éventuels symptômes ou signes propres à l'HP. Les personnes souffrant d'une HAP associée à une hypertension portale doivent être orientées vers des centres spécialisés dans ces deux maladies.
- ? Il convient de commencer par administrer un traitement contre l'HAP, avant d'envisager d'associer d'autres médicaments. Les professionnels de santé doivent prendre en compte les maladies du foie sous-jacentes et envisager éventuellement une greffe de foie. Les greffes du foie doivent être envisagées au cas par cas en fonction de l'évolution des symptômes de l'HP.

Hypertension artérielle pulmonaire associée à une maladie cardiaque congénitale

Une maladie cardiaque congénitale se manifeste par une altération de la structure du cœur qui remonte à la naissance. Chez certaines personnes, il est recommandé d'avoir recours à la chirurgie pour réparer le défaut du cœur (appelée fermeture de shunt).

- ✓ Les personnes dont l'HAP persiste après la réparation du défaut du cœur doivent être examinées afin de déterminer le risque de développer une forme grave de la maladie.

Le syndrome d'Eisenmenger désigne une forme avancée d'HAP associée à une cardiopathie congénitale.

- ✓ Les personnes atteintes du syndrome d'Eisenmenger ou celles dont les symptômes persistent après la réparation du défaut du cœur doivent être examinées afin de déterminer la gravité de leur HAP. Le médicament appelé Bosentan doit être administré aux personnes souffrant du syndrome d'Eisenmenger pour améliorer leur capacité à faire de l'exercice.
- ? L'oxygénothérapie, les compléments de fer, les antagonistes du récepteur de l'endothéline et les antagonistes du récepteur de la prostacycline, les autres traitements contre l'HAP et les anticoagulants peuvent tous être envisagés pour les personnes atteintes du syndrome d'Eisenmenger selon leurs symptômes.
- ✗ Il est recommandé aux femmes atteintes du syndrome d'Eisenmenger de ne pas tomber enceinte. La phlébotomie routinière, qui consiste à prélever régulièrement du sang pour réduire les niveaux de globules rouges, est également déconseillée.

Hypertension artérielle pulmonaire associée à la schistosomiase

La schistosomiase, également désignée sous le nom de bilharziose, est une infection qui touche environ 200 millions de personnes dans le monde, principalement dans les régions subtropicales et tropicales. Environ 5 personnes sur 100 souffrant de la forme «hépato-splénique» de la maladie développent une HAP associée à la schistosomiase. Il n'existe aucune recommandation particulière pour cette forme d'HAP. Selon les données, la maladie n'est pas aussi grave que d'autres formes de l'HAP et les taux de survie sont meilleurs.

Hypertension artérielle pulmonaire avec des signes d'implication des veines/vaisseaux capillaires

Les artères transportent le sang pompé du cœur et les veines le renvoient vers le cœur. Les capillaires relient les deux types de vaisseau sanguin. Cette sous-catégorie d'HAP désigne une forme de la maladie qui affecte également les petites veines et les capillaires, en plus des artères.

- ✓ Le diagnostic de l'HAP caractérisée par des signes d'implication des veines/capillaires doit être fondé sur les résultats d'examens médicaux, de radiographies, de tests de la fonction pulmonaire, de tests d'échange de gaz et de tests génétiques.
- ✓ Des tests génétiques qui révèlent une erreur spécifique dans l'ADN d'une personne (ce que l'on appelle une mutation génétique) peuvent confirmer le caractère héréditaire de l'HAP avec implication des veines/capillaires.
- ✓ Une fois le diagnostic posé, les personnes qui remplissent les critères pour une greffe du poumon doivent être orientées vers un centre spécialisé dans les greffes pour être examinées.
- ? Les médicaments qui sont autorisés pour traiter l'HAP peuvent être envisagés, tout comme le suivi des symptômes et des tests d'échange gazeux.

- ✗ La biopsie du poumon n'est pas recommandée pour confirmer un diagnostic.

Hypertension pulmonaire pédiatrique

L'HP peut se manifester à tout âge. Malgré les similitudes qu'elle présente avec la forme de la maladie observée chez l'adulte, il existe également des différences importantes lorsque les enfants et les nourrissons sont atteints de la maladie.

- ✓ Le cathétérisme cardiaque droit et des tests de vasodilatation doivent être utilisés pour diagnostiquer l'HP chez l'enfant. Les enfants doivent être traités dans des centres qui possèdent une expérience dans l'HP pédiatrique. Le type d'HP et la gravité de la maladie doivent être également confirmés. Une fois le traitement commencé, les enfants doivent être suivis afin de déterminer leur réponse. Les protocoles de soins doivent avoir pour but de réduire au maximum de développer une forme grave de la maladie.
- ✓ Les nourrissons doivent être examinés afin de déterminer s'ils présentent une maladie appelée dysplasie bronchopulmonaire (DBP), qui est une affection souvent observée chez les nourrissons atteints d'HP. Si la DBP est confirmée, la première des priorités doit être de traiter cette affection pulmonaire avant de commencer le traitement pour l'HP.

Groupe 2 : Hypertension artérielle pulmonaire associée à une maladie du cœur gauche

Les personnes atteintes d'HP associée à une maladie du cœur gauche souffrent de problèmes avec les valves ou le muscle (myocarde) sur le côté gauche du cœur ou de problèmes avec le pompage. Leurs artères ne sont pas aussi épaisses que celles des personnes appartenant au groupe 1, mais il peut y avoir une accumulation de sang, car le ventricule gauche est incapable de fonctionner suffisamment vite pour pomper le sang qui provient des poumons.

- ✓ Les personnes souffrant de maladies cardiaques sous-jacentes doivent recevoir un traitement pour ces maladies avant d'être examinées pour dépister l'HP.
- ✓ Le cathétérisme cardiaque droit est recommandé pour les personnes suspectées d'être atteintes d'une HP associée à une maladie du cœur droit pour diagnostiquer la maladie avant de réaliser une quelconque intervention chirurgicale pour réparer les malformations du cœur.
- ✓ Les personnes qui présentent une forme grave de la maladie doivent être traitées dans un centre spécialisé dans l'HP. Les protocoles de soins doivent être adaptés à chaque individu et les personnes présentant un risque de complications doivent faire l'objet d'un suivi étroit.
- ✗ Les médicaments autorisés pour traiter l'HAP ne sont pas recommandés pour les personnes atteintes d'une HP associée à une maladie du cœur droit.

Groupe 3 : Hypertension artérielle pulmonaire associée à des maladies des poumons et/ou une hypoxie

Ce groupe comprend les personnes qui souffrent d'HP liée à une maladie pulmonaire de longue durée ou des taux d'oxygène faibles. Ce groupe englobe des affections telles que la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO), qui se manifeste par un rétrécissement des voies respiratoires, et la fibrose pulmonaire qui se caractérise par une difficulté pour les poumons de s'étendre lorsque la personne inspire. Lorsque ces maladies apparaissent, les artères des poumons se raidissent, entraînant une augmentation de la pression artérielle dans les artères pulmonaires.

- ✓ Si des personnes souffrant d'une affection pulmonaire sont susceptibles de présenter une HP, il est recommandé de réaliser un échocardiogramme et les résultats doivent être interprétés avec ceux d'autres tests pulmonaires. Le cathétérisme cardiaque droit est recommandé si les résultats peuvent aider à déterminer le bon traitement.
- ✓ Les protocoles de soins doivent être adaptés à chaque individu et doivent cibler la maladie pulmonaire sous-jacente et une amélioration des difficultés respiratoires et des taux d'oxygène. En cas de doutes concernant les traitements, il est recommandé d'orienter les malades vers des centres spécialisés dans l'HP.
- ✓ Les personnes qui remplissent les critères doivent être examinées en vue d'une possible greffe du poumon.
- ✗ Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement contre l'HP aux personnes atteintes de maladies pulmonaires et d'une HP légère ou modérée.

Groupe 4 : Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HPTC)

Ce type d'HP est causée par la formation chronique d'un caillot sanguin dans les poumons. Elle apparaît lorsque votre organisme ne parvient pas à dissoudre le caillot de sang et laisse une cicatrice dans les vaisseaux sanguins. Le caillot bouche les artères, ce qui compromet la capacité du cœur à pomper le sang qui circule à l'intérieur. Ce type d'HP est unique en ce sens qu'il est possible de recourir à la chirurgie pour enlever les caillots sanguins. La maladie peut être également traitée en pratiquant une intervention pour élargir les artères pulmonaires avec un ballon, une procédure connue sous le nom d'angioplastie pulmonaire par ballonnet.

- ✓ Les anticoagulants sont recommandés pour traiter les personnes atteintes d'HPTC. Les protocoles de soins doivent être adaptés à l'individu et au type de maladie dont il/elle est atteint(e). Toutes les personnes atteintes d'HPTC doivent être également orientées vers une équipe de spécialistes pour être examinées.

Groupe 5 : Hypertension artérielle pulmonaire avec des mécanismes obscurs et/ou multifactoriels

Ce groupe comprend les HP qui se manifestent avec une autre affection ou dont la cause est difficile à identifier. Cela comprend les HP liées à la sarcoïdose, à la drépanocytose et à certains troubles du métabolisme.

En raison du faible nombre d'études réalisées pour déterminer le traitement plus adapté aux maladies rattachées à ce groupe, le traitement consiste généralement à cibler la maladie sous-jacente liée à l'HP.

Centres spécialisés dans l'HP

Bien que la maladie soit plutôt rare, certaines de ses formes nécessitent des soins spécialisés pour obtenir les meilleurs résultats. Les centres spécialisés dans le traitement de la maladie peuvent les prodiguer. Un centre spécialisé a vocation à rechercher la cause de la maladie, à comprendre le type d'HP dont souffre une personne et à déterminer la meilleure prise en charge.

- ✓ Les centres spécialisés doivent administrer des soins prodigués par des experts de différentes disciplines de la médecine, dont des spécialistes des poumons et du cœur ainsi que des infirmières, des radiologues et des travailleurs sociaux.
- ✓ Les centres doivent disposer de programmes pour transférer rapidement les malades vers d'autres services, tels que les unités spécialisées dans les greffes ou des services de conseil génétique. Ils doivent également tenir un registre des patients afin de faciliter la recherche. Ils doivent également travailler en étroite collaboration avec les associations de malades.

Groupes d'entraide entre patients et soutien social

Souffrir d'HP et vivre avec la maladie peut être difficile. Il est important de pouvoir accéder à l'aide de professionnels pour gérer les problèmes psychologiques dont vous pourriez souffrir.

Les associations de malades peuvent également apporter un soutien moral et pédagogique aux personnes atteintes d'HP. La directive préconise que les centres spécialisés dans l'HP travaillent avec les associations de malades sur des initiatives qui visent à favoriser l'autonomie des patients et à améliorer leur expérience. Ils doivent coopérer sur des questions telles que la culture médicale, la maîtrise des technologies numériques, les modes de vie sains, la santé mentale et l'autogestion. En travaillant ensemble, les soins peuvent être dispensés plus efficacement si les personnes souffrant d'HP sont pleinement engagés.

Lectures complémentaires

Cette directive a été produite par la Société européenne de pneumologie (European Respiratory Society, ERS), la Société européenne de cardiologie (European Society of Cardiology) et l'European Lung Foundation. Vous pouvez en savoir plus sur ces organisations et accéder à la version intégrale de la directive professionnelle en utilisant les liens ci-dessous :

Directive clinique complète

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

Réseaux européens de référence (European Reference Networks - ERN)

Les ERN sont des réseaux de centres d'expertise. Ils mettent en relation des experts et des chercheurs qui partagent le même intérêt pour certaines

maladies rares ou les traitements ultraspecialisés. Les ERN sont centrés sur le patient et visent à améliorer l'accès par-delà les frontières au diagnostic, aux soins et aux traitements. Pour ce faire, ils partagent leur expertise, leurs connaissances et leurs ressources pour orienter les soins et les traitements. Le réseau ERN-LUNG comprend un réseau consacré à l'HP qui travaille avec 29 centres pour proposer des lignes directrices entre les pays et suivre les normes appliquées dans ces centres. Pour en savoir plus : <https://ern-lung.eu>.

Autres ressources pour les patients et les soignants :

Fiche d'informations consacrée à l'HAP de l'European Lung Foundation : <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

À propos de l'ERS

L'European Respiratory Society (ERS) est une organisation internationale qui rassemble des médecins, des professionnels de santé, des scientifiques et d'autres experts travaillant dans le domaine de la médecine respiratoire. C'est l'une des principales organisations médicales dans le domaine respiratoire, avec un nombre croissant de membres représentant plus de 140 pays. La mission de l'ERS est de promouvoir la santé pulmonaire afin d'atténuer les souffrances causées par la maladie et d'établir des normes pour la médecine respiratoire dans le monde entier. La science, l'éducation et la sensibilisation sont au cœur de toutes ses activités. L'ERS participe à la promotion de la recherche scientifique et à l'accès à des ressources éducatives de haute qualité. Elle joue également un rôle essentiel dans la sensibilisation du public et des politiciens aux maladies pulmonaires. www.ersnet.org

À propos de l'ELF

La Fondation européenne pour les poumons (ELF) a été fondée par l'ERS pour rapprocher les patients et le public des professionnels. L'ELF produit des versions publiques des directives de l'ERS afin de résumer les recommandations faites aux professionnels de santé en Europe, en un format simple et compréhensible par tous. Ces documents ne contiennent pas d'informations détaillées sur chaque affection et doivent être utilisés conjointement avec d'autres informations destinées aux patients et des discussions avec votre médecin. Vous trouverez de plus amples informations sur les affections pulmonaires sur le site web de l'ELF : www.europeanlung.org

À propos de l'ESC

L'ESC est un leader mondial dans la découverte et la diffusion des meilleures pratiques en matière de médecine cardiovasculaire. C'est une association médicale à but non lucratif qui est dirigée par des bénévoles. Ses membres et ses dirigeants sont des scientifiques, des médecins, des infirmières/infirmiers et d'autres professionnels de santé qui travaillent dans tous les domaines de la cardiologie. L'ESC regroupe des sociétés nationales de cardiologie du monde entier. Ce réseau unique possède une expertise unique concernant les impacts des maladies cardiovasculaires et les méthodes pour mieux alléger le fardeau qu'elles font peser sur les personnes qui en souffrent. Pour obtenir plus d'informations, veuillez vous rendre sur le site : www.escardio.org