

HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE

CONTEXTE

Définition : L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) fait partie du groupe 1 des hypertensions pulmonaires (HTP) comprenant l'HTP associés aux cardiopathies gauches, HTP associée aux maladies respiratoires, HTP thromboembolique chronique

Terrain favorisant : Pas de facteur de risque connu - Préexistence d'une hypertension pulmonaire : Pathologie thromboembolique chronique, pathologie pulmonaire chronique, directement liée au cancer (sarcome, lymphome B diffus à grandes cellules intravasculaires...)

Classes thérapeutiques :

DASATINIB principalement

Quelques cas décrits dans la littérature pour anti-VEGF : BEVACIZUMAB, inhibiteurs du Protéasome : BORTEZOMIB, CARFIZOMIB, mais aussi RUXOLITINIB, THALIDOMIDE.

Maladie veina-occlusive pulmonaire : Alkylants en particulier CYCLOPHOSPHAMIDE, anti-métabolites, radiothérapie, greffe de moelle osseuse.

Mécanisme d'action : Obstruction vasculaire des artères pulmonaires de petits calibres avec augmentation des résistances vasculaires pulmonaires - Plusieurs mécanismes : Remodelage vasculaire, vasoconstriction, thrombose, inflammation, angiogénèse

DIAGNOSTIC

Signes cliniques

- Dyspnée d'effort initialement puis au moindre effort
- Autres signes : Lipothymie d'effort, palpitations, souffle holosytolique d'insuffisance tricuspидienne, éclat du B2 au foyer pulmonaire, asthénie
- Insuffisance cardiaque droite sans insuffisance cardiaque gauche : Turgescence jugulaire, reflux hépatojugulaire, hépatomégalie, oedème des membres inférieurs, anasarque

Examens paracliniques :

- Dépistage de l'HTAP : Echographie cardiaque :
 - PAPs ≥ 35 mmHg
 - Autres signes : Dilatation du ventricule droit, hypertrophie du ventricule droit
- Diagnostic de certitude : Cathétérisme droit :
 - Hypertension artérielle pulmonaire ≥ 25 mmHg
 - Pression capillaire pulmonaire ≤ 15 mmHg
- Élimination des diagnostics différentiels :
 - Scanner thoracique, EFR...
 - Scintigraphie pulmonaire ou angioscanner pour éliminer une pathologie thromboembolique chronique

Histoire naturelle : Prise chronique pour le DASATINIB, les inhibiteurs du Protéasome (BORTEZOMIB, CARFIZOMIB) - Dans les semaines suivant la chimiothérapie pour la maladie veino-occlusive pulmonaire

Échelle de sévérité :

Classification fonctionnelle selon la NYHA adaptée par l'OMS :

- Classe 1 : Sans limitation pour les activités physiques
- Classe 2 : Limitation fonctionnelle légère pour les activités physiques
- Classe 3 : Limitation fonctionnelle importante, même pour les activités physiques même légères
- Classe 4 : Incapacité à réaliser toute activité physique

Complications : Insuffisance cardiaque droite avec risque de mortalité - Dyspnée sévère avec limitation fonctionnelle

PRISE EN CHARGE

Traitements :

- Prise en charge spécialisée
- Arrêt du traitement imputable : Amélioration la plupart des cas pour le DASATINIB
- Traitements symptomatiques : Diurétiques, oxygénothérapie...
- Traitements spécifiques : Inhibiteurs de la phosphodiesterase, antagonistes des récepteurs de l'endothéline, prostaglandines, monoxyde d'azote...
- Dans les cas de maladie veino-occlusive pulmonaire : Pronostic péjoratif, transplantation pulmonaire

Mesures préventives : Explorations des comorbidités cardio-pulmonaires avant le traitement - Diagnostic rapide avec réalisation rapide d'échographie cardiaque devant une dyspnée inexpliquée

Ajustement de posologie du médicament : Arrêt du traitement imputable