

# L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTEMIQUE

**Dre Sabrina Hoa, MD MSC**  
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM  
**Dre Tamara Grodzicky, MD FRCPC**  
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) signifie « haute pression dans les artères des poumons ». L'HTAP est différente de l'hypertension artérielle systémique, usuellement référée comme « haute pression » mesurable avec un tensiomètre au bras.



## **MIEUX COMPRENDRE L'HTAP ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE**

L'HTAP associée à la sclérodermie est due à un rétrécissement exagéré et progressif des petits vaisseaux sanguins dans les poumons. Ceci est dû à la présence en quantité accrue de molécules (signaux chimiques) favorisant la contraction et l'oblitération des artères pulmonaires d'une part, et une quantité relativement insuffisante de molécules favorisant leur dilatation d'autre part. Le facteur qui déclenche ce déséquilibre est inconnu.

Quand les vaisseaux sanguins dans les poumons sont rétrécis, il est plus difficile pour le sang d'y circuler et de s'y faire oxygéner. Par conséquent, la teneur d'oxygène dans le sang devient réduite, menant à une oxygénation sous-optimale des organes et tissus du corps.

Le danger d'avoir une pression très élevée dans les artères des poumons de manière continue est aussi dû au fait que cela oblige le côté droit du cœur à forcer davantage pour pouvoir faire circuler le sang à travers les poumons. À la longue (plusieurs années), cela finit par causer une défaillance du côté droit du cœur, aussi appelée insuffisance cardiaque droite.

## L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

### QUI EST À RISQUE DE DÉVELOPPER L'HTAP?



L'HTAP survient chez 10 à 15% des malades atteints de sclérodémie. L'HTAP est associée le plus souvent à la sclérodémie systémique de forme limitée et avec plus de cinq ans d'évolution de la maladie. La présence de certains autoanticorps, notamment l'anti-centromère, l'anti-U1-RNP, l'anti-Th-To et l'anti-U3-RNP (fibrillarine), sont également des facteurs de risque.

### QUELS SONT LES SYMPTÔMES DE L'HTAP ?

L'HTAP est souvent silencieuse au début, mais avec le temps elle peut causer des symptômes variés : essoufflement et fatigue à l'effort physique, douleurs dans la poitrine, sensation imminente de perte de connaissance ou même perte de connaissance franche (syncope) dans les cas plus avancés.

L'examen physique par le médecin est souvent peu révélateur dans les phases précoces, mais il va démontrer des signes de mauvais fonctionnement du cœur chez les personnes plus gravement atteintes. Dans ces derniers cas, l'examen démontrera par exemple des anomalies à l'auscultation cardiaque avec le stéthoscope et, en cas de défaillance cardiaque, la distension anormale des veines du cou et l'enflure (œdème) des pieds et des jambes.



### COMMENT DÉPISTER L'HYPERTENSION PULMONAIRE ARTÉRIELLE ?

Étant donné l'absence de symptômes spécifiques au début de l'HTAP, les rhumatologues procèdent à un dépistage dirigé périodique chez tous les malades atteints de sclérodémie à l'aide des tests de fonctions respiratoires (TFR) et de l'échographie cardiaque. Une prise de sang pour doser le NT-proBNP, un marqueur spécifique du cœur, peut aussi aider au dépistage. Ces tests sont faits de manière plus rapprochée (annuellement) chez les patients plus à risque, tels que les patients avec sclérodémie limitée de longue durée.

Lorsqu'il y a soupçon d'HTAP, il est nécessaire pour préciser le diagnostic de procéder à une investigation plus invasive, c'est-à-dire le cathétérisme du cœur droit (et souvent aussi du cœur gauche). Ceci est effectué par un cardiologue. La pression dans les artères pulmonaires est alors mesurée directement à l'aide d'un cathéter inséré par une veine dans le pli du coude ou dans l'aîne.

D'autres tests pourraient également être effectués à ce moment afin d'éliminer d'autres causes potentielles d'hypertension pulmonaire, telles que la maladie cardiaque, la présence de petits caillots dans les poumons, la fibrose ou l'emphyseme pulmonaire, ou bien encore l'apnée du sommeil.

## L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

### TRAITEMENT DE L'HTAP ASSOCIÉE À LA SCLÉRODERMIE

Étant donné la complexité du diagnostic, de l'évaluation initiale, de l'administration de certains médicaments et du suivi, les patients suspectés d'HTAP sont dirigés dans des centres spécialisés pour prise en charge, avec suivi concomitant par le rhumatologue traitant.

Les indications pour débuter un traitement de l'HTAP sont les suivantes: confirmation du diagnostic par cathétérisme cardiaque et présence de symptômes (essoufflement à l'effort physique) avec atteinte fonctionnelle modérée ou sévère. Le traitement de l'HTAP a donc pour but de dilater les vaisseaux trop rétrécis et ainsi de diminuer la pression élevée dans les artères pulmonaires avec des médicaments qui agissent par des mécanismes différents :

- ▶ Antagonistes du récepteur de l'endothéline-1 : bosentan (Tracleer®), ambrisentan (Volibris®) et macitentan (Opsumit®);
- ▶ Inhibiteurs de la phosphodiesterase-5 : sildénafil (Revatio®) et tadalafil (Adcirca®);
- ▶ Stimulateur de la guanylate cyclase soluble : riociguat (Adempas®);
- ▶ Prostacyclines : époprostenol (Flolan®), tréprostinil (Remodulin®) et selexipag (Uptravi®);

Chez les malades avec une atteinte fonctionnelle modérée, les classes de médicaments A et B/C sont utilisées seuls ou en combinaison. Ces médicaments se donnent par la bouche et nécessitent des prélèvements de sang périodiques afin de surveiller les effets secondaires. Si la maladie est progressive ou sévère avec des symptômes au moindre effort, les prostacyclines par inhalation, pompe sous-cutanée ou voie intraveineuse peuvent alors être ajoutés.

Un traitement concomitant avec des médicaments tels que les diurétiques (p. ex. furosemide/Lasix®) et des agents inotropes (améliorent la contractilité du muscle cardiaque) sont aussi utiles pour traiter la défaillance cardiaque. L'oxygène à domicile est réservé aux malades présentant les atteintes les plus sévères. En dernier recours, il existe l'option de greffe de poumons ou cœur-poumons, après une évaluation médicale et multidisciplinaire détaillée.



Le suivi des patients atteints d'HTAP se fait par le questionnaire médical, l'examen physique et des investigations périodiques : prélèvements sanguins, échographie cardiaque, test de fonction respiratoire et possiblement un cathétérisme cardiaque de contrôle dans certains cas. Un test simple employé dans les centres spécialisés en traitement de l'HTAP est la distance de marche en six minutes : l'efficacité des traitements est typiquement associée à une diminution de l'essoufflement et une meilleure tolérance à l'effort physique qui se traduisent par la capacité de marcher plus loin en six minutes.

### EN SOMMAIRE

L'HTAP est une complication grave de la sclérodémie systémique. Par contre, au cours des deux dernières décennies, plusieurs nouveaux médicaments ont été étudiés et approuvés pour le traitement de l'HTAP et peuvent améliorer la qualité et l'espérance de vie des patients sclérodermiques atteints d'HTAP. L'HTAP étant une maladie souvent silencieuse à ses débuts, il est essentiel de faire un dépistage des patients à risque afin de poser un diagnostic précoce et de débuter un traitement, si indiqué.

