



Invalidité et hypertension pulmonaire

Les hypertensions pulmonaires sont un ensemble de maladies amenant à une gêne respiratoire puis à une invalidité respiratoire parfois sévère, en raison de l'obstruction des vaisseaux sanguins ou artères amenant le sang vers les poumons pour s'y oxygéner.

Tout le monde connaît l'asthme qui est lié à une obstruction des voies aériennes qui amènent l'air vers les poumons. L'obstruction des vaisseaux sanguins est trop souvent méconnue. Elle amène à une gêne respiratoire très semblable à l'asthme, mais contrairement à l'asthme, les fonctions pulmonaires sont normales et le diagnostic est souvent retardé par méconnaissance de cette maladie.

Quand doit-on penser au diagnostic d'hypertension pulmonaire?

On doit penser à une hypertension pulmonaire quand un patient se plaint de troubles respiratoires avec des fonctions pulmonaires normales et qu'il y a une radiographie du thorax normale. Si cette gêne respiratoire est persistante et progressive, il faut faire un examen du cœur.

Comment diagnostiquer l'hypertension pulmonaire?

L'examen du cœur par ultrason (échocardiographie) est essentiel et permettra

avec beaucoup de certitude de détecter une augmentation anormale des pressions dans les artères pulmonaires, due à leur obstruction. Ces ultrasons permettront aussi de voir s'il y a une insuffisance cardiaque gauche, secondaire à une maladie coronarienne ou à une hypertension dans les artères du corps qui est insuffisamment traitée.

Pour s'assurer du diagnostic d'hypertension pulmonaire, il faut faire un cathétérisme cardiaque droit. Pour ce faire, il faut mettre dans une veine d'une jambe, d'un bras ou du cou un capteur de pression que l'on fait se diriger dans le cœur droit puis dans les artères pulmonaires.

Que ressent-on en cas d'hypertension pulmonaire?

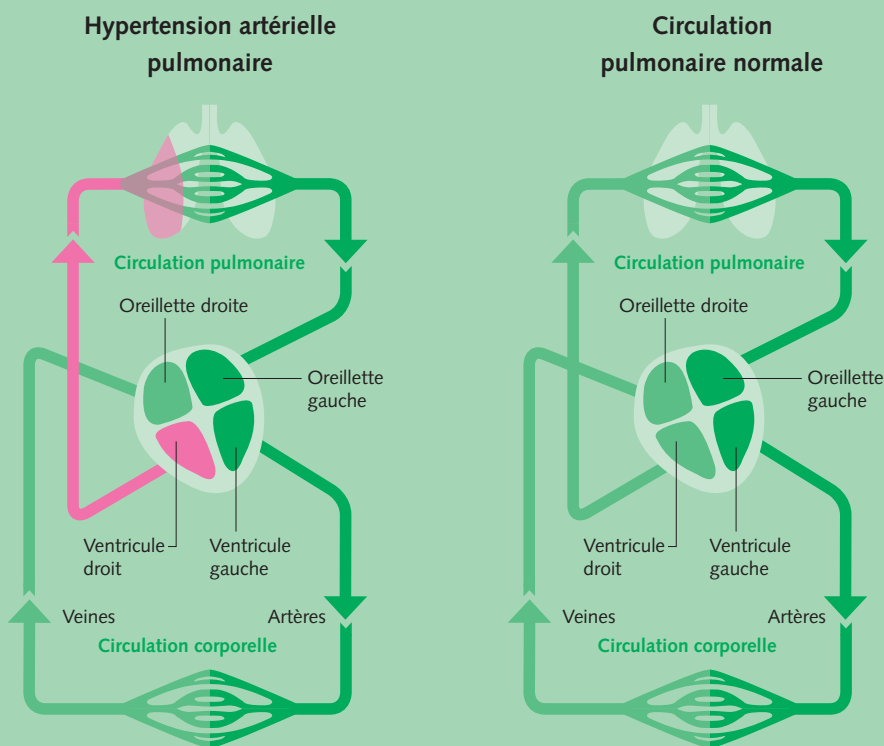
- un souffle court lors d'efforts légers à modérés
- une fatigue inhabituelle
- une oppression thoracique qui augmente à l'effort
- des malaises avec vertiges

- des jambes qui gonflent
- des pertes de connaissance (syncopes)

Quelles sont les causes des hypertensions pulmonaires?

- des prédispositions héréditaires révélées par exemple par la prise des médicaments (anorexigènes, amphétamines, etc.)
- une obstruction des artères pulmonaires par des caillots de sang plus ou moins anciens qui ne se sont pas dissous par une anticoagulation après des embolies aiguës
- des maladies des poumons qui entraînent des cicatrices obstruant les artères pulmonaires. Dans ce cas, la radiographie du thorax est souvent anormale. Ces maladies peuvent toucher uniquement les poumons ou entrer dans le cadre d'une maladie générale (sclérodermie par exemple)
- l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

Représentation schématique de la circulation du sang



Hypertension artérielle pulmonaire et circulation pulmonaire normale

L'obstruction des artères pulmonaires empêche le sang de passer dans les poumons pour s'oxygéner, entraînant une augmentation de pression dans le cœur droit et une dilatation quand celui-ci devient insuffisant dans sa fonction.

Ressources et informations sur l'hypertension pulmonaire en Suisse

Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire

c/o IMK Institut pour la médecine et la communication SA, Münsterberg 1, CH-4001 Bâle, tél. +41 61 271 35 51, fax +41 61 271 33 38, ssph@imk.ch, www.saph.ch

Association Suisse Romande contre l'Hypertension Artérielle Pulmonaire

Président M. René Schupbach, Promenade de la Borgne 23, 1967 Bramois (VS), tél. +41 27 203 16 89, fax +41 27 203 55 89, micheloi@bluewin.ch, www.orpha.net

– dans certains cas, la cause de l'hypertension pulmonaire est inconnue. L'illustration montre de manière schématique la circulation pulmonaire et le lieu où se situent les obstructions vasculaires dans la plupart des hypertensions artérielles pulmonaires.

Peut-on être amélioré par les traitements?

Il y a des mesures conventionnelles avec l'utilisation de substances empêchant la formation des caillots de sang (les anticoagulants); les médicaments qui augmentent l'élimination d'eau (les diurétiques) et l'oxygène. Le pronostic a été récemment tout à fait modifié par des médicaments issus de la recherche:

- les agents bloquant les récepteurs de l'endothéline (exemple: Bosentan) qui est une substance entraînant l'obstruction des artères pulmonaires
- les inhibiteurs des phosphodiésterases (exemple: Revatio) qui agissent en entraînant une dilatation des artères

pulmonaires et assouplissent leurs parois

- les prostacyclines qui sont des produits naturels qui manquent chez ces patients et que l'on peut fabriquer artificiellement et donner à inhaler (exemple Iloprost) ou dans les veines (exemple: epoprostenol ou treprostinil). Ces substances dilatent les artères et réduisent l'épaisseur anormale de leurs parois.

Quel est le pronostic des hypertensions pulmonaires?

Sans traitement, ces maladies sont sévères et peuvent amener à un décès précoce après plusieurs années de perte de qualité de vie. Les nouveaux traitements, administrés seuls ou en combinaison, offrent des nouvelles possibilités d'amélioration. En cas d'échec des traitements médicamenteux, il reste la possibilité de faire une transplantation des poumons, qui est un traitement efficace de l'hypertension artérielle pulmonaire. ✕

Texte: Professeur Laurent P. Nicod, Clinique et Policlinique de Pneumologie, Berne

L'éditeur de cette série sur les maladies orphelines pulmonaires est le docteur Romain Lazor. La Ligue pulmonaire soutient financièrement le registre des maladies orphelines pulmonaires dirigé par le docteur Lazor.