

Hypertension pulmonaire – la petite grande circulation


Silvia Ulrich Somaini

Klinik für Pneumologie, UniversitätsSpital Zürich

S'il y a des malformations cardiaques complexes, la même quantité de sang que dans tous les autres organes, à savoir env. 5 litres par minute, coulent en tout temps dans la circulation pulmonaire. Au repos, cela fait env. 7200 litres par jour – autant qu'un Suisse moyen brûle de benzine par année. A l'effort, cette quantité de sang peut être multipliée par six. Le poumon sain est comme une éponge souple, élastique, et la résistance à l'écoulement dans les artères pulmonaires est donc normalement très faible: pour pomper 5 l/min de débit cardiaque dans les poumons, il ne faut qu'env. 17 cm d'une colonne d'eau – pour aspirer la même quantité dans une paille, il en faudrait 100 cm. Avec cette très faible résistance pulmonaire, le cœur droit ne doit normalement fournir qu'un sixième env. de la pression systémique pour pomper le sang dans les poumons.

En plaine, l'air ambiant contient env. 21% d'oxygène. Par la respiration, l'oxygène parvient aux alvéoles via 23 ramifications bronchiques. Grâce à la structure élastique et spongieuse du poumon, il ne faut qu'une pression de 3 cm de colonne d'eau pour faire passer le volume inspiratoire d'env. 500 ml dans les poumons – pour gonfler un ballon, il en faudrait dix fois plus. Les poumons comptent env. 300 millions d'alvéoles, chacune d'un diamètre d'env. $\frac{1}{3}$ mm, ce qui totalise une surface globale d'env. 90 m² (court de badminton). La paroi alvéolaire est extrêmement fine, env. $\frac{1}{3}$ μ m. C'est à travers cette très fine paroi que l'oxygène diffuse dans le sang. Pour passer du ventricule droit au gauche, un érythrocyte ne reste que 0,75 secondes dans les capillaires pulmonaires. Pour un échange gazeux efficace et fournir à toutes les cellules de l'organisme l'oxygène dont elles ont besoin, les poumons et le cœur doivent travailler très exactement ensemble. Toute perturbation dans cette interaction peut être à l'origine d'une hypertension pulmonaire (HP). Un cercle vicieux fait que l'HP perturbe quant à elle cette interaction exacte et du même

fait la captation d'oxygène. L'HP est donc un phénomène physiopathologique à la base du symptôme clinique cardinal qu'est la dyspnée.

L'expérience clinique montre que la sémantique de la classification des différentes formes d'HP donne de la peine même aux spécialistes (fig. 1 ). Selon l'OMS, l'hypertension pulmonaire est répartie en cinq classes principales, pour lesquelles la gestion et le traitement font l'objet de lignes directrices communes publiées par la Société européenne de pneumologie et cardiologie [1]. La figure 1 a pour but d'illustrer cette classification.

Classe I: troubles des artères pulmonaires

Cette classe comprend les troubles des artères pulmonaires elles-mêmes. Un dysfonctionnement endothélial entraîne un remaniement fibro-prolifératif de la paroi des vaisseaux pulmonaires et un rétrécissement de la lumière (remodelage vasculaire). Ce remodelage touchant principalement les artères et les artérioles, il est question ici d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'HTAP survient aussi bien de manière idiopathique et héréditaire qu'en relation avec diverses maladies, comme c'est le cas pour l'association avec des maladies vasculaires du collagène (sclérodémie), des cirrhoses hépatiques (hypertension porto-pulmonaire) et des infections (hypertension pulmonaire associée au VIH). L'HTAP est une maladie rare. Les registres internationaux indiquent une prévalence de 5–50 personnes concernées/million d'habitants [2, 3]. La classification immédiate et exacte d'une HTAP est essentielle, car l'HTAP représente actuellement une maladie traitable et l'initiation précoce du traitement est associée à une amélioration du pronostic [1, 4]. Au vu d'études contrôlées randomisées, plusieurs traitements médicamenteux ont été autorisés ces dernières années pour le traitement d'une HTAP. Il s'agit des prostanoides (administrés par inhalation, en sous-cutané ou par voie intraveineuse) et de médicaments tels que les antagonistes des récepteurs de l'endothéline et les inhibiteurs de la phosphodiesterase. D'autres substances, telles que des inhibiteurs des récepteurs de PDGF et des stimulants de guanylate cyclase soluble, sont actuellement évaluées dans des études cliniques.

Classe II: hypertensions veineuses pulmonaires

Font partie de la classe II selon l'OMS toutes les hypertensions veineuses pulmonaires (HTVP). Par une insuf-

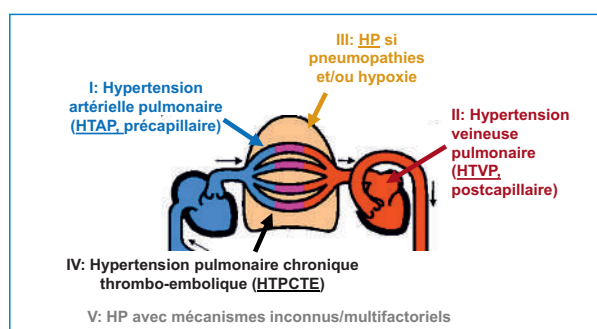


Figure 1
Classification de l'hypertension artérielle pulmonaire selon l'OMS.



Silvia
Ulrich Somaini

fisance de la pompe ou du remplissage du cœur gauche, il se produit une stase de reflux dans les veines pulmonaires et la pression artérielle pulmonaire bloquée (wedge) est augmentée. Cette forme est également appelée HP postcapillaire et peut avec le temps être à l'origine d'un remodelage vasculaire des vaisseaux pulmonaires par dysfonction endothéliale. La pression pulmonaire augmente alors plus que proportionnellement et le gradient dit transpulmonaire (tension moyenne dans l'artère pulmonaire moins pression wedge) augmente également. Dans l'HP de classe II, aucun traitement spécifique n'est admis pour le moment et c'est celui de l'insuffisance cardiaque qui est au premier plan.

Classe III: HP dans les pneumopathies ou lors d'un séjour en haute montagne

Font partie de la classe III les HP secondaires à des maladies des poumons ou lors d'un séjour en haute montagne. C'est ici la vasoconstriction pulmonaire sous l'effet de l'hypoxie qui est au premier plan physiopathologique. C'est un important mécanisme de protection de l'organisme dans le but de prévenir un shunt intrapulmonaire droite-gauche et donc l'hypoxémie artérielle sous l'effet de la vasoconstriction dans les segments pulmonaires non ventilés. Si les pneumopathies et l'hypoxie persistent se déclenche ici aussi une dysfonction endothéliale avec remodelage vasculaire consécutif. Il n'y a jusqu'ici aucun traitement spécifique de l'HP secondaire aux maladies des poumons et respiratoires. Le traitement de la maladie de base reste le plus important; ce traitement, par ex. ventilation non invasive dans l'hypoventilation, peut être très efficace.

Classe IV: hypertension pulmonaire chronique thrombo-embolique

L'hypertension pulmonaire chronique thrombo-embolique (HTPCTE) est de classe IV. Le diagnostic correct de cette forme d'HP est très important car ces patients peuvent éventuellement être très nettement améliorés, voire même guéris par une endartérectomie pulmonaire. Il est important de savoir qu'une tomographie computerisée (TC) ne permet pas d'exclure une HTPCTE. Nous posons toujours le diagnostic d'HTPCTE par scintigraphie et angiographie pulmonaires même si la TC ne révèle pas d'embolies pulmonaires. L'indication à l'endartérectomie pulmonaire est très difficile à poser, cette intervention n'est pas simple et doit absolument s'effectuer en collaboration avec des experts dans les rares centres internationaux en fonction. Cette endartérectomie pulmonaire comprend l'exérèse chirurgicale de l'endothélium des artères pulmonaires transformé en tissu conjonctif et ne doit pas être confondue avec

une embolectomie après embolie pulmonaire aiguë. Un traitement médicamenteux pourra soulager les patients inopérables, comme dans l'HTAP de classe I.

Classe V: HP avec mécanismes inconnus

Les HP avec mécanismes inconnus ou multifactoriels figurent dans la classe V, par ex. les HP secondaires aux maladies myéloprolifératives, à la sarcoïdose, l'histiocytose ou de rares thésaurismoses. C'est si possible le traitement de la maladie de base qui est au premier plan. Dans certaines formes, faute d'alternatives, certains médicaments – comme pour l'HTAP – peuvent être essayés sous contrôle très rapproché dans des centres spécialisés.

La dyspnée, initialement surtout à l'effort, mais avec le temps aussi au repos, est commune à toutes les classes d'HP. Du fait qu'au début de leur maladie, les patients sont souvent encore asymptomatiques au repos, le diagnostic est souvent posé trop tard. Le diagnostic et la classification des différentes formes d'HP nécessitent un cathétérisme cardiaque droit et des connaissances spéciales. Les traitements sont complexes et diffèrent considérablement selon la classe d'HP.

Ce n'est qu'avec la collaboration exacte entre cœur et poumon que les cellules de l'organisme reçoivent l'oxygène dont elles ont besoin. Toute perturbation dans cette interaction peut être à l'origine d'une HP d'une part, et de l'autre des maladies vasculaires pulmonaires comme l'HTAP et l'HTPCTE perturbent cette interaction exacte. Sans les poumons, le cœur n'a plus de souffle, les poumons sans le cœur sont incapables de fournir aux organes l'oxygène qui leur est indispensable.

Correspondance:

PD Dr Silvia Ulrich Somaini
Klinik für Pneumologie
UniversitätsSpital Zürich
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
[silvia.ulrich\[at\]jusz.ch](mailto:silvia.ulrich[at]jusz.ch)

Références

- Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30:2493–537.
- Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJ, Caballero L, Stewart S. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2007;30:104–9.
- Ling Y, Johnson MK, Kiely DG, et al. Changing Demographics, Epidemiology and Survival of Incident Pulmonary Arterial Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;165:1217–39.
- Fischler M, Speich R, Dorschner L, et al. Pulmonary hypertension in Switzerland: treatment and clinical course. *Swiss Med Wkly*. 2008;138:371–8.