

MODULE 2 : L'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE (H T P du GROUPE 1)

1. Introduction

Suite à votre bilan initial, le diagnostic d'**Hypertension Artérielle Pulmonaire** a été posé.

L'HTAP est une maladie rare, sévère, caractérisée par une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires liée à la prolifération des cellules de la paroi interne des artéioles pulmonaires.

En l'absence de traitement, cette maladie évolue vers la défaillance du cœur droit, qui est la première cause de mortalité de l'HTAP.

2. Classification de L' HTAP

Groupe 1

1. : Idiopathique (aucune cause trouvée)
2. : Héritable (anomalies génétiques)
 - 2.1. : mutation du gène BMPR2
 - 2.2. : mutation d'ALK1 ou endogline
 - 2.3. : mutations inconnues
3. : Induite par des médicaments (coupe-faim) ou des toxiques
4. : Associée
 - 4.1. : Connectivites
 - 4.2. : Infection par le HIV
 - 4.3. : Hypertension portale (foie)
 - 4.4. : Cardiopathie congénitale
 - 4.5. : Schistosomiase (maladie parasitaire)
 - 4.6. : Anémies hémolytiques chroniques

Groupe 1'

Maladie Veino-Occlusive et /ou Hémangiomatose Capillaire Pulmonaire.

Groupe 1''

Hypertension Pulmonaire persistante du nouveau-né

3. Epidémiologie

L'incidence (ou le nombre de nouveaux cas diagnostiqués chaque année) de l'HTAP idiopathique est estimée à environ 3 à 4 cas par million d'habitants avec une prédominance féminine (1,7 femme pour un homme).

La maladie est souvent diagnostiquée tardivement, soit jusqu'à 2 ans après le début des symptômes. Ceci conduit à un délai important pour l'introduction de traitements spécifiques. Lorsque le diagnostic est posé, la maladie peut déjà être à un stade avancé de son évolution, ce qui n'empêche pas l'instauration de traitements.

L'HTAP survient dans environ la moitié des cas sous la forme dite idiopathique, soit en l'absence de facteurs de risque ou de maladie identifiée. Dans l'autre moitié des cas, il s'agit d'une forme associée (voir classification ci-dessus). Enfin, un contexte familial est retrouvé dans 5 % des cas environ, associé ou non à une anomalie génétique. Cette possibilité impose la réalisation d'une enquête parmi les membres de ces familles à la recherche de symptômes passés inaperçus. Le pic de fréquence de l'HTAP idiopathique se situe entre 20 et 40 ans, mais elle peut survenir à tout âge.

Dans les formes associées, l'HTAP est identifiée dans un nombre de cas allant en décroissance, depuis l'HTAP sur anomalie cardiaque congénitale (15-30% des cas), la forme associée à la sclérose systémique (10% des cas), jusqu'à l'HTAP associée au VIH ou à la cirrhose ($\leq 1\%$ des cas).

4. Symptômes et classification fonctionnelle

Symptômes

Les symptômes de l'Hypertension Artérielle Pulmonaire sont peu spécifiques:

- Dyspnée (difficulté à respirer, essoufflement),
- Fatigue inexpliquée,
- Douleurs thoraciques,
- Palpitations cardiaques,
- Œdèmes des membres inférieurs (gonflés),
- Syncopes.

Classification de la New York Heart Association (NYHA)

La NYHA est encore aujourd'hui la classification la plus classique et la plus utilisée par les spécialistes pour évaluer le degré d'effort des patients de manière à pouvoir apprécier l'évolution de la maladie, l'évaluation du succès du traitement et du pronostic.

Cette classification est importante pour les décisions et adaptations thérapeutiques.

Les patients y sont classés en quatre stades en fonction du degré des symptômes (essentiellement dyspnée et fatigue) résultant des activités physiques de la vie ordinaire ou des activités moindres.

Classe NYHA I :

Pas de limitation : les efforts physiques habituels ne provoquent pas de fatigue, dyspnée ou palpitations inhabituelles.

Classe NYHA II :

Il existe une petite limitation des capacités physiques : le patient n'a pas de symptômes au repos mais des efforts normaux provoquent fatigue, palpitations ou dyspnée.

Classe NYHA III :

Il existe une limitation évidente de la capacité d'effort : le patient se sent toujours bien au repos mais un effort minime provoque déjà des symptômes.

Classe NYHA IV :

Le patient ne peut plus effectuer aucun effort sans éprouver de symptômes : les symptômes sont déjà présents au repos et s'aggravent au moindre effort.

5. Stratégies thérapeutiques dans l'HTAP

La décision thérapeutique revient à l'équipe HTAP, bien entendu en concertation avec le patient. En fonction de la gravité de la maladie, le traitement sera plus ou moins agressif d'emblée. Pour déterminer la gravité de la maladie, le médecin spécialiste se base sur la clinique, l'adaptation à l'effort ainsi qu'à la fonction cardiaque du patient.

Il existe actuellement 4 classes thérapeutiques différentes:

- La classe des antagonistes des récepteurs de l'endothéline: Volibris®, Tracleer® et Opsumit®,
- La classe des inhibiteurs de la phosphodiesterase: Adcirca® et Revatio®, Opsumit®
- La classe des prostacyclines: Flolan®, Vélétris®, Remodulin®, Ventavis®, Uptravi®
- La classe des stimulateurs de la guanylate cyclase : Adempas®.

Pour la majorité des patients, la stratégie est la prescription d'un traitement unique (un médicament d'une classe) ou deux médicaments en combinaison (de 2 classes différentes).

L'évaluation du succès du traitement, basée sur les mêmes outils précédemment cités, est assortie d'objectifs individualisés, soit différents d'un patient à l'autre.

L'évaluation du succès du traitement combinée à l'évolution de la maladie peut déterminer la modification du traitement.

Avant chaque modification ou adaptation de traitement, le médecin spécialiste vous demandera de réaliser une échographie ainsi qu'un test de marche ou une ergospirométrie.

Un contrôle par cathétérisme cardiaque sera systématiquement réalisé.

La Clinique d'HTAP participe au développement de nouveaux traitements

Selon des critères bien spécifiques déterminés par le médecin spécialiste et avec leur accord, certains patients seront amenés à rencontrer les infirmières de recherche clinique.

Un traitement en cours de mise au point pourrait alors vous être proposé, selon les règles de bonne pratique clinique et dans le cadre légal de la bioéthique.

Ces patients sont suivis de près par l'équipe de recherche clinique et sont amenés à avoir des consultations parfois plus rapprochées.

6. Suivi dans l'HTAP

Un suivi systématique du patient se fait tous les 3 mois. Un suivi plus intensif pourra se faire si votre état de santé le demande.

Vous réaliserez un test de marche lors de chaque visite ainsi qu'une échographie cardiaque une fois sur deux.

Le test de marche peut être remplacé par une ergospirométrie selon l'appréciation du médecin spécialiste.

Vous serez amenés à faire mensuellement des prises de sang (pas à Jeun !) et ce, pour plusieurs raisons :

- Contrôle d'INR en cas de prise d'anticoagulants,
- Contrôle de la fonction hépatique en cas de traitement par Antagonistes des récepteurs de l'endothéline,
- Contrôle de la fonction du rein en cas de traitement par diurétiques,
- Contrôle d'une hormone du cœur (NT-PRO BNP) dosée 1 ou 2 fois par an, de préférence à l'hôpital Erasme, ou du moins, toujours dans le même laboratoire.

Lors de chaque consultation, vous recevrez des demandes de prise de sang en suffisance pour pouvoir faire vos contrôles.

Vous pourrez vous rendre dans le laboratoire de votre choix, dans un centre de prélèvement d'un hôpital proche de chez vous ou auprès de votre médecin traitant.

Seul le dosage NT-pro BNP doit toujours être fait dans le même centre.

Dans ce cas, nous vous donnerons rendez vous aux prélèvements de l'hôpital le même jour que votre consultation suivante.

Lorsque la prise de sang est réalisée **en dehors de l'hôpital**, et pour peu que vous utilisiez nos demandes, les résultats nous seront faxés automatiquement.

Nous prendrons contact avec vous le plus rapidement possible afin de vous les communiquer et d'adapter si nécessaire les doses de l'anticoagulant ou de diurétiques.

Lorsque la prise de sang est réalisée **dans l'hôpital**, les résultats ne nous seront pas faxés automatiquement et nous vous inviterons à prendre contact avec nous le plus rapidement possible afin de regarder ensemble vos résultats.

Ce contact téléphonique mensuel permettra également aux infirmières de la clinique d'évaluer votre état de santé entre 2 visites en consultation.

Selon l'évaluation de l'efficacité de votre traitement ou la dégradation de votre état de santé, le médecin spécialiste vous proposera une petite hospitalisation afin de réévaluer votre maladie.

Divers examens tels qu'échographie, ergospirométrie et cathétérisme cardiaque seront réalisés.

7. Recommandations au quotidien

Activité physique

Le patient doit éviter toute activité physique intense générant des symptômes pénibles : tous les efforts qui conduisent à un essoufflement sévère, à des vertiges voire des syncopes, ou à des douleurs thoraciques...

En effet, en cas d'effort important, le cœur se met à battre plus vite pour envoyer plus de sang aux poumons (le corps ayant besoin d'une quantité plus importante d'oxygène). Cette situation est dangereuse lorsque l'on a une HTAP.

Malheureusement, beaucoup de sports sont déconseillés: ski (ou tout autre effort pratiqué en altitude), plongée (risque de syncopes), course à pied, tennis, athlétisme, natation pour les patients traités par perfusion...

Suivant la sévérité de votre HTAP, vous pouvez être autorisé(e) à réaliser certaines activités physiques de la vie quotidienne : la marche quotidienne (30 mn par jour), sur terrain plat, éventuellement sous oxygène, est pratiquement toujours possible et recommandée, le golf, yoga, relaxation, vélo sur terrain plat, gym douce...

Faites le point avec votre équipe soignante en cherchant à concilier vos goûts personnels aux contraintes liées à la maladie.

Toute pratique sportive nécessite l'avis de l'équipe médicale, même si elle vous paraît minime.

Altitude

Au-dessus de 1500 mètres d'altitude, les séjours en montagne sont généralement déconseillés en raison de la réduction de l'oxygène dans l'air.

En altitude moyenne, un apport en oxygène est parfois nécessaire et les efforts doivent être limités.



Voyages en avion

Les plupart des appareils sont pressurisés comme pour une altitude de 1000 à 1500m.

Les voyages en avions sont donc généralement autorisés.

Il est fortement recommandé de porter des chaussettes de contention pour éviter une phlébite ou une embolie, risque inhérent à l'avion.

Il est parfois nécessaire de prévoir de l'oxygène dans l'avion.

Régime alimentaire

Un régime sans sel (ou pauvre en sel) peut être prescrit afin de limiter le risque de rétention anormale de liquide dans les tissus de l'organisme (œdème aigu des poumons, œdèmes des membres inférieurs) et d'éviter l'épuisement du cœur (insuffisance cardiaque droite).

- ce régime est à moduler selon la prescription médicale avec les conseils d'une diététicienne,
- les aliments très salés sont déconseillés.

Le traitement anticoagulant par anti-vitamine K (AVK) nécessite quelques précautions dans l'alimentation : manger équilibré, consommer les aliments sans excès, éviter les aliments riches en vitamine K et garder une alimentation stable.

Eviter la consommation d'alcool.

Association de patients

Les patients peuvent utilement bénéficier de l'aide, de l'accompagnement et du soutien proposés par l'association de patients spécifique pour l'HTAP (HTAP Belgique A.S.B.L.), ainsi que des informations sur la maladie et la vie au quotidien avec la maladie.

<http://www.radiorg.be/fr/pagedaccueil>

8. Rôles des infirmières dans la clinique d'HTAP

Vous serez pris en charge par une équipe spécialisée et pluridisciplinaire (infirmières, secrétaires, kinésithérapeutes, psychologues, assistantes sociales et diététiciennes) dirigée par des médecins spécialistes.

Les infirmières de la clinique d'HTAP ont des rôles à plusieurs niveaux :

- En ambulatoires, lors de vos consultations chez le médecin spécialiste,
- En hospitalisation (bilan, réévaluation...),
- A votre domicile via des contacts téléphoniques.

En ambulatoire :

- Evaluer votre état quand vous arrivez à la consultation (capable de faire le TDM...),
- Entretien avant la consultation : plaintes, problèmes, angoisse, difficultés sociales...,
- Vous expliquer les modifications ou nouveaux traitements,
- Organiser une éventuelle hospitalisation en urgence ou programmer un bilan de réévaluation,
- Programmer les prochains examens ambulatoires (Echo, Ergo, TDM...) et consultations chez le médecin spécialiste.

En Hospitalisation :

- Vous informer sur votre pathologie et vous apprendre à gérer votre traitement,
- Faire votre éducation : traitements, mesures générales (diététique, contraception...),
- Vous exercer (et/ou votre famille) ainsi que les infirmières du service d'hospitalisation aux techniques et équipements spécifiques (pompes) si nécessaire,
- Gérer et commander ces équipements et matériels spécifiques,
- Résoudre les problèmes techniques de ces équipements si nécessaire,
- Communiquer et travailler en collaboration avec les équipes de soins et les médecins d'hospitalisation,
- Contacter les services sociaux ou psychologue en cas de nécessité,
- Vous visiter quotidiennement et s'assurer de la bonne compréhension, (problèmes, questions?),
- Vous rassurer, encourager et supporter moralement.

Par contacts téléphoniques :

- Permet d'évaluer votre état physique,
- Suivre vos analyses sanguines et vous communiquer les résultats (fonction hépatique, rénale, INR...),

- Adapter éventuellement vos traitements : diurétiques, anticoagulation, prostacyclines ...
- Résoudre avec vous les problèmes techniques des pompes,
- Contacter votre médecin généraliste ou infirmière à domicile si nécessaire,
- Vous écouter, vous réconforter, vous rassurer...