

# HYPERTENSION PULMONAIRE



Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie SGPH  
Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP  
Società Svizzera di l'ipertensione Polmonare SSIP  
Swiss Society for Pulmonary Hypertension SSPH



Avec l'aimable soutien, sans restriction,  
de l'entreprise Actelion.

## SOMMAIRE

<b>Avant-propos</b>	<b>5</b>
<b>Introduction</b>	<b>6</b>
<b>Explication – qu'est-ce-que l'HTAP ?</b>	<b>8</b>
<b>Symptômes</b>	<b>12</b>
<b>Classification</b>	<b>14</b>
<b>Diagnostic</b>	<b>18</b>
<b>La pression en question</b>	<b>20</b>
<b>Causes et prise en charge de l'HTAP</b>	<b>23</b>
<b>Soulager le système vasculaire – traitement de l'HTAP</b>	<b>28</b>
<b>Traitements de fond</b>	<b>29</b>
<b>Traitements spécifiques</b>	<b>30</b>
<b>Vivre avec l'HTAP – mesures et recommandations</b>	<b>34</b>
<b>S'aider soi-même – groupes d'entraide</b>	<b>36</b>
<b>Glossaire</b>	<b>38</b>

# AVANT-PROPOS

Chère patiente, cher patient,

On vous a diagnostiqué une hypertension pulmonaire (HP). Nous sommes conscients du choc que cette annonce a peut-être représenté pour vous. Peut-être avez-vous d'abord ressenti un soulagement en apprenant enfin, après un long calvaire, la raison de votre essoufflement, de votre fatigue et de votre méforme. Face au diagnostic, ce sentiment a peut-être fait place au désarroi et à la peur. Cette brochure destinée aux patientes et aux patients entend vous aider à vous informer de manière exhaustive sur l'hypertension pulmonaire. Elle ne remplace pas la discussion approfondie avec votre médecin et le personnel soignant spécialisé et ne se veut pas non plus un manuel scolaire. Ce guide s'adresse à vous qui êtes concerné(e) par la maladie afin de mieux la comprendre, d'en connaître les principaux aspects et de vous servir de référence.

Votre entourage est probablement très inquiet, peut-être plus que vous. Les informations contenues dans cette brochure pourront peut-être aider aussi vos proches à se renseigner sur la maladie et donc à mieux la comprendre.

Si vous aimez les contacts avec d'autres malades, nous vous recommandons vivement de vous mettre en rapport avec la Société Suisse sur l'HP, destinée aux personnes souffrant d'hypertension pulmonaire.

Nous espérons que ce livret vous aidera à mieux comprendre votre maladie. Si toutefois certains points n'étaient pas clairs, si vous vous posez encore des questions ou si vous voulez en savoir davantage, n'hésitez pas à faire appel à nous, médecins et personnel soignant. Nous sommes à votre entière disposition et prenons volontiers note de toutes les suggestions que vous pourriez avoir. Il nous reste à vous souhaiter une bonne lecture.

Pour le Conseil d'administration de la Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire,

PD Dresse Silvia Ulrich  
Présidente

# INTRODUCTION

Ce guide du patient a été rédigé pour les malades, ainsi que leurs proches, affectés par cette pathologie très rare qu'est l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Cette brochure est conçue pour aider les personnes concernées ou intéressées à mieux comprendre la maladie, le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire. Les experts estiment qu'il y a entre 15 et 50 malades par million d'habitants et qu'il y a chaque année de un à trois nouveaux cas par million d'habitants. L'HTAP fait donc partie des maladies orphelines, des pathologies dont la prévalence est inférieure à cinq pour 10'000 habitants. Jusqu'à l'âge de 40 ans, les femmes sont plus touchées, puis ce sont les hommes.

Jusque dans les années 80, la prise en charge thérapeutique de l'HTAP était très limitée et par conséquent, le pronostic était généralement défavorable. En effet, non traitée, l'HTAP est associée à un très mauvais pronostic et peut rapidement conduire à la mort. Si la maladie est encore considérée comme incurable, les perspectives sont aujourd'hui bien meilleures grâce à de nouvelles approches thérapeutiques.

Un essoufflement de plus en plus marqué lors d'efforts physiques est le signe clinique (symptôme) le plus courant et souvent le seul en phase initiale, avec une fatigue et une baisse de performance. Les patients ont tout d'un coup plus de mal à monter les escaliers, ils sont plus souvent fatigués et ne se sentent pas en forme. La plupart du temps, les malades ne remarquent pas immédiatement ces troubles ou ne leur accordent pas d'importance. Pour le médecin, le diagnostic n'est pas toujours facile car les symptômes sont d'abord légers et parce qu'ils peuvent être attribués à d'autres causes telles que de l'asthme, une bronchite ou un syndrome d'épuisement. C'est pourquoi, il s'écoule en moyenne 2 ans et demi jusqu'à ce que le diagnostic définitif de l'HTAP soit posé – un temps précieux, sans prise en charge efficace pour le patient.

## L'HTAP en faits

- Une maladie grave et rare.
- Un diagnostic difficile en raison de symptômes peu spécifiques au stade initial.
- Une affection qui peut atteindre n'importe qui, sans préférence d'âge ou de sexe. Les sujets jeunes sont plus souvent des femmes, tandis que les sujets âgés sont plus souvent des hommes.

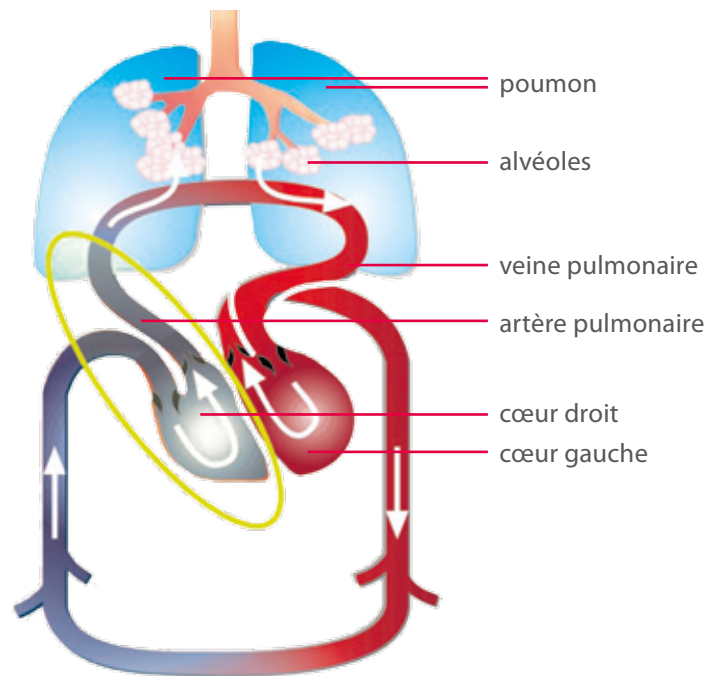


# EXPLICATION – QU'EST-CE-QUE L'HTAP ?

Le système circulatoire humain est constitué de deux circuits différents : la grande circulation, ou circulation générale, et la petite circulation, ou circulation pulmonaire, toutes deux alimentées par les deux ventricules.

L'oxygène inhalé passe à travers les poumons dans la circulation pulmonaire. Celle-ci fonctionne normalement à basse

pression (environ 20/8 mmHg, en moyenne  $\approx$  15 mmHg). Dans la circulation générale, le cœur gauche pompe le sang oxygéné vers le corps et la pression est beaucoup plus élevée (environ 120/80 mmHg). Cette pression est nécessaire car la résistance qu'exercent les vaisseaux sanguins et la distance que doit parcourir le sang pour atteindre les cellules les plus éloignées sont beaucoup plus importantes.



Systeme circulatoire

Dans l'HTAP, la contraction des muscles vasculaires (vasoconstriction) associée à la prolifération des cellules de la paroi vasculaires et du tissu conjonctif rétrécit les vaisseaux pulmonaires, surtout dans la zone des petits vaisseaux sanguins (artères). Cette constriction des vaisseaux sanguins augmente les résistances dans les artères pulmonaires, obligeant le côté droit du cœur à augmenter la pression afin de compenser ces résistances vasculaires élevées. Au fil du temps, la force de contraction du cœur diminue en raison de la pression élevée et des résistances vasculaires pulmonaires, affectant l'apport de sang vers les poumons mais aussi vers le reste du corps.

On parle d'hypertension pulmonaire lorsque la pression moyenne dans les artères pulmonaires est  $>$  25 mmHg. Cette hypertension pulmonaire est causée par la forte augmentation des résistances vasculaires pulmonaires.

---

## Circulation pulmonaire et circulation générale

### › Circulation pulmonaire

Le sang pauvre en oxygène (illustré en bleu) va du cœur droit aux poumons : absorption d'oxygène (illustré en rouge)  $\rightarrow$  retour vers le cœur gauche.

### › Circulation générale

Le cœur gauche pompe le sang riche en oxygène vers les organes et les tissus  $\rightarrow$  apport d'oxygène. Le sang désoxygéné retourne vers le cœur droit et vers la circulation pulmonaire.

---

---

### Valeurs de pression dans la circulation pulmonaire

La pression moyenne est mesurée dans l'artère pulmonaire (mPAP) :

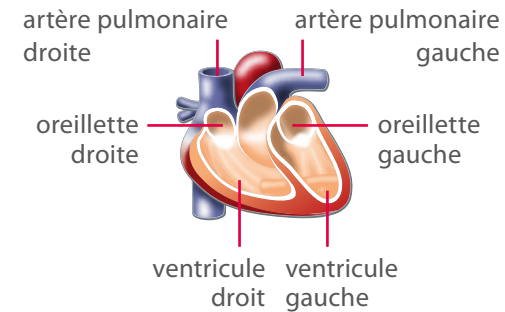
- › Normale : 15 – 20 mmHg
  - › HP :  $\geq 25$  mmHg
- 

Cette augmentation des résistances vasculaires peut être due à une vasoconstriction (rétrécissement vasculaire), à une inflammation, à un remodelage de différentes couches de la paroi vasculaire (appelé prolifération / multiplication cellulaire) ou encore à une embolie pulmonaire et/ou à une thrombose.

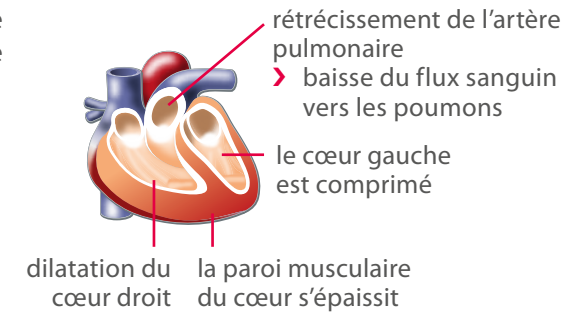
A long terme, l'augmentation des résistances due au rétrécissement des vaisseaux pulmonaires conduit à une augmentation de la masse musculaire du cœur droit. Quand le cœur droit grossit, les médecins parlent d'une hypertrophie du cœur droit.

A ce stade, les performances sont encore normales au repos ; autrement dit, en l'absence d'effort physique, le patient ne ressent aucun symptôme. Mais en cas d'effort, le ventricule droit hypertrophié, dont le volume a augmenté, ne parvient plus à pomper le volume de sang requis : le travail supplémentaire du cœur droit ne suffit plus à apporter suffisamment d'oxygène des poumons vers le sang. Les organes souffrent d'une mauvaise oxygénation, altérant ainsi la condition physique. Les patients sont essoufflés et présentent une faible résistance à l'effort.

### Cœur en bonne santé



### Cœur en cas d'HTAP



---

### Effets sur le cœur

- › **Le rétrécissement des artères pulmonaires demande au cœur plus de force pour pomper le sang vers les poumons : le muscle cardiaque grossit, le cœur droit se dilate et le cœur gauche diminue.**
-

# SYMPTÔMES

L'activité accrue imposée au cœur droit finit par affecter ses capacités de pompage, le muscle cardiaque s'affaiblit (insuffisance cardiaque droite). Les symptômes typiques, mais pas forcément détectables chez tous les patients au stade initial, sont les suivants :

- essoufflement
- fatigue
- épuisement rapide
- douleurs de poitrine
- vertiges
- palpitations, accélération du rythme cardiaque
- vertiges, surtout après un changement de position et un effort physique intense.

Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, certains patients se plaignent de pertes de conscience brèves (syncopes), qui se produisent généralement pendant ou immédiatement après un effort physique.

A un stade avancé, les symptômes qui se manifestent sont révélateurs du surmenage croissant dont souffre le cœur droit :

- signes de ralentissement des capacités de pompage du cœur droit, tels que rétention d'eau dans les jambes (œdème) et distension des veines du cou (jugulaires)
- fortes douleurs dans la poitrine comme lors d'une crise cardiaque
- coloration bleutée des lèvres signant la diminution de l'apport en oxygène
- valeurs tensionnelles basses ou diminuées dans la circulation générale

[www.sgph.ch/index.php/symptomes.html](http://www.sgph.ch/index.php/symptomes.html)



# CLASSIFICATION

Certaines formes d'hypertension pulmonaire (HP) sont très rares, d'autres plus fréquentes. En théorie, tout un chacun peut être affecté, sans limite d'âge. L'hypertension pulmonaire peut être secondaire à une autre maladie chronique ou favorisée par

certaines facteurs de risque. Selon son origine et sa réponse à un traitement donné, l'hypertension pulmonaire se divise en cinq catégories :

Cette brochure s'intéresse plus particulièrement à la 1<sup>ère</sup> catégorie, l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), qu'elle aborde en détail car c'est la classe la plus étudiée et celle pour laquelle des traitements sont disponibles. Il n'est pas rare, par ailleurs, que

différentes catégories d'HP présentent des processus pathologiques similaires avec des altérations et des symptômes qui se ressemblent beaucoup.

## Catégorie Nom

1. hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
2. hypertension pulmonaire associée à des maladies du cœur gauche
3. hypertension pulmonaire associée à une maladie pulmonaire et/ou une hypoxémie
4. hypertension pulmonaire due à une maladie thromboembolique (HTPC)
5. hypertension pulmonaire dont la cause est incertaine ou multifactorielle

## 1. hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

2. hypertension pulmonaire associée à des maladies du cœur gauche
3. hypertension pulmonaire associée à une maladie pulmonaire et/ou une hypoxémie
4. hypertension pulmonaire due à une maladie thromboembolique chronique (HTPC)
5. hypertension pulmonaire dont le mécanisme est incertain ou multifactoriel

## 1.1 HTAP idiopathique (cause inconnue)

## 1.2 HTAP héréditaire (forme familiale).

Une distinction est faite entre les mutations, par exemple gène BMPR2, endogline ou mutations inconnues.

## 1.3 induite par médicaments ou toxines

## 1.4 associée à d'autres maladies :

- maladies du tissu conjonctif (par ex. sclérose systémique ou sclérodermie)
- infection par le VIH
- hypertension portale
- cardiopathies congénitales (syndrome d'Eisenmenger par ex.)
- schistosomiase (maladie parasitaire due à un ver)

\* Simonneau G, et al. J Am CollCardiol 2013;62:34-41.  
5th World Symposium PAH, Nice, 2013.



## 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

### 1.1 HTAP idiopathique (cause inconnue)

La forme idiopathique a une prévalence de 1 à 2 cas pour 1 million d'habitants par an. Extrapolé sur l'ensemble de la population allemande, cela correspond à environ 80–160 nouveaux cas par an. En Suisse, entre 8 et 16 nouveaux cas sont diagnostiqués tous les ans.

### 1.2 HTAP héréditaire (forme familiale)

Chez les patients avec une prédisposition héréditaire à l'hypertension pulmonaire, des mutations d'un gène spécifique ont pu être mises en évidence ces dernières années. Toute mutation génétique ne conduit pas nécessairement à une maladie, elle a besoin d'un facteur supplémentaire pour se déclarer. La maladie peut aussi sauter une ou deux génération(s). Lorsqu'un parent est diagnostiqué avec une hypertension pulmonaire, son enfant a tout au plus 5 à 10% de probabilités de développer la maladie au cours de sa vie.

### 1.3 HTAP due à des médicaments ou à des toxines

Certains médicaments peuvent déclencher une HTAP. Dans les années 60, une incidence accrue de l'hypertension pulmonaire a été observée suite à la prise d'anorexigènes. Ces médicaments ont été retirés du marché dès que le lien a été établi. Le développement d'une HTAP peut également être observé

suite à la consommation de drogues comme la cocaïne.

### 1.4 HTAP associée à d'autres maladies

*HTAP associée à une maladie du tissu conjonctif*

Sous l'appellation maladie du tissu conjonctif se cachent de nombreuses pathologies différentes dont les causes sont multiples, y compris des maladies de type rhumatismal. Elles ont toutes en commun d'affecter principalement les tissus conjonctifs et d'altérer aussi bien la peau, les articulations, les ligaments, les tendons et les muscles que le fonctionnement des organes internes. Dans les maladies des tissus conjonctifs, telles que la sclérose systémique, le corps se retourne contre ses propres tissus en formant des anticorps contre celui-ci. Un remodelage et une prolifération du tissu conjonctif ont ainsi lieu dans tout le corps. La peau se durcit, le bout des doigts peut présenter des ulcères (ulcérations digitales), les organes et les vaisseaux comme les artères pulmonaires peuvent également durcir et rétrécir : l'hypertension artérielle pulmonaire apparaît. Chez certains patients, le remodelage du tissu conjonctif dans tout le corps provoque ce que l'on appelle une fibrose pulmonaire, également susceptible d'être à l'origine d'une hypertension artérielle pulmonaire.

*HTAP associée à une infection par le VIH*

Chez les patients atteints du SIDA, une hypertension pulmonaire peut se déclarer

dans près de 0,5% des cas. La relation entre ces deux maladies n'est pas encore élucidée. La survenue d'une HTAP affecte les patients atteints du VIH à tous les stades de la maladie.

*HTAP associée à une hypertension portale*

Jusqu'à 20% des candidats à une transplantation du foie présentent également une hypertension artérielle pulmonaire. L'apparition de la maladie n'est toujours pas élucidée à ce jour.

*HTAP associée à une cardiopathie congénitale*

Les malformations cardiaques font partie des maladies congénitales les plus fréquentes. Dans une cardiopathie congénitale, il existe souvent un lien entre la circulation générale et la circulation pulmonaire. Cette dernière voit son flux sanguin augmenter, menant à une hypertension artérielle pulmonaire.

Dans les cas particulièrement graves, la pression dans la circulation pulmonaire est tellement élevée que le sang passe à travers la connexion reliant les deux parties du cœur et parvient dans la circulation générale en contournant la circulation pulmonaire, c'est-à-dire sans être oxygéné (syndrome d'Eisenmenger). Si elle est sévère, toute cardiopathie doit être corrigée dès la naissance. Malheureusement, elle n'est bien souvent dépistée qu'à l'âge adulte, au moment où le diagnostic d'hypertension pulmonaire est posé. Par ailleurs, une intervention chirurgicale réussie sur une malforma-

tion cardiaque n'exclut pas l'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire.

### 1.5 Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né

Dans cette forme de l'HTAP, la pression naturellement élevée dans les vaisseaux pulmonaires chez les nouveaux-nés perdure après la naissance. Résultat : le nourrisson ne parvient pas à s'adapter à sa nouvelle respiration « aérienne » et son organisme ne reçoit pas l'oxygène nécessaire. Si l'hypertension pulmonaire persistante est traitée immédiatement et avec succès, on constate habituellement une guérison complète.

### 1.6 Autres formes d'hypertension pulmonaire

Outre les maladies déjà mentionnées, l'hypertension artérielle pulmonaire peut également être due à des maladies comme la schistosomiase (une maladie parasitaire due à un ver, surtout répandue au Japon, en Afrique, dans la péninsule arabique et en Amérique du Sud), à une anémie hémolytique chronique (anémie chronique telle que la drépanocytose) ou encore à d'autres maladies rares.

# DIAGNOSTIC

Les premiers signes de l'HTAP sont très difficiles à reconnaître. Essoufflement, oppression au niveau de la poitrine, abattement sont autant de symptômes propres à de nombreuses autres maladies. En outre, les signes cliniques suffisamment décelables pour donner l'alerte sont souvent très légers, voire inexistant, au repos. Par conséquent, les malades attribuent leur état à une méforme ou à une humeur dépressive. L'HTAP est souvent dépistée seulement après l'exclusion d'autres maladies plus courantes.

En raison de cette symptomatologie non spécifique, il n'est pas possible de poser un diagnostic sur la seule base d'un examen physique. Plusieurs examens consécutifs sont nécessaires afin de confirmer le diagnostic présumé. Celui-ci est alors affiné pour pouvoir catégoriser l'HTAP et lui associer un degré de handicap. Le cathétérisme cardiaque est un examen incontournable pour poser le diagnostic définitif. Cette méthode d'exploration est abordée en détail un peu plus loin.

## 1. Suspicion clinique de l'hypertension pulmonaire

- a. Détresse respiratoire (dyspnée) sans signe identifiable d'une affection cardiaque ou pulmonaire précise
- b. Dépistage (examen préventif sans signes cliniques) chez les patients atteints de maladies typiquement associées
- c. Découverte fortuite au cours d'examens portant sur un autre événement clinique

## 2. Détection de l'hypertension pulmonaire

- a. Echocardiographie (échographie cardiaque)
- b. Radiographie des poumons et du cœur ; donne des indications sur l'augmentation du volume ventriculaire ou de l'artère pulmonaire
- c. Cathétérisme cardiaque droit

## 3. Détermination des autres causes de l'hypertension pulmonaire

- a. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) et gazométrie artérielle
- b. Scintigraphie de ventilation et de perfusion pulmonaire (analyse de la ventilation et de la perfusion pulmonaire)
- c. Scanner thoracique pour visualisation des vaisseaux et des tissus pulmonaire
- d. Angiographie pulmonaire (représentation graphique des vaisseaux

pulmonaires)

## 4. Evaluation et classification de l'HP/HTAP (type, classe fonctionnelle, hémodynamique)

- a. Tests sanguins et immunologie, test du VIH, échographie
- b. Test de marche de 6 minutes et test d'endurance sur vélo stationnaire
- c. Cathétérisme cardiaque droit et test de vasoréactivité

### Cathétérisme cardiaque droit

Le cathétérisme cardiaque droit est l'examen le plus important dans le diagnostic de l'hypertension pulmonaire. Il est indispensable pour authentifier et classer l'HTAP. Il s'agit d'une procédure ambulatoire au cours de laquelle un cathéter est inséré dans une veine du cou, du bras ou de la cuisse pour être guidé jusqu'à l'artère pulmonaire en passant par le cœur droit. Le cathéter mesure avec précision les pressions et les résistances ainsi que le débit cardiaque droit, ce qui permet de déterminer la gravité de l'hypertension pulmonaire. L'hypertension pulmonaire est diagnostiquée lorsque la pression artérielle pulmonaire moyenne est supérieure à 25 mmHg au repos.

# LA PRESSION EN QUESTION

## Diagnostic de l'hypertension artérielle pulmonaire

Au début, comme pour toute autre maladie, une consultation médicale approfondie permet d'établir les symptômes, les facteurs de risque, la médication éventuelle, etc. Les premiers signes d'alerte de l'HTAP, comme l'essoufflement et l'incapacité à fournir des efforts, sont caractéristiques de nombreuses autres maladies et, s'ils permettent de la soupçonner, ne peuvent en aucun cas constituer un diagnostic. Au stade initial, l'examen physique donne rarement une indication claire de la maladie. Quant aux examens comme l'ECG ou la radiographie du cœur et des poumons, ils peuvent très bien indiquer un résultat normal au début de la maladie et ne révéler l'hypertension pulmonaire que lorsqu'elle aura déjà progressé.

## Echocardiographie

L'échocardiographie, l'échographie du cœur, est l'examen le plus important en cas de suspicion d'une hypertension artérielle pulmonaire. Il s'agit d'un examen non invasif, totalement indolore pour le patient, qui permet aussi bien de mettre en évidence l'existence d'une maladie cardiaque à l'origine de la dyspnée, que de contrôler la fonction cardiaque gauche et droite.

L'échocardiographie fournit également des informations décisives sur l'augmentation de la pression dans les vaisseaux pulmonaires. Elle est recommandée à chaque fois que les antécédents médicaux, les symptômes cliniques et l'examen physique pointent vers une hypertension pulmonaire ou lorsque l'essoufflement ne peut pas être expliqué par une autre maladie de fond. La spiroergométrie complète très bien les résultats de l'échocardiographie.

## Spiroergométrie

La spiroergométrie est un examen qui consiste à évaluer les capacités d'endurance et les performances du système cardio-pulmonaire. Le patient porte un masque respiratoire grâce auquel l'air expiré est mesuré et analysé pendant un exercice physique (par exemple sur tapis roulant ou vélo stationnaire).

## Cathétérisme cardiaque droit

Quand il y a suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire suite à l'échocardiographie, un cathétérisme cardiaque droit est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Cet examen est le seul qui permette de mesurer directement les valeurs du flux sanguin et surtout l'augmentation de la pression dans l'artère pulmonaire. Il donne également des indications sur le degré de souffrance cardiaque droite. L'intervention consiste à insérer une sonde en plastique (cathéter) avec un manomètre jusqu'au ventricule droit et aux vaisseaux pulmonaires. C'est un examen généralement bien toléré par le patient. Il dure environ une heure et peut être effectué en ambulatoire.

## Détermination de la performance physique

La performance physique des patients peut être évaluée d'une manière assez simple grâce à ce que l'on appelle le test de marche de 6 minutes. Il s'agit pour le patient de parcourir la plus grande distance possible pendant six minutes, en marchant à son propre rythme et sur une surface plane, dans le couloir de l'hôpital par exemple. La distance parcourue permet de mesurer la gravité de la maladie. Les patients valides couvrent habituellement

plus de 500 m en six minutes. Pour la classification et le suivi de la maladie, la spiroergométrie, techniquement plus complexe, est de plus en plus utilisée à des fins d'évaluation des performances, des résultats thérapeutiques et de l'espérance de vie.

## Classification de l'hypertension artérielle pulmonaire

La classification selon une échelle de sévérité fonctionnelle OMS / NYHA (OMS : Organisation mondiale de la Santé ; NYHA : New York Heart Association) revêt une importance particulière pour le pronostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire. La condition physique et les capacités du patient sont décisives dans la classification de la maladie, dont découlent les directives internationales en matière de recommandations thérapeutiques pour l'hypertension pulmonaire. Elle regroupe les patients en quatre classes. Le but du traitement spécifique est d'améliorer la classe OMS / NYHA et donc l'espérance de vie et la qualité de vie des patients de manière significative.

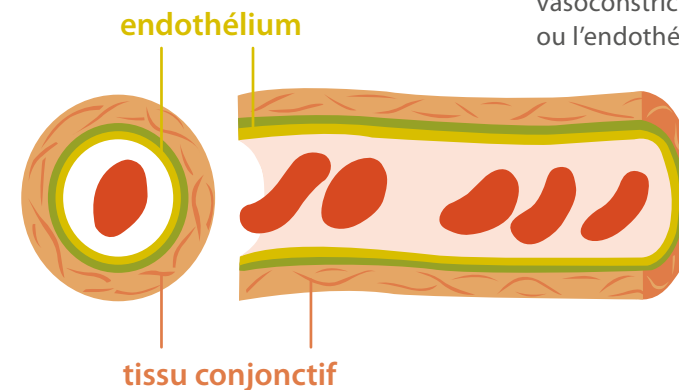
# CAUSES ET PRISE EN CHARGE DE L'HTAP

## Classification de la sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire

<b>Classe NYHA I</b>	Pas de symptômes lors d'activités physiques.
<b>Classe NYHA II</b>	Les activités physiques habituelles induisent un essoufflement ou une fatigue excessive. Des douleurs thoraciques et des évanouissements peuvent se produire. Pas de symptômes au repos.
<b>Classe NYHA III</b>	Les activités physiques habituelles, même minimales, induisent un essoufflement ou une fatigue excessive. Des douleurs thoraciques et des évanouissements peuvent se produire. Pas de symptômes au repos.
<b>Classe NYHA IV</b>	La détresse respiratoire et la faiblesse physique apparaissent même au repos et sont aggravées en cas d'effort. Les patients sont incapables de mener quelque activité physique que ce soit sans ressentir de symptômes. La partie droite du cœur est très volumineuse et ses capacités de pompage sont diminuées.

Les causes exactes qui préludent à l'apparition de l'hypertension artérielle pulmonaire ne sont pas élucidées à ce jour. Ce qui est certain, en revanche, c'est que l'endothélium en est un acteur majeur. Il s'agit d'une fine couche de cellules tapissant la paroi intérieure des vaisseaux sanguins, qui sépare le sang de la paroi vasculaire. Les traitements actuellement disponibles sur le marché s'appuient sur certains processus biologiques qui se déroulent dans l'organisme.

Ces dernières années, un certain nombre de substances clés a été découvert, qui sont produites par les cellules endothéliales et jouent un rôle majeur dans le fonctionnement harmonieux du système circulatoire. L'endothélium est impliqué dans de nombreuses fonctions, y compris la régulation de la vasomotricité, la coordination de la croissance des cellules vasculaires, le contrôle des processus inflammatoires et immunologiques ainsi que la coagulation sanguine. La cellule endothéliale est l'« usine de fabrication » des médiateurs vasodilatateurs comme la prostacycline et l'oxyde nitrique, ainsi que des médiateurs vasoconstricteurs tels que la thromboxane ou l'endothéline.



### Structure d'un vaisseau sanguin

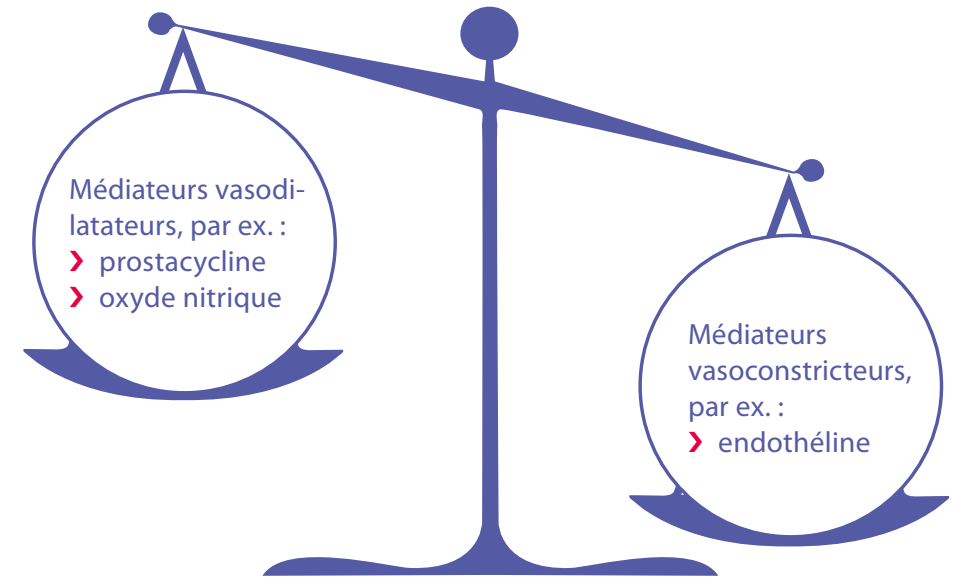
- Tous les vaisseaux sont tapissés par l'endothélium (en jaune), lui-même en contact direct avec le sang qui circule à l'intérieur des vaisseaux. Sur sa face externe, l'endothélium est entouré par les muscles vasculaires (en vert foncé) et le tissu conjonctif aux fibres élastiques (en rose).

Les récepteurs de l'endothéline se retrouvent dans de nombreuses cellules du corps et – en quantités particulièrement importantes – dans les cellules musculaires lisses des artères pulmonaires. En fonction de la présence de récepteurs, l'endothéline peut provoquer la vasoconstriction, la fabrication de cellules conjonctives et de collagène ou encore libérer des substances pro-inflammatoires.

Il y a un équilibre naturel qui règne entre les vasodilatateurs et les vasoconstricteurs, des médiateurs essentiellement fabriqués par l'endothélium vasculaire. Ainsi en cas de besoin (par exemple lors d'un effort physique), des médiateurs adéquats, ici des vasodilatateurs, sont sécrétés pour éviter une élévation trop importante de la pression sanguine vasculaire.

Toute lésion de ces cellules endothéliales conduit à la rupture de cet équilibre délicat. Les cellules endothéliales fabriquent alors davantage de médiateurs vasoconstricteurs tels que l'endothéline et moins de médiateurs vasodilatateurs.

### Rupture de l'équilibre



#### Conséquences de ce déséquilibre :

- > vasoconstriction pulmonaire importante et durable
- > remodelage vasculaire pathologique des vaisseaux pulmonaires
- > perméabilité accrue de la paroi vasculaire avec des réactions inflammatoires
- > lésions possibles des cellules du muscle cardiaque

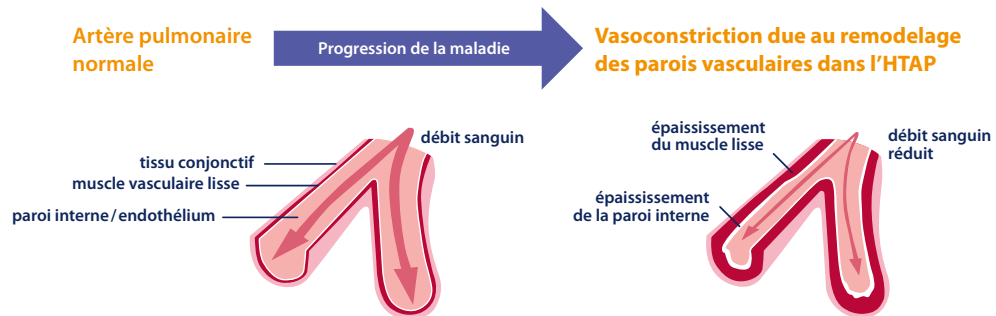
#### HTAP – le déséquilibre entre les médiateurs est déterminant

- > L'hypertension artérielle pulmonaire conduit à un déséquilibre entre les médiateurs vasodilatateurs et vasoconstricteurs.

Les effets néfastes de l'endothéline vont bien au-delà d'une simple vasoconstriction. La production accrue de ce que l'on appelle des « facteurs de croissance » entraîne une prolifération excessive des cellules endothéliales et des cellules musculaires lisses et donc un épaississement de la paroi vasculaire. Résultat : la pression continue à monter dans les vaisseaux.

Conséquences de la concentration accrue en endothéline :

- > vasoconstriction pulmonaire importante et durable
- > remodelage vasculaire pathologique des vaisseaux pulmonaires
- > perméabilité accrue de la paroi vasculaire avec des réactions inflammatoires
- > lésions possibles des cellules du muscle cardiaque



### Altérations des vaisseaux pulmonaires dans l'HTAP

- > Au fur et à mesure que la maladie progresse, la vasoconstriction s'installe durablement : le débit sanguin diminue.



# SOULAGER LE SYSTÈME VASCULAIRE – TRAITEMENT DE L’HTAP

Afin d’assurer au patient un traitement adapté à sa constitution, aux maladies concomitantes qui l’affectent et au type d’hypertension artérielle pulmonaire dont il souffre, le traitement est généralement déterminé par les spécialistes d’un centre de référence. Dans tous les cas, il faut veiller à ce que les patients reçoivent un traitement optimal qui s’appuie aussi bien sur l’expérience menée avec les différentes formes de l’HTAP que sur la connaissance approfondie des différents médicaments disponibles avec leurs avantages et inconvénients spécifiques. Jusqu’au début des années 90, la prise en charge de l’HTAP était extrêmement limitée et bien souvent le seul recours disponible était la greffe du poumon. En l’état actuel des connaissances sur la genèse et le développement de l’hypertension artérielle pulmonaire, les patients disposent de thérapies efficaces et ciblées pour améliorer leur apport en oxygène et leur résistance physique.

Néanmoins, comme pour de nombreuses maladies chroniques, il n’existe pas à l’heure actuelle de traitement curatif de l’hypertension artérielle pulmonaire. C’est pourquoi le dépistage précoce de la maladie fait partie des principaux objectifs, avec les mesures thérapeutiques destinées à améliorer la qualité de vie et à stabiliser l’état du malade. Car plus l’HTAP est détectée tôt et correctement traitée, meilleures sont les chances de succès. En général, le traitement de l’HTAP consiste à associer à un traitement de fond des médicaments à action spécifique qui interviennent dans l’évolution de la maladie par vasodilatation et prévention de la vasoconstriction artérielle pulmonaire :

---

## Traitements de fond :

- oxygène
- anticoagulant (HTAP idiopathique)
- diurétiques

---

## Traitements spécifiques :

- antagonistes du calcium (uniquement patients répondeurs au test de vasoréactivité en aigu)
  - antagonistes des récepteurs de l’endothéline
  - inhibiteurs des phosphodiésterases du type 5 (PDE5)
  - analogues de la prostacycline
  - stimulateurs directs de la guanylate cyclase
- 

# TRAITEMENTS DE FOND

## Oxygénothérapie

L’amélioration de la carence en oxygène est un objectif majeur de la thérapie. Chez les patients HTAP présentant une faible concentration en oxygène dans le sang, surtout la nuit, permet d’améliorer l’oxygénation dans la circulation sanguine et d’obtenir ainsi une légère réduction de la pression dans la circulation pulmonaire. Ce traitement peut aussi soulager la détresse respiratoire, améliorer l’état général et la résistance physique. La thérapie est généralement mise en route à l’hôpital puis poursuivie à la maison à l’aide de différents systèmes (bouteille d’oxygène, concentrateur ou système d’oxygène liquide).

## Anticoagulants

Parce que les caillots de sang jouent un rôle important dans la formation et le développement de l’hypertension pulmonaire, le traitement par anticoagulants peut avoir un effet positif sur le cours de la maladie, en particulier chez les patients atteints d’HTAP

idiopathique. Chez certains patients toutefois, ce traitement comporte un risque plus élevé, en particulier parce qu’il peut augmenter le risque d’hémorragie. Dans ce cas, c’est au médecin de décider si une thérapie par anticoagulants est judicieuse et possible.

## Diurétiques / cardiotoniques (digitaliques)

Dans l’insuffisance cardiaque droite, il y a une accumulation de fluides dans le corps parce que le cœur n’est plus en mesure de pomper la totalité du volume sanguin. Les diurétiques drainent les fluides qui stagnent dans les tissus, augmentant ainsi l’élimination rénale, ce qui soulage le cœur. Parfois, en cas d’insuffisance fonctionnelle du cœur droit, un digitalique est utilisé pour améliorer la puissance cardiaque. Ce traitement est particulièrement intéressant chez les patients présentant certaines arythmies.

---

## Traitement personnalisé

- L’HTAP peut avoir des causes et des formes multiples. Il n’existe donc pas de patient-type. Par conséquent, la thérapie doit être adaptée aux besoins de chaque patient dans des centres spécialisés justifiant d’une expérience suffisante dans cette maladie relativement rare. Outre l’arsenal thérapeutique, des mesures d’accompagnement telles que la physiothérapie et/ou un soutien psycho-social sont recommandées.
-

# TRAITEMENTS SPECIFIQUES

## Antagonistes du calcium

Les antagonistes du calcium sont utilisés depuis des années dans le traitement de l'hypertension. Ils agissent en tant que vasodilatateurs, ce qui diminue la pression artérielle et soulage dans le même temps le cœur. Chez une petite minorité de patients atteints d'HTAP (uniquement HTAP idiopathique avec réponse significative aux vasodilatateurs lors du cathétérisme cardiaque droit), l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires peut être réduite par les inhibiteurs calciques. Cependant, ces médicaments ne sont efficaces que sur 10% des patients tout au plus, et leur efficacité n'est durable que sur une minorité de patients. En outre, les antagonistes du calcium dans l'HTAP doivent être administrés en doses très élevées, de sorte que des effets secondaires se produisent fréquemment tels que l'hypotension ou la rétention d'eau dans les jambes. C'est aux centres spécialisés dans l'HTAP qu'incombent aussi bien le choix des patients que le protocole de traitement.

## Analogues de la prostacycline

La prostacycline est un vasodilatateur qui se trouve à l'état naturel dans l'organisme. En tant que prostacycline-mimétiques, les analogues de la prostacycline tels que l'iloprost, l'époprostenol ou le tréprostenil, dilatent les vaisseaux, ce qui améliore l'oxygénation de l'organisme. Ils peuvent être administrés en perfusion continue dans

une veine (intraveineuse), en perfusion continue sous la peau (sous-cutanée) ou sous forme de solution pour inhalation. D'autres thérapies, sous forme de comprimés, devraient bientôt arriver sur le marché.

## Inhibiteurs des phosphodiésterases du type 5

Ces substances inhibent l'enzyme phosphodiésterase de type 5, située principalement dans le système vasculaire pulmonaire et responsable de la dégradation du neurotransmetteur vasodilatateur appelé cGMP (guanosine monophosphate cyclique). Les inhibiteurs de la PDE5 tels que le sildénafil et le tadalafil bloquent cette enzyme. Résultat : le neurotransmetteur vasodilatateur cGMP ne se dégrade pas, les vaisseaux restent plus longtemps détendus et dilatés. Le sildénafil et le tadalafil se présentent sous forme de comprimés.

## Antagonistes des récepteurs de l'endothéline (ERA)

L'endothéline est un neurotransmetteur qui joue un rôle central dans le développement et l'aggravation de l'hypertension artérielle pulmonaire. L'endothéline est le plus puissant vasoconstricteur d'origine naturelle et celui qui reste le plus longtemps efficace (vasoconstriction = rétrécissement vasculaire). Ce médiateur, présent en quantité accrue dans l'HTAP, provoque

entre autres une vasoconstriction pulmonaire ; il est donc l'une des principales causes de l'hypertension artérielle pulmonaire. L'endothéline conduit également à la prolifération cellulaire du tissu conjonctif, ce que l'on nomme fibrose, ainsi qu'à une croissance incontrôlée des cellules musculaires et des cellules endothéliales. Cette prolifération cellulaire anarchique provoque un rétrécissement progressif des vaisseaux. Le but de la thérapie médicamenteuse doit donc être à la fois de soulager la tension vasculaire accrue et de lutter contre le processus de remodelage vasculaire. Les effets délétères de l'endothéline sont transmis aux cellules via des sites de liaison, également appelés récepteurs, dont on distingue deux types différents. Ils sont présents aussi bien sur les cellules endothéliales qui tapissent les vaisseaux et sur les cellules musculaires des vaisseaux, que sur les cellules qui commandent les mécanismes inflammatoires et de multiplication tissulaire.

Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline tels que le macitentan, le bosentan ou l'ambrisentan empêchent l'endothéline de se fixer aux vaisseaux, protégeant ainsi ces derniers contre les effets néfastes du neurotransmetteur. Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline se présentent sous forme de comprimés.

## Stimulateurs de la guanylate cyclase soluble (stimulateurs sGC)

La CGs est une enzyme qui se trouve dans le système cardio-vasculaire, donc également dans la circulation pulmonaire, et qui est activée par l'oxyde nitrique (NO). La molécule de signalisation appelée « guanosine monophosphate cyclique » (cGMP) est formée par la liaison NO-sGC et joue un rôle important dans la régulation des fonctions cellulaires telles que la tension vasculaire (relaxation du muscle lisse), la bronchodilatation, la prolifération cellulaire, la fibrose et l'inflammation.

Dans l'hypertension pulmonaire, la synthèse de NO est parfois diminuée, entraînant une stimulation insuffisante de la sGC. L'effet vasodilatateur est amoindri. Les stimulateurs de la guanylate cyclase rendent la guanylate cyclase soluble plus sensible au neuromédiateur endogène NO et stimulent aussi directement la guanylate cyclase. Ceci conduit à une meilleure régulation des fonctions cellulaires telles que la tension vasculaire, la prolifération cellulaire, la fibrose et l'inflammation chez les patients souffrant d'hypertension pulmonaire.



### Traitement combiné

Un traitement combiné précoce de divers médicaments spécifiques pour le traitement de l'hypertension pulmonaire est judicieux parce que chaque médicament agit par une autre voie biochimique. Le traitement combiné doit être mis en place au plus tard quand l'efficacité de la monothérapie décline (resp. quand la maladie sous-jacente s'aggrave) ou que les principaux objectifs thérapeutiques pronostiques ne sont pas atteints. Ces décisions thérapeutiques sont toutefois difficiles et exigent de l'expérience. C'est pourquoi elles ne peuvent être prises que par les spécialistes des centres de référence en HTAP.

### Traitement chirurgical

Dans quelques situations particulières, une intervention chirurgicale peut s'avérer utile dans l'hypertension artérielle pulmonaire. C'est le cas des patients qui ont développé une hypertension pulmonaire à la suite d'une embolie pulmonaire. C'est aussi ce qui se passe lorsque toutes les thérapies médicamenteuses et les autres tentatives de traitement ont échoué et qu'une transplantation pulmonaire ou cœur-poumons est nécessaire. Il faut alors s'assurer de la disponibilité d'organes compatibles.

---

### Adhérence au traitement

- › Afin d'améliorer les symptômes, la résistance physique et le bien-être, prendre les médicaments prescrits avec régularité et selon la posologie indiquée revêt une importance capitale. C'est seulement ainsi qu'ils pourront déployer toute leur efficacité et conduire à une qualité de vie optimale.
- 



# VIVRE AVEC L'HTAP – MESURES ET RECOMMANDATIONS

## Eviter le surmenage

Tout surmenage physique étant susceptible de conduire à une nouvelle augmentation de la pression pulmonaire, il convient d'éviter à tout prix les efforts excessifs. Le facteur déterminant ici est l'essoufflement : dès qu'il apparaît, il faut diminuer l'effort. Il n'en reste pas moins important d'améliorer sa forme physique et donc sa qualité de vie en faisant régulièrement de l'exercice – l'idéal étant d'opter pour un entraînement spécifique, sous la houlette d'un spécialiste.

## Choisir une contraception fiable

Pendant la grossesse, des changements drastiques s'opèrent et le système cardio-vasculaire est mis à rude épreuve ; les conséquences peuvent être fatales pour une patiente souffrant d'HTAP. De plus, certains médicaments utilisés dans l'HTAP peuvent conduire à des malformations pour l'enfant à naître. Or certains médicaments compromettent l'efficacité des contraceptifs oraux (« pilule »), c'est pourquoi un entretien approfondi avec le médecin traitant est indispensable.

## Voyager en toute tranquillité

Comme tout un chacun, un patient atteint d'HTAP peut entreprendre des voyages lointains pour y faire des découvertes, se divertir ou se détendre. Il faut simplement s'assurer de disposer de soins médicaux corrects sur place, prendre des précautions contre les risques infectieux et n'oublier sous aucun prétexte le carnet d'urgence, le rapport médical et les médicaments.

## Préférer la moyenne altitude

A plus de 2000 m d'altitude, l'oxygène devient plus rare, ce qui aggrave l'hypoxie dont souffrent les patients atteints d'HTAP. Par conséquent, il est préférable d'éviter les séjours à plus de 1500 m d'altitude, en particulier lorsque la maladie est à un stade avancé. De même, les voyages en avion ne peuvent être entrepris qu'après consultation avec le médecin traitant et en prévoyant une oxygénothérapie à bord.

## Eviter les chaud-froid

Les douches et bains trop chauds ou brûlants, tout comme le sauna, constituent un stress circulatoire pour les patients souffrant d'HTAP. Par conséquent, les applications de chaud ou de froid extrême doivent être évitées.

## Créer des perspectives

Pour de nombreux patients atteints d'HTAP, la charge physique et psychologique professionnelle peut devenir trop lourde avec la maladie. Cela ne signifie pas pour autant qu'ils soient en incapacité totale. Dans cette perspective, il est judicieux de s'entretenir en détail avec le médecin traitant de l'évolution de la maladie, du temps à consacrer au traitement et de la résistance physique. L'Etat propose aussi des aides complémentaires telles que la réinsertion professionnelle, la réorientation ou la réduction du temps de travail.

## Vivre sainement

Une alimentation saine et équilibrée est essentielle dans l'HTAP. D'une part, parce que le corps reçoit ainsi son contenu de vitamines, minéraux et oligo-éléments. D'autre part, parce qu'une alimentation équilibrée aide à maintenir le poids idéal et à ne pas alourdir le corps avec des kilos superflus. Fuir le tabagisme actif comme passif et l'abus d'alcool sont tout aussi importants.

## Chercher du soutien

Beaucoup de patients ne souffrent pas seulement physiquement mais aussi psychologiquement des limites que leur impose la maladie. Cela peut s'exprimer par une humeur dépressive, un manque de joie de vivre, un repli sur soi et peut aller jusqu'à la dépression. Pour sortir rapidement de cette spirale, il est vital que le patient s'ouvre sans tarder à d'autres personnes, partage ses craintes et ses inquiétudes et demande de l'aide. Il peut se tourner vers sa famille et ses amis, mais aussi vers d'autres patients, comme par exemple dans les groupes d'entraide. Dans les cas graves, il est conseillé de se faire épauler par un professionnel, un psychologue ou un psychothérapeute par exemple.

# S'AIDER SOI-MÊME – GROUPES D'ENTRAIDE

Nous avons réuni une sélection de groupes d'intérêt et d'organisations de patients (sans garantir l'exhaustivité et l'exactitude des données).

## **Schweizer PH-Verein (SPHV)**

Pour les personnes atteintes d'hypertension pulmonaire  
8000 Zurich  
Tél. +41 (0)79 385 74 04  
admin@lungenhochdruck.ch  
praesi@lungenhochdruck.ch  
www.lungenhochdruck.ch

## **Association HTAP Revivre contre l'hypertension artérielle pulmonaire**

Mme Lydia Benallouch – présidente  
Chemin des Sports 16, 1203 Genève  
Tél. +41 (0)22 733 24 27  
Mobile +41 (0)79 287 59 77  
lydia\_mb@bluewin.ch

## **Association Suisse des Sclérodermiques (ASS)**

Tél. +41 (0)77 406 09 58 (de)  
Tél. +41 (0)24 406 32 64 (fr)  
Tél. +41 (0)62 777 22 34 (it)  
info@sclerodermie.ch  
www.sclerodermie.ch

## **Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire (SSHP)**

c/o IMK Institut pour la médecine et la communication  
Münsterberg 1, 4001 Bâle  
Tél. +41 (0)61 271 35 51  
Fax +41 (0)61 271 33 38  
ssph@imk.ch  
www.sgph.ch

## **Ligue Pulmonaire Suisse**

Südbahnhofstrasse 14c  
3000 Berne 14  
Tél. +41 (0)31 378 20 50  
info@lungenliga.ch  
www.liguelpulmonaire.ch

## **Ligue suisse contre le rhumatisme**

Josephstrasse 92  
8005 Zurich  
Tél. +41 (0)44 487 40 00  
info@rheumaliga.ch  
www.ligues-rhumatisme.ch



# GLOSSAIRE

**Agrégation plaquettaire** – agrégation des plaquettes dans la coagulation sanguine

**Analogues** – liaisons chimiques / substances actives présentant la même activité biologique

**Anémie** – carence sanguine

**Angine de poitrine** – brusque douleur à la poitrine (« oppression thoracique ») provoquée par un trouble de la circulation cardiaque

**Antagoniste** – substance qui inhibe une autre substance active / un neurotransmetteur sans exercer d'effet par elle-même

**Anticorps** – protéines fabriquées par le système immunitaire en réponse à certaines substances (antigènes)

**Artère, artériel** – vaisseau sanguin partant du cœur

**Arthrose** – maladie articulaire dégénérative

**Asthme** – détresse respiratoire aiguë survenant par crise

**BMP2** – bone morphogenetic protein receptor type II ; récepteur spécifique dont la mutation est considérée comme une cause possible de l'HTAP familiale

**Bronches** – branches de la trachée

**Bronchite** – inflammation des bronches

**Capillaire** – vaisseau sanguin aussi fin qu'un cheveu

**cGMP** – guanosine monophosphate cyclique, neurotransmetteur cellulaire responsable de la transduction du signal dans la cellule

**Chronique (maladie)** – maladie à évolution lente et au long cours

**Classification NYHA** – classification de la New York Heart Association. Elle est divisée en différents stades d'insuffisance cardiaque, qui se distinguent de par leurs symptômes et leurs répercussions. La condition physique et la résistance des patients sont déterminantes. Il y a quatre niveaux différents de gravité.

**Collagène** – protéine fibrillaire appartenant aux protéines de structure

**Collagénoses ou connectivites** – groupe de maladies auto-immunes rares qui

affectent le tissu conjonctif, dans lesquelles le système immunitaire se retourne contre les composants cellulaires endogènes des tissus conjonctifs.

**Congénitale** – de naissance

**Contraceptif** – moyen qui permet d'éviter une grossesse

**Dépression** – état psychique d'abattement sur une longue période

**Diabète** – maladie correspondant à un excès de sucre dans le sang

**Diagnose** – attribution exacte des signes cliniques et symptômes à une maladie

**Diagnostic** – recherche des causes de la maladie

**Diagnostic différentiel** – recherche détaillée des causes de la maladie

**Digitalique** – médicament augmentant le tonus cardiaque

**Diurétiques** – médicaments qui augmentent l'excrétion urinaire

**Dyspnée** – difficultés respiratoires associées à un essoufflement

**ECG** – électrocardiogramme ; enregistre la somme de l'activité électrique des fibres musculaires cardiaques

**Echocardiographie** – échographie du cœur

**Endothéline** – puissant médiateur vasoconstricteur endogène

**Endothélium** – paroi interne des vaisseaux sanguins, lieu de production de l'endothéline

**Ergothérapie** – thérapie occupationnelle qui se concentre sur l'amélioration ou la rééducation de la motricité, de la concentration ou de la coopération

**Erythrocyte** – globule rouge, transporte l'oxygène

**Fibrose (fibrotique)** – prolifération du tissu conjonctif

**Hémolyse, hémolytique** – dissolution des globules rouges (érythrocytes)

**Héréditaire** – transmis par les gènes des parents

**Hypertension** – tension artérielle trop élevée

**Hypertension portale** – la veine porte est une veine qui conduit le sang des organes digestifs, de la rate et du pancréas vers le foie, via un réseau de petits vaisseaux sanguins, appelés des capillaires. Si le flux sanguin est obstrué dans la veine porte ou dans le foie, par un caillot de sang par exemple, il se produit une surpression dans la circulation sanguine. Le sang se diffuse dans les veines d'autres organes et peut provoquer des altérations pathologiques.

**Hypertrophie ventriculaire droite** – augmentation du volume du cœur en raison d'un accroissement cellulaire

**Hypoxie** – carence en oxygène

**Idiopathique** – sans cause connue

**Immunologique** – concernant le système immunitaire

**Infarctus du myocarde** – crise cardiaque

**Insuffisance cardiaque** – incapacité du cœur à pomper suffisamment de sang dans la circulation sanguine (circulation générale, circulation pulmonaire)

**Médiateur** – messenger chimique

**Multifactoriel** – influencé par plusieurs facteurs

**Mutation** – changement (du matériel génétique)

**Neurotransmetteurs** – substances utilisées dans le corps pour transmettre les signaux

**Œdème pulmonaire** – accumulation pathologique de liquide dans les poumons.

**Œdème** – accumulation anormale de liquide dans les tissus

**OMS** – Abréviation de l'Organisation Mondiale de la Santé (World Health Organisation)

**Persistant** – durable

**Pneumonie** – inflammation des poumons

**Portale** – relatif à la veine porte

**Pression sanguine artérielle moyenne** – elle est comprise entre la pression systolique (pression maximale atteinte par le cœur lorsque le sang est éjecté) et la pression diastolique (pression minimale du cœur en phase de remplissage)

**Pulmonaire** – relatif aux poumons

**Remodelage** – processus (excessif) de réparation

**Réversible** – qui peut se retourner

**Sclérodermie** – la sclérodermie signifie littéralement « peau durcie ». Aujourd'hui, le terme de sclérose systémique est de plus en plus utilisé pour rappeler que cette affection peut toucher non seulement l'organe de la peau, mais aussi l'ensemble du corps, y compris les vaisseaux sanguins. La sclérose systémique est donc un durcissement anormal du tissu conjonctif et / ou des organes internes. Elle appartient aux collagénoses (maladies des tissus conjonctifs).

**Scléreux** – se dit d'organes ou de tissus qui se sont pathologiquement durcis

**Shunt** – connexion avec échange de liquide entre des vaisseaux ou des cavités normalement séparé(e)s. Cela peut être dû à des causes naturelles (malformation cardiaque par exemple) ou être créé artificiellement dans le cadre d'une procédure médicale.

**Spiroergométrie** – mesure des paramètres de la fonction cardiovasculaire et pulmonaire lors d'une charge mesurée

**Sous-cutanée** – sous la peau

**Syncope** – évanouissement, perte de conscience de courte durée

**Syndrome d'Eisenmenger** – en cardiologie, une distinction est faite entre deux types de malformations cardiaques, au moins : le shunt (court-circuit avec échange de sang entre des vaisseaux ou des cavités normalement séparées) droite-gauche dans lequel le sang passe de la partie droite à la partie gauche du cœur, et le shunt gauche-droite, dans lequel le sang passe du côté gauche au côté droit du cœur. Au fil du temps, il peut y avoir un renversement du shunt pour diverses raisons ; le sang qui coulait de la gauche vers le ventricule droit, coule de droite à gauche après le renversement de shunt. Cette réaction est appelée le syndrome d'Eisenmenger.

**Thrombine** – facteur de coagulation sanguine qui déclenche, entre autres, l'agrégation plaquettaire et la formation de fibrine

**Thromboxane** – messenger qui active l'agrégation des thrombocytes et donc la coagulation sanguine

**Thrombocytes** – plaquettes

**Tonus vasculaire** – état de tension de la paroi vasculaire

**Thromboembolique** – tendance accrue à la coagulation dans la partie veineuse du système circulatoire



