

# Grand Angle [www.grandanglesante.fr](http://www.grandanglesante.fr)

## Spécial Hypertension artérielle — pulmonaire (HTAP)

### CHRONIQUE D'UNE MALADIE RARE MÉCONNUE MAIS GRAVE

Si le parcours du patient atteint d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est aujourd'hui bien balisé, un diagnostic précoce des patients et l'accès à des traitements efficaces restent l'enjeu d'une prise en charge optimale de la maladie.

Entretien avec le Pr Marc Humbert\*.

#### Qu'est-ce que l'HTAP ?

L'HTAP est une forme d'hypertension pulmonaire (HTP), elle-même définie par une élévation chronique de la pression artérielle pulmonaire moyenne à plus de 20 mmHg. L'HTAP est une des nombreuses causes d'HTP. C'est une maladie rare correspondant à une atteinte vasculaire spécifique des poumons, au sein desquels la paroi des petites artères prolifère, ce qui les obstrue progressivement. En résulte une élévation progressive de la pression artérielle au niveau de ces mêmes artères, ce qui fatigue la pompe cardiaque. Les principaux symptômes de l'HTAP sont un essoufflement, des douleurs dans la poitrine et un malaise à l'effort pouvant aller jusqu'à la syncope. L'HTAP peut survenir à tous les âges de la vie, sans cause apparente, avoir une origine familiale ou être associée à d'autres maladies. En France, sa prévalence est estimée entre 15 et 50 cas par million d'habitants, avec 6 nouveaux cas par million d'habitants chaque année.

#### Quel est le parcours du patient atteint d'HTAP ?

Le malade qui se sent essoufflé sans raison va consulter son médecin



© Orawan - stock.adobe.com / DR

généraliste, qui l'examine et suspecte ou non une cause à cet essoufflement. En l'absence de cause retrouvée, le patient sera orienté le plus souvent vers un pneumologue ou un cardiologue, qui évaluent la fonction cardiaque par échocardiographie, et demandent une étude de la fonction respiratoire et une imagerie pulmonaire. L'échocardiographie permet notamment d'établir le niveau probable que le malade a de présenter une HTP. Si une HTP est suspectée, des examens complémentaires sont

pratiqués pour éliminer les pathologies cardiaques et pulmonaires couramment responsables de cette HTP. Une fois ces causes fréquentes éliminées ou prises en charge, le patient entre alors dans le circuit de prise en charge des maladies rares et est orienté vers un centre expert (centre de référence ou de compétence). Sera alors réalisé un cathétérisme cardiaque droit, examen qui permet de mesurer la pression directement dans les artères pulmonaires, dont le résultat confirmera ou infirmera

la pathologie. Il peut y avoir une errance diagnostique du patient, car les symptômes de l'HTAP ne sont pas spécifiques et l'essoufflement ressenti peut être attribué à d'autres causes plus banales. L'enjeu est donc que les médecins généralistes et les professionnels de santé soient tous au fait de l'HTAP.

#### Quelle est la prise en charge thérapeutique de l'HTAP et y a-t-il des perspectives pour l'améliorer ?

Des découvertes et des progrès importants ont été réalisés dans les trente dernières années, mais si l'on est passé d'une survie médiane de vingt-huit mois à sept ans aujourd'hui, on déplore encore le décès d'environ 7 à 10 % des malades chaque année. La prise en charge actuelle de l'HTAP associe un traitement de base et des traitements ciblant des anomalies de la fonction des vaisseaux pulmonaires. Le traitement de base agit sur les symptômes avec, par exemple, des diurétiques ou de l'oxygène. On recommande aussi la vaccination anti-grippe-Covid-pneumocoque. Les traitements spécifiques sont développés autour de trois grandes cibles d'action sur la pathologie.



Pr Marc Humbert

\* Chef du service de pneumologie et soins intensifs respiratoires Hôpital Bicêtre (AP-HP), Directeur du laboratoire Hypertension pulmonaire : Physiopathologie et Innovation thérapeutique (Université Paris-Saclay, Inserm), et Coordonnateur du centre de référence de l'hypertension pulmonaire (PulmoTension) et de la filière de santé des maladies respiratoires rares (RespiFIL), membre du Réseau européen de référence des maladies pulmonaires rares (ERN-LUNG).

L'analyse fine des mécanismes de contraction et de dilatation des artères pulmonaires a fait beaucoup progresser la recherche. On s'oriente aujourd'hui vers de nouvelles classes de médicaments destinées à cibler plus directement la cause de l'épaississement des artères pulmonaires et à limiter la prolifération de la paroi de ces mêmes artères. Tout l'enjeu étant d'augmenter la survie et la qualité de vie des patients.

© Sandrine Guinot

### Connaître pour traiter → UN ESSOUFFLEMENT QUI PERSISTE ? C'EST PEUT-ÊTRE UN SYMPTÔME D'HTAP



Maggy Surace (à gauche) et Mélanie Gallant-Dewavrin (à droite).

© HTaPFrance / DR

L'HTAP est une maladie rare et grave, à ne pas confondre avec l'hypertension artérielle « classique ». Elle est méconnue du grand public, et souvent peu présente à l'esprit du médecin généraliste, car le principal symptôme, un essoufflement inexplicable et souvent attribué à d'autres causes. Il en résulte un retard au diagnostic engendrant une perte de chance pour le patient qui, s'il n'est pas traité à temps, peut décéder, alors même qu'une prise en charge de qualité existe dans les centres de référence et de compétence du réseau PulmoTension, répartis sur le territoire métropolitain et outre-mer. C'est le cœur du combat de notre association : faire connaître la maladie pour que la médecine de ville oriente rapidement les patients vers le réseau compétent de prise en charge. Au-delà d'un diagnostic précoce permettant une orientation vers un centre expert, l'enjeu est aujourd'hui d'offrir au patient qui revient au domicile une prise en charge de qualité. C'est aussi notre combat et nous mettons à disposition des patients un accompagnement psychologique et social. « Le malade doit expliquer à son entourage pourquoi il est constam-

ment fatigué et manque d'entrain, et que le fait qu'il ne puisse pas faire d'effort physique n'est pas de la mauvaise volonté. Le malade doit adapter toutes les sphères de sa vie en raison de sa fatigabilité importante : vie professionnelle, familiale, sociale et intime. C'est la double peine... », explique Maggy Surace, Présidente d'HTaPFrance.

Notre association HTaPFrance, créée en 1996, a pour mission d'aider les patients et leur entourage à comprendre leur maladie et leur traitement, et à mieux les vivre

au quotidien. Nous sommes très actifs, notamment sur les réseaux sociaux, au travers de multiples campagnes d'information. Nous favorisons les contacts entre malades ou proches lors de congrès ou de rencontres, et même de week-ends pour les familles dont l'enfant est malade, à l'occasion desquels ils peuvent échanger avec des médecins, rompre leur isolement et créer des liens entre eux. En conclusion, nous avons deux messages à partager : d'une part, qu'un essoufflement inexplicable n'est ja-

mais anodin et que ce symptôme doit être « entendu » par l'entourage et le médecin traitant, et, d'autre part, que l'on peut vivre une vie riche et passionnante malgré l'HTAP, pour peu que l'on soit diagnostiqué à temps et orienté vers les bons experts.

Plusieurs traitements sont aujourd'hui disponibles pour prendre en charge et stabiliser la maladie, ce qui permet aux patients concernés de vivre une vie quasi normale, malgré le fardeau engendré.

© S. G.

### MSD, un acteur historique engagé pour une meilleure prise en charge des patients atteints par l'HTAP

Il y a plus de soixante ans, MSD lançait sa première thérapie cardio-vasculaire. Acteur historique, son engagement pour mieux comprendre et prendre en charge les troubles du système cardio-vasculaire n'a jamais faibli. « Chez MSD, nous poursuivons l'excellence scientifique et l'innovation à toutes les étapes de la recherche et développement et jusqu'à la mise à disposition de traitements de pointe aux patients qui en ont besoin », explique le Dr Golriz Pahlavan, Directrice médicale MSD France. C'est dans ce contexte, et fort de son expertise dans le traitement des maladies cardio-pulmonaires, notamment l'HTAP, que MSD s'engage activement. En effet, malgré les progrès réalisés grâce à la mise à disposition de traitements qui ont prolongé la vie des patients en traitant leurs symptômes, le besoin en innovations thérapeutiques qui s'attaquent aux causes de la mala-

die est élevé. C'est pourquoi MSD a développé un nouveau traitement biologique qui agit sur la voie de signalisation de l'activine, une protéine responsable de la prolifération cellulaire dans les artères pulmonaires. « Ce nouveau traitement cible véritablement les mécanismes sous-jacents dans cette pathologie. A terme, il prévient le remodelage vasculaire associé à l'HTAP offrant ainsi un nouvel espoir aux patients », précise la Directrice médicale. Pour que cette maladie ne soit plus méconnue, MSD collabore avec les professionnels de santé et l'association de patients HTaPFrance engagés dans la lutte contre l'HTAP. « L'HTAP est en effet souvent diagnostiquée trop tardivement, après une errance thérapeutique de deux ans en moyenne, et à un stade avancé et sévère. Cela est une véritable perte de chance pour les patients concernés », constate le Dr Pahlavan. © S. G.