

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Hypertension artérielle pulmonaire

## Synonyme

HTAP

## Définition

L'hypertension pulmonaire est un terme générique qui regroupe un ensemble de pathologies cardio-pulmonaires caractérisées par une élévation progressive des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) qui peut entraîner à terme une défaillance ventriculaire droite.

La classification clinique internationale des hypertensions pulmonaires permet de regrouper ces pathologies en fonction de leurs caractéristiques physiopathologiques, leur présentation clinique et leur prise en charge ([annexe](#)).

**Le groupe 1 : hypertensions artérielles pulmonaires (HTAP)** regroupe les maladies caractérisées par un intense remodelage des artères pulmonaires de petit calibre.

L'HTAP peut être :

- 1) idiopathique en l'absence de facteurs de risque connus ou associés ;
- 2) héritable ;
- 3) associée à diverses maladies (connectivites, cardiopathies congénitales, hypertension portale, infection par le virus de l'immunodéficience humaine... ) ;
- 4) ou associée à l'utilisation de toxiques ou de certains médicaments.

Les autres formes d'hypertension pulmonaire précapillaire regroupent :

- **le groupe 3 : hypertensions pulmonaires associées à une maladie respiratoire ;**
- **le groupe 4 : hypertensions pulmonaires thromboemboliques chroniques ;**
- **le groupe 5 : hypertensions pulmonaires multifactorielles.**

**Le groupe 2 concerne, quant à lui, les hypertensions pulmonaires postcapillaires** [Pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO) > 15 mmHg] liées aux cardiopathies gauches.

Le diagnostic de certitude d'une hypertension pulmonaire repose sur la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit (PAPm >20 mmHg)

L'hypertension pulmonaire précapillaire est définie par :  
une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) >20 mmHg  
associée à une PAPO ≤ 15 mmHg et des RVP ≥ 3 Unités Wood

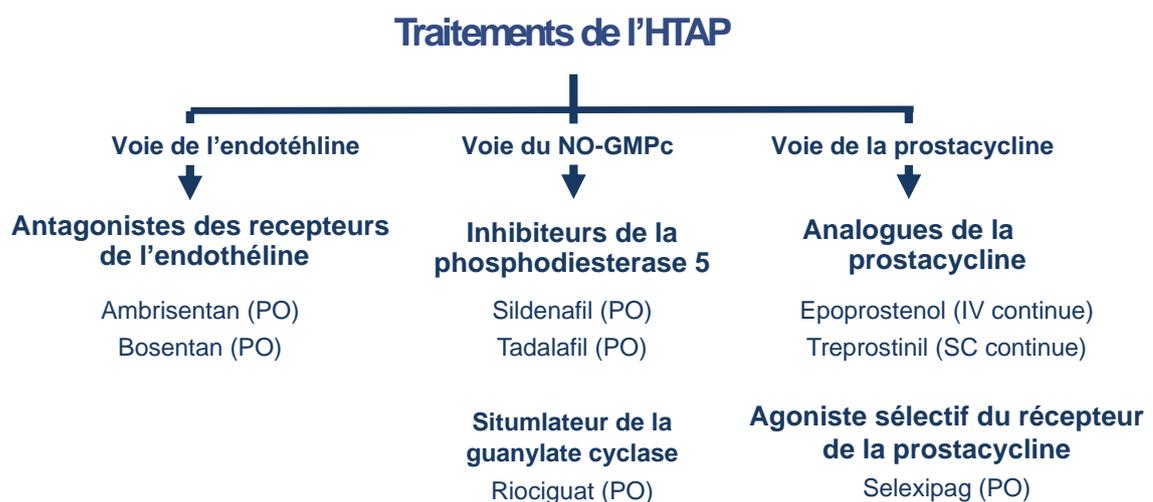
## La prise en charge des HTAP repose sur :

### ➤ Des traitements non spécifiques de l'HTAP

- L'anticoagulation par antivitamine K avec un objectif d'INR entre 1,5 et 2,5 est indiquée dans les formes idiopathiques, héritables ou associées aux anorexigènes. Un traitement anticoagulant avec un objectif d'INR entre 2 et 3 est indiqué dans l'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (groupe 4).
- Le traitement diurétique en association avec le régime hyposodé permet de réduire les signes de surcharge ventriculaire droite et d'améliorer les symptômes. La posologie doit être adaptée à la clinique.
- L'oxygénothérapie en cas d'hypoxémie associée.

### ➤ Des traitements ciblés de l'HTAP

- Les dérivés de la prostacycline administrés soit par voie intraveineuse continue sur cathéter tunnelisé à demeure (époprosténol), soit en sous-cutané continue (tréprostinil). Un agoniste sélectif du récepteur de la prostacycline (selexipag) administré par voie orale est également disponible ;
  - Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline (ARE) administrés par voie orale (bosentan, ambrisentan) ;
  - Les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (iPDE-5) administrés par voie orale (tadalafil et sildénafil).
- Les ARE, les iPDE-5 et les thérapeutiques ciblés agissant sur la voie de la prostacycline peuvent être utilisés seuls ou en combinaison en fonction de la gravité de l'HTAP.
- Dans les formes spécifiques d'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (groupe 4), un traitement spécifique par stimulateur direct de la guanylate cyclase soluble (riociguat) peut être administré.



### ➤ **Traitements vasodilatateurs (inhibiteurs calciques)**

Les inhibiteurs calciques ne peuvent être utilisés que chez certains patients sélectionnés où les phénomènes de vasoconstriction prédominent. Ces patients sont identifiés comme « répondeurs » au test de vasoréactivité aiguë au monoxyde d'azote (NO) pratiqué au cours du premier cathétérisme cardiaque droit.

Ils ne représentent que 10 % des formes idiopathiques de l'HTAP.

### ➤ **Transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire**

La transplantation représente l'ultime recours en cas d'HTAP sévère insuffisamment améliorée par un traitement médical optimal.

La transplantation bipulmonaire constitue désormais la technique de choix dans cette indication.

La transplantation cardio-pulmonaire reste indiquée en cas d'HTAP associée à une cardiopathie congénitale non corrigible après transplantation.

Le centre de référence et les centres de compétence distribuent aux patients des cartes spécifiques qu'ils doivent conserver sur eux ; ces cartes listent aussi les traitements de l'HTAP prescrits.

### **Pour en savoir plus**

#### ▶ **Orphanet**

- [Fiche Maladie](#)

#### ▶ [PNDS 2020](#)

#### ▶ **Centres de référence**

- [Respifil, centre de référence ou de compétence de l'HTAP](#)

- [HTAP Réseau français](#)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

HTAP

## Mécanismes

Terme générique qui regroupe un ensemble de pathologies cardio-pulmonaires caractérisées par une élévation progressive des résistances vasculaires pulmonaires qui peut entraîner à terme une défaillance ventriculaire droite.

## Risques particuliers en urgence

- Décompensation cardiaque droite aiguë ;
- Complications liées aux traitements par époprosténol intraveineux : rupture de traitement, infection du cathéter tunnelisé ;
- Troubles du rythme cardiaque ;
- Hémoptysie ;
- Complications liées à la dilatation des artères pulmonaires.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Traitements non spécifiques : anticoagulants (objectif d'INR selon l'étiologie).
- Traitements ciblés :
  - dérivés de la prostacycline en administration continue (cathéter IV, SC à demeure) ;
  - antagonistes des récepteurs de l'endothéline : bosentan, ambrisentan ;
  - inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 : tadalafil, sildénafil ;
  - stimulateurs directs de la guanylate cyclase soluble : riociguat (HTP-TEC) ;
- Traitement vasodilatateur par inhibiteurs calciques à fortes doses (plus rarement).

## Pièges

- Rechercher et traiter le facteur déclenchant la décompensation (trouble du rythme cardiaque, infection...) ;
- Ne jamais interrompre les traitements de l'HTAP ;
- Pas d'urgence immédiate à introduire un nouveau traitement spécifique de l'HTAP ;
- Le remplissage vasculaire doit être évité dans les situations de décompensation cardiaque droite aiguë, même en cas d'hypotension ;
- L'intubation et la ventilation mécanique invasive doivent être évitées dans la mesure du possible.

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Décompensation cardiaque aiguë : oxygénothérapie (objectif SpO<sub>2</sub> > 90 %), diurétiques, dobutamine, noradrénaline, assistance circulatoire à discuter avec le centre de référence ;
- Traitements symptomatiques et étiologiques ;
- Ne pas utiliser le cathéter tunnelisé qui est réservé aux traitements spécifiques ;
- Limiter le recours à la ventilation invasive ;
- Orientation à discuter selon les thérapeutiques spécialisées envisagées.

## En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

Centre national de référence : CHU Bicêtre, 94275 Le Kremlin-Bicêtre

Autres sites internet utiles : [www.htapfrance.com](http://www.htapfrance.com) ; [www.respifil.fr](http://www.respifil.fr)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

### ▶ **Situation d'urgence 1 : Décompensation cardiaque droite aiguë**

La décompensation cardiaque droite aiguë est la première cause de décès des patients souffrant d'HTAP.

Elle correspond à un déséquilibre des phénomènes adaptatifs du ventricule droit aboutissant à une aggravation aiguë de la symptomatologie, souvent associée à une insuffisance circulatoire et dans les cas les plus graves à une défaillance multiple d'organes.

Elle se manifeste par une aggravation des signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite (œdèmes, anasarque), une aggravation de la dyspnée et des syncopes dans les cas plus graves.

Son pronostic est défavorable à court terme.

Elle nécessite une prise en charge rapide, au mieux dans une unité de soins intensifs, située dans ou à proximité du centre de référence ou d'un centre de compétence dans la prise en charge de l'HTAP.

### ▶ **Situation d'urgence 2 : Complications infectieuses liées au cathéter tunnelisé chez les patients traités par époprostenol**

Le traitement par époprostenol intraveineux s'administre sur cathéter tunnelisé à demeure par voie sous-clavière ou jugulaire ; le risque infectieux est une complication.

### ▶ **Situation d'urgence 3 : Interruption brutale du traitement par époprostenol intraveineux (volontaire ou involontaire)**

L'interruption brutale, volontaire ou involontaire du traitement peut se compliquer d'une défaillance ventriculaire droite parfois sévère.

### ▶ **Situation d'urgence 4 : Hémoptysie**

L'hémoptysie peut survenir au cours de l'évolution de la maladie, et peut être favorisée par le traitement anticoagulant sans pour autant traduire une aggravation de l'HTAP.

L'hospitalisation dans le centre de référence ou un centre de compétence est indiquée pour surveillance et discussion de la nécessité d'une artério-embolisation bronchique.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

### ► Complications mécaniques liées à la dilatation progressive de l'artère pulmonaire

Les complications mécaniques chez les patients atteints d'HTAP sont généralement liées à la dilatation progressive de l'artère pulmonaire (AP) et comprennent la compression de différentes structures intrathoraciques de voisinage (artère coronaire principale gauche, les bronches principales et les nerfs laryngés récurrents), la rupture et la dissection de l'artère pulmonaire.

Ces complications mécaniques peuvent être à l'origine d'un syndrome coronarien, d'un risque de dissection de l'artère pulmonaire ou d'une mort subite.

### ► Troubles du rythme cardiaque

La survenue d'un trouble du rythme supraventriculaire n'est pas un événement rare au cours de l'HTAP et il est souvent associé à un épisode de décompensation cardiaque droite aiguë.

Il doit être évoqué devant l'apparition de palpitations ou d'une détérioration clinique brutale.

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

- Dans la mesure du possible, les patients suivis pour une HTAP doivent se rapprocher de leur centre de compétence ou de référence pour la prise en charge de toute situation d'urgence grave qu'elle soit en lien direct ou non avec sa maladie vasculaire pulmonaire. À défaut, le médecin référent dans la prise en charge de son HTAP doit être contacté et impliqué dans la prise en charge de la situation d'urgence.
- Pour les patients candidats à une transplantation pulmonaire, la prise en charge d'une situation d'urgence pouvant mettre en jeu le pronostic vital doit se faire préférentiellement dans un centre de compétence ou de référence où une prise en charge symptomatique de l'insuffisance ventriculaire droite, la mise en place d'une assistance circulatoire et un accès prioritaire à la greffe peuvent être proposés.
- Les traitements ciblés de l'HTAP et en particulier les traitements administrés par voie intraveineuse ou sous-cutanée continue ne doivent en aucun cas être interrompus sans un avis du centre de référence ou de compétence.
- Le remplissage vasculaire doit être évité dans les situations de décompensation cardiaque droite aiguë même en cas d'hypotension.
- L'intubation et la ventilation mécanique invasive doivent être évitées dans la mesure du possible.
- En cas d'urgence chirurgicale, pour un patient souffrant d'HTAP, les techniques d'anesthésies locorégionales doivent être privilégiées dans toutes les circonstances où elles sont réalisables. En effet, l'anesthésie générale constitue un facteur de risque de morbi-mortalité importante dans l'HTAP. Lorsqu'elles ne peuvent pas être évitées, la prise en charge doit être multidisciplinaire et doit impliquer le centre de référence ou un centre de compétence de l'HTAP.

## ► Situation d'urgence 1 : décompensation cardiaque droite aiguë

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ Éléments cliniques du diagnostic

- Majoration récente de la dyspnée ;
- Aggravation des signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite : œdèmes des membres inférieurs, ascite, anasarque ;
- Malaises ou syncopes à l'effort ;
- Douleurs thoraciques ;
- Hypotension artérielle dans les cas les plus graves.

#### ■ Évaluer la gravité

##### Signes cliniques de gravité :

- Syncope ;
- Tachycardie ;
- Hypotension artérielle ;
- Troubles des fonctions supérieures ;
- Anasarque ;
- Hypoxémie profonde.

##### Critères biologiques de gravité :

- Insuffisance rénale aiguë (syndrome cardio-rénal) ;
- Élévation de la troponine ;
- Élévation des lactates ;
- Cytolyse hépatique, TP abaissé (foie de choc).

**S'enquérir du statut réanimatoire :** [existence de directives anticipées](#)

#### ■ Explorations en urgence

- Bilan biologique :
  - Marqueurs de souffrance myocardique : dosage BNP/NTproBNP et troponine ;
  - Ionogramme sanguin, urée, créatinine ;
  - NFS, plaquettes ;
  - Bilan hépatique complet ;
  - Bilan hémostase ;
  - Hémocultures si fièvre ou systématiques si cathéter tunnelisé à demeure.
- Électrocardiogramme - échographie cardiaque.
- Angioscanner thoracique si suspicion d'un évènement thromboembolique aigu.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring**

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR) ;
- Surveillance de la diurèse et du poids.

### ▪ **Mesures symptomatiques**

- Une oxygénothérapie doit être administrée pour obtenir une saturation > 90 %. Dans la mesure du possible, l'intubation et la ventilation mécanique invasive doivent être évitées chez les patients atteints d'insuffisance cardiaque droite sévère. L'induction associée à une augmentation supplémentaire de la postcharge ventriculaire droite comporte un risque élevé de décès chez ces patients. Si l'intubation est inévitable, le maintien d'une pression artérielle systémique stable est d'une importance capitale.

- L'identification et le traitement d'un éventuel facteur déclenchant ou aggravant (trouble du rythme, infection, écart de régime...) doivent être systématiques :

- Les **troubles du rythme supraventriculaires**, en particulier le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire, sont des causes fréquentes d'insuffisance cardiaque droite chez les patients présentant une HTAP sévère.

Un ralentissement voire une restauration rapide du rythme sinusal doivent être tentés.

➤ L'utilisation des bêtabloquants est contre-indiquée.

➤ L'amiodarone doit être administrée préférentiellement par voie orale en évitant la voie intraveineuse.

- L'**infection** est un autre facteur important de décès chez les patients en décompensation cardiaque droite aiguë. Si la source de l'infection n'est pas évidente, des antibiotiques à large spectre doivent être envisagés, en considérant que la translocation bactérienne est une cause fréquente d'inflammation systémique et de septicémie chez les patients atteints d'insuffisance cardiaque droite.

- Une optimisation de la précharge du ventricule droit par l'instauration ou la majoration d'un traitement diurétique, en privilégiant la voie intraveineuse, est un élément clé dans la prise en charge de la décompensation aiguë d'HTAP.

- En cas de bas débit cardiaque, un support inotrope (dobutamine en première intention) doit être instauré dans le but d'améliorer la performance ventriculaire droite. Il est inutile voire délétère d'utiliser des doses de dobutamine > 7,5/10 gamma/kg/min.

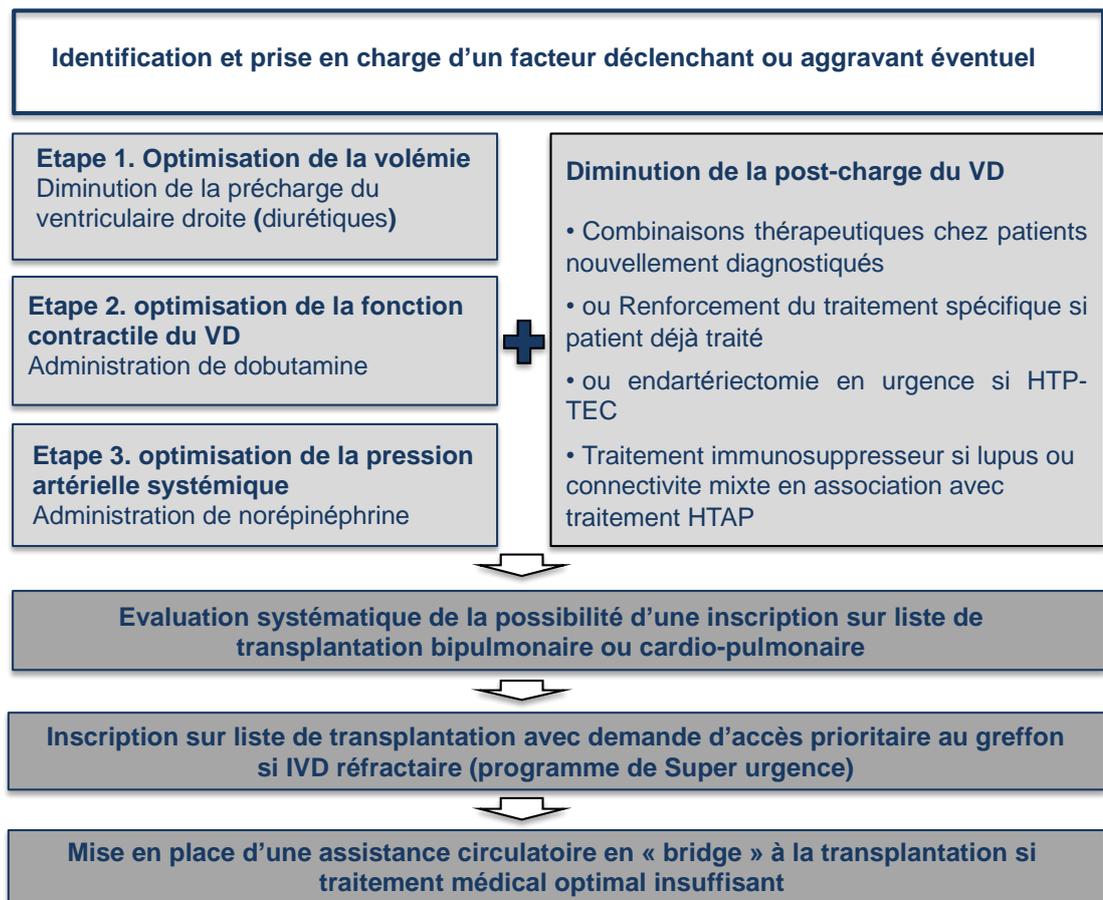
- En cas d'hypotension artérielle systémique, un traitement par noradrénaline doit être associé pour maintenir une pression artérielle systémique moyenne > 65-70 mm Hg.

## ■ Traitements spécifiques

- En période de décompensation aiguë, il n'y a jamais d'urgence à débiter ou renforcer un traitement spécifique de l'HTAP pour diminuer la postcharge du ventricule droit.
- Cette étape se fait une fois obtenue la stabilisation de l'état hémodynamique du patient et en concertation avec l'équipe référente dans la prise en charge du patient.
- En cas d'insuffisance ventriculaire droite inaugurale d'un diagnostic d'HTAP, un bilan étiologique sera rapidement réalisé afin d'adapter la prise en charge.

## ■ Assistance circulatoire

- En cas de défaillance circulatoire persistante malgré une prise en charge optimale de la décompensation aiguë d'insuffisance ventriculaire droite, une assistance circulatoire de type oxygénation par membrane extracorporelle [en anglais, extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)] veino-artérielle peut être mise en place chez les patients candidats à une transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire avec la possibilité d'un accès prioritaire à la greffe.
- La mise en place d'une assistance circulatoire doit donc se faire en concertation avec le centre de transplantation.



### Principes de prise en charge d'une décompensation aiguë d'HTAP

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; HTP-TEC : hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique ; IVD : insuffisance ventriculaire droite ; VD : ventricule droit.

## ► Situation d'urgence 2 : complications infectieuses liées au cathéter tunnelisé chez les patients traités par époprostenol

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Examen local du cathéter : pus à l'orifice de sortie du cathéter, collection le long du trajet tunnelisé du cathéter (tunnelite) ;
- Signes généraux d'infection : fièvre, frissons ;
- Signes cliniques de choc septique : hypotension artérielle, marbrures (bactériémie) ;
- Signes cliniques d'aggravation de l'insuffisance ventriculaire droite : œdèmes, aggravation de la dyspnée, syncope...

#### ▪ Évaluer la gravité

- Hypotension artérielle ;
- Marbrures ;
- Tachycardie ;
- Défaillance ventriculaire droite aiguë.

#### ▪ Explorations en urgence

- Bilan biologique standard, bilan d'hémostase ;
- CRP ;
- Hémocultures ;
- Dosage BNP ou NT-proBNP, troponine ;
- En cas d'infection systémique, une recherche d'endocardite doit être systématique.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR) si signes cliniques de bactériémie ou de décompensation aiguë d'insuffisance ventriculaire droite associée.

#### ▪ Mesures symptomatiques

- La prise en charge dépend du type d'infection (cf. [tableau](#)).
- En cas de choc septique, l'ablation du cathéter tunnelisé est une urgence thérapeutique après relai du traitement par époprostenol sur un autre cathéter veineux central (ou à défaut sur une voie veineuse périphérique) associé à une antibiothérapie et à une prise en charge symptomatique du choc septique.  
Le monitoring de la volémie du patient pourra être guidé par une mesure de la pression veineuse centrale. Cette situation peut s'accompagner ou évoluer rapidement vers un tableau de défaillance ventriculaire droite aiguë (cf. [urgence 1](#)).

▪ **Traitements spécifiques**

	<b>Infection locale</b>	<b>Tunnelite</b>	<b>Bactériémie</b>
<b>Signes cliniques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Orifice de sortie du cathéter inflammatoire, +/- pus</li> <li>- Hémocultures négatives</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cellulite le long du trajet sous cutané du cathéter</li> <li>- Fièvre possible</li> <li>- Hémocultures positives ou négatives</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Peut être fruste +++</li> <li>- Fièvre (non systématique)</li> <li>- Hémocultures positives</li> </ul>
<b>Prélèvements bactériologiques</b>	Prélèvement local (si présence de pus uniquement)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prélèvement local si pus</li> <li>- Hémocultures</li> <li>- Mise en culture du cathéter</li> </ul>	
<b>Traitement</b>	Soins locaux journaliers Pas d'antibiothérapie	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Indication formelle au retrait du cathéter*</li> <li>- Antibiothérapie adaptée au germe</li> </ul>	

\* après avoir pris soin d'assurer la poursuite du traitement par époprostenol IV par l'intermédiaire d'une autre voie veineuse centrale

## ► Situation d'urgence 3 : interruption brutale du traitement par époprosténol intraveineux (volontaire ou involontaire)

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Interruption de l'administration de l'époprosténol (arrachement ou section du cathéter tunnelisé le plus souvent accidentel).

#### ▪ Évaluer la gravité

Recherche des signes de mauvaise tolérance ventriculaire droite :

- Aggravation de la dyspnée ;
- Malaise/syncope ;
- Hypotension artérielle ;
- Tachycardie.

#### ▪ Explorations en urgence

- Bilan biologique standard, bilan d'hémostase ;
- Dosage BNP ou NT-proBNP, troponine ;
- Echographie cardiaque si signes cliniques de mauvaise tolérance ventriculaire droite.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR).

#### ▪ Mesures symptomatiques

- Demander au patient de ne pas fournir d'effort et de rester en position allongée avec jambes surélevées si mauvaise tolérance hémodynamique.
- En cas de mauvaise tolérance (se manifestant par un tableau de décompensation aiguë d'insuffisance ventriculaire droite), débiter en urgence un traitement symptomatique par dobutamine associé à de la noradrénaline si hypotension artérielle systémique.

#### ▪ Traitements spécifiques

- Rétablir sans attendre le traitement par époprosténol intraveineux sur une voie veineuse périphérique transitoire en attendant la mise en place d'une voie veineuse centrale.
- Rapprocher le patient de son centre référent dans la prise en charge de son HTAP.

## ► Situation d'urgence 4 : hémoptysie

Tout type d'hypertension pulmonaire peut se compliquer d'hémoptysie avec un risque plus important en cas de syndrome d'Eisenmenger, d'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique ou d'HTAP héritable (mutation *BMPR2*).

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Émission de sang rouge par la bouche au cours d'un effort de toux.

#### ▪ Évaluer la gravité

Toute hémoptysie chez un patient souffrant d'HTAP peut être potentiellement grave.

- Quantité de sang extériorisé > 50 ml ;
- Mauvaise tolérance respiratoire : désaturation ;
- Poussée d'insuffisance ventriculaire droite associée.

#### ▪ Explorations en urgence

- Bilan biologique standard + bilan d'hémostase ;
- Angioscanner thoracique (localise le site du saignement, détermine sa cause et la faisabilité d'une embolisation thérapeutique).
  - La fibroscopie bronchique n'est pas indiquée et peut être mal tolérée.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Récidive d'hémoptysie et quantification ;
- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR).

#### ▪ Mesures symptomatiques

- Orientation du patient vers un centre avec possibilité d'artério-embolisation bronchique ;
- Mise en place de deux voies veineuses périphériques ;
- Arrêt des anticoagulants et correction des troubles de l'hémostase ;
- Oxygénation en évitant l'intubation et la ventilation mécanique.

#### ▪ Traitements spécifiques

- Artériographie bronchique avec éventuelle embolisation, à discuter au cas par cas, avec le centre de référence ou de compétence de l'HTAP dès lors que l'hémoptysie

est de moyenne abondance ou de faible abondance, mais récidivante ou mal tolérée sur le plan respiratoire.

- En cas d'échec d'une embolisation ou d'impossibilité d'un accès rapide à l'embolisation, pas de contre-indication formelle à l'utilisation de la glypressine intraveineuse associée à un monitoring rapproché. Une alternative est l'administration de glypressine par inhalation.
- Discussion de l'arrêt définitif d'un traitement anticoagulant (en particulier si l'hémoptysie est abondante).
- En cas d'hémoptysie menaçante et/ou récidivante non contrôlée, un projet de transplantation pulmonaire avec accès prioritaire peut être exceptionnellement discuté.

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de soins intensifs et de réanimation respiratoire, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Le transport direct du patient dans ou à proximité de son centre de compétence ou de référence dans la prise en charge de l'HTAP doit être privilégié après accord préalable entre praticiens en tenant compte de la situation hémodynamique et des distances.
- L'orientation d'un patient potentiellement candidat à une transplantation et en défaillance ventriculaire droite sévère doit se faire préférentiellement vers une structure hospitalière qui peut proposer une prise en charge symptomatique de la défaillance ventriculaire droite, l'accès à une assistance circulatoire et l'accès à un centre de transplantation.
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

#### ■ Comment transporter ?

En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

#### ■ Quand transporter ?

Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

## ► Orientation au décours des urgences hospitalières

### ▪ Où transporter ?

Centre de référence ou compétence maladie rare, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

### ▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée.
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Les traitements ciblés de l'HTAP et en particulier les traitements administrés par voie intraveineuse ou sous-cutanée continue ne doivent en aucun cas être interrompus sans un avis du centre de référence ou de compétence.
- Le cathéter tunnelisé ne doit jamais être utilisé pour administrer un autre traitement que celui de l'HTAP.
- En cas de troubles de rythmes supraventriculaires ou ventriculaires : l'administration de bêtabloquants est contre-indiquée. L'amiodarone doit être administrée préférentiellement par voie orale en évitant la voie intraveineuse.
- Chez les patients traités par un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 (sildénafil, tadalafil) ou stimulateur de la guanylate cyclase (riociguat), les dérivés nitrés ou analogues sont contre-indiqués (risque d'hypotension).
- Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline sont des inducteurs enzymatiques du cytochrome P450 ayant pour conséquence une diminution de l'efficacité de certains médicaments.

## Précautions anesthésiques

- L'hypertension pulmonaire est facteur de risque indépendant de morbi-mortalité péri opératoire. Les modifications et contraintes hémodynamiques imposées durant l'anesthésie peuvent favoriser une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et/ou une aggravation de la fonction ventriculaire droite qui peut aboutir à une décompensation de l'HTAP.
- Les facteurs de risque de morbi-mortalité liés à l'HTAP sont la présence d'une dysfonction ventriculaire droite en préopératoire et/ou d'une classe fonctionnelle 3 ou 4 de la NYHA.
- Les risques liés à la chirurgie sont le type de chirurgie (chirurgie cardio-thoracique à haut risque), la durée de l'anesthésie et le caractère urgent de l'intervention.
- Ces données incitent à éviter de procéder à une intervention chirurgicale dans l'urgence sauf en cas de force majeure.
- Si la chirurgie peut être programmée, une prise en charge multidisciplinaire à proximité du centre de référence ou de compétence s'impose afin de réduire au maximum les risques de morbi-mortalité.
- L'anesthésie locorégionale est privilégiée à l'anesthésie générale dans la mesure du possible afin d'éviter l'assistance respiratoire qui majore les contraintes hémodynamiques imposées au ventricule droit.
- Enfin, en cas d'HTAP sévère, un monitoring hémodynamique per- et postopératoire s'impose avec une surveillance systématique en soins intensifs ou réanimation durant les 72 premières heures postopératoires immédiates au minimum, la majorité des complications liées à l'HTAP survenant durant cette période.

Pour en savoir plus : [Orphanaesthesia](#)

## Mesures préventives

Un certain nombre de mesures générales sont préconisées aux patients dans l'objectif de réduire les risques de survenue de complications aiguës :

### Hygiène de vie

Une attention particulière doit être portée sur les règles d'hygiène incluant l'éviction du tabac et de l'alcool ou de toute autre conduite addictive.

### Activité physique

La maladie entraîne une limitation importante des capacités à l'exercice. Cependant, pour éviter un déconditionnement physique excessif, il faut encourager la pratique d'une activité physique régulière, telle que la marche, adaptée à l'importance des symptômes. En revanche, les efforts physiques intenses doivent être évités.

### Voyages

Toutes les situations entraînant un risque d'hypoxie doivent être évitées.

Ainsi, l'exposition prolongée à une altitude supérieure à 1 500 m est fortement déconseillée. Chez les patients en classe fonctionnelle III ou IV de la NYHA et/ou avec une  $\text{PaO}_2 < 60$  mmHg, les voyages en avion doivent être évités ou être accompagnés d'une oxygénothérapie.

## Grossesse

Elle est **formellement contre-indiquée**, sauf cas exceptionnel, du fait du risque considérable d'aggravation de la maladie pouvant mettre en jeu la vie de la mère et de l'enfant. Il est par conséquent indispensable d'expliquer l'importance d'une contraception efficace aux patientes en âge de procréer.

En cas de grossesse poursuivie, la prise en charge doit être multidisciplinaire impliquant le centre de référence ou un centre de compétence de l'HTAP, une maternité de niveau 3 et une équipe de chirurgiens thoraciques en cas de défaillance ventriculaire droite en péripartum nécessitant une assistance circulatoire.

## Vaccination

Il est recommandé de vacciner les patients HTAP contre le pneumocoque et la grippe.

Le programme vaccinal recommandé de l'enfant doit être appliqué chez les enfants ayant une HTAP.

## Prise en charge des urgences par le réseau français de l'HTAP

Chaque patient doit garder sur lui les numéros de l'équipe médicale qui le prend en charge en cas d'urgence.

L'unité de soins intensifs respiratoires du centre de référence (CHU Bicêtre) est joignable 7j/7, 24h/24.

Une carte est remise au patient qui liste les traitements prescrits dans le cadre de la prise en charge de l'HTAP.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Les patients suivis pour une HTAP doivent acquérir des compétences spécifiques sur la maladie, les médicaments, la diététique, l'activité physique et parfois même sur la génétique.

Dans le cas d'un déconditionnement musculaire, un programme de réhabilitation supervisé peut être envisagé chez des patients cliniquement stables et sélectionnés par le centre de référence ou un centre de compétence. Le risque de malaise ou syncope à l'effort justifie de réaliser cette réhabilitation dans des centres spécialisés.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

L'association [HTaPFrance](http://www.htapfrance.org), fondée en 1996, est une association nationale composée de malades atteints d'hypertension pulmonaire (toutes étiologies confondues), de leurs familles et de leurs proches, qui unissent leurs forces pour tenter de vaincre la maladie. Elle vise à :

- aider les patients souffrant d'hypertension pulmonaire, et plus particulièrement d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et d'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique, maladies graves, évolutives et invalidantes, sources de lourds handicaps ;
- aider et soutenir les familles et les proches de ces patients ;
- aider à l'amélioration des conditions de la vie quotidienne avec cette maladie.

Un programme d'éducation thérapeutique (ETP) est souvent nécessaire dans la prise en charge de l'HTAP et repose sur une équipe hospitalière multidisciplinaire centrée sur le patient (médecin, infirmier, pharmacien, kinésithérapeute, diététicien, psychologue, assistante sociale, et éventuellement conseiller en génétique).

Tout programme d'ETP dans l'HTAP doit, dès la conception du projet, et dans la mesure des possibilités locales et régionales, s'opérer en lien avec les associations de patients dont HTaPFrance ou avec des patients dits « experts » pour garantir le développement du programme le plus adapté au patient et à ses proches, sa diffusion et son auto-évaluation.

L'ETP des patients souffrant d'HTAP et de leurs proches aidants est d'autant plus importante qu'elle renforce l'autonomie du patient vis-à-vis de problématiques inhérentes à la maladie rare (méconnaissance de cette pathologie par les professionnels de santé de ville et difficulté éventuelle de prise en charge thérapeutique associant un double circuit de dispensation hospitalier et officinal).

Ainsi, l'ETP dans l'HTAP permet, au travers des patients et des proches aidants, d'informer les professionnels de santé rencontrés sur la maladie et ses traitements et ainsi de renforcer la sécurité de leur prise en charge en ville.

Un soutien psychologique et social est souvent nécessaire et proposé en cours d'hospitalisation et à sa sortie.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► Risque de transmission de la maladie

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) regroupe les maladies caractérisées par un intense remodelage des artères pulmonaires de petit calibre, à l'origine d'une élévation constante des pressions et des résistances artérielles pulmonaires menant à terme à l'insuffisance ventriculaire droite et au décès. C'est une pathologie rare, évolutive et constamment mortelle en l'absence de transplantation. Elle regroupe une forme idiopathique en l'absence de facteurs de risque connus ou associés, une forme familiale ou héritable, une forme associée à diverses pathologies (connectivites, cardiopathies congénitales, hypertension portale, infection par le virus de l'immunodéficience humaine...) ou associée à l'utilisation de toxiques ou de certains médicaments.

Le risque de transmission de la maladie par le don d'organes n'est pas décrit actuellement, puisque les poumons d'un éventuel donneur, porteur de la maladie, ne sont proposés à la greffe.

Elle ne doit pas être confondue avec les autres formes d'hypertension pulmonaire d'origine pré-capillaire (associée à une maladie respiratoire chronique comme la BPCO ou la fibrose pulmonaire...) ou post-capillaire (associée à une insuffisance cardiaque gauche diastolique, systolique ou valvulaire dont le pronostic est lié au traitement de la pathologie causale).

## ► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

- Évolution à terme vers l'insuffisance cardiaque droite, le choc cardiogénique et le décès.
- La survenue d'une syncope ou d'une hémoptysie sont des facteurs de gravité.
- L'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique est associée à des événements thrombotiques veineux.
- Le traitement symptomatique repose sur le recours aux traitements diurétiques, à l'oxygénothérapie en cas d'hypoxémie et aux anticoagulants oraux dans certaines formes d'HTAP et dans tous les cas d'hypertensions pulmonaires thrombo-emboliques chroniques.
- Le traitement spécifique repose sur l'utilisation des antagonistes des récepteurs de l'endothéline (bosentan, ambrisentan), les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (sildenafil, tadalafil) et un agoniste des récepteurs de la prostacycline (selexipag) administrés par voie orale. Dans les formes les plus sévères, les analogues de la prostacycline sont administrés par voie intraveineuse continue sur cathéter tunnelisé (époprosténol) ou sous-cutanée continue (tréprostinil). Il est alors utile de rechercher un sepsis dont le point de départ pourrait être un cathéter. Ces différents traitements peuvent être utilisés en combinaison.

Les stimulateurs directs de la guanylate cyclase soluble sont utilisés par voie orale uniquement dans les formes thrombo-emboliques chroniques.

- En cas de décompensation aiguë d'HTAP, la prise en charge repose sur l'administration de diurétiques en intraveineux associée à un support inotrope et vasopresseur dans les formes les plus sévères. En cas de défaillance ventriculaire droite réfractaire, la mise en place d'une assistance circulatoire de type ECMO veino-artérielle peut être discutée au cas par cas chez les patients candidats à une transplantation en concertation avec le centre de référence ou de compétence de l'HTP et le centre de transplantation.

L'utilisation des anticoagulants peut favoriser un saignement. Un bilan de coagulation, voire un dosage, peut s'avérer intéressant, afin d'évaluer le risque hémorragique.

## ► Don d'organes

La décision de greffe repose sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

Globalement le cœur (hypertrophie ventriculaire droite avec dilatation majeure) et les poumons (siège d'un remodelage vasculaire pulmonaire avec hypertrophie de la média et de thromboses artérielles pulmonaires potentielles volontiers sténosantes) ne sont pas proposés, car étant le siège de la pathologie et de ses conséquences.

La proposition de foie, du pancréas et ou des reins se fait en fonction du retentissement hémodynamique, clinique et de la sévérité de la cardiopathie droite. Il faut impérativement rechercher un syndrome hépato- ou cardio-rénal au décours du bilan.

## ► Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles. Bien rechercher une thrombose veineuse ou artérielle préalable. Les cavités cardiaques droites étant souvent très dilatées, il existe souvent une insuffisance pulmonaire ou tricuspide par dilatation de l'anneau valvulaire, incompatible avec un prélèvement de valves du cœur droit, à but d'homogreffe secondaire.

## Numéros en cas d'urgence

### Centre national de référence de l'hypertension pulmonaire

**Professeur Marc Humbert**

**CHU Bicêtre**

**78, rue du Général Leclerc - 94 275 Le Kremlin-Bicêtre**

**Tél. : 01 45 21 79 72**

**Consultations : 01 45 21 79 76 / 78 76**

**Réseau HTAP**

**Médecin d'astreinte la nuit et le week-end : 01 45 21 79 92**

**Hospitalisation soins intensifs : 01 45 21 79 64**

**Autres centres de référence ou de compétence**

**[www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

**Filière de santé maladies rares : **RespiFiL****

Filière de santé pour les maladies respiratoires rares

**[www.respifil.fr](http://www.respifil.fr)**



### Uniquement pour le don d'organes et de tissus

**Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

1. **Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint 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: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):903–75;**
2. **Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2018 Dec 13;**
3. **Hoepfer MM, Benza RL, Corris P, de Perrot M, Fadel E, Keogh AM, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2018 Dec 13;**
4. **Savale L, Weatherald J, Jaïs X, Vuillard C, Boucly A, Jevnikar M, et al. Acute decompensated pulmonary hypertension. Eur Respir Rev. 2017 Dec 31;26(146);**
5. **Boucly A, Savale L, Vuillard C, Turpin M, Jaïs X, Montani D, et al. [Management of right ventricular failure in pulmonary vascular diseases]. Rev Mal Respir. 2020 Feb;37(2):171–9.**

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Docteur Laurent Savale**

CHU Bicêtre - 78, rue du Général Leclerc - 94 275 Le Kremlin-Bicêtre

Service de Pneumologie et Soins intensifs respiratoires

### **Centre de référence de l'hypertension pulmonaire**

laurent.savale@aphp.fr \*

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)  
Chef de Service adjoint - Service d'Accueil des urgences/SMUR, CHU Lariboisière - université de Paris

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbault, Docteur Francine Meckert** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

### **HTaPFrance**

[www.htapfrance.com](http://www.htapfrance.com)

21, rue de Cîteaux - 21190 Meursault

06 37 44 52 80

*\* Cet expert accepte d'être contacté par mail.*

*Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.*

*Date de réalisation : 20/10/2020*

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*

## Annexe

### Les 5 grandes classes d'hypertension pulmonaire (d'après le [PNDS](#))

#### 1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

Idiopathique

Héritable

Associée à la prise de toxiques ou médicaments

Associée à une :

- Connectivite
- Infection par le VIH
- Hypertension portale
- Cardiopathie congénitale
- Schistosomiasis

HTAP avec réponse prolongée aux inhibiteurs calciques

HTAP avec signes manifestes d'atteinte veineuse/capillaire (maladie veino-occlusive pulmonaire / hémangiomatose capillaire pulmonaire)

HTAP persistante du nouveau-né

#### 2. Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches due à :

- une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection préservée
- une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection réduite
- une valvulopathie
- une cardiopathie acquise ou congénitale

#### 3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires et/ou associées à une hypoxie chronique

Pathologie respiratoire obstructive

Pathologie respiratoire restrictive

Pathologie respiratoire mixte obstructive et restrictive

Hypoxémie sans maladie respiratoire

Anomalies du développement pulmonaire

#### 4. Hypertension pulmonaire due à une obstruction artérielle pulmonaire

Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HTP-TEC)

Autres obstructions artérielles pulmonaires

#### 5. Hypertension pulmonaire de mécanismes multifactoriels ou incertains

Maladies hématologiques

Maladies systémiques et métaboliques

Maladies cardiaques congénitales complexes

Autres