

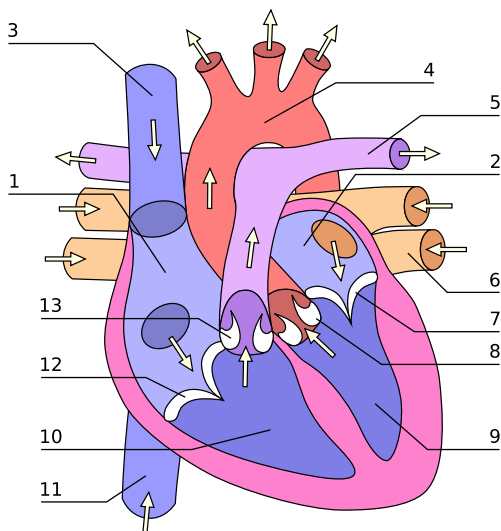
## LAM ET FRÉQUENCE CARDIAQUE.

### HYPERTENSION PULMONAIRE ET ARYTHMIE

Synthèse élaborée par Paul Bissegger, mars 2023

Certaines Lamistes se plaignent parfois d'arythmies cardiaques ou d'extrasystoles du ventricule droit. (Jusqu'à 13000 sur 24 heures !) Êtes-vous également touchée ?

Dans le cœur, le ventricule droit pompe du sang « bleu », c'est-à-dire du sang désoxygéné provenant de la « grande circulation », qui a passé dans l'ensemble du corps. Pendant la systole (contraction du ventricule), ce sang « bleu » est éjecté dans la « petite circulation », c'est-à-dire dans l'artère pulmonaire qui va vers les poumons, où le sang se recharge en oxygène. Le cœur et les poumons sont à l'évidence étroitement associés dans cette fonction d'oxygénation du sang. Une extrasystole est un battement cardiaque supplémentaire dû à une activation électrique anormale, et qui survient avant un battement cardiaque normal. Le symptôme principal est la perception d'un battement manqué, ou de palpitations. Ces battements prématurés ventriculaires (arythmies) ne sont pas rares dans la population générale ; ils peuvent être provoqués par un stress physique ou émotionnel, par la consommation de caféine ou d'alcool, ou par certains remèdes contre le rhume ou le rhume des foins qui stimulent le cœur. Ces phénomènes peuvent en général être gérés par un simple changement de mode de vie. Mais les Lamistes sont bien entendu elles aussi concernées, puisque la LAM, qui rend la respiration moins efficace, peut aussi avoir des répercussions sur le fonctionnement cardiaque.



N° 10 : Ventricule droit (Wikimedia Commons CC BY-SA 3.0)

De nombreuses études scientifiques se sont attachées à explorer cette question, pas seulement dans les cas de LAM, qui sont particulièrement rares, mais aussi sur des patients atteints BPCO

(bronchopathie obstructive chronique). Cette maladie bien plus fréquente, notamment chez les fumeurs, fait, comme la LAM, partie de la famille des maladies pulmonaires obstructives. On a constaté à maintes reprises que l'exacerbation de la BPCO est associée à une haute prévalence des arythmies cardiaques<sup>1</sup>, ces dernières pouvant survenir avec ou sans hypertension pulmonaire.

L'hypertension pulmonaire se caractérise par l'élévation de la pression artérielle dans les vaisseaux partant du ventricule droit du cœur, pour irriguer les poumons et se recharger en oxygène.

L'hypertension est marquée par un rétrécissement des petites artères pulmonaires. Lorsque les artères pulmonaires rétrécissent, se crée une résistance accrue au flux sanguin, obligeant ainsi le cœur à travailler davantage pour pomper le sang vers les poumons. En même temps, les poumons travaillent davantage pour amener plus d'oxygène dans l'organisme. L'hypertension, même légère, a déjà une influence sur l'épaisseur de la paroi ventriculaire et le volume du ventricule droit, donc sur le fonctionnement du cœur<sup>2</sup>.

L'hypertension pulmonaire survient chez environ 7% des patientes LAM, comme l'a montré une étude conduite sur 95 patientes en 2007<sup>3</sup>. Cette complication se produit pour de multiples raisons, parmi lesquelles l'hypoxie (manque d'oxygène) joue un grand rôle, tout comme la capacité vasculaire pulmonaire réduite en raison de la présence de kystes. En effet, comme l'a montré une étude menée sous la direction du Professeur Vincent Cottin, de Lyon, l'activation des complexes mTOR 1 et mTOR 2 dans la LAM est stimulée par le manque d'oxygène, ce qui accentue encore la prolifération de cellules musculaires lisses. Celles-ci, à leur tour, contribuent à l'hypertension pulmonaire, qui, elle, entraîne un essoufflement plus sévère, une obstruction accrue du flux d'air, une sous-oxygénation, et par là-même une limitation de la capacité d'exercice plus marquée que chez les personnes sans hypertension pulmonaire<sup>4</sup>.

Toujours pour ce qui est de la LAM, une étude chinoise, parue en 2021, a investigué les facteurs de risque chez 45 patientes. Cette étude a montré que la « fraction d'éjection » (force de contraction du ventricule droit, c'est à dire sa puissance de pompage) est freinée par la résistance vasculaire pulmonaire et par la baisse de la saturation en oxygène à l'effort. En revanche, cette force de contraction est influencée positivement par de bons résultats du VEMS, par une bonne capacité de diffusion du monoxyde de carbone, et par une bonne distance parcourue pendant la marche de 6 min., enfin par la saturation en oxygène au repos. En fait, les facteurs principaux de dysfonctionnement sont la résistance vasculaire pulmonaire (résistance à l'écoulement du sang le long des vaisseaux) et l'hypoxie (manque d'oxygène)<sup>5</sup>. Tous ces phénomènes contribuent à provoquer ces arythmies très gênantes.

Ces dernières, heureusement, peuvent être traitées par bêtabloquants, des médicaments dont le mode d'action principal repose sur la diminution de l'activité du système nerveux. Ces molécules

---

<sup>1</sup> Tomasz Rusinowicz, Tadeusz M. Zielonka, Katarzyna Zycinska, *Cardiac Arrhythmias in Patients with Exacerbation of COPD*, Springer 2017, ISBN: 978-3-319-69545-7

<sup>2</sup> JM. Hilde, I. Skjorten et alii, "Right ventricular dysfunction and remodeling in chronic obstructive pulmonary disease without pulmonary hypertension", *Journal of the American College of Cardiology*, 17 sept. 2013, pp 1103-1111.

<sup>3</sup> A. M. Taveira-DaSilva, O. M. Hathaway, V. Sachdev et al, "Pulmonary artery pressure in lymphangioleiomyomatosis: an echocardiographic study", *Chest* 2007, 132, pp. 1573-1578.

<sup>4</sup> V. Cottin, S. Harari et alii, « Pulmonary hypertension in lymphangioleiomyomatosis: characteristics in 20 patients », *European Respiratory Journal* 2012, pp. 603-640.

<sup>5</sup> Wei Hua, Wenbo Yang et alii, "Risk factors for right ventricular dysfunction in patients with lymphangioleiomyomatosis", *The International Journal of Cardiovascular Imaging*, fév. 2021, pp. 439-448.

diminuent la charge de travail imposée au cœur et réduisent ainsi la fréquence cardiaque (le pouls) et la pression artérielle.