



Fiche d'information sur l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

Qu'est-ce que l'hypertension artérielle pulmonaire ?

- L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une forme d'hypertension pulmonaire (HTP), une affection caractérisée par une pression sanguine élevée dans les artères qui transportent le sang vers les poumons.ⁱ Il s'agit d'une maladie chronique rare, grave, progressive et potentiellement mortelle. Il n'existe pas de traitement connu pour l'HTP.ⁱⁱ
- On estime que plus de 2 000 Canadiens ont été diagnostiqués comme souffrant d'HTP, mais que 4 000 d'entre eux pourraient être affectés par cette maladie.ⁱⁱⁱ
- Par HTP, les artères des poumons se rétrécissent et se cicatrisent, ce qui entraîne une hypertension artérielle continue dans les poumons.^{iv}
- L'HTAP peut frapper des personnes de tous horizons, de tous âges et de tous sexes.
- L'HTAP présente de nombreux symptômes communs avec d'autres maladies. Cela conduit souvent à des erreurs de diagnostic et à des retards de diagnostic importants.^v
- Les symptômes physiques peuvent inclure^{vi}
 - Essoufflement persistant ou inexplicable (surtout à l'effort)
 - Fatigue/perde d'énergie
 - Chevilles et jambes enflées (également appelées œdèmes)
 - Douleur thoracique
 - Lèvres, mains et pieds bleutés
 - Vertiges lors de l'activité, y compris la marche ou la montée d'escaliers
 - Évanouissement (également appelé syncope)
- Sans traitement, les personnes atteintes d'HTAP ne vivent que quelques années et, avec les traitements actuels, le taux de survie à 5 ans n'est que de 56 %^{vii}.

Options de traitement existantes

- L'HTAP est une maladie complexe et évolutive qui nécessite des médecins spécialisés dans l'HTAP pour prescrire des traitements offrant les meilleurs résultats à court et à long terme pour leurs patients.
- 10 traitements de l'HTAP sont approuvés au Canada pour ralentir la progression de la maladie et soulager les symptômes. Ces traitements agissent sur trois voies biologiques différentes, toutes visant à aider les vaisseaux sanguins à se détendre pour que le sang circule plus facilement à travers eux vers les poumons :^{viii}
- Ces traitements peuvent être administrés seuls ou en association (bithérapie ou trithérapie).^{ix}



- D'autres traitements non spécifiques à l'HTP peuvent inclure des inhibiteurs calciques, des diurétiques ("pilules d'eau"), des anticoagulants et de l'oxygène supplémentaire.^x
- En cas d'échec, une transplantation des poumons, ou du cœur et des poumons, peut être envisagée.^{xi}
- Une majorité de patients et de soignants s'accordent à dire qu'il faut davantage d'options thérapeutiques - en particulier celles qui s'attaquent à des voies supplémentaires et différentes - car les options actuelles ne permettent pas de prévenir la progression de la maladie.^{xii}

Sotatercept : une nouvelle option thérapeutique

- De nouvelles thérapies innovantes, désormais disponibles au Canada ou faisant l'objet d'essais cliniques, apportent aux patients atteints d'HTAP l'espoir d'obtenir de meilleurs résultats et d'améliorer leur qualité de vie.
- En août 2024, Santé Canada a approuvé le **sotatercept** (Winrevair™), une nouvelle classe de médicaments avec un mécanisme inédit qui s'attaque potentiellement à la progression de la maladie. Le sotatercept est le premier traitement inhibiteur de la signalisation de l'activine pour le traitement à long terme de l'HTAP de groupe 1.
- En novembre 2024, l'Agence canadienne des médicaments a recommandé que le sotatercept soit financé par les pouvoirs publics en association avec le traitement standard de l'HTP pour les patients adultes en classe fonctionnelle II ou III de l'OMS s'il est prescrit par des cliniciens ayant une expertise en HTP et que les patients ne sont pas à faible risque.^{xiii}
- Au Québec, en décembre 2024, l'INESSS a recommandé de ne pas financer le sotatercept, bien qu'il en reconnaisse les bienfaits thérapeutiques.^{xiv}
- En novembre 2025, l'Alliance pharmaceutique pancanadienne a négocié un prix pour le sotatercept.^{xv} Les provinces peuvent désormais ajouter le sotatercept à leurs listes publiques de médicaments.
- Le sotatercept est utilisé parallèlement aux traitements en cours chez les patients atteints d'HTAP. Le sotatercept peut être pris avec une, deux ou trois thérapies existantes, ce qui ouvre une nouvelle voie thérapeutique pour les personnes déjà sous trithérapie. L'effet a été constant, que les patients prennent une, deux ou trois autres thérapies.^{xvi}
- Elle peut avoir des effets bénéfiques importants sur la fonctionnalité des personnes et sur le risque de mortalité.
 - Lors d'un essai clinique de phase 3, les personnes symptomatiques mais non gravement malades qui ont pris du sotatercept (en plus de leurs traitements existants) pendant 24 semaines ont amélioré de manière significative leur distance de marche de 6 minutes par rapport aux personnes qui ont simplement poursuivi leurs traitements existants et ont reçu un placebo.^{xvii}
 - Le risque de décès ou d'aggravation clinique non fatale était inférieur de 84 % avec le sotatercept par rapport au placebo.^{xviii}



- Un autre essai clinique de phase 3 a montré que même pour les patients les plus gravement atteints, le sotatercept réduit de 76 % le risque de décès, de transplantation pulmonaire ou d'hospitalisation pour aggravation de la maladie.^{xix}

Accès au traitement

- Sans financement public du sotatercept, les médecins spécialistes de l'HTAP ne peuvent pas exercer leur jugement clinique, qui est essentiel au traitement adéquat de l'HTAP, et les patients ne peuvent pas accéder à un traitement optimal pour leur maladie.
- Nous espérons que le sotatercept sera rapidement ajouté aux listes publiques de médicaments remboursables de chaque province et territoire, car tout retard affecte les patients qui pourraient avoir besoin de cette option thérapeutique de toute urgence.

Références

ⁱ Association canadienne d'hypertension pulmonaire. À propos de l'HTP : Qu'est-ce que l'HTP ? Extrait de <https://www.phacanada.ca/fr/about-ph>.

ⁱⁱ Organisation nationale pour les maladies rares. Hypertension artérielle pulmonaire. Extrait de <https://rarediseases.org/rare-diseases/pulmonary-arterial-hypertension/>.

ⁱⁱⁱ Association canadienne de l'hypertension pulmonaire. Le fardeau socio-économique de l'hypertension artérielle pulmonaire au Canada Extrait de <https://www.phacanada.ca/boi>

^{iv} Association canadienne d'hypertension pulmonaire. Types de HTP : Groupe 1 de l'OMS - Hypertension artérielle pulmonaire. Extrait de <https://www.phacanada.ca/typesofph>

^v Association canadienne d'hypertension pulmonaire. L'impact de l'hypertension pulmonaire sur les Canadiens : Rapport sommaire de l'enquête communautaire sur l'HTP au Canada. 2022.

^{vi} Association canadienne d'hypertension pulmonaire. À propos de l'HTP : Qu'est-ce que l'HTP ? Extrait de <https://www.phacanada.ca/fr/about-ph>.

^{vii} Zelt, J. G. E., Sugarman, J., Weatherald, J., Partridge, A. C. R., Liang, J. (Calvin), Swiston, J., Brunner, N., Chandy, G., Stewart, D. J., Contreras-Dominguez, V., Thakrar, M., Helmersen, D., Varughese, R., Hirani, N., Umar, F., Dunne, R., Doyle-Cox, C., Foxall, J., et Mielniczuk, L. (2022). Mortality trends in pulmonary arterial hypertension in Canada: A temporal analysis of survival per ESC/ERS guideline era. *European Respiratory Journal*, 59(6). <https://doi.org/10.1183/13993003.01552-2021>

^{viii} Association canadienne d'hypertension pulmonaire. Naviguer dans l'hypertension pulmonaire : Un guide pour les patients nouvellement diagnostiqués. Version 1, mars 2024

^{ix} Hoeper MM, Badesch DB, Ghofrani HA, et al. Phase 3 trial of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2023;388:1478-90. DOI : 10.1056/NEJMoa2213558

^x Association canadienne d'hypertension pulmonaire. Naviguer dans l'hypertension pulmonaire : Un guide pour les patients nouvellement diagnostiqués. Version 1, mars 2024



-
- ^{xi} Organisation nationale pour les maladies rares. Hypertension artérielle pulmonaire. Extrait de <https://rarediseases.org/rare-diseases/pulmonary-arterial-hypertension/>.
- ^{xii} Association canadienne d'hypertension pulmonaire. L'impact de l'hypertension pulmonaire sur les Canadiens : Rapport sommaire de l'enquête communautaire sur l'HTP au Canada. 2022.
- ^{xiii} Recommandation de l'ACMTS sur le remboursement (projet). Extrait du site https://www.cda-amc.ca/sites/default/files/DRR/2024/SR0828-Winrevair_DRAFT_Rec.pdf
- ^{xiv} Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS). Ensemble des avis transmis au ministre en novembre 2024. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Inscription_medicaments/Avis_au_ministre/D%C3%A9cembre_2024/20241104_AvisMinistre.pdf
- ^{xv} Alliance pharmaceutique pancanadienne. 2025. <https://www.pcpacanada.ca/fr/negotiation/22911>
- ^{xvi} Hoeper MM, Badesch DB, Ghofrani HA, et al. Phase 3 trial of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2023;388:1478-90. DOI : 10.1056/NEJMoa2213558
- ^{xvii} Hoeper MM, Badesch DB, Ghofrani HA, et al. Phase 3 trial of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2023;388:1478-90. DOI : 10.1056/NEJMoa2213558
- ^{xviii} Hoeper MM, Badesch DB, Ghofrani HA, et al. Phase 3 trial of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2023;388:1478-90. DOI : 10.1056/NEJMoa2213558
- ^{xix} Humbert, M., McLaughlin, V. V., Badesch, D. B., Ghofrani, H. A., Gibbs, J. S. R., Gomberg-Maitland, M., Preston, I. R., Souza, R., Waxman, A. B., Moles, V. M., Savale, L., Vizza, C. D., Rosenkranz, S., Shi, Y., Miller, B., Mackenzie, H. S., Kim, S. S., Loureiro, M. J., Patel, M. J., ... Hoeper, M. M. (2025). Sotatercept in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension at High Risk for Death. New England Journal of Medicine. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2415160>