

SYNTHÈSE À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

2020

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination du
Dr Laurent SAVALE

Centre de Référence
de l'hypertension pulmonaire

(PulmoTension)



PulmoTension
Centre de Référence de
l'Hypertension Pulmonaire



Filière Maladies Respiratoires Rares

Sommaire

Liste des abréviations.....	3
1 Synthèse à destination du médecin traitant.....	4
1.1 Diagnostic	4
1.2 Rôle du médecin traitant	5
1.3 Prise en charge	5
2 Coordonnées des centres de référence, de compétence, associations de patients et ressources utiles.....	6
3 Liste des participants.....	9
4 Annexes	11
4.1 Annexe 1. Classification des hypertensions pulmonaires.....	11

LISTE DES ABREVIATIONS

HTAP	Hypertension Artérielle Pulmonaire
HTP	Hypertension pulmonaire
PAPm	Pression artérielle pulmonaire moyenne
PAPo	Pression artérielle pulmonaire d'occlusion
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
RVP	Résistances vasculaires pulmonaires

1 Synthèse à destination du médecin traitant

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site www.has-sante.fr.

L'hypertension pulmonaire (HTP) 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 cardiaque droite. La classification clinique internationale des HTP permet de regrouper ces pathologies en fonction de leurs caractéristiques physiopathologiques, leur présentation clinique et leur prise en charge (**annexe 1**).

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 (anorexigènes, dasatinib, ...).

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'**HTAP (groupe 1 de la classification)**.

1.1 Diagnostic

Les signes cliniques d'HTAP sont peu spécifiques et traduisent essentiellement les conséquences de l'augmentation des RVP sur la fonction ventriculaire droite : asthénie, dyspnée d'effort inexplicquée (au terme d'un bilan standard), associée ou non à des lipothymies et/ou à des signes congestifs (œdèmes des membres inférieurs, reflux hépatojugulaires, hépatalgie, anasarque..).

Les circonstances de diagnostic de la maladie sont soit l'exploration d'une dyspnée inexplicquée, une syncope et/ou de signes d'insuffisance cardiaque droite, soit un dépistage systématique chez un patient à risque de développer la maladie.

L'échographie cardiaque est l'examen de référence pour dépister l'HTP mais ne permet pas d'affirmer le diagnostic. Elle établit une probabilité faible, intermédiaire ou élevée d'HTP.

Le diagnostic doit être confirmé par un cathétérisme cardiaque droit.

1.2 Rôle du médecin traitant

Le rôle du médecin traitant dans la prise en charge du patient suivi pour une HTAP est essentiel pour :

- surveiller la tolérance (clinique et biologique) des traitements initiés.
- détecter les signes cliniques ou biologiques d'aggravation de la maladie devant motiver une prise de contact rapide avec le centre de référence ou de compétences : syncopes, aggravation persistante de la dyspnée, aggravation des signes cliniques d'insuffisance cardiaque droite, insuffisance rénale.
- équilibrer les traitements anticoagulants et autres traitements symptomatiques.
- évaluer régulièrement l'impact psychologique, social et familial de la maladie sur le patient.
- assurer le renouvellement du protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

1.3 Prise en charge

Le bilan initial, l'annonce diagnostique et la prise en charge globale de la maladie doivent être réalisés dans le centre de référence ou un centre de compétences (27 centres sur le territoire national).

L'évaluation de la sévérité de la maladie repose sur l'analyse de données cliniques, fonctionnelles (étiologie – classe étiologique, classe fonctionnelle de la NYHA, test de marche de 6 minutes), biologiques (BNP ou NT-proBNP) et hémodynamiques qui guideront également le choix thérapeutique.

Les traitements ciblés de l'HTAP n'ont été étudiés et ne sont indiqués qu'en cas de pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mmHg, de pression artérielle pulmonaire d'occlusion (PAPO) ≤ 15 mmHg et de résistances vasculaires pulmonaires (RVP) ≥ 3 unités Wood.

L'initiation et le renouvellement des traitements spécifiques de l'HTAP doivent être systématiquement assurés par le centre de référence ou un centre de compétence.

Cette maladie reste une affection grave. En effet, malgré les progrès thérapeutiques récents, il n'existe pas de traitement curatif. L'efficacité des thérapeutiques instaurées doit donc être évaluée dans le centre de référence ou dans un centre de compétence au minimum une fois par an.

2 Coordonnées des centres de référence, de compétence, associations de patients et ressources utiles

Le centre de référence de l'hypertension pulmonaire **PulmoTension** est multi-site. Il comprend les centres suivants (coordonnées complètes disponibles sur : <https://respifil.fr/>)

CHU	Centres de référence de l'HTAP	Médecins référents
PARIS (AP-HP)	Centre de référence coordonnateur CHU Bicêtre 78 rue du Général Leclerc 94 275 Le Kremlin Bicêtre	Pr Marc Humbert Dr Xavier Jaïs Pr David Montani Dr Laurent Savale Pr Gérald Simonneau Pr Olivier Sitbon 01 45 21 79 72
MARIE LANNELONGUE	Centre de référence constitutif Hôpital Marie Lannelongue Service de chirurgie thoracique et transplantation cardio-pulmonaire 133 avenue de la résistance 92350 LE PLESSIS ROBINSON	Pr Elie Fadel 01 40 94 85 77

CHU	Centres de compétence de l'HTAP	Médecins référents
ANGERS	CHU ANGERS 4 rue Larrey 49100 ANGERS	Frédéric Gagnadoux 02 41 35 36 95
BORDEAUX	Hôpital du Haut Levêque 1 avenue Magellan 33604 PESSAC Cedex	Claire Dromer 05 57 65 63 38
BREST	Hôpital de la Cavale Blanche Bd Tanguy Prigent 29609 BREST Cedex 2	Cécile Tromeur 02 30 33 76 02
CAEN	Hôpital Côte de Nacre Avenue de la Côte de Nacre 14033 CAEN Cedex 5	Emmanuel Bergot 02 31 06 46 77
CLERMONT-FERRAND	Hôpital Gabriel Montpied 58 rue Montalembert 63003 CLERMONT FD Cedex 1	Claire Dauphin 04 73 75 14 12
DIJON	Hôpital du Bocage 2 bd Maréchal de Lattre de Tassigny 21079 DIJON Cedex	Philippe Bonniaud 03 80 29 37 72
LYON	Hôpital Louis Pradel 28 avenue Doyen Lépine 69677 LYON Cedex	Jean-François Mornex 04 27 85 77 00
GRENOBLE	CHU de Grenoble BP 217 38043 GRENOBLE Cedex 9	Christophe Pison cpison@chu-grenoble.fr 06 83 31 9 81

CHU	Centres de compétence de l'HTAP	Médecins référents
LILLE	Hôpital Claude Huriez Rue Michel Polonovski 59037 LILLE Cedex Hôpital Calmette Bd du Pr Jules Leclercq 59037 LILLE Cedex Institut Cœur-Poumon Bd du Pr Jules Leclercq 59037 LILLE Cedex	Pascal de Groot 03 20 44 57 21
LIMOGES	Hôpital du Cluzeau 23 avenue Dominique Larrey 87042 LIMOGES Cedex Hôpital de la Mère et de l'Enfant 8 avenue Dominique Larrey 87042 LIMOGES Cedex Hôpital Dupuytren Avenue Martin Luther King 87042 LIMOGES Cedex	Philippe Brosset 05 55 05 63 58
MARSEILLE AP-HM	Hôpital de la Timone Service de Cardiologie 264 rue Saint-Pierre 13005 MARSEILLE Cedex 05 Hôpital Nord Service de Pneumologie Chemin des Bourrelys 13915 MARSEILLE Cedex 20	Gilbert Habib 04.91.38.75.88 Martine Reynaud-Gaubert 04 91 96 61 45
MONTPELLIER	Hôpital Arnaud de Villeneuve 371 avenue Doyen Gaston Giraud 34295 MONTPELLIER Cedex 5	Arnaud Bourdin 04 67 33 60 91
NANCY	Hôpitaux de Brabois - CHU de Nancy Rue du Morvan 54511 VANDOEUVRE LES NANCY	Ari Chaouat 03 83 15 40 21
NANTES	Hôpital Laënnec CHU de Nantes 44093 NANTES Cedex	Delphine Horeau-Langlard 02 40 16 52 35
NICE	Hôpital Pasteur CHU de Nice 30 voie Romaine 06002 NICE CEDEX 1	Sylvie Leroy 0492037767 Céline Sanfiorenzo 0492037733
POITIERS	CHU - La Milétrie 2 rue de la Milétrie 86021 POITIERS Cedex	Pascal Roblot 05 49 44 44 22
REIMS	CHU REIMS Hôpital Robert Debré - Rue du Général Koenig 51100 Reims American Memorial Hospital 47 rue Cognacq Jay 51092 REIMS Cedex	Pierre Mauran 03 26 78 84 32
RENNES	CHU Pontchaillou 2 rue Henri Le Guilloux 35033 RENNES Cedex 09 Hôpital Sud 16 boulevard de Bulgarie 35000 RENNES	Céline Chabanne 02 99 28 25 17
ROUEN	CHU Hôpitaux de Rouen Hôpital de Bois Guillaume Hôpital Charles Nicolle 76031 ROUEN Cedex	Fabrice Bauer 02 32 88 82 32
STRASBOURG	Hôpital Hautepierre 1 avenue Molière 67098 STRASBOURG Cedex 2	Mathieu Canuet 03 69 55 06 46

CHU	Centres de compétence de l'HTAP	Médecins référents
ST ETIENNE	CHU St Etienne Hôpital Nord Ave Albert Raimond 42270 SAINT PRIES EN JAREZ	Laurent Bertoletti 04 77 12 77 70
TOULOUSE	Hôpital Larrey 24 chemin de Pouvoirville - TSA 30030 31059 TOULOUSE Cedex 9 Hôpital des Enfants 330 avenue de Grande Bretagne - TSA 70034 31059 TOULOUSE	Alain Didier 05 67 77 18 50
TOURS	CHU de Tours Hôpital Bretonneau 2 bd Tonnellé 37044 TOURS Cedex 1 Centre Pédiatrique Gatien de Clocheville 49 bd Béranger 37044 TOURS Cedex	Patrice Diot 02 47 47 37 87
REUNION	CHU de la réunion (Site Sud) BP 350 - 97448 SAINT PIERRE Cedex	Patrice Poubeau 002 62 35 91 75
MARTINIQUE	Hôpital Pierre Zobda-Quitman BP 632 - 97261 FORT DE FRANCE Cedex	Jocelyn Inamo 005 96 30 64 10

- **Réseau HTAP**

www.reseau-htap.fr

- **RespiFiL :**

RespiFiL est depuis 2014 la filière de santé pour les maladies respiratoires rares. Elle est financée et pilotée par le Ministère des Solidarités et de la Santé.

<https://www.respifil.fr/>

- **Association de patients HTaPFrance**

L'association « HTaPFrance », fondée en 1996, est **une association française nationale :**

- d'aide aux **patients** souffrant d'hypertension pulmonaire (HTP), et plus particulièrement d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et d'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique (HTP-TEC), maladies graves, évolutives et invalidantes, sources de lourds handicaps,
- d'aide et de soutien aux **familles** et aux **proches** de ces patients,
- d'aide à l'**amélioration** des **conditions** de la **vie** quotidienne avec cette maladie.

<http://www.htapfrance.com>

- **France Assos Santé**

L'organisation de référence pour représenter les patients et les usagers du système de santé, et défendre leurs intérêts

<https://www.france-assos-sante.org/>

- **Vivre avec une maladie rare : infographie**

Cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de **10 grandes thématiques** :

- être soigné à l'hôpital / en ville
- vivre avec son handicap
- poursuivre sa scolarité
- mener sa vie professionnelle
- connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- se déplacer en transports
- évoluer au quotidien
- accompagner un malade comme aidant
- s'informer : où s'adresser ?

<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org/>

3 Liste des participants

Ce travail a été coordonné par les Drs Savale et Jaïs, Centre de référence de l'hypertension pulmonaire (AP-HP. Université Paris Saclay, Hôpital Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre Cedex), sous la direction du Pr Humbert (directeur du CR).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Laurent SAVALE, pneumologue, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Xavier JAÏS, pneumologue, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Barbara GIRERD, conseillère en génétique, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Marie-Camille CHAUMAIS, Pharmacienne, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre
- Pr Damien BONNET, cardio-pédiatre, CHU Necker, Paris

Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Laurent BERTOLETTI, Pneumologue, Hôpital Nord, CHU Saint Etienne
- Pr Philippe BONNIAUD, pneumologue, CHU Dijon
- Pr Arnaud BOURDIN, pneumologue, Hôpital Arnaud de Villeneuve, CHU Montpellier
- Dr Mathieu CANUET, pneumologue, Hôpital Hautepierre, CHU Strasbourg
- Dr Céline CHABANNE, cardiologue, CHU Pontchaillou, Rennes
- Pr Ari CHAOUAT, pneumologue, Hôpitaux de Brabois, CHU Nancy
- Pr Vincent COTTIN, pneumologue, Hôpital Louis Pradel, CHU Lyon
- Mme Hélène COULON, IDE coordinatrice centre de référence de l'HTP
- Dr Pascal DE GROOTE, pneumologue, CHU Lille
- Dr Nicolas FAVROLT, pneumologue, CHU Dijon
- Mme Mélanie GALLANT-DEWAVRIN, association HTaPFrance
- Pr Eric HACHULLA, médecine interne , CHU Lille
- Dr Sébastien HASCOET, cardiopédiatre , Hôpital Marie Lannelongue
- Pr Marc HUMBERT, pneumologue, CHU Bicêtre, Le Kremlin- Bicêtre
- Pr Jocelyn INAMO, CHU Fort de France
- Pr David LAUNAY, médecine interne , CHU Lille
- Dr Jérôme LE PAVEC, pneumologue, Hôpital Marie Lannelongue
- Pr Pierre MAURAN, cardiologue, CHU de Reims
- Dr Pamela MOCERI, cardiologue , CHU Nice

- Pr David MONTANI, pneumologue, CHU Bicêtre, Le Kremlin- Bicêtre
- Pr Jean-François MORNEX, pneumologue, Hôpital Louis Pradel, CHU Lyon
- Pr Christophe PISON, pneumologue, CHU Grenoble Alpes
- Dr Patrice POUBEAU, Groupe Hospitalier Sud réunion
- Dr Grégoire PREVOT, Hôpital Larrey, CHU de Toulouse
- Pr Martine REYNAUD-GAUBERT, pneumologue, Hôpital Nord, CHU de Marseille
- Pr Laurent RIGAL, médecin généraliste professeur à Paris Sud et responsable du département de médecine générale.
- Mme Laure ROSE, présidente de l'association HTaPFrance
- Pr Marie-Victoire SENAT, Gynécologue Obstétricienne, CHU Bicêtre
- Pr Olivier SITBON, pneumologue, CHU Bicêtre

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

4 Annexes

4.1 Annexe 1. Classification des hypertensions pulmonaires

1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- 1.1 Idiopathique
- 1.2 Héritable
- 1.3 associée à la prise de toxiques ou médicaments
- 1.4 Associée à une
 - 1.4.1 Connectivite
 - 1.4.2 Infection par le VIH
 - 1.4.3 Hypertension portale
 - 1.4.4 Cardiopathie congénitale
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 HTAP avec réponse prolongée aux inhibiteurs calciques
- 1.6 HTAP avec signes manifestes d'atteinte veineuse/capillaire (maladie veino-occlusive pulmonaire / hémangiomasose capillaire pulmonaire)
- 1.7 HTAP persistante du nouveau-né

2. HTP des cardiopathies gauches

- 2.1 HTP due à une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection préservée
- 2.2 HTP due à une insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection réduite
- 2.3 HTP due à une valvulopathie
- 2.4 HTP due à une cardiopathie acquise ou congénitale

3. HTP des maladies respiratoires et/ou associées à une hypoxie chronique

- 3.1. Pathologie respiratoire obstructive
- 3.2. Pathologie respiratoire restrictive
- 3.3. Pathologie respiratoire mixte obstructive et restrictive
- 3.4. Hypoxémie sans maladie respiratoire
- 3.5. Anomalies du développement pulmonaire

4. HTP due à une obstructions artérielle pulmonaire

- 4.1 HTP thromboembolique chronique
- 4.2 Autres obstructions artérielles pulmonaires

5. HTP de mécanismes multifactoriels ou incertains

- 5.1. Maladies hématologiques
- 5.2. Maladies systémiques et métaboliques
- 5.3. Autres
- 5.4. Maladies cardiaques congénitales complexes