



COMMUNIQUÉ DE PRESSE
24 novembre 2020

Hypertension artérielle pulmonaire : un manifeste pour améliorer la détection précoce et les parcours des patients

Treize pistes pour améliorer la détection précoce de la maladie et structurer les parcours des patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), une forme rare d'hypertension pulmonaire : c'est ce que propose le manifeste « Un nouveau souffle », co-rédigé par le centre de référence de l'hypertension pulmonaire et son réseau national de prise en charge avec l'association HTaPFrance, rendu public le 24 novembre.

Diminuer l'errance pour sauver des vies

Deux ans et demi¹ : c'est le temps qui s'écoule parfois encore en 2020, avant qu'un diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ne soit posé, après avoir souvent consulté de nombreux professionnels de santé². La France dispose d'un centre de référence de l'hypertension pulmonaire et d'un réseau de centres de compétence pour que les patients soient le plus rapidement soignés avec les stratégies thérapeutiques actuelles.

« Depuis les années 2000, témoigne Mélanie Gallant-Dewavrin, directrice de l'association de patients HTaPFrance, d'énormes progrès ont été faits dans la prise en charge de la maladie, permettant à certains patients d'être stabilisés de longues années et de mener une vie quasi proche de la normale. Mais parallèlement, certains errent des années, de consultation en consultation, avant d'aboutir dans un centre de compétence, malheureusement très diminués, par une maladie déjà très évoluée. »

Le manifeste « Un nouveau souffle », destiné à sensibiliser le grand public comme les professionnels de santé et à améliorer la coordination des différents acteurs de prise en charge, est né de ce constat.

Tout délai peut représenter une perte de chance pour qui est atteint de cette pathologie chronique, évolutive et grave. Elle est rare et peut se déclarer à tout âge. « Le registre national français de l'hypertension artérielle pulmonaire a permis d'estimer sa prévalence entre **15 et 50 cas par million d'habitants**¹ », détaille le Pr Marc Humbert, pneumologue au Centre de référence de l'hypertension pulmonaire, à Hôpital Bicêtre (AP-HP).

Parfois sans cause identifiable (idiopathique), elle peut être familiale, induite par certains médicaments en particulier anorexigènes, associée à une maladie auto-immune (sclérodermie, lupus), une maladie du foie (hypertension portale), une infection par le VIH, ou une malformation cardiaque congénitale. « L'hypertension pulmonaire se définit par une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 20 mmHg³ » explique le Pr Humbert. « Le cœur droit, habitué à fonctionner avec une circulation à basse pression doit faire face à une augmentation permanente de la résistance vasculaire pulmonaire. L'hypertension pulmonaire finit ainsi par provoquer une insuffisance cardiaque droite. »

**« Un essoufflement n'est jamais anodin et ne doit pas être laissé sans diagnostic »
Pr Olivier Sitbon, pneumologue à l'hôpital Bicêtre**

L'essoufflement, toujours suspect

Le problème majeur sur lequel butte aujourd'hui la prise en charge optimale de l'HTAP, alerte le manifeste, est que ses symptômes ne sont pas spécifiques. L'essoufflement (dyspnée), la fatigue ou les étourdissements, qui signalent déjà une maladie évoluée, peuvent en effet évoquer d'autres causes et

¹ Humbert et al., 2006

² Armstrong et al., 2019

³ Simoneau et al., 2019

sont communs à de nombreuses autres maladies⁴. « Lorsque l'on évalue l'histoire des patients, on s'aperçoit par exemple que chez une femme jeune, on trouvera toujours une autre raison pour expliquer une gêne à l'effort : grossesse récente, prise de poids, sédentarité... » déplore le Pr Humbert. Chez ces patients, les symptômes insuffisamment explorés peuvent être mis à tort sur le compte d'une maladie respiratoire plus fréquente comme un asthme.

« Les médecins qui les reçoivent en première intention sont de bonne foi, mais les malades doivent avoir une grande force de caractère pour les inciter à poursuivre leurs explorations » regrette Mélanie Gallant-Dewavrin. « Moins la dyspnée est invalidante, moins on a tendance à la considérer comme importante or aucun essoufflement n'est anodin » prévient le Pr Olivier Sitbon, pneumologue à l'Hôpital Bicêtre. « Toute dyspnée, insiste-t-il, doit nécessiter une démarche systématique d'évaluation, et aucune ne doit jamais être laissée sans diagnostic ». En d'autres termes, **devant des symptômes qui perdurent sans explications, toujours avoir le réflexe de penser à des causes moins fréquentes.**

Cela suppose, comme le rappelle le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) rédigé en 2007 et mis à jour en 2020, de ne pas hésiter à adresser ces patients aux spécialistes (pneumologues, cardiologues et internistes) qui vont évaluer les causes possibles de dyspnée. La détection d'une hypertension pulmonaire repose en premier lieu sur la réalisation d'une échographie cardiaque trans-thoracique (ETT), couplée au Doppler. Cet examen permet d'explorer le cœur – et en particulier la morphologie du cœur droit – ainsi que le flux sanguin qui y circule. Si les résultats font suspecter une hypertension pulmonaire, le diagnostic ne sera posé avec certitude qu'après la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit, dans l'un des 25 centres de compétence répartis sur l'ensemble du territoire. « Une fois le diagnostic établi, la prise en charge thérapeutique est très rapide, puis la réponse au traitement est régulièrement évaluée tous les 3 à 6 mois » souligne le Pr Sitbon.

Des traitements qui améliorent survie et qualité de vie mais nécessitent une prise en charge globale et une coordination des professionnels de santé

On ne sait pas guérir l'HTAP. Jusqu'au milieu des années 1990, les options thérapeutiques étaient limitées et le pronostic de cette maladie était sombre. Mais **des progrès significatifs ont été accomplis ces dernières années dans le développement d'innovations et de stratégies thérapeutiques permettant d'améliorer la qualité de vie des patients et le pronostic de la maladie⁵.**

L'arsenal thérapeutique à disposition des médecins comporte aujourd'hui trois grandes classes médicamenteuses qui peuvent être utilisées en association. Ces traitements peuvent permettre « des améliorations spectaculaires de la qualité de vie chez certains patients » explique Mélanie Gallant-Dewavrin et une survie moyenne prolongée. La qualité de la prise en charge ne repose pas seulement sur les traitements pharmacologiques. **Le parcours du patient, du diagnostic au suivi, exige aussi une parfaite coordination entre les médecins (généralistes et spécialistes), les infirmiers de coordination des centres de compétence et les pharmaciens.**

Un nouveau souffle

La mise en place du plan maladies rares et son application à l'HTAP ont permis des avancées significatives dans la prise en charge de la maladie, organisée autour du centre de référence de l'hypertension pulmonaire (PulmoTension) à l'hôpital Bicêtre (AP-HP). Ce dernier anime un réseau national de 25 centres de compétence, répartis sur l'ensemble du territoire, y compris dans les départements et régions d'outre-mer. Pneumologues, cardiologues et cardio-pédiatres, internistes, radiologues et personnels paramédicaux y assurent collectivement le suivi des patients depuis leur diagnostic. Recommandations, réseau de spécialistes, traitements performants, « il est d'autant plus aberrant aujourd'hui de laisser traîner une HTAP, résume la directrice d'HTaPFrance, que tous les éléments du puzzle sont-là, il ne manque finalement que de l'huile dans les rouages, pour ne plus laisser des patients dans l'errance, sans prise en charge et traitement adaptés et rapides. »

Comme pour toute maladie rare, la détection précoce et la coordination sont des atouts majeurs de la prise en charge. Les améliorer et leur donner un nouveau souffle, diminuer l'errance diagnostique et renforcer les liens entre professionnels de santé du réseau PulmoTension, HTaPFrance, les malades et leurs aidants, est la raison d'être de ce manifeste. Élaboré au cours de l'année 2020 par un groupe pluridisciplinaire regroupant une association de patients, trois

⁴ Galie et al., 2016

⁵ Benza et al., 2012

pneumologues, trois cardiologues, un interniste, un biologiste et un psychologue, il pose un état des lieux et propose à chaque étape du parcours du patient les actions à mettre en œuvre. Favoriser la prise en charge multidisciplinaire et agir sur l'accès aux soins, accompagner les professionnels de santé dans l'annonce du diagnostic, accompagner psychologiquement et socialement les malades... Autant de pistes à portée de main, dont la mise en œuvre exige désormais l'implication de tous les acteurs afin d'atteindre cet objectif : sauver plus de vies. La prochaine étape est, pour le centre de référence de l'hypertension pulmonaire et l'association de patients HTaPFrance, de porter le manifeste « Un nouveau souffle » auprès des décideurs publics, administratifs, politiques et médicaux en vue de la mise en œuvre concrète des recommandations.

À propos de l'association 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.

À ce titre, elle propose de représenter les patients souffrant d'HTP, elle prend part et aide à la recherche médicale et scientifique sur cette maladie et ses thérapies, elle informe les patients sur les origines de la maladie, les différentes thérapies, sa prise en charge, elle se propose de faire le lien entre les patients, les médecins, les autorités publiques, politiques de santé, les laboratoires pharmaceutiques, les prestataires de service, les associations et toute autre partie prenante à l'HTP.

<http://www.htapfrance.com>

À propos du centre de référence de l'hypertension pulmonaire :

Le service de pneumologie et son unité de soins intensifs respiratoires de l'hôpital Bicêtre prend en charge des patients souffrant d'hypertension pulmonaire. Ce centre de référence a organisé la prise en charge de cette maladie par la création d'un réseau de 25 centres de compétence régionaux et d'une base de données informatisée commune (Registre Français de l'Hypertension Pulmonaire). Le centre constitutif (service de chirurgie thoracique et de transplantation de l'Hôpital Marie Lannelongue) est chargé des transplantations cardio-pulmonaires et pulmonaires, des endartériectomies pulmonaires chirurgicales et des angioplasties pulmonaires.



<http://www.reseau-htap.fr/>

Avec le soutien institutionnel de Janssen

CONTACTS PRESSE



Stéphanie Lecomte / 01 45 03 89 93 / s.lecomte@ljcom.net
Anne-Laure Brisseau / 01 45 03 50 36 / al.brisseau@ljcom.net