

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

Synthèse à destination du médecin traitant

- Le diagnostic doit être évoqué devant une dyspnée d'effort inexpliquée (au terme d'un bilan standard), associée ou non à des lipothymies et/ou à des signes d'insuffisance cardiaque droite ou survenant dans une population à risque de développer une HTAP (sclérodémie, prise d'anorexigène, infection par le VIH, hypertension portale, cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droit, cas familial d'HTAP).
- Le diagnostic est suspecté par l'échographie cardiaque, mais doit être confirmé systématiquement par un cathétérisme cardiaque droit.
- L'annonce diagnostique et le bilan initial doivent être réalisés dans le centre de référence national et/ou son réseau de correspondants.
- L'évaluation de la sévérité de la maladie repose sur l'analyse de données cliniques (classe fonctionnelle de la NYHA, test de marche de 6 minutes) et hémodynamiques qui guideront le choix thérapeutique.
- La prise en charge de la maladie est multidisciplinaire et continue, au mieux coordonnée par le centre de référence et/ou son réseau de correspondants ¹ en articulation avec le médecin traitant et les professionnels de santé de proximité.
- Cette maladie reste une affection sévère. Malgré les progrès thérapeutiques actuels, il n'existe pas de traitement curatif. L'efficacité des thérapeutiques instaurées doit donc être évaluée dans le centre de référence et/ou son réseau de correspondants au minimum une fois par an.
- Les traitements de l'HTAP sont des traitements à vie. Ils ne doivent jamais être arrêtés sans l'avis du centre de référence ou de compétence.
- Les points clés de la surveillance clinique sont la classe fonctionnelle de la NYHA, le test de marche de 6 minutes et les signes d'insuffisance cardiaque droite.
- Les complications pouvant survenir au cours de l'évolution de la maladie doivent être prises en charge le plus rapidement possible, et doivent être discutées le cas échéant pour un renforcement thérapeutique.
- Le patient et son entourage doivent pouvoir avoir accès tout au long de l'évolution de la maladie à un suivi psychologique parallèlement à la relation médicale, certains patients nécessitant une prise en charge psychiatrique.
- La transplantation pulmonaire doit être discutée le plus précocément possible en cas d'échec d'un traitement médical maximal.
- L'existence d'une association de patients spécifique à cette affection devra être portée à la connaissance d¹e chaque patient (association HTAPFrance.com).

¹ La circulaire N° DHOS/O4/2007/153 du 13 avril 2007 a pour but d'organiser progressivement le maillage territorial avec des structures déjà existantes de prise en charge qui seront identifiées sous le nom de « centres de compétences ». Ces centres de compétences ont pour vocation d'assurer la prise en charge et le suivi des patients, à proximité de leur domicile, et de participer à l'ensemble des missions des centres de référence.