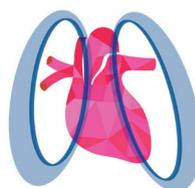


# UN NOUVEAU SOUFFLE

---

Manifeste pour améliorer la détection précoce  
de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et la  
coordination des parcours des patients souffrant d'HTAP



**PulmoTension**  
Centre de Référence de  
l'Hypertension Pulmonaire

## Avant-propos

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une maladie rare, grave, évolutive et invalidante qui touche les artères pulmonaires et retentit sur le cœur. À ce jour, malgré le travail sans relâche des médecins et de l'ensemble des professionnels de santé, malgré les progrès de la science et des connaissances et malgré l'évolution des traitements, l'HTAP reste une maladie incurable. Sans une prise en charge spécialisée, la survie de l'HTAP à 3 ans est d'environ 50 % (D'Alonzo et al., 1991). La nature rapidement évolutive de cette maladie et son pronostic défavorable ont mobilisé des nombreuses recherches afin d'identifier des traitements qui permettent une amélioration du pronostic, avec une survie d'environ 75 % à 3 ans (Benza et al., 2012). Malgré ces avancées, il reste encore beaucoup à faire pour améliorer davantage l'espérance de vie et la qualité de vie des malades.

Les symptômes les plus fréquents de l'HTAP (essoufflement, malaises et fatigue) sont communs à de nombreuses autres maladies (Galie et al., 2016). Par conséquent, son diagnostic peut être retardé de plusieurs mois, voire plusieurs années (Armstrong et al., 2019), en raison de la recherche en premier lieu d'autres causes possibles plus fréquentes et la méconnaissance des mécanismes rares à l'origine de ces symptômes. L'HTAP n'est donc bien souvent identifiée qu'à un stade relativement avancé et sévère.

Jusqu'au milieu des années 90, les options thérapeutiques étaient limitées et le pronostic de l'HTAP était médiocre. Aujourd'hui, les avancées dans la compréhension de l'HTAP ont permis de développer des traitements qui ont contribué à améliorer le pronostic et la qualité de vie des patients (Benza et al., 2012). La qualité de la prise en charge ne peut toutefois se réduire aux traitements: le parcours du patient nécessite une bonne coordination entre des médecins de différentes spécialités est indispensable pour un diagnostic rapide, tout comme l'implication notamment des infirmiers de coordination des centres de compétence et des pharmaciens dans le suivi des patients pour assurer une prise en charge personnalisée de l'HTAP.

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 cette maladie. En France, la prise en charge de l'HTAP est organisée autour du centre de référence de l'hypertension pulmonaire (PulmoTension). Ce centre de référence (Hôpital Bicêtre, AP-HP) et son centre constitutif (Hôpital Marie Lannelongue) animent un réseau national de 25 centres de compétence répartis sur l'ensemble du territoire dont les départements et régions d'outre-mer. Dans ces centres, des spécialistes pneumologues, cardiologues, internistes, radiologues et cardio-pédiatres assurent collectivement, avec les personnels paramédicaux et les infirmiers référents et pharmaciens le diagnostic et le suivi des patients au quotidien.

L'association HTaPFrance apporte une aide aux patients et un soutien à leurs familles et à leurs aidants. Elle assure une mission, là aussi essentielle, d'information et de coordination avec l'ensemble des professionnels de santé, les autres associations et les pouvoirs publics.

Cette coordination qui caractérise la prise en charge des maladies rares en France est un atout majeur: il est aujourd'hui possible de l'accroître encore en renforçant le lien qui existe déjà entre les professionnels de santé du réseau PulmoTension, HTaPFrance, les malades et leurs aidants. Accroître ce lien est l'un des objectifs du groupe pluridisciplinaire à l'origine de ce

manifeste, réuni au cours de l'année 2020 et regroupant une association de patients, trois pneumologues, trois cardiologues, un interniste, un biologiste et un psychologue. Outre rassembler des représentants de l'ensemble des acteurs de l'HTAP, nous nous sommes fixé comme objectif de réaliser un état des lieux et de formuler des recommandations et propositions d'actions concrètes permettant d'améliorer la détection précoce et l'efficacité des parcours de soins des malades atteints d'HTAP. Ce document est la synthèse de ce travail.

**Mélanie Gallant-Dewavrin**, directrice d'HTaPFrance

**Pr Marc Humbert**, coordonnateur du centre de référence de l'hypertension pulmonaire PulmoTension, directeur de l'unité de recherche Inserm UMR\_S999 (Hôpital Bicêtre, AP-HP, Hôpital Marie Lannelongue, Faculté de médecine de l'Université Paris-Saclay)

## Experts ayant contribué à ce manifeste

- **Madame Mélanie Gallant-Dewavrin**, directrice de l'association HTaPFrance
- **Monsieur le docteur Yves Grillet**, vice-président de la Fédération française de pneumologie
- **Monsieur le professeur Eric Hachulla**, coordonnateur du centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares
- **Madame Laurence Halimi**, psychologue au CHU de Montpellier
- **Monsieur le professeur Marc Humbert**, coordonnateur du centre de référence de l'hypertension pulmonaire PulmoTension et de la filière de santé des maladies respiratoires rares RespiFIL
- **Monsieur le professeur Nicolas Lamblin**, cardiologue au CHU de Lille
- **Monsieur le docteur Roger Rosario**, cardiologue à l'hôpital Saint-Joseph à Marseille
- **Monsieur le professeur Daniel Scherman**, directeur de la Fondation maladies rares
- **Monsieur le professeur Olivier Sitbon**, pneumologue à l'hôpital Bicêtre
- **Monsieur le docteur Jean-François Thébaut**, cardiologue, président du Haut Conseil de l'Agence nationale du développement professionnel continu

## L'hypertension artérielle pulmonaire<sup>1</sup>

La pression artérielle pulmonaire moyenne normale mesurée par cathétérisme cardiaque dans les artères pulmonaires qui relient le cœur aux poumons est de  $14 \pm 3$  mmHg (Kovacs, Berghold, Scheidl, & Olschewski, 2009). Toute valeur supérieure à 20 mmHg est anormale et définit l'hypertension pulmonaire (HTP) (Simonneau et al., 2019). L'HTP constitue un obstacle à la pompe cardiaque et met le cœur droit à rude épreuve. À terme, le cœur droit perd son élasticité et se dilate : on parle d'insuffisance cardiaque droite, qui constitue le stade ultime de la maladie.

Le plus souvent, l'HTP n'est pas une maladie rare et peut compliquer des maladies fréquentes cardiaques ou pulmonaires. Plus rarement l'HTP complique une embolie pulmonaire (l'HTP thromboembolique chronique) ou elle peut être la conséquence d'anomalies de la paroi des artères pulmonaires (l'HTAP) (Galie et al., 2016).

### Qu'est-ce que l'HTAP?

L'HTAP est une maladie rare et grave qui reste incurable à ce jour. Le seul traitement curatif de l'HTAP est la transplantation pulmonaire ou plus rarement la transplantation cardio-pulmonaire. De nombreux traitements sont cependant susceptibles d'aider les personnes atteintes d'HTAP et d'améliorer leur qualité de vie. Le registre national français de l'hypertension artérielle pulmonaire a permis d'estimer la prévalence de l'HTAP en France en 2003

<sup>1</sup> RespiFIL, L'hypertension pulmonaire, relecture par le Pr Marc Humbert (mise à jour janvier 2020) <https://respifil.fr/maladies/hypertension-pulmonaire/>

à au moins 15 cas par million d'habitants et l'incidence à 2,4 cas par million d'habitants par an. Elle touche les femmes et les hommes de tous les âges, y compris les enfants. Elle est cependant plus fréquente chez les femmes de 30 à 50 ans (2 femmes pour 1 homme) (Humbert et al., 2006).

### **Les symptômes de l'HTAP**

De nombreux symptômes de l'HTAP ne sont pas spécifiques et peuvent orienter vers d'autres maladies plus fréquentes du cœur et des poumons. L'essoufflement, surtout pendant l'effort, constitue le premier et le principal symptôme. D'autres symptômes peuvent apparaître à mesure que la maladie s'aggrave: fatigue intense, étourdissements ou évanouissement, douleurs à la poitrine, gonflement (œdème) au niveau des chevilles et des jambes (Galie et al., 2016).

### **Les formes de l'HTAP**

L'HTAP est dite idiopathique lorsque aucune cause n'est retrouvée (forme la plus fréquente de l'HTAP), héritable ou familiale (lorsque l'on retrouve certaines anomalies génétiques favorisant, par exemple des mutations du gène BMPR2, Bone Morphogenic Protein Receptor type 2), associée à une maladie auto-immune comme la sclérodémie systémique ou le lupus, une maladie chronique du foie avec hypertension portale ou une malformation cardiaque. Certains médicaments (anorexigènes en particulier) et des toxines peuvent également augmenter le risque de survenue d'une HTAP (Galie et al., 2016).

### **Le diagnostic de l'HTAP**

Pour diagnostiquer l'HTAP, plusieurs examens complémentaires sont réalisés dans le but d'écartier d'autres maladies dont les symptômes sont similaires. L'électrocardiogramme, les épreuves fonctionnelles respiratoires et des examens d'imagerie (scintigraphie pulmonaire, scanner thoracique, angiographie pulmonaire) peuvent être proposés.

Si l'échographie cardiaque transthoracique couplée au Doppler évoque la probabilité d'une HTP, seul un cathétérisme cardiaque droit peut confirmer le diagnostic de l'HTAP (Galie et al., 2016).

## **La prise en charge de l'HTAP**

Des progrès significatifs ont été accomplis au cours des dernières années dans le développement de traitements de l'HTAP. Ces traitements sont au nombre de 14 et ciblent trois principaux mécanismes d'action impliqués dans la physiopathologie de l'HTAP. La prise en charge médicamenteuse peut être différente d'une personne à une autre et nécessite souvent l'association de deux ou trois médicaments (Galie et al., 2019). Les médicaments de l'HTAP visent avant tout à dilater les artères pulmonaires. Les HTAP sévères et réfractaires aux traitements médicaux peuvent être traitées par transplantation pulmonaire ou plus rarement cardio-pulmonaire (Humbert et al., 2014).

# PARTIE 1

---

## LA DÉTECTION PRÉCOCE ET L'ERRANCE DIAGNOSTIQUE

La méconnaissance de l'HTAP par les professionnels de santé non experts explique en partie les difficultés de sa détection précoce et l'errance diagnostique à laquelle certains patients peuvent faire face. Cette errance diagnostique est l'une des principales problématiques à laquelle sont confrontés malades et professionnels de santé dans la prise en charge de l'HTAP. Malgré les progrès notables enregistrés dans la prise en charge en France grâce au centre de référence PulmoTension et son réseau de centres de compétence, l'HTAP reste une pathologie méconnue.

### **Première cause principale de l'errance diagnostique : la rareté de la maladie**

La prévalence de l'HTAP est estimée à 15 à 50 cas par million, ce qui en fait une maladie rare et donc méconnue des professionnels de santé. Pour cette raison, les patients atteints de l'HTAP peuvent connaître une période d'errance diagnostique (Humbert et al., 2006).

### **Seconde cause de l'errance diagnostique : la non-typicité des symptômes**

L'un des principaux symptômes de l'HTAP est la dyspnée. La dyspnée est rencontrée dans un très grand nombre de maladies, bénignes ou graves, courantes ou rares. La non-typicité de la dyspnée accroît très fortement la difficulté de dépistage de l'HTAP, et donc l'errance diagnostique.

## **Améliorer la détection précoce de l'HTAP par l'usage de l'échographie cardiaque**

### **CONSTATS**

La période d'errance diagnostique des patients atteints d'HTAP est d'environ deux ans et demi entre l'apparition des premiers symptômes et la confirmation du diagnostic (Humbert et al., 2006). Comme dans d'autres pays, certains patients peuvent consulter plusieurs professionnels de santé avant le diagnostic (Armstrong et al., 2019). Cela peut s'expliquer avant tout par la rareté et la méconnaissance de la maladie, mais aussi par la difficulté de la détection de l'HTAP à l'échographie cardiaque à un stade précoce. Après plusieurs mois d'errance, avec l'évolution de la maladie et l'aggravation de certains symptômes, la détection devient plus facile. Il est donc capital d'associer à la formation des cardiologues de ville la question de la détection précoce.

Avec la large diffusion de l'échographie cardiaque en cardiologie de ville, la qualité de l'examen, notamment du cœur droit, s'est significativement améliorée. La qualité de la formation a également progressé. Pour les cardiologues installés de plus longue date, qui représentent la majorité des cardiologues de ville, cette formation peut être améliorée par l'intermédiaire de la formation continue.

Malgré ces évolutions, en dehors des centres de référence et de compétence et de leurs correspondants, l'échographie du cœur droit n'est pas toujours approfondie. Un examen trop vite réalisé, peut ne pas être suffisant pour faire évoquer une probabilité d'HTP. Il faut donc à la fois améliorer la qualité de l'échographie cardiaque et informer les médecins sur la nécessité d'une approche multidimensionnelle du dépistage.

### **RECOMMANDATION N°1**

#### **Améliorer la détection précoce de l'HTAP par l'usage de l'échographie cardiaque**

Améliorer la détection précoce de l'HTAP en portant de façon systématique une attention particulière sur le cœur droit lors de l'échographie cardiaque et en informant les cardiologues, les pneumologues et les internistes sur la nécessité d'une approche multidimensionnelle du dépistage.

Chez les patients asymptomatiques, au-delà de l'échographie cardiaque, le dépistage peut aussi intégrer un électrocardiogramme, un test à l'effort, la mesure de biomarqueurs comme le BNP ou le NT-proBNP et de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO).

## **ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE**

**1.A.** Améliorer l'analyse des cavités cardiaques droites et de la fonction du cœur droit lors de l'échographie cardiaque en intégrant à la formation initiale des médecins

**1.B.** Intégrer à la formation continue des médecins les recommandations de la Société européenne de cardiologie et de la Société européenne de pneumologie (Galie et al., 2016) sur le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire, le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) de l'HTAP (Savale, 2020)

**1.C.** Ajouter au développement professionnel continu (DPC) une orientation nationale sur le thème des maladies rares, absente à ce jour, et intégrant l'HTAP

## **Œuvrer à la détection précoce de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les patients à risque**

### **CONSTATS**

Dans le cas des HTAP associées à d'autres pathologies comme la sclérodermie systémique, certaines cardiopathies congénitales, une infection par le VIH, une maladie chronique du foie ou chez des patients ayant des antécédents familiaux d'HTAP, des actions ont été mises en place pour détecter précocement l'HTAP. En effet, pour ces malades, le risque d'HTAP est connu.

## RECOMMANDATION N°2

### Œuvrer à la détection précoce de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les patients à risque

Pour tout essoufflement inexpliqué, systématiser l'orientation du patient vers un professionnel de santé formé à la réalisation d'une échographie cardiaque au cours de laquelle une attention particulière sera portée au cœur droit. Pour les patients à risque d'HTAP, il est possible d'organiser des dépistages réguliers en s'appuyant sur les leçons de programmes déjà établis (en France, ItinérAIR-Sclérodémie et DELPHI-2 par exemple).

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**2.A.** Diffuser auprès des médecins rencontrant des patients à risque les recommandations de la Société européenne de cardiologie et de la Société européenne de pneumologie (Galie et al., 2016) ainsi que le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) de l'HTAP (Savale, 2020)

**2.B.** Pour les HTAP héréditaires, sensibiliser les patients et leurs familles au dépistage génétique au sein de chaque centre de référence ou de compétence, avec une consultation de conseil génétique et un financement dédié

**2.C.** Attirer l'attention sur l'importance du développement de nouvelles technologies et de nouveaux instruments pour améliorer la détection précoce

## Favoriser la prise en charge multidisciplinaire et agir sur l'accès aux soins

### CONSTATS

Selon les régions et la démographie médicale, l'accès aux soins et donc l'accès à l'échographie cardiaque peuvent varier fortement. Dans certaines

zones, les délais avant l'obtention d'un rendez-vous auprès d'un cardiologue peuvent être très longs, jusqu'à plusieurs mois (Millien et al. 2018). Par ailleurs, certains patients peuvent attendre plus de 6 mois entre l'échographie cardiaque et le cathétérisme cardiaque, examen nécessaire à l'établissement du diagnostic d'HTAP. Malgré les efforts des professionnels de santé, ce délai n'a pas évolué au cours des dernières années.

### **RECOMMANDATION N°3**

#### **Assurer la prise en charge multidisciplinaire et agir sur l'accès aux soins**

Favoriser la prise en charge multidisciplinaire de l'HTAP dans des équipes comportant en particulier un pneumologue, un cardiologue, un interniste, un cardio-pédiatre pour les cardiopathies congénitales, un psychologue et un infirmier spécialisé et agir sur l'accès aux soins pour diminuer l'errance diagnostique.

### **ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE**

**3.A.** Insister sur la nécessité d'une détection précoce pluridisciplinaire impliquant notamment pneumologues, cardiologues, internistes et autres spécialistes dans certaines formes de l'HTAP, en informant ces professionnels

**3.B.** Assurer la multidisciplinarité et les réunions multidisciplinaires pour améliorer la qualité de la prise en charge, favoriser la diffusion d'information et améliorer les connaissances

**3.C.** Favoriser l'accès direct au centre de référence et aux centres de compétence

**3.D.** Recourir à la téléconsultation, à la téléexpertise, à la télésurveillance et au télésoin

## Impliquer Maladies rares infos services

### CONSTATS

Maladies rares infos services (MRIS) est un service d'information en santé spécialisé dans les maladies rares qui répond aux demandes des personnes malades, de leurs aidants et des professionnels de santé. Pour l'HTAP, en moyenne, le service Maladies rares info services est sollicité 2 à 15 fois par an. Ce nombre est très faible au regard du nombre total de sollicitations (5000 par an). La part de l'HTAP représente en effet 0,04 à 0,3 % des sollicitations (contre 4 % pour l'ensemble des maladies pulmonaires) (données MRIS).

Ces données doivent toutefois être relativisées car l'association HTaPFrance et le réseau PulmoTension sont disponibles et régulièrement sollicités de façon indépendante. D'autre part, il est par définition difficile pour les malades et leurs familles d'identifier et de nommer la maladie s'ils sont dans une situation d'errance diagnostique. Cela est d'autant plus valable pour l'HTAP, dont les symptômes sont très communs. De fait, 5 à 10 nouvelles personnes (malades ou familles, de France comme de l'étranger) contactent l'association HTaPFrance chaque semaine. Les relations entre HTaPFrance et Maladies rares infos services doivent donc être accrues.

### RECOMMANDATION N°4

#### Impliquer Maladies rares infos services

Impliquer Maladies rares infos services dans l'information des patients et renforcer le lien entre Maladies rares infos services et HTaPFrance.

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

- 4.A.** Accroître les échanges entre HTaPFrance et MRIS
- 4.B.** Former MRIS pour l'acquisition d'un socle minimal de connaissances sur l'HTAP
- 4.C.** Fournir aux interlocuteurs de MRIS les informations indispensables et les renvoyer systématiquement vers HTaPFrance pour un échange plus approfondi

**4.D.** Organiser une rencontre conjointe du centre de référence de l'HTAP et d'HTaPFrance avec MRIS pour sensibiliser la plateforme

**4.E.** Organiser une journée nationale de l'HTAP avec participation des médias et présence sur les réseaux sociaux

## PARTIE 2

---

# LES PARCOURS DE SOINS DES MALADES

Il existe trois points de rupture dans les parcours de soins des malades atteints d'HTAP: avant le centre expert, après le diagnostic au sein du centre expert, entre le centre expert et les professionnels qui interviennent auprès du patient.

### **Avant le centre expert**

Les ruptures des parcours de soins des patients comportent l'errance diagnostique, au moment de la consultation auprès du médecin traitant et de certains spécialistes. Le véritable parcours patient débute au moment de la prise en charge dans le centre de référence ou de compétence. Le diagnostic et, par voie de conséquence, l'errance diagnostique, conditionnent donc l'entrée dans les parcours de soins.

### **Au sein du centre expert**

Les ruptures des parcours des patients après le diagnostic sont plus probables dans les centres les moins structurés – ou avec moins de moyens. La systématisation et la protocolisation du suivi sont donc essentielles. Elles peuvent passer par une optimisation de la communication et de l'échange d'information entre le centre de référence et les centres de compétence (lors des réunions de concertation pluridisciplinaires, par exemple).

## **Entre le centre expert et les professionnels de santé du patient**

Le lien entre le centre de référence et les centres de compétence et les médecins traitants doivent être renforcés. Ces derniers ont en effet un grand besoin d'information. Au-delà de cette coopération intra-professionnelle, les infirmiers assurent un rôle indispensable à la coordination des parcours. Leurs nombreuses missions de soins expliquent qu'ils soient souvent insuffisamment présents auprès des patients. Il en va de même pour l'accompagnement médico-social et psychologique.

## **Accompagner les professionnels de santé dans l'annonce du diagnostic**

### **CONSTATS**

L'HTAP est une maladie grave, chronique et évolutive. À l'inverse de certaines maladies (le cancer, par exemple), elle est totalement inconnue du patient. Son explication peut également être complexe. En effet, la principale difficulté pour le patient est de comprendre la maladie, son origine, ses mécanismes, ses traitements. L'annonce diagnostique est donc un moment d'information très important pour lequel ni la formation ni les outils formalisés ne sont suffisamment développés.

Après le diagnostic, bien souvent, les patients hésitent à s'adresser au médecin. Le réflexe est d'aller chercher des informations sur Internet, où l'information n'est pas toujours à jour et où la source n'est pas toujours fiable. Le premier réflexe des patients est de chercher à connaître le risque de mortalité et la durée de survie. Ils peuvent alors penser que le médecin ne leur dit pas tout. La relation de confiance entre le malade et son médecin, qui débute avec l'annonce diagnostique, est pourtant essentielle car elle conditionne notamment l'adhésion et l'observance des traitements ou l'acceptation de la maladie.

## RECOMMANDATION N°5

### Accompagner les professionnels de santé dans l'annonce du diagnostic

Développer un module de formation à l'annonce du diagnostic et développer des outils aidant à l'annonce du diagnostic et permettant au patient de comprendre l'HTAP.

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**5.A.** S'appuyer sur les outils de formation développés par le centre de référence

**5.B.** Élaborer et diffuser une fiche spécifique sur l'annonce diagnostique

**5.C.** Lors de conférences, d'opérations en régions ou lors de publications dans des revues, intégrer des éléments sur l'annonce du diagnostic

**5.D.** Remettre au patient au moment du diagnostic un carnet papier ou numérique contenant des informations sur la maladie et permettant un suivi au long cours avec recueil d'information sur le ressenti (auto-questionnaire)

**5.E.** Remettre au patient dans chaque centre une brochure avec les noms et coordonnées de tous ses interlocuteurs (médecins, psychologues, assistants sociaux, infirmiers, diététiciens, HTaPFrance...)

**5.F.** S'inspirer de la consultation d'annonce faite pour le cancer

### Améliorer la diffusion des ressources documentaires

#### CONSTATS

Il existe un grand nombre de ressources documentaires sur l'HTAP à l'attention du grand public, notamment des brochures, des vidéos et des animations. Ces ressources ne sont pas diffusées assez largement alors qu'elles peuvent servir de support d'information sur la maladie, ses traitements, leurs effets secondaires, etc.

## RECOMMANDATION N°6

### Améliorer la diffusion des ressources documentaires

Diffuser les ressources documentaires existantes (brochures, films, etc.) afin d'améliorer l'information des patients et des aidants et du grand public.

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

- 6.A.** Diffuser le film d'animation réalisé par HTaPFrance
- 6.B.** Diffuser de façon systématique les brochures réalisées par HTaPFrance dans l'ensemble des centres de compétence
- 6.C.** Diffuser le documentaire «Le souffle court», disponible sur le site d'HTaPFrance

## Développer le partage d'information et de l'expertise clinique

### CONSTATS

L'amélioration des parcours de soins est l'une des missions de la filière RespiFIL. Échanger et mieux partager l'expertise clinique entre les professionnels de santé dans le parcours de soins fait partie des priorités de la filière, notamment par la mise en place de réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP). Ces RCP peuvent être difficiles à mettre en place. C'est pourquoi la filière RespiFIL a mis à disposition du centre de référence et des centres de compétence un outil permettant de réaliser des RCP à distance.

## RECOMMANDATION N°7

### Développer le partage d'information et de l'expertise clinique

Encourager la pratique des réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP).

## ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**7.A.** Soutenir le déploiement de l'outil mis à disposition par la filière RespiFIL pour réaliser des RCP à distance auprès de l'ensemble des médecins du réseau HTAP

**7.B.** Ouvrir plus largement les RCP aux autres professionnels de santé et aux médecins traitants

## Informer et former les médecins généralistes ayant un patient HTAP dans leur patientèle

### CONSTATS

Toutes les maladies rares ne peuvent entrer dans la formation initiale ou la formation continue des médecins car il n'est pas possible de former tous les médecins à des maladies pour lesquelles ils ne rencontreront probablement aucun patient. L'HTAP n'est plus au programme des épreuves nationales classantes au terme du deuxième cycle des études médicales et elle n'entre toujours pas dans le cadre de la formation continue et développement professionnel continu (DPC) ne présente pas d'orientation nationale pour les maladies rares.

La formation des médecins généralistes suivant des patients atteints d'HTAP est pourtant fondamentale car ils sont un interlocuteur privilégié. Elle est aussi fondamentale car elle leur apportera l'ensemble des connaissances nécessaires pour participer à la prise en charge des patients en lien avec le centre de référence ou les centres de compétence. Cette formation pourra venir en complément des informations présentes dans le PNDS,

vecteur capital d'une information claire et concise à l'attention des médecins non experts.

Les médecins traitants ont un besoin d'information de la part du centre de référence et des centres de compétence. En appui du PNDS coordonné par le centre de référence, le centre de compétence de Lille a par exemple mis en place par le passé des sessions d'information des médecins traitants ayant des patients HTAP.

De plus, pour participer pleinement à la prise en charge des patients et mieux anticiper tout changement de leur état de santé, les médecins traitants doivent être informés et recevoir de façon systématique les comptes rendus d'examens ou d'hospitalisation.

## **RECOMMANDATION N°8**

### **Informers et former les médecins généralistes ayant un patient HTAP dans leur patientèle**

Former les médecins généralistes à l'HTAP après diagnostic de leur patient, dans le cadre du DPC (formation présentielle ou sous forme de webinaire) et les informer en leur envoyant systématiquement les comptes rendus. Ces comptes rendus, ainsi que les ordonnances, renverront vers le PNDS de l'HTAP (lien internet).

## **ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE**

**8.A.** Diffuser l'information de l'existence d'un PNDS et diffuser le PNDS

**8.B.** Organiser des réunions d'information avec les médecins traitants ayant des patients HTAP dans leur patientèle

**8.C.** Développer un module d'e-learning permettant au médecin traitant de maîtriser l'ensemble des informations des comptes rendus et de les interpréter en fonction de l'état de santé des malades

**8.D.** Transmettre aux patients et aux professionnels de santé correspondants les comptes rendus de staff, d'hospitalisation et des consultations spécialisées

**8.E.** Garantir l'interopérabilité des logiciels hospitaliers avec le dossier médical partagé (DMP) pour accéder aux coordonnées du médecin traitant déclaré

**8.F.** Informer régulièrement les médecins traitants sur l'HTAP et les renvoyer vers des sources d'information actualisées (notamment le résumé du PNDS à destination du médecin traitant)

**8.G.** Accompagner les ordonnances et comptes rendus du résumé du PNDS à destination du médecin traitant (lien internet)

## **Accompagner psychologiquement et socialement les malades et les aidants**

### **CONSTATS**

Le centre de référence et les centres de compétence disposent de très peu de moyens pour le soutien et l'accompagnement psychologique et social. Le centre de référence de l'HTAP bénéficie par exemple d'un demi-équivalent temps plein de psychologue qui intervient à la fois auprès des malades atteints d'HTAP mais aussi de très nombreux malades souffrant d'autres maladies et de cancers. L'accès au soutien psychologique n'est pas systématique.

L'accompagnement social et psychologique fait partie de la prise en charge. Il doit permettre le maintien de l'intégration sociale du malade et garantir la continuité d'une vie la plus normale possible, grâce à la prise en compte de son handicap et de son éventuelle compensation.

### **RECOMMANDATION N°9**

#### **Accompagner psychologiquement et socialement les malades et les aidants**

Proposer aux patients et aidants un accompagnement social et psychologique.

### **ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE**

**9.A.** Développer des programmes dédiés au soutien psychologique et à l'accompagnement social des patients et des aidants dans les centres labellisés, avec des ressources affectées spécifiquement

**9.B.** Recruter une assistante sociale et un psychologue par centre de compétence, au moins à temps partiel

**9.C.** Indiquer au patient la présence d'un psychologue et d'une assistance sociale dans le centre. Les informer de leur venue lors de la prochaine consultation pour une présentation et/ou un entretien

**9.D.** En cas de troubles anxio-dépressifs avérés, orienter la personne vers un psychiatre. En cas de besoin de suivi psychothérapeutique, conseiller un psychologue libéral

**9.E.** En cas d'impossibilité de financement d'un psychologue, créer un réseau de psychologues libéraux

**9.F.** Impliquer les complémentaires santé pour la prise en charge des consultations de psychologues libéraux

**9.G.** Fournir aux professionnels chargés de l'accompagnement psychologique et social un outil numérique permettant de tracer leurs interventions

**9.H.** Impliquer les communautés professionnelles territoriales de santé (CPTS) dans le suivi psychologique et social des malades

## **Accroître la coordination des parcours de soins**

### **CONSTATS**

Un suivi et une prise en charge structurés garantissent la fluidité des parcours de soins. Cette coordination des parcours de soins est un besoin très clairement exprimé. À ce titre, les infirmiers de coordination ont un rôle clé à jouer auprès des malades. Les moyens du centre de référence et des centres de compétence et les moyens des hôpitaux doivent être accrus pour leur permettre d'assurer cette mission de coordination des parcours. Cet accompagnement pourrait être réalisé à distance via le télésoin.

## RECOMMANDATION N° 10

### Accroître la coordination des parcours de soins

Accroître la coordination entre les professionnels de santé et améliorer les parcours des patients en recourant aux infirmiers de coordination, qui devront s'appuyer sur le PNDS.

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**10.A.** Systématiser l'intervention des infirmiers de coordination en recrutant un infirmier de coordination par centre expert

**10.B.** Accroître les moyens fournis par les agences régionales de santé (ARS) et les hôpitaux

**10.C.** S'inspirer du programme «compagnon maladies rares» développé par l'Alliance maladies rares en Nouvelle-Aquitaine ou de l'accompagnement mis en œuvre par l'AFM-Téléthon

**10.D.** Recourir au télésoin pour l'intervention à distance d'infirmiers (infirmiers diplômés d'État ou infirmiers en pratique avancée)

## Développer et pérenniser les programmes d'éducation thérapeutique du patient (ETP)

### CONSTATS

Le projet d'éducation thérapeutique du patient HArPE (Hypertension Artérielle Pulmonaire et Éducation), développé par le centre de référence de l'HTAP, est un programme labellisé par les agences régionales de santé. Pour autant, les moyens alloués à ce programme d'ETP ne sont pas en adéquation avec les besoins des patients.

## RECOMMANDATION N°11

### Développer et pérenniser les programmes d'éducation thérapeutique du patient (ETP)

Pérenniser et développer les moyens des programmes d'ETP.

#### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**II.A.** Développer des programmes d'ETP soutenus par le ministère de la santé tels que le programme HArPE et autres programmes en régions

**II.B.** Accompagner l'évolution du programme HArPE, notamment grâce à l'utilisation d'outils numériques permettant sa démocratisation

**II.C.** Impliquer l'ensemble des acteurs de l'ETP (infirmier, psychologue, pharmacien, diététicien...)

**II.D.** Favoriser les protocoles impliquant des personnels paramédicaux (rédaction, design, méthodologie)

### Recourir aux « personnes ressources » pour accompagner les malades

#### CONSTATS

Pour les patients, l'accompagnement par les pairs doit être envisagé, lorsque cela est possible. Cet accompagnement peut aussi être réalisé par des aidants. Toutefois, le nombre de patients est un facteur limitant. Une « personne ressource » membre de l'association HTaPFrance pourrait, à la demande, se déplacer dans le centre de référence ou de compétence pour y rencontrer des patients.

## RECOMMANDATION N°12

### Recourir aux « personnes ressources » pour accompagner les malades

Former et déployer des personnes ressources ou favoriser le recours à une aide médico-sociale par HTaPFrance.

## ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**12.A.** Dédier une personne ressource par centre de référence ou de compétence pour accompagner les malades et faire le lien avec HTaPFrance parallèlement à l'intervention d'un infirmier de coordination

## Accroître les ressources financières et humaines du centre de référence et des centres de compétence PulmoTension

### CONSTATS

Le centre de référence et les centres de compétence PulmoTension manquent de moyens humains et financiers, en particulier pour certains métiers nécessaires à l'accomplissement des missions du centre (infirmiers, psychologues, assistants sociaux...).

Les moyens à disposition pour le recueil, la gestion et l'analyse des données du registre de l'HTAP sont insuffisants, ne permettant pas le recrutement d'attachés de recherche clinique et d'opérateurs de saisie de données et la mise en interopérabilité avec la banque nationale de données des maladies rares (BNDMR).

## RECOMMANDATION N°13

### Accroître les ressources financières et humaines du centre de référence et des centres de compétence

Mettre en place des incitations à enregistrer les patients dans le registre national et encourager l'attribution de ressources pour recruter des attachés de recherche clinique et des opérateurs de saisie de données, en particulier pour le registre et la BNDMR.

### ACTIONS À METTRE EN ŒUVRE

**13.A.** Encourager le recours à un attaché de recherche clinique/technicien de saisie de données par centre de compétence pour remplir le registre

**13.B.** Accroître les moyens financiers des centres de compétence

---

## CONCLUSION ET REMERCIEMENTS

L'élaboration de ce manifeste et des recommandations et actions concrètes qu'il contient n'aurait pas pu être possible sans l'implication de l'ensemble des experts qui en sont à l'origine. Nous tenons à les en remercier, ainsi que les institutions auxquelles ils appartiennent. Il convient dorénavant de mettre en œuvre ces recommandations. Cette mise en œuvre demandera l'implication de l'ensemble des acteurs, qu'ils soient médicaux, administratifs, politiques ou citoyens. Qu'ils en soient eux aussi remerciés : leur implication permettra l'amélioration durable et effective du pronostic, de la prise en charge et de la qualité de vie des malades.

---

## TABLEAU DES RECOMMANDATIONS ET ACTIONS CONCRÈTES

RECOMMANDATIONS	ACTIONS CONCRÈTES
<b>Recommandation n°1</b> Améliorer la détection précoce de l'HTAP par l'usage de l'échographie cardiaque	<b>1.A.</b> Améliorer l'analyse des cavités cardiaques droites et de la fonction du cœur droit lors de l'échographie cardiaque en l'intégrant à la formation initiale des médecins <b>1.B.</b> Intégrer à la formation continue des médecins les recommandations de la Société européenne de cardiologie et de la Société européenne de pneumologie (Galie et al., 2016) sur le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire, le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) de l'HTAP (Savale, 2020) <b>1.C.</b> Ajouter au développement professionnel continu (DPC) une orientation nationale sur le thème des maladies rares, absente à ce jour, et intégrant l'HTAP
<b>Recommandation n°2</b> Œuvrer à la détection précoce de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les patients à risque	<b>2.A.</b> Diffuser auprès des médecins rencontrant des patients à risque les recommandations de la Société européenne de cardiologie et de la Société européenne de pneumologie (Galie et al., 2016) ainsi que le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) de l'HTAP (Savale, 2020) <b>2.B.</b> Pour les HTAP héréditaires, sensibiliser les patients et leurs familles au dépistage génétique au sein de chaque centre de référence ou de compétence, avec une consultation de conseil génétique et un financement dédié <b>2.C.</b> Attirer l'attention sur l'importance du développement de nouvelles technologies et de nouveaux instruments pour améliorer la détection précoce
<b>Recommandation n°3</b> Assurer la prise en charge multidisciplinaire et agir sur l'accès aux soins	<b>3.A.</b> Insister sur la nécessité d'une détection précoce pluridisciplinaire impliquant notamment pneumologues, cardiologues, internistes et autres spécialistes dans certaines formes de l'HTAP, en informant ces professionnels

**3.B.** Assurer la multidisciplinarité et les réunions multidisciplinaires pour améliorer la qualité de la prise en charge, favoriser la diffusion d'information et améliorer les connaissances

**3.C.** Favoriser l'accès direct au centre de référence et aux centres de compétence

**3.D.** Recourir à la téléconsultation, à la téléexpertise, à la télésurveillance et au télésoin

---

#### **Recommandation n°4**

Impliquer Maladies rares infos services

**4.A.** Accroître les échanges entre HTaPFrance et MRIS

**4.B.** Former MRIS pour l'acquisition d'un socle minimal de connaissances sur l'HTAP

**4.C.** Fournir aux interlocuteurs de MRIS les informations indispensables et les renvoyer systématiquement vers HTaPFrance pour un échange plus approfondi

**4.D.** Organiser une rencontre conjointe du centre de référence de l'HTAP et d'HTaPFrance avec MRIS pour sensibiliser la plateforme

**4.E.** Organiser une journée nationale de l'HTAP avec participation des médias et présence sur les réseaux sociaux

---

#### **Recommandation n°5**

Accompagner les professionnels de santé dans l'annonce du diagnostic

**5.A.** S'appuyer sur les outils de formation développés par le centre de référence

**5.B.** Élaborer et diffuser une fiche spécifique sur l'annonce diagnostique

**5.C.** Lors de conférences, d'opérations en régions ou lors de publications dans des revues, intégrer des éléments sur l'annonce du diagnostic

**5.D.** Remettre au patient au moment du diagnostic un carnet papier ou numérique contenant des informations sur la maladie et permettant un suivi au long cours avec recueil d'information sur le ressenti (auto-questionnaire)

**5.E.** Remettre au patient dans chaque centre une brochure avec les noms et coordonnées de tous ses interlocuteurs (médecins, psychologues, assistants sociaux, infirmiers, diététiciens, HTaPFrance...)

**5.F.** S'inspirer de la consultation d'annonce faite pour le cancer

**Recommandation n°6**  
Améliorer la diffusion des ressources documentaires

**6.A.** Diffuser le film d'animation réalisé par HTaPFrance

**6.B.** Diffuser de façon systématique les brochures réalisées par HTaPFrance dans l'ensemble des centres de compétence

**6.C.** Diffuser le documentaire «Le souffle court», disponible sur le site d'HTaPFrance

---

**Recommandation n°7**  
Développer le partage d'information et de l'expertise clinique

**7.A.** Soutenir le déploiement de l'outil mis à disposition par la filière RespiFIL pour réaliser des RCP à distance auprès de l'ensemble des médecins du réseau HTAP

**7.B.** Ouvrir plus largement les RCP aux autres professionnels de santé et aux médecins traitants

---

**Recommandation n°8**  
Informer et former les médecins généralistes ayant un patient HTAP dans leur patientèle

**8.A.** Diffuser l'information de l'existence d'un PNDS et diffuser le PNDS

**8.B.** Organiser des réunions d'information avec les médecins traitants ayant des patients HTAP dans leur patientèle

**8.C.** Développer un module d'e-learning permettant au médecin traitant de maîtriser l'ensemble des informations des comptes rendus et de les interpréter en fonction de l'état de santé des malades

**8.D.** Transmettre aux patients et aux professionnels de santé correspondants les comptes rendus de staff, d'hospitalisation et des consultations spécialisées

**8.E.** Garantir l'interopérabilité des logiciels hospitaliers avec le dossier médical partagé (DMP) pour accéder aux coordonnées du médecin traitant déclaré

**8.F.** Informer régulièrement les médecins traitants sur l'HTAP et les renvoyer vers des sources d'information actualisées (notamment le résumé du PNDS à destination du médecin traitant)

**8.G.** Accompagner les ordonnances et comptes rendus du résumé du PNDS à destination du médecin traitant (lien internet)

---

**Recommandation n°9**  
Accompagner psychologiquement et socialement les malades et les aidants

**9.A.** Développer des programmes dédiés au soutien psychologique et à l'accompagnement social des patients et des aidants dans les centres labellisés, avec des ressources affectées spécifiquement

**9.B.** Recruter une assistante sociale et un psychologue par centre de compétence, au moins à temps partiel

**9.C.** Indiquer au patient la présence d'un psychologue et d'une assistance sociale dans le centre. Les informer de leur venue lors de la prochaine consultation pour une présentation et/ou un entretien

**9.D.** En cas de troubles anxio-dépressifs avérés, orienter la personne vers un psychiatre. En cas de besoin de suivi psychothérapeutique, conseiller un psychologue libéral

**9.E.** En cas d'impossibilité de financement d'un psychologue, créer un réseau de psychologues libéraux

**9.F.** Impliquer les complémentaires santé pour la prise en charge des consultations de psychologues libéraux

**9.G.** Fournir aux professionnels de santé chargés de l'accompagnement psychologique et social un outil numérique permettant de tracer leurs interventions

**9.H.** Impliquer les communautés professionnelles territoriales de santé (CPTS) dans le suivi psychologique et social des malades

---

### **Recommandation n°10**

**Accroître la coordination des parcours de soins**

**10.A.** Systématiser l'intervention des infirmiers de coordination en recrutant un infirmier de coordination par centre expert

**10.B.** Accroître les moyens fournis par les agences régionales de santé (ARS) et les hôpitaux

**10.C.** S'inspirer du programme «compagnon maladies rares» développé par l'Alliance maladies rares en Nouvelle-Aquitaine ou de l'accompagnement mis en œuvre par l'AFM-Téléthon

**10.D.** Recourir au télésoin pour l'intervention à distance d'infirmiers (infirmiers diplômés d'État ou infirmiers en pratique avancée)

---

### **Recommandation n°11**

**Développer et pérenniser les programmes d'éducation thérapeutique du patient (ETP)**

**11.A.** Développer des programmes d'ETP soutenus par le ministère de la santé tels que le programme HARPE et autres programmes en régions

**I1.B.** Accompagner l'évolution du programme HArPE, notamment grâce à l'utilisation d'outils numériques permettant sa démocratisation

**I1.C.** Impliquer l'ensemble des acteurs de l'ETP (infirmier; psychologue, pharmacien, diététicien...)

**I1.D.** Favoriser les protocoles impliquant des personnels paramédicaux (rédaction, design, méthodologie)

---

**Recommandation n°12**

Recourir aux «personnes ressources» pour accompagner les malades

**I2.A.** Dédier une personne ressource par centre de référence ou de compétence pour accompagner les malades et faire le lien avec HTaPFrance parallèlement à l'intervention d'un infirmier de coordination

---

**Recommandation n°13**

Accroître les ressources financières et humaines du centre de référence et des centres de compétence

**I3.A.** Encourager le recours à un attaché de recherche clinique / technicien de saisie de données par centre de compétence pour remplir le registre

**I3.B.** Accroître les moyens financiers des centres de compétence

---



**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.

La filière permet de fédérer au niveau national les ressources et expertises dans le but de faciliter le parcours de soin, le diagnostic et la prise en charge des patients, de l'enfant à l'adulte. Elle coordonne un réseau de santé comportant des centres de référence (sites coordonnateurs et constitutifs) et des centres de compétences adultes et pédiatriques sur tout le territoire.

La filière **RespiFIL** regroupe 87 centres maladies rares labellisés:

- **13 centres de référence** (3 sites coordonnateurs et 10 constitutifs):  
OrphaLung – Centre de référence des maladies pulmonaires rares,  
PulmoTension – Centre de référence de l'hypertension pulmonaire,  
RespiRare – Centre de référence des maladies respiratoires rares.
- **74 centres de compétences.**

L'HTAP fait partie des maladies prises en charge dans les centres PulmoTension.

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



Le service de pneumologie et son unité de soins intensifs respiratoires de l'hôpital Bicêtre prennent en charge des patients souffrant d'hypertension pulmonaire. Ce centre de référence **PulmoTension** 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/>



L'association **HTaP France**, 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 services, les associations et toute autre partie prenante à l'HTP.

<http://www.htapfrance.com>



## Charte d'indépendance

Le partenariat entre Janssen, les experts et les associations qu'ils représentent et le groupe de travail dans son ensemble, est régi par une charte garantissant la totale indépendance des travaux.

Elle est commandée par les principes suivants :

- Garantir la complète indépendance des membres : les recommandations et propositions d'actions concrètes de ce manifeste ont été élaborées en collaboration avec l'ensemble des parties prenantes et validées par ces dernières
- Partir des besoins des patients et des professionnels de santé : les recommandations et propositions d'actions concrètes de ce manifeste se fondent sur les objectifs et priorités des représentants des patients et professionnels de santé afin de répondre aux besoins des patients, de leurs familles et aidants et à l'intérêt commun
- Répondre aux problématiques de santé publique : accompagner les associations et professionnels de santé dans leurs missions de santé publique et soutenir des projets qui, en étroite coopération avec les représentants des patients et professionnels de santé, répondent aux priorités et aux défis posés par les maladies rares
- Transparence : dans le cadre de ce manifeste, les parties prenantes s'engagent mutuellement à rendre publics leurs soutiens sur les documents et sites internet relatifs au manifeste, ainsi que sur les sites publics des autorités (base transparence santé du ministère des Solidarités et de la Santé). Le nom du soutien institutionnel est mentionné dans le manifeste et lors de la conférence de presse de présentation.

## Bibliographie

- Armstrong, I., Billings, C., Kiely, D. G., Yorke, J., Harries, C., Clayton, S., & Gin-Sing, W. (2019). The patient experience of pulmonary hypertension: a large cross-sectional study of UK patients. *BMC Pulm Med*, *19*(1), 67. doi:10.1186/s12890-019-0827-5
- Benza, R. L., Miller, D. P., Barst, R. J., Badesch, D. B., Frost, A. E., & McGoon, M. D. (2012). An evaluation of long-term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension from the REVEAL Registry. *Chest*, *142*(2), 448-456. doi:10.1378/chest.11-1460
- D'Alonzo, G. E., Barst, R. J., Ayres, S. M., Bergofsky, E. H., Brundage, B. H., Detre, K. M., ... et al. (1991). Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med*, *115*(5), 343-349.
- Galie, N., Channick, R. N., Frantz, R. P., Grunig, E., Jing, Z. C., Moiseeva, O., ... McLaughlin, V. V. (2019). Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*, *53*(1). doi:10.1183/13993003.01889-2018
- Galie, N., Humbert, M., Vachiery, J. L., Gibbs, S., Lang, I., Torbicki, A., ... Hoeper, M. (2016). 2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*, *69*(2), 177. doi:10.1016/j.rec.2016.01.002
- Humbert, M., Lau, E. M., Montani, D., Jais, X., Sitbon, O., & Simonneau, G. (2014). Advances in therapeutic interventions for patients with pulmonary arterial hypertension. *Circulation*, *130*(24), 2189-2208. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.006974
- Humbert, M., Sitbon, O., Chaouat, A., Bertocchi, M., Habib, G., Gressin, V., ... Simonneau, G. (2006). Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*, *173*(9), 1023-1030. doi:10.1164/rccm.200510-1668OC
- Kovacs, G., Berghold, A., Scheidl, S., & Olschewski, H. (2009). Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J*, *34*(4), 888-894. doi:10.1183/09031936.00145608

- Millien, C., Chaput, H., Cavillon, M. (2018). La moitié des rendez-vous sont obtenus en 2 jours chez le généraliste, en 52 jours chez l'ophtalmologiste. *Études Résultats*, DREES, 1085
- Savale, L. (2020). Protocole national de diagnostic et de soins - Hypertension artérielle pulmonaire.
- Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., Denton, C. P., Gatzoulis, M. A., Krowka, M., ... Souza, R. (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*, 53(1). doi:10.1183/13993003.01913-2018

Avec le soutien institutionnel de Janssen

Novembre 2020