

Registre HTAP

Critères d'inclusion

- Hypertension pulmonaire des groupes 1, 1', 2, 3, 4, 5 de la classification de Nice (2013)
- Cathétérisme cardiaque droit au repos lors du bilan initial :
 - Pour les groupes 1, 1', 4, 5 : PAPm \geq 25 mmHg et PAPO \leq 15 mmHg
 - Pour le groupe 2 : PAPm \geq 25 mmHg et PAPO $>$ 15 mmHg et gradient diastolique (PAPd-PAPO) \geq 7 mmHg
 - Pour le groupe 3 : PAPm \geq 35 mmHg ou PAPm \geq 25 mmHg avec index cardiaque $<$ 2.0 l/mn/m², à l'état stable et à distance d'une décompensation
- Adultes et Enfants

Critères de non inclusion

- Hypertension pulmonaire du groupe 2 avec gradient diastolique (PAPd-PAPO) $<$ 7 mmHg.
- Hypertension pulmonaire « d'effort » (pas de définition précise)
- Hypertension pulmonaire du nouveau-né (groupe 1'')
- Patients décédés avant novembre 2006

Rappel de la Classification :

Groupe 1 : Hypertension Artérielle Pulmonaire

- 1.1- Idiopathique
- 1.2- Héritable :
 - Mutations BMPR2
 - Mutations ALK1, endogline, SMAD9, CAV1, KCNK3
 - Mutations inconnues
- 1.3- Induites par médicaments ou toxiques
- 1.4- Associée à:
 - 1.4.1- Connectivites
 - 1.4.2- Infection par le VIH
 - 1.4.3- Hypertension portale,
 - 1.4.4- Cardiopathies congénitales,
 - 1.4.5- Schistosomiasis

Groupe 1' : Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire

Groupe 2: Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches

- 2.1- Dysfonction systolique du VG
- 2.2- Dysfonction diastolique du VG
- 2.3- Valvulopathies
- 2.4- Maladie obstructive du cœur gauche, pré-mitrale (obstruction sur les veines pulmonaires, RM, IM...) ou post mitrale (Rao, coarctation Ao, CMO...), et cardiomyopathies congénitales

Groupe 3 : Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires et/ou hypoxémies chroniques

- 3.1- Bronchopneumopathies chroniques obstructives
- 3.2- Pneumopathies interstitielles
- 3.3- Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives
- 3.4- Syndromes d'apnées du sommeil
- 3.5- Syndromes d'hypoventilation alvéolaire
- 3.6- Exposition chronique à l'altitude élevée
- 3.7- Anomalies du développement

Groupe 4 : Hypertension pulmonaire post-embolique chronique

Groupe 5 : Hypertension pulmonaire de mécanisme multifactoriel ou incertain

- 5.1- Maladies hématologiques : anémies hémolytiques chroniques, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie
- 5.2- Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose langerhansienne, lymphangioliomyomatose, neurofibromatose, vascularites
- 5.3- Maladies métaboliques : glycogénoses, maladie de Gaucher, dysthyroïdies
- 5.4- Autres : obstructions vasculaires pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses, insuffisance rénale chronique en dialyse, hypertension pulmonaire segmentaire