

## CONVENTION CONSTITUTIVE DU RESEAU NATIONAL DE PRISE EN CHARGE DE L'H.T.A.P.

### ARTICLE 1 - OBJET DU RESEAU :

Le service de pneumologie dirigé par le Professeur G rald SIMONNEAU, initialement bas    l'h pital B cl re puis transf r    partir du 23 avril 2012   l'h pital Bic tre (94 275 Cedex), a  t  labellis  **centre de r f rence national des hypertensions pulmonaires s v res de l'adulte et de l'enfant**.

Les hypertensions pulmonaires entrant dans les champs d'action du centre sont :

- Les hypertensions art rielles pulmonaires (HTAP) :
  - Idiopathiques
  - Familiales
  - Associ es   :
    - Connectivit s
    - Cardiopathies cong nitaless avec shunt gauche-droit
    - Hypertension portale
    - Infection HIV
    - M dicaments et toxiques (anorexig nes)
- L'hypertension pulmonaire des thromboembolies pulmonaires chroniques :
  - Atteinte proximale
  - Atteinte distale
- Causes rares :
  - Sarco dose
  - Histiocytose X
  - Lymphangiomyomatose
  - Fibrose m diastinale

La prise en charge des malades correspondant   ces pathologies se fait de fa on concert e entre le centre de r f rence national, les centres de comp tences, les services de pneumologie, de cardiologie, de p diatrie et de m decine interne des centres hospitaliers et les m decins traitants.

### ARTICLE 2 - ORGANISATION :

Les services de pneumologie, cardiologie, m decine interne et p diatrie ou autres sp cialit s des centres hospitaliers qui suspectent une hypertension pulmonaire chez un de leurs patients l'adressent aux centres de comp tences ou au centre de r f rence national qui r alisent le diagnostic de la pathologie, remplissent le registre et d cident de la th rapeutique   utiliser (prescription initiale).

Le suivi du patient et la dispensation du m dicament se font ensuite dans le service hospitalier qui a adress  le patient au centre de r f rence ou au centre de comp tences.

## **ARTICLE 3 - ROLES :**

### **3.1 – Rôle du centre national de référence :**

- Réaliser les recherches sur la pathologie : causes et traitements en collaboration internationale.
- Coordonner les essais cliniques
- Réaliser le registre national de l'HTAP et assurer l'épidémiologie
- Etablir les protocoles de diagnostic et de prise en charge
- Etablir les bonnes pratiques
- Réaliser le conseil génétique et le dispositif d'annonce
- Evaluer les HTAP postemboliques proximales avant thromboendarterectomie
- Prendre en charge les HTAP sévères et les malades à transplanter des centres ne pratiquant pas la transplantation
- Servir de recours pour certains cas difficiles adressés par les centres de compétences et centres hospitaliers.
- Proposition des centres de compétences aux ARH et à la CNCL
- Formation des centres de compétences
- Formation et information des professionnels de santé concernés en IdF
- Réalisation d'un journal et d'un site Web permettant d'échanger toutes les informations sur la pathologie
- Organisation de deux réunions annuelles avec les centres de compétences
- Travailler en étroite collaboration avec l'association des malades et animation du conseil scientifique de cette dernière

### **3.2 – Rôle des centres de compétences :**

- Réaliser le diagnostic initial de la pathologie
- Remplir le registre
- Réaliser la prescription initiale des thérapeutiques (maladies orphelines)
- Fonctionner en lien étroit avec les services hospitaliers et les professionnels suivant les patients et en assurer l'information et la formation
- Assurer le suivi des patients à 3 ou 4 mois après l'instauration du traitement et ensuite au minimum 1 fois par an
- Etre l'interlocuteur des médecins traitants hospitaliers ou libéraux et l'association de malades

## **ARTICLE 4 – CRITERES A REMPLIR PAR LES CENTRES DE COMPETENCES :**

- a) Les disciplines concernées sont la pneumologie, la cardiologie, la médecine interne et la pédiatrie.
- b) Avoir été formés par le centre de référence ou acquis une expérience reconnue dans ce domaine.
- c) Disposer d'un recrutement minimum de 10 nouveaux patients par an.
- d) Plateau technique nécessaire :
  - Salle de cathétérisme
  - Laboratoire d'échographie cardiaque (au repos et à l'effort)
  - Laboratoire d'explorations fonctionnelles et tests d'effort
  - Imagerie de la vascularisation pulmonaire avec scintigraphie, angioscanner (multibarrette)
  - Accès à une unité de soins intensifs ou de réanimation pneumologique.
- e) Etre agréé par l'ARH.

## **ARTICLE 5 – OBLIGATIONS DES CENTRES DE COMPETENCES :**

- Formation initiale théorique et pratique pour tout nouveau médecin participant au réseau par le centre de référence et formation par les médecins des centres de compétences du personnel soignant
- Formation continue :
  - Assister aux deux réunions nationales annuelles organisées par le centre de référence.
- Obligation de remplir le dossier patient et de le transmettre au registre national.
- Désignation nominative des prescripteurs réalisant la prescription initiale.
- Réalisation d'une visite à 3 ou 4 mois après l'instauration du traitement puis ensuite au minimum une visite de suivi annuelle par patient.
- Réponse téléphonique aux questions des patients par des médecins désignés aux patients.
- Participer à la réunion annuelle de l'association des patients.
- Formation et information des médecins hospitaliers et libéraux correspondants des centres de compétences.

## **ARTICLE 6 – AVANTAGES DES CENTRES DE COMPETENCES :**

- Accéder à la base de données de leur patient provenant du registre national.
- Accéder au site internet du réseau.
- Réalisation de la prescription initiale des médicaments et remboursement des médicaments en sus de la T2A pour les malades hospitalisés.
- Disposer d'une instance nationale de recours.
- Participer à l'élaboration des protocoles validés et de bonnes pratiques.
- Participer aux recherches sur la pathologie et aux essais sur les nouvelles thérapeutiques et promouvoir des recherches sur l'HTAP.

## **ARTICLE 7 – REGISTRE :**

Un registre informatisé, comprenant l'ensemble des éléments du diagnostic et du suivi du malade, a été mis en place grâce à des fonds privés.

Actuellement il est opérationnel et a été transféré au centre informatique de l'AP-HP (Bessières) pour le stockage des données : son fonctionnement est financé par le Centre de Référence et permet au Centre de Référence d'accéder à l'ensemble des dossiers patients et à chaque centre de compétences aux dossiers de ses patients.

Une édition mensuelle de tableaux de bord de suivi est prévue à la fois pour le Centre de Référence et les centres de compétences. Une édition automatique des CR d'hospitalisation est également possible.

La formation d'un administrateur de banque de données est prévue ainsi qu'un contrôle de qualité.

L'exploitation scientifique se fera sur la base d'un appel d'offres ouvert à tous les centres de compétences et devra être validée par le conseil scientifique.

*La composition de ce dernier est : Pr SIMONNEAU – Pr GUILLEVIN – Pr CORDIER*

