

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

ARTICLE 1 - OBJET DU RESEAU :

Le service de pneumologie de l'hôpital Bicêtre dirigé par le Professeur Marc HUMBERT a été labellisé **centre de référence de l'hypertension pulmonaire** le 9 mai 2017 selon la première mesure du 3^{ème} plan maladies rares.

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

Groupe 1

- 1.1 – HTAP idiopathique
- 1.2 – HTAP héritable
- 1.3 – HTAP induite par des médicaments et toxiques
- 1.4.1 – HTAP associée à une connectivite : Sclérodermie Autre :
- 1.4.2 – HTAP associée à une infection VIH
- 1.4.3 – Hypertension portopulmonaire
- 1.4.4 – HTAP associée à une cardiopathie congénitale
- 1.4.5 – HTAP associée à une schistosomiase

Groupe 1' – **Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomasose capillaire pulmonaire**

- 1'.1 – Idiopathique 1'.2 – Héritable 1'.3 – Médicaments et toxiques

Groupe 2 – HT pulmonaire des cardiopathies gauches

- 2.1 – Dysfonction systolique 2.2 – Dysfonction diastolique 2.3 – Valvulopathies

Groupe 3 – HT pulmonaire des maladies respiratoires

- 3.1 – BPCO
- 3.2 – Pneumopathies interstitielles
- 3.3 – Autres maladies restrictives et/ou obstructives
- 3.4 – Autres :

Groupe 4 Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique et autres obstructions artérielles pulmonaires

- 4.1 – Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique
- 4.2 – Autres causes d'obstructions de l'artère pulmonaire :
 - 4.2.1 – Angiosarcome 4.2.2 – Autres tumeurs intravasculaires
 - 4.2.3 – Artérite 4.2.4 – Sténose congénitale des artères pulmonaires

Groupe 5 Hypertension pulmonaire de mécanisme multifactoriel ou incertain

- 5.1 – Maladies hématologiques : Syndromes myéloprolifératifs Splénectomie
 - HT pulmonaire associée à une anémie hémolytique chronique
 - 5.2 – Maladies systémiques : Vascularites Sarcoidose Histiocytose langerhansienne
 - Lymphangioléiomyomatose Neurofibromatose
 - 5.3 – Maladies métaboliques : Glycogénoses Maladie de Gaucher
- Dysthyroïdies
- 5.4 – Autre : Microangiopathie thrombotique tumorale pulmonaires Médiastinite fibreuse
 - Autre. Précisez :

La prise en charge des malades correspondant à ces pathologies se fait de façon concertée entre le site coordonnateur (l'hôpital Bicêtre), le site constitutif (l'hôpital Marie Lannelongue) et les 25 centres de compétences, les services de pneumologie, de cardiologie, de pédiatrie et de médecine interne des centres hospitaliers et les médecins traitants.

ARTICLE 2 - ORGANISATION :

Le Service de Pneumologie de l'hôpital Bicêtre se trouve au centre d'un maillage constitué du site coordonnateur (l'hôpital Bicêtre), du site constitutif (l'hôpital Marie Lannelongue) et des 25 centres de compétences.

Le suivi du patient et la dispensation des médicaments se font ensuite dans le service hospitalier qui a adressé le patient au site coordonnateur, le site constitutif ou au centre de compétences.

ARTICLE 3 - ROLES :

3.1 – Rôle du centre de référence maladie rare (CRMR) de l'hypertension pulmonaire :

- **Coordonner et animer sa filière de soins constituée notamment de 25 centres de compétences répartis sur la France métropolitaine et les DROM :**
 - o Définir des actions d'information et de communication
 - o Travailler en collaboration avec l'association de patients (HTaP France)
 - o Définir des objectifs et les suivre dans un plan d'action
 - o Travailler en étroite collaboration avec sa filière de santé maladies rares (FSMR) auquel il est rattaché : RespiFIL (Filières de Santé maladies rares respiratoires).
- **Assurer une mission d'expertise :**
 - o Organiser des réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) notamment avec son site constitutif, l'hôpital Marie-Lannelongue
 - o Mettre à jour le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)
 - o Réaliser le recueil épidémiologique de façon régulière
 - o Mettre en place une démarche et des procédures qualité.
- **Exercer une mission de recours vis-à-vis de son réseau de l'Hypertension pulmonaire (HTP):**
 - o Apporter une expertise sur la prise en charge pluridisciplinaire diagnostique et thérapeutique de l'HTP.
- **Promouvoir et coordonner la recherche fondamentale et clinique.**
- **Coordonner la formation dans le domaine de l'hypertension pulmonaire.**

3.2 - Rôle du site constitutif du CRMR de l'hypertension pulmonaire :

- L'hôpital Marie Lannelongue assure la prise en charge chirurgicale et l'angioplastie pulmonaire pour l'hypertension pulmonaire thrombo-embolique chronique et la transplantation pulmonaire et cardiopulmonaire en collaboration avec le centre de référence.

3.3 - Rôle des centres de compétences :

- **Réaliser le diagnostic initial.**
- **Mettre en œuvre la thérapeutique et organiser la prise en charge en lien avec le Centre de référence (CR) et l'ensemble des acteurs concourant à la prise en charge de proximité.**
- **Suivre les protocoles et recommandations du CR.**
- **Recourir si nécessaire à l'expertise du CR.**
- **Assurer le recueil épidémiologique coordonné par le CR.**

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'une file active d'au moins 25 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 et angioscanner
 - Accès à une unité de soins intensifs cardiologiques ou pneumologiques ou de réanimation.
- e) Etre labellisé par la DGOS en accord avec la DGS et la DGRI (Direction Générale de la Recherche et de l'Innovation).

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 à la réunion annuelle organisée par le centre de référence.
- Obligation de remplir le dossier patient et de le transmettre au registre HTP.
- Désignation nominative des prescripteurs réalisant la prescription initiale.
- Réalisation d'une visite à 3 ou 6 mois après l'instauration du traitement puis ensuite au minimum une visite de suivi annuelle.
- 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 leurs patients provenant du registre HTP.
- Accéder au site internet du réseau www.reseau-htap.fr.
- Réalisation de la prescription initiale des médicaments et remboursement des médicaments en sus de la T2A pour les patients 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'HTP.

ARTICLE 7 – REGISTRE :

Un registre informatisé, comprenant l'ensemble des éléments du diagnostic et du suivi du patient, 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 gestionnaire base de données assure le contrôle qualité du registre HTP.

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 M. HUMBERT – Pr O. SITBON – Pr A. CHAOUAT – Pr V. COTTIN.

ARTICLE 8 – CONDITIONS D’EVALUATION ET D’EXCLUSION :

8.1 – Le centre de référence de l’hypertension pulmonaire est labellisé pour 5 ans et sera évalué annuellement par un comité de suivi.

ARTICLE 9 – DUREE :

Cette convention est applicable à compter du 9 mai 2017.