



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS - AFFECTION DE LONGUE DURÉE**

# Hypertension artérielle pulmonaire

**Actualisation avril 2010**

Ce document est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
2, avenue du Stade-de-France - F 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex  
Tél. : + 33 (0)1 55 93 70 00 - Fax : + 33 (0)1 55 93 74 00

## Sommaire

<b>1. Avertissement</b> .....	<b>4</b>
<b>2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale 2002)</b> .....	<b>5</b>
2.1 Définition.....	5
2.2 Étiologies .....	5
<b>3. Liste des actes et prestations</b> .....	<b>7</b>
3.1 Actes médicaux et paramédicaux .....	7
3.2 Biologie .....	8
3.3 Actes techniques .....	9
3.4 Traitements.....	10

### Mise à jour des PNDS/ALD

*Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour l'hypertension artérielle pulmonaire a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005 – 2008.*

*Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier ainsi que la Liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an, et est disponible sur le site Internet de la HAS ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).*

## 1. Avertissement

La loi n° 2004-810 du 13 août 2004, relative à l'Assurance maladie a créé la Haute Autorité de Santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R. 161-71 du Code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L. 322-3 du Code de la sécurité sociale qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré, et l'article L. 324-1 du même Code qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe, entre le médecin traitant et le médecin conseil de la Sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n° 2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L. 324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L. 322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La Liste des actes et prestations qui suit pour l'hypertension artérielle pulmonaire cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patients en ALD, en sachant que certaines situations particulières de complications faisant l'objet d'hospitalisation peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici.

## 2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale 2002)

### 2.1 Définition

Une altération de la fonction pompe du cœur constitue le dénominateur commun de toutes les insuffisances cardiaques.

Une insuffisance cardiaque peut justifier l'exonération du ticket modérateur :

- Soit par la gêne fonctionnelle et l'invalidité socioprofessionnelle qu'elle entraîne.
- Soit par sa gravité pronostique, la possibilité de mort subite restant relativement imprévisible.

### 2.2 Étiologies

Les insuffisances cardiaques comprennent :

#### 1. Les insuffisances ventriculaires gauches

- Dues à une atteinte myocardique primitive (cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non, cardiomyopathie dilatée, etc.).
- Secondaires à une maladie coronaire (avec ou sans séquelle d'infarctus).
- Secondaires à une surcharge de pression (hypertension artérielle, rétrécissement aortique, etc.) ou de volume (insuffisance aortique ou mitrale, etc.), à une cardiopathie congénitale.

#### 2. Les insuffisances ventriculaires droites secondaires à une insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque globale), à une [hypertension artérielle pulmonaire](#) quelle qu'en soit la cause (pulmonaire le plus souvent, postembolique, primitive, etc.), une pathologie valvulaire pulmonaire ou tricuspide, une cardiopathie congénitale.

#### 3. Les insuffisances cardiaques secondaires à un trouble du rythme rapide et prolongé ou subintrant (cardiopathies rythmiques). Les tachycardies ventriculaires sont souvent hémodynamiquement mal tolérées, d'autant que la pompe cardiaque n'est pas souvent indemne. Des troubles du rythme supraventriculaire, notamment les arythmies complètes (fibrillation auriculaire) à fréquence ventriculaire rapide, peuvent induire une « cardiomyopathie rythmique », avec

*régression des signes d'insuffisance cardiaque et de la dilatation ventriculaire si le rythme sinusal peut être durablement rétabli.*

- 4. Il faut connaître la prévalence croissante des insuffisances ventriculaires à fonction systolique d'éjection normale, insuffisances cardiaques dites « diastoliques », notamment chez le sujet âgé et en cas de cardiomyopathie restrictive (hémochromatose, amylose, fibrose, etc.).*
- 5. Les insuffisances cardiaques qui ne sont pas des insuffisances ventriculaires relèvent d'un traitement spécifique : obstacle intracardiaque (rétrécissement mitral ou tricuspide, thrombose auriculaire, myxome, etc.), adiestolies péricardiques.*

### 3. Liste des actes et prestations

#### 3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Évaluation initiale et suivi
Pneumologue, cardiologue, cardiopédiatre ou interniste	Spécialiste de l'hypertension artérielle pulmonaire Évaluation initiale et suivi
Infirmier	Évaluation initiale et suivi
Kinésithérapeute	Évaluation initiale et suivi
Médecin nucléaire	Évaluation initiale et suivi
Radiologue	Évaluation initiale et suivi
Diététicien	Si besoin Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )
Psychologue	Si besoin Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )
Autres spécialistes	Selon comorbidités ou complications

L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension du patient ayant une HTAP. Elle est réalisée dès que possible et renforcée à chaque visite. L'autonomisation du patient doit être favorisée.

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- Connaissance de la maladie.
- Règles d'hygiène et de prévention : limitation des efforts et situations devant être évitées.
- Éducation diététique.
- Traitement médicamenteux.

Ces actions d'éducation requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des malades ou par une éducation de groupe. Ces actions peuvent exister aujourd'hui, mais avec une organisation insuffisante, et sans que leur prise en charge ne soit toujours prévue. Une contractualisation globale autour de l'intervention des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'actes.

### 3.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Hémogramme et numération plaquettaire	Bilan initial et suivi
Taux de prothrombine, INR	Bilan initial et suivi
TCA, facteur V	Bilan initial
Groupe sanguin	Bilan initial
CRP	Bilan initial
Électrophorèse des protéines (incluant albuminémie)	Bilan initial
Ionogramme sanguin	Bilan initial et suivi
Créatininémie	Bilan initial et suivi
Glycémie	Bilan initial
Bilan hépatique	Bilan initial et suivi
Dosage du <i>Brain Natriuretic Peptide (BNP) ou pro BNP</i>	Bilan initial et suivi
Dosage de la troponine T	Bilan initial et suivi

### 3.3 Actes techniques

<b>Actes</b>	<b>Situations particulières</b>
Échographie cardiaque transthoracique couplée au doppler	Bilan initial et suivi
Échographie cardiaque transœsophagienne	Bilan initial en cas de suspicion de cardiopathie congénitale ou de foramen ovale perméable
Cathétérisme cardiaque droit	Bilan initial et suivi
Radiographie pulmonaire	Bilan initial et suivi
ECG	Bilan initial et suivi
Test de marche de 6 minutes	Bilan initial et suivi
Gaz du sang	Bilan initial et suivi
Explorations fonctionnelles respiratoires	Bilan initial et suivi si nécessaire
Scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion	Bilan initial et suivi si nécessaire
Angiographie pulmonaire	Bilan initial selon contexte
Angioscanner thoracique	Bilan initial et suivi si nécessaire
Tomodensitométrie du thorax	Bilan initial et suivi si nécessaire
Oxymétrie nocturne et/ou enregistrement polysomno-graphique	Bilan initial : en cas de suspicion de pathologie respiratoire liée au sommeil
Endoscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire	Bilan initial : en cas de suspicion de maladie veino-occlusive
Échographie hépatique avec doppler du tronc porte	Bilan initial : en cas de suspicion de maladie hépatique
Fibroscopie œso-gastrique	Bilan initial selon contexte
Pose d'un cathéter central tunnelisé	
Atrioseptostomie	
Transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire	
Anastomose aorto-pulmonaire	

### 3.4 Traitements

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>	Situations particulières
<p><b><u>Traitements spécifiques</u></b>            Pour l'utilisation de ces médicaments, se référer au guide Protocole national de diagnostic et de soins, chapitre 5.4 Traitements médicamenteux spécifiques            Prescription initiale subordonnée à la validation par le centre de référence ou par l'un des centres de compétence qui lui sont rattachés *</p>	
Époprosténol	HTAP classe fonctionnelle III et IV
Iloprost	HTAP classe fonctionnelle III
Tréprostinil	HTAP classe fonctionnelle III
Bosentan	HTAP classe fonctionnelle II et III
Sildénafil	HTAP classe fonctionnelle II et III
Ambrisentan	HTAP classe fonctionnelle II et III (inscription temporaire dans l'attente de la révision du guide)
Sitaxentan	HTAP classe fonctionnelle III (inscription temporaire dans l'attente de la révision du guide)
Inhibiteurs calciques	Si test au NO positif Hors AMM

<sup>1</sup> Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

\* Décret 2005-1023 du 24 Août 2005, relatif au contrat de bon usage des médicaments et des produits et prestations et loi n°2008-1330 de financement de la sécurité sociale pour 2009.

<b><u>Traitements non spécifiques</u></b>	
Antivitamines K	Proposés systématiquement lorsqu'il n'existe pas de contre-indications
Diurétiques	Proposés en cas de signes de rétention hydrosodée
Digitaliques	Proposés parfois, notamment en cas de fibrillation auriculaire
Vaccination antigrippale	Proposée systématiquement lorsqu'il n'existe pas de contre-indications
Vaccination antipneumococcique	Proposée systématiquement lorsqu'il n'existe pas de contre-indications
Oseltamivir	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Traitement prophylactique de la grippe après contact avec un cas de grippe cliniquement diagnostiqué, en période de circulation du virus chez les sujets à risques</li> <li>- Traitement curatif de la grippe des sujets à risques</li> </ul> <i>Oseltamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale</i>
Zanamivir	Prophylaxie de la grippe post contact pour les sujets à risque <i>Relenza n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale.</i>
Contraceptifs oraux faiblement dosés	Selon besoin
Contraceptifs intra-utérins	Selon besoin
<b>Autres traitements</b>	<b>Situations particulières</b>
Oxygénothérapie	Oxygénothérapie à long terme (OLT)

HAS

Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)