



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

Syndromes de Marfan et apparentés

Actualisation juillet 2009

Ce document est téléchargeable sur
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

1. Avertissement	2
2. Listes des actes et prestations	3
2.1 Actes médicaux et paramédicaux	3
2.2 Biologie.....	6
2.3 Actes techniques	7
2.4. Traitements pharmacologiques.....	8
2.5. Dispositifs médicaux, autres éléments de compensation de déficience	10

Mise à jour des guides et listes ALD

Les guides médecin élaborés par la Haute Autorité de Santé sont révisés tous les trois ans.

Dans l'intervalle, la liste des actes et prestations (LAP) est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS (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 L324-1 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 :

- Émet un avis sur les projets de décrets pris en application du 3° de l'article L.322-3 fixant la liste des affections de longue durée comportant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse.
- Formule des recommandations sur les critères médicaux utilisés pour la définition de ces mêmes affections.

Les critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré sont annexés à la liste des affections figurant à l'article D.322-1 du Code de la sécurité sociale.

- 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 peuvent également porter sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation, la durée de validité du protocole de soins, et les actes et prestations que ne nécessite pas, de manière générale, le traitement des affections en cause.

2. Listes des actes et prestations

2.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Recours systématique	
Médecin généraliste	Selon l'état clinique, pour le suivi et la surveillance du traitement, en coordination avec le cardiologue, le rhumatologue et le médecin coordinateur du centre spécialisé
Cardiologue	Consultation annuelle ou plus rapprochée selon l'état clinique, pour le suivi et l'adaptation de la stratégie thérapeutique
Ophtalmologiste	Consultation annuelle ou plus rapprochée selon l'état clinique, pour le suivi et l'adaptation de la stratégie thérapeutique
Rhumatologue	Pour le diagnostic initial et, selon le besoin, prise en charge thérapeutique des problèmes musculo-squelettiques et éventuelle orientation vers le chirurgien orthopédique
Pédiatre	Pour le diagnostic et le suivi des enfants, et la prise en charge des troubles de la croissance (limitation de la croissance à la puberté)
Généticien	Pour le diagnostic initial et le conseil génétique
Recours optionnel	
Autres médecins spécialistes notamment chirurgiens orthopédique et cardio-vasculaire, dentiste	Selon le besoin

Professionnels	Situations particulières
Psychologue clinicien	Soutien psychologique selon la demande, tests neuropsychologiques en cas de signes même discrets d'altération cognitive. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Kinésithérapeute	Selon la prescription, dès le début des troubles moteurs, et bilans réguliers
Ergothérapeute	Selon la prescription, dès le début des troubles fonctionnels et fonction du handicap, avec des évaluations régulières. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Psychomotricien	Recherche et traitement des troubles des acquisitions des coordinations globales et fines
Orthophoniste	Selon la prescription, dès le début des troubles du langage, bilans réguliers
Orthodontiste	Palais ogival (prise en charge sur entente préalable)
Orthoprothésiste	Selon prescription
Podologue	Selon prescription
Infirmier	Selon prescription
Diététicien	Selon prescription Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Professionnels des centres spécialisés	Prise en charge multidisciplinaire, éducation thérapeutique, accompagnement du patient et de son entourage

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient et de ses parents : intelligibilité de sa maladie, maîtrise des gestes techniques et adaptation du mode de vie.

L'éducation thérapeutique de l'enfant ou de l'adolescent et de son entourage vise principalement à prendre en charge et prévenir les complications et apprendre les gestes liés aux soins.

Ces actions d'éducation requièrent le concours de différents professionnels de santé qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. La coordination des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

Le recours aux associations de patients est systématiquement proposé, le choix devant en rester au patient.

2.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Génétique moléculaire	Identification de la mutation en cause et évaluation de son effet délétère
Calcémie, phosphatémie	Bilan phospho-calcique pour ostéoporose
Autres	Surveillance des traitements notamment anticoagulants

2.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Imagerie	
Échographie cardiaque et aortique	Tous les ans au moins et plus souvent en cas d'évolution rapide du diamètre aortique ou si une indication opératoire se discute
Scanner ou IRM aortique	Pour conforter la mesure d'un diamètre aortique Tous les ans en cas de dissection de l'aorte descendante Tous les 5 ans en l'absence de dissection de l'aorte
Radiographies du rachis, du bassin, du poignet	Pour le bilan initial, pour juger de la gravité d'une scoliose, d'une protrusion acétabulaire, et évaluer l'âge osseux afin de prédire la taille définitive
Scanner ou IRM du rachis lombaire	Pour rechercher une ectasie durale
Radiographie pulmonaire voire scanner thoracique	En cas de suspicion diagnostique, pour rechercher un pneumothorax, un emphysème, des bulles apicales
Panoramique dentaire	En cas de mauvais état dentaire détecté à l'examen clinique et à titre systématique en cas de valvulopathie pour la prévention de l'endocardite infectieuse
Autres examens	
ECG, Holter ECG	Selon le besoin, détection de complications et surveillance du traitement par bêtabloquants
Échographie oculaire Kératométrie	Selon le besoin
Examen à la lampe à fente, fond d'œil	Systématique en bilan initial et pour le suivi
EFR	Si dyspnée ou scoliose sévère
Polysomnographie	En cas de suspicion de syndrome d'apnées du sommeil, hypersomnie diurne, fatigue

2.4. Traitements pharmacologiques

Traitements pharmacologiques ¹	Situations particulières
À visée cardiaque	
Bêtabloquants	Médicament de première intention pour limiter la dilatation aortique (hors AMM).
Inhibiteurs calciques	En cas d'intolérance aux bêtabloquants (hors AMM).
IEC ARA II	Hypertension artérielle résistante au traitement par bêtabloquants ou inhibiteurs calciques (hors AMM).
AVK	Traitement anticoagulant en cas de valve mécanique ou de fibrillation auriculaire
Antibiotiques	À titre prophylactique pour la prévention d'endocardite en cas de fuite valvulaire, de prothèse valvulaire et de bicuspidie
À visée rhumatologique	
Chondroïtine sulfate Diacéréine, insaponifiables d'avocat et de soja	Patients arthrosiques
Calcium, vitamine D	Utilisés seuls si carence vitamino-calcique avérée ou en association aux traitements spécifiques de l'ostéoporose
Bisphosphonates, ranélate de strontium	Ostéoporose
THS	À discuter dans certains cas d'ostéoporose
Stéroïdes sexuels	En cas de pronostic de très grande taille (prescription hors AMM réservée à un centre spécialisé)
Analogues de la somatostatine	En cas de pronostic de très grande taille (prescription hors AMM réservée à un centre spécialisé)
À visée antalgique	

1. Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

Traitements pharmacologiques¹	Situations particulières
Antalgiques non opioïdes, opioïdes faibles ou opioïdes forts	Selon l'intensité de la douleur, douleurs rachidiennes, rétractions musculotendineuses, douleurs aux points de pression
Corticoïdes en périarticulaire	Douleurs rebelles de l'épaule, sciatiques
Prégabaline, gabapentine, carbamazépine, amitriptyline	Douleurs neuropathiques chroniques

2.5. Dispositifs médicaux, autres éléments de compensation de déficience

Dispositifs médicaux et éléments de compensation de déficiences	Situations particulières
Dispositif de TENS	Douleurs chroniques rebelles
Chaussures ou semelles orthopédiques	Platypodie (prise en charge sur entente préalable)
Corset, collier cervical, ceinture de contention	Selon le besoin
Orthèses digitales	Déformations des doigts
Lunettes, lentilles de contact	Aphakie, anisométrie, myopie forte, astigmatisme prononcé, kératocône (le remboursement des lentilles n'est pas prévu par la législation)
Équipement de PPC	Apnées du sommeil

HAS

Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr