

Circulaire DGS/DH/DSS n° 97-142 du 24 février 1997 relative à l'organisation des soins aux hémophiles et aux patients atteints d'autres troubles héréditaires de la coagulation

24/02/1997

Le traitement de l'hémophilie ne constitue pas une spécialité médicale, mais il requiert néanmoins :

- une prise en charge thérapeutique spécifique à la pathologie : diagnostic du trouble de la coagulation, dépistage des anticoagulants circulants, administration des facteurs antihémophiliques et adaptation des traitements... ;
- le traitement précoce des accidents hémorragiques ou préventif lors d'un traumatisme ;
- des connaissances particulières à l'occasion d'affections associées à cette pathologie et relevant de spécialités officiellement reconnues : chirurgie, rééducation fonctionnelle, maladies infectieuses (VIH,...), médecine d'urgence...

Dans la pratique, un certain nombre d'établissements se sont par le passé particulièrement impliqués dans le traitement de l'hémophilie ; il s'agit pour l'essentiel de CHR et de quelques établissements de transfusion sanguine (ETS). Certains de leurs praticiens, notamment des hémobiologistes, mais aussi des spécialistes des disciplines ci-dessus évoquées ont été amenés de ce fait à développer leur compétence dans le traitement de cette pathologie.

C'est dans ce contexte général, et à l'occasion de la contamination d'un grand nombre d'hémophiles par le virus de l'immunodéficience humaine qu'est intervenue la circulaire du 9 octobre 1989 relative à l'organisation des soins aux hémophiles. Cette circulaire a mis en place une prise en charge coordonnée des malades atteints d'hémophilie ou d'autres troubles héréditaires de la coagulation (Willebrand...) à partir de structures spécifiques, les centres régionaux de traitement de l'hémophilie (CRTH).

Au terme de sept ans de fonctionnement de ce dispositif, il est apparu nécessaire de dresser un bilan d'application de cette circulaire et un état du fonctionnement des centres mis en place. Une enquête a été réalisée à cette occasion, et un groupe de travail constitué pour tirer les leçons de ce bilan. Ce bilan, s'il montre l'existence d'une certaine dynamique avec la création de CRTH dans la quasi-totalité des régions françaises, montre également des déséquilibres selon les centres, en termes de moyens humains et matériels, comme en termes de nombre de patients suivis. Par ailleurs, il apparaît nécessaire de procéder à la mise en conformité du dispositif avec les textes législatifs et réglementaires aujourd'hui en vigueur.

La présente circulaire a pour objet de préciser l'organisation et les missions des centres spécialisés dans la prise en charge des malades atteints d'hémophilie ou d'autres troubles héréditaires de la coagulation, de permettre une réponse efficace aux situations d'urgence et de définir la répartition géographique optimum des lieux de prise en charge.

I. - ORGANISATION DES SOINS

1.1. Centres régionaux de traitement de l'hémophilie (CRTH)

L'efficacité de l'organisation spécifique mise en place pour assurer la prise en charge des patients hémophiles exige l'amélioration de l'articulation et de la coordination des moyens régionaux existants.

Vous trouverez en annexe II de cette circulaire une liste des centres reconnus comme 'centres régionaux de traitement de l'hémophilie' (CRTH). Ces centres peuvent être des structures intégrées soit dans les établissements hospitaliers, soit dans les établissements de transfusion sanguine.

1.1.1. Liste des centres

Pour chacun de ces centres régionaux, la fonction de coordination est assurée par un médecin désigné à cet effet et chargé de veiller à la bonne réalisation du suivi thérapeutique des malades et à la coordination de l'intervention des professionnels de santé. Dans les cas où plusieurs centres seraient retenus pour une région, les médecins assurant la fonction de coordination désignés doivent se réunir régulièrement et au moins une fois par an pour faire le point de la situation et s'assurer de l'efficacité des prises en charge.

La surveillance de la mise en place et le suivi du dispositif constitué par les CRTH sont confiés à la DRASS, en particulier aux médecins inspecteurs régionaux et aux pharmaciens inspecteurs régionaux. Ils devront tenir à jour la liste des centres <http://affairesjuridiques.aphp.fr/textes/circulaire-dgsdhss-n-97-142-du-24-fevrier-1997-relative-a-lorganisation-des-soins-au-x-hemophiles-et-aux-patients-atteints-dautres-troubles-hereditaires-de-la-coagulation/>

et informer le ministre chargé de la santé des éventuelles modifications qui pourront être apportées à celle-ci.

1.1.2. Caractéristiques et missions de ces centres

Les centres régionaux de traitement de l'hémophilie doivent :

- avoir une situation géographique adaptée ;
- être localisés à proximité d'un laboratoire d'hémostase performant capable en particulier d'assurer de façon fiable les dosages de l'anticoagulant circulant ;
- participer à des programmes de recherche ;
- constituer une unité administrativement individualisée (lorsqu'ils constituent une structure d'un établissement public de santé, leur organisation doit être conforme aux articles L. 714-20 à L. 714-25-2 du code de la santé publique) ;
- présenter des moyens de fonctionnement diversifiés : lits, places d'hôpital de jour, consultations externes ;
- comporter une équipe médicale pluridisciplinaire constituée notamment d'un ou plusieurs hématologistes, hémobiologistes, pédiatres, orthopédistes, rhumatologues, psychologues, généticiens, stomatologistes, masseurs-kinésithérapeutes.

Élément essentiel de la prise en charge du malade hémophile, le CRTH, par les moyens dont il dispose en propre et/ou par sa situation au centre d'un réseau constitué avec les services ou établissements susceptibles de prendre en charge ces malades, a une mission de coordination et d'information auprès de l'ensemble du système de santé, notamment en assurant les prestations suivantes :

1.1.2.1 Prise en charge thérapeutique

- a) Diagnostic du trouble de la coagulation ;
 - b) Surveillance biologique, notamment dépistage des anticoagulants circulants ;
 - c) Mise au point des protocoles de traitement et responsabilité directe du suivi thérapeutique des hémophiles ;
 - d) Collaboration, dans le respect des nouvelles modalités de distribution des produits sanguins stables, avec :
 - les ETS autorisés à dispenser des médicaments dérivés du sang aux patients qu'ils traitent,
 - les ETS autorisés en tant qu'établissements pharmaceutiques,
 - la pharmacie à usage intérieur de l'établissement de santé auquel il est rattaché,
 - les établissements pharmaceutiques,
- assurant vingt-quatre heures sur vingt-quatre la gestion et la distribution des facteurs antihémophiliques ;
- e) Accueil et réponse aux urgences vingt-quatre heures sur vingt-quatre ;
 - f) Prise en charge continue des enfants et des adultes ;
 - g) Surveillance et traitement de la séropositivité VIH en relation avec les centres d'information et de soins de l'immunodéficience humaine ;
 - h) Coordination pluridisciplinaire de la prise en charge avec les services spécialisés : chirurgie, obstétrique, rééducation fonctionnelle, hématologie, maladie infectieuse (VIH...).

1.1.2.2. Information des autres structures de soins

Les CRTH doivent assurer dans leur zone la diffusion de l'information auprès de l'ensemble des médecins libéraux et des autres établissements de santé susceptibles d'avoir à accueillir des patients hémophiles.

Cette information concerne :

- a) Les soins spécifiques et traitements que requièrent les hémophiles selon la nature de leur affection (hémophilie A ou B,

forme sévère ou non), elle doit être différenciée en fonction des possibilités de prise en charge des différents acteurs de santé et passe par :

- l'élaboration, l'évaluation et l'actualisation de protocoles nationaux de traitement. Cette phase dont les modalités d'organisation restent à définir en accord avec les parties concernées devra en outre s'opérer sous l'égide de l'Agence du médicament (les produits en cause ont la qualité de médicaments dérivés du sang - art. L. 666-8 du CSP). Il convient de rappeler sur ce point qu'à l'occasion de l'apparition sur le marché de nouveaux produits de substitution obtenus par génie génétique le ministère chargé de la santé a décidé en juillet 1993 de mettre en place un 'suivi thérapeutique national des hémophiles' et a confié cette tâche à l'Agence du médicament (ADM) ;
- la diffusion par les CRTH des protocoles validés auprès des différentes structures de soins. L'accent portera particulièrement sur la diffusion auprès des services d'urgence (SAMU et services accueillant les malades en urgence), de réanimation, de chirurgie, de médecine infectieuse, de rééducation fonctionnelle, d'hématologie, d'obstétrique, des recommandations consensuelles dans ce domaine, élaborées par l'Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale (ANDEM) en 1996, afin de faciliter la prise en charge de ces malades en situation d'urgence (cf. annexe IV) ;

b) Les CRTH eux-mêmes, leurs adresses et numéros de téléphone, leurs missions, les prestations assurées par chacun d'eux, et enfin la liste de ceux des centres qui peuvent être joints téléphoniquement vingt-quatre heures sur vingt-quatre en vue :

- de fournir des conseils et informations thérapeutiques ;
- ou d'indiquer le service de proximité le plus compétent lorsque les soins requis par un hémophile dépassent les possibilités de prise en charge de la structure dans laquelle il a été admis.

1.1.2.3. Enseignement, information, conseil des hémophiles et des familles

a) Education sanitaire des malades et de leurs familles ;

b) Enseignement et suivi de l'auto-traitement à domicile ;

c) Conseil génétique et dépistage prénatal en relation avec les consultations de conseil génétique et les laboratoires de biologie moléculaire ;

d) Information sur la maladie et les risques de contamination virale : les hémophiles doivent être informés sur le virus de l'immunodéficience humaine, ses modes de contamination, son dépistage et la conduite à tenir en cas de séropositivité. Il convient de rester vigilant, notamment en s'assurant au cours des voyages de l'inactivation virale des produits utilisés. Plus largement, les malades atteints d'hémophilie ou d'autres troubles de la coagulation doivent être informés des risques de contamination virale auxquels ils sont exposés et des possibilités de traitement préventif lorsqu'elles existent (la circulaire DGS/DH/ n° 42 du 28 mai 1993 a ainsi organisé la vaccination contre l'hépatite A des patients hémophiles séronégatifs vis-à-vis du VHA) ;

e) Information sur les mesures sociales : un guide d'information a été édité pour présenter aux hémophiles la législation sociale dont ils peuvent bénéficier et donner des conseils pratiques dans différents domaines les concernant. Des exemplaires de ce guide sont mis à la disposition des intéressés dans tous les centres de traitement cités en annexe ainsi qu'au siège de l'Association française des hémophiles (AFH). Par ailleurs, l'AFH, qui reçoit une aide du ministère, apporte aux familles d'hémophiles contaminés par le VIH une information et des conseils pratiques, par l'intervention d'assistantes sociales spécialisées dans les problèmes des hémophiles. Pour soutenir l'éducation thérapeutique de l'hémophile et permettre à un grand nombre de pratiquer l'auto-traitement à domicile, un programme d'information a été mis en place en collaboration avec l'INSERM, la Mutuelle générale de l'éducation nationale et la Mutualité française. Ce programme comprend des documents écrits et audiovisuels sur la séropositivité VIH, l'auto-traitement et le conseil génétique.

1.1.2.4. Renforcement du rôle de coordination des centres régionaux de traitement de l'hémophilie

Les CRTH doivent, dans leur zone d'attraction, constituer avec l'ensemble des services intervenant dans la prise en charge des hémophiles un véritable réseau pluridisciplinaire et en assurer la coordination. L'enquête sur les CRTH, conduite par la direction générale de la santé en 1994, faisait ressortir, dans un nombre élevé de cas, une insuffisante disponibilité des médecins pour assurer ces fonctions de coordination et d'animation de réseau. Il conviendrait que des vacances de médecins ou des postes infirmiers puissent être créés, afin de renforcer ces fonctions de coordination parmi lesquelles celles relatives au suivi national thérapeutique des hémophiles. Ce renforcement sera financé prioritairement sur la dotation régionale. Globalement, un effort national fixé à 5 millions de francs sera mis en oeuvre en 1997 dans le cadre de la gestion des dotations régionales. Un bilan national sera réalisé en fin d'année 1997 sur l'affectation des crédits aux établissements hospitaliers dans le cadre du renforcement des CRTH.

<http://affairesjuridiques.aphp.fr/textes/circulaire-dgsdhds-n-97-142-du-24-fevrier-1997-relative-a-lorganisation-des-soins-au-x-hemophiles-et-aux-patients-atteints-dautres-troubles-hereditaires-de-la-coagulation/>

Il appartient aux directions régionales des affaires sanitaires et sociales, inspection régionale de la santé, ou en fonction de la date du transfert de compétence, aux directeurs des agences régionales d'hospitalisation, de procéder au travers du questionnaire joint en annexe à l'analyse de la nature et de l'importance de l'activité des centres conformément aux dispositions de la présente circulaire. Sur la base des engagements pris par les établissements et les centres correspondants concernant le développement de leur activité, notamment pour la constitution et la coordination d'un réseau de soins aux hémophiles, les directions régionales des affaires sanitaires et sociales ou les agences régionales d'hospitalisation feront parvenir à l'administration centrale (direction générale de la santé - bureau SQ 2) et au plus tard pour le 31 mars les questionnaires et leur avis sur les propositions de création de postes infirmiers ou de vacations de médecins des centres. En fonction de ces avis et de l'exploitation nationale des questionnaires, l'administration centrale établira les priorités de renforcement à opérer, qui seront communiquées aux régions au plus tard le 31 mai 1997. Un contrat d'objectif sera passé entre l'établissement siège du CRTH et l'agence régionale d'hospitalisation (ARH) avant que les crédits régionaux correspondants ne soient inscrits dans la base budgétaire du ou des établissements considérés. Le contrat d'objectif doit garantir les moyens, notamment en personnel, affectés au CRTH, et préciser les engagements de l'établissement en matière de traitement de l'hémophilie ainsi que les objectifs visés au travers du renforcement de ses moyens. Ces contrats constitueront un élément du contrat d'objectif et de moyens, prévu aux articles L. 710-1 et L. 710-2 du code de la santé publique lorsque celui-ci sera conclu. L'évaluation de l'action sera conduite sur la base du même questionnaire que précédemment au terme d'une année pleine de fonctionnement et au plus tard le 31 décembre 1998.

Le maintien des crédits dans la base budgétaire de l'établissement pourrait être remis en cause en cas de non-respect des engagements pris dans le cadre du contrat d'objectif.

II. - STATUT DES CRTH

2.1. CRTH relevant d'établissements publics de santé

Sous réserve des dispositions de l'article L. 714-25-2 du code de la santé publique, les CRTH doivent être constitués en unités fonctionnelles au sein d'un service, d'un département, ou d'une fédération particulièrement concernés par le traitement des hémophiles. Par ailleurs, l'organisation, le fonctionnement et les missions de ces structures font partie intégrante du projet médical et du projet d'établissement du centre hospitalier, validé par les instances locales.

2.2. CRTH constitués dans les établissements de transfusion sanguine (ETS)

La loi n° 93-5 du 4 janvier 1993 prévoit, sous réserve des exceptions prévues par le 3 de l'article L. 668-1 du CSP, que les ETS peuvent revêtir la forme :

- d'associations à but non lucratif régies par la loi du 1er juillet 1901 ;
- de groupements d'intérêt public constitués entre des établissements publics de santé ou des établissements publics de santé et d'autres personnes morales de droit public ou privé.

La convention type figurant en annexe II du décret 94-365 du 10 mai 1994 relatif aux établissements agréés en qualité d'ETS prévoit, quelle que soit leur forme juridique, que ces établissements peuvent exercer des activités de soin à titre accessoire. Il convient de rappeler aux ETS qui assurent des soins à des hémophiles qu'ils doivent solliciter à ce titre l'agrément prévu par l'annexe XXVIII du décret du 9 mars 1956 modifié par le décret n° 91-654 du 15 juillet 1991 (centres de santé). Ils devront en outre passer une convention avec les organismes d'assurance maladie (éventuellement avec clause de tiers payant) pour assurer le financement de cette activité spécifique de soins par le paiement des actes médicaux effectués.

2.3. Pratique de consultations externes par les maisons d'enfants à caractère sanitaire (MECS)

Afin d'assurer la continuité de la prise en charge des jeunes hémophiles devenus adultes, ces établissements peuvent solliciter auprès de l'administration, en application des articles L. 712-8 et suivants et des articles R. 712-37 et suivants du CSP, l'autorisation soit de convertir, soit de créer des lits ou places de rééducation fonctionnelle en vue d'une pratique d'hospitalisation de jour dans cette discipline.

De même, ces centres peuvent être autorisés à transformer des lits d'hospitalisation de rééducation fonctionnelle autorisés au titre de l'annexe XXII du décret du 9 mars 1956 modifié en places d'hospitalisation de jour sous réserve du respect de l'application des procédures en vigueur. Certains de ces centres ont déjà commencé à diversifier leurs activités, notamment vers la rééducation fonctionnelle. Il convient de les aider à poursuivre cette évolution. Ils souhaitent en outre développer une activité de consultations externes avec pratique d'examen complémentaires vis-à-vis des hémophiles déjà hospitalisés dans ces centres ou plus généralement des hémophiles habitant la région. Un tel agrément au titre de <http://affairesjuridiques.aphp.fr/textes/circulaire-dgsdhds-n-97-142-du-24-fevrier-1997-relative-a-lorganisation-des-soins-au-x-hemophiles-et-aux-patients-atteints-dautres-troubles-hereditaires-de-la-coagulation/>

l'annexe XXVIII du décret du 9 mars 1956 modifié devrait être accordé à ceux qui en font la demande.

D'une manière générale, il convient que les ETS, les MECS et les services hospitaliers concernés, passent des conventions concernant les échanges de prestations inter-établissements.

III. - LES FACTEURS ANTIHEMOPHILIQUES : SECURITE ET DISTRIBUTION

La loi n° 93-5 du 4 janvier 1993 relative à la sécurité en matière de transfusion sanguine et de médicament, modifiée par la loi n° 94-43 du 18 janvier 1994 modifie le statut juridique du sang, de ses composants et de leurs dérivés, ainsi que les modes de distribution des produits sanguins. L'article L. 670-1 du CSP prévoit que 'les produits stables préparés à partir du sang et de ses composants constituent des médicaments dérivés du sang...'

3.1. Sécurité des facteurs antihémophiliques

L'article L. 666-4 du CSP rend obligatoire, avant distribution et utilisation du sang, de ses composants et de leurs dérivés, des analyses biologiques et des tests de dépistage de maladies transmissibles.

Le décret n° 95-566 du 6 mai 1995 relatif à la pharmacovigilance exercée sur les médicaments dérivés du sang humain impose le suivi de ces médicaments dit 'traçabilité', effectué depuis leur fabrication jusqu'à leur administration au patient. Il fait également obligation de signalement des effets indésirables à toute personne habilitée à prescrire, administrer ou dispenser les médicaments dérivés du sang.

3.2. Distribution et dispensation des facteurs antihémophiliques

L'article 11 modifié de la loi n° 93-5 du 4 janvier 1993 prévoit qu'à compter du 1er janvier 1995, quel que soit leur régime d'autorisation, qu'ils soient fabriqués en France ou importés, la totalité des médicaments dérivés du sang relèvent des règles de la distribution pharmaceutique.

Sous réserve d'obtenir l'autorisation d'ouverture comme établissement pharmaceutique dans les conditions fixées par l'article L. 598 du CSP, les ETS peuvent distribuer en gros ces médicaments (art. L. 668-1 et L. 670-3). Quel que soit le statut de prescription fixé en application des articles R. 5143-5-1 et suivants, par leurs autorisations de mise sur le marché en cours de réexamen, les facteurs antihémophiliques restent dispensés exclusivement par les pharmacies à usage intérieur des établissements de santé ou par les ETS dans lesquels les soins sont administrés, en rétrocession pour les patients ambulatoires. Cette dispensation est exclusive de tout envoi des médicaments par la poste.

La circulaire DGS/DH n° 82 du 4 novembre 1994 et la circulaire DGS/DH n° 46 du 12 décembre 1994 précisent qu'il est envisageable qu'une collaboration entre établissements de santé et ETS soit mise en place.

Le fonctionnement des centres régionaux de traitement de l'hémophilie doit tenir compte de ces nouvelles procédures. En outre, qu'ils soient au sein d'un établissement de santé ou rattachés à un ETS, ils doivent participer à la pharmacovigilance conformément aux dispositions du décret n° 95-566 du 6 mai 1995, prévoyant notamment la désignation d'un correspondant pharmacovigilance, responsable de la dispensation et du suivi de ces médicaments, ainsi que de l'enregistrement et de la conservation des informations relatives à ces derniers.

IV. - ASPECTS BUDGETAIRES ET PRISE EN CHARGE DES MEDICAMENTS

4.1. Suivi budgétaire

L'amélioration de la prise en charge budgétaire du traitement de l'hémophilie repose sur un suivi individualisé des dépenses et recettes hospitalières et extra-hospitalières correspondantes.

4.2. La couverture par l'assurance maladie des facteurs antihémophiliques

La prise en charge du financement des facteurs antihémophiliques varie selon la nature juridique de l'établissement

dispensateur et selon les modalités de dispensation du médicament.

4.2.1. Etablissements de santé publics et privés financés par la dotation globale

En préalable, il est apparu, en ce qui concerne l'approvisionnement des établissements de santé publics ou privés en spécialités pharmaceutiques antihémophiliques que le système d'appels d'offres, tel qu'il est pratiqué en milieu hospitalier, était inadapté. Les différentes spécialités pharmaceutiques antihémophiliques (facteurs de coagulation recombinants ou dérivés du sang) ne sont pas équivalentes pour le traitement des malades, sauf s'il s'agit de couples de produits issus d'une même fabrication, comme c'est le cas respectivement pour le couple BioclaterR/RecombineR d'une part, substituables l'un par l'autre, et le couple HelixateR/KogenateR, d'autre part, substituables l'un par l'autre. Elles sont utilisées à vie et prescrites en évitant l'alternance, sauf si la prescription médicale le précise, de façon à éviter notamment le risque majeur représenté par le développement d'anticorps inhibiteurs antifacteurs VIII ou IX. De ce fait, il est impératif que les prescriptions des médecins qui prennent en charge les hémophiles soient strictement respectées. Les pharmacies hospitalières doivent donc être en mesure de répondre sans substitution aux ordonnances qui leur sont présentées. Il ne pourrait être dérogé à cette règle qu'en cas de justification d'une situation d'urgence hémorragique où la priorité est la perfusion permettant l'arrêt de l'hémorragie.

4.2.1.1. Hospitalisation

Le financement des facteurs antihémophiliques doit être prévu au budget des établissements concernés, dans le cadre de la répartition de la dotation sanitaire régionale.

Ces dépenses sont couvertes, dans les conditions de droit commun, par la dotation globale et les tarifs. En aucun cas, les difficultés financières ne doivent constituer un obstacle à la prise en charge des patients hémophiles, notamment quant à la disponibilité des produits antihémophiliques. Dans l'hypothèse où un établissement de santé devrait faire face à un besoin exceptionnel de facteurs antihémophiliques, des crédits devraient pouvoir être également mobilisés sur la dotation régionale pour faire face à des dépenses ponctuelles sur la base d'un examen approfondi du budget de l'établissement (comptabilité des dépenses engagées, activité globale sur la base du PMSI).

4.2.1.2. Consultations externes - Patients ambulatoires

Les facteurs antihémophiliques, délivrés par la pharmacie à usage intérieur, à des malades aux cours de consultations externes, sont, bien qu'ayant désormais un statut pharmaceutique, exclus de la dotation globale par dérogation aux dispositions de la circulaire n° 85.H.1089 du 18 décembre 1985 relative à la mise en place de la dotation globale dans les établissements hospitaliers. Ils sont rétrocédés, dans les conditions de droit commun, aux patients et consultants qui, en l'absence de convention tiers payant, se font rembourser directement par leur caisse d'affiliation.

Les recettes provenant de cette activité sont comptabilisées, en ce qui concerne les établissements publics de santé, sur le groupe 3 'recettes des activités subsidiaires' et permettent de couvrir des dépenses supplémentaires. Cela favorise l'ajustement des dépenses aux besoins spécifiques de chaque établissement concerné.

4.2.2. Centres de santé - Etablissements de transfusion sanguine

Lorsque les facteurs antihémophiliques sont délivrés par ces établissements, ils sont facturés aux patients ou consultants et remboursés dans les conditions de droit commun par les caisses d'assurance maladie.

Ainsi, l'organisation des soins prévue par la présente circulaire doit permettre une prise en charge globale et coordonnée des hémophiles dans des structures dotées de moyens nécessaires pour garantir la qualité des soins.

Afin d'assurer la mise en place de ce dispositif dans les meilleures conditions, je vous serais obligé de bien vouloir organiser une réunion d'information pour présenter cette circulaire aux médecins assurant les fonctions de coordination des centres régionaux de traitement de l'hémophilie et aux praticiens les plus concernés par la prise en charge des hémophiles.

Je vous serais reconnaissant de me tenir informé d'ici à la fin de l'année des réalisations effectuées dans votre région ainsi que des problèmes rencontrés.

Références :

<http://affairesjuridiques.aphp.fr/textes/circulaire-dgsdhds-n-97-142-du-24-fevrier-1997-relative-a-lorganisation-des-soins-aux-hemophiles-et-aux-patients-atteints-dautres-troubles-hereditaires-de-la-coagulation/>

Ordonnance n° 96-346 du 24 avril 1996 portant réforme de l'hospitalisation publique et privée ;
Loi n° 91-748 du 31 juillet 1991 portant réforme hospitalière ;
Loi n° 93-5 du 4 janvier 1993 relative à la sécurité en matière de transfusion sanguine et de médicament (modifiée par la loi n° 94-43 du 18 janvier 1994) ;
Décret n° 95-566 du 6 mai 1995 relatif à la pharmacovigilance exercée sur les médicaments dérivés du sang humain ;
Circulaire DH/DSS n° 85.H.1089 du 18 décembre 1985 relative à la mise en oeuvre de la dotation globale dans les établissements hospitaliers ;
Circulaire DGS/SQ3/ n° 227 du 15 juillet 1993 relative au protocole de suivi thérapeutique des patients hémophiles ;
Circulaire DGS/SQ3/ n° 82 du 4 novembre 1994 relative aux modalités de distribution des médicaments dérivés du sang à compter du 1er janvier 1995 ;
Circulaire DGS/DH n° 46 du 12 décembre 1994 relative à la situation des médicaments dérivés du sang à compter du 1er janvier 1995. Textes abrogés :
Circulaire DGS/DH/DSS du 9 octobre 1989 relative à l'organisation des soins aux hémophiles ;
Circulaire DH-EM1/DGS-PH n° 720 du 25 novembre 1996 relative à l'approvisionnement des établissements de santé assurant le service public hospitalier, en spécialités pharmaceutiques antihémophiliques.

ANNEXES

ANNEXE I

L'HEMOPHILIE : RAPPEL

L'hémophilie est une maladie héréditaire caractérisée par l'absence ou l'insuffisance d'un facteur de la coagulation du sang.

On distingue selon le facteur concerné, deux variétés d'hémophilie : l'hémophilie A (80 %) et l'hémophilie B (20 %), qui reconnaissent le même code de transmission génétique, le même tableau clinique et évolutif.

Cliniquement, l'hémophilie est caractérisée par la survenue d'hémorragies et leurs conséquences fonctionnelles. Les hémorragies sont particulièrement fréquentes :

- au niveau des muscles et des parties molles où elles peuvent provoquer des compressions vasculaires ou nerveuses voire mettre en jeu le pronostic vital ;
- au niveau des articulations et des os entraînant à la longue, par leur répétition, des séquelles fonctionnelles invalidantes.

Le traitement repose sur la perfusion du facteur antihémophilique qui fait défaut, selon les modalités désormais bien codifiées. Ces facteurs antihémophiliques sont obtenus soit par fractionnement et purification à partir du plasma sanguin, soit par recombinaison génétique. Ce traitement substitutif doit être entrepris le plus précocement possible après le début du saignement et même, dans certains cas, et notamment lors des interventions chirurgicales préventivement.

Des complications ont été observées ; parmi elles, l'apparition d'un anticoagulant circulant ou l'existence de contaminations infectueuses (hépatites à virus B ou non A non B, infection à VIH, développement d'un sida) sont les plus sévères.

La fréquence théorique de l'hémophilie est évaluée à 1/10 000 habitants ce qui conduit à un chiffre de 5 000 hémophiles pour notre pays. Ce chiffre correspond probablement à une estimation maximale car le recensement des malades régulièrement suivis fournit un chiffre d'environ 3 000.

La population des hémophiles n'est pas homogène :

- un tiers environ présente une forme modérée d'hémophilie, parfois méconnue de l'intéressé ;
- deux tiers présentent une forme sévère qui est toujours dépistée dès la petite enfance, un pourcentage variable, environ 20 à 30 % de ces derniers développent sous traitement un anticorps contre le facteur antihémophilique qui inhibe. Ces malades porteurs d'anticoagulant circulant posent des problèmes thérapeutiques très complexes qui entraînent des dépenses considérables.

En outre, dans un tiers des cas, on ne retrouve pas d'antécédents familiaux. Il peut s'agir d'une transmission non apparente pendant plusieurs générations ou d'une mutation génétique.

ANNEXE II

LISTE DES CENTRES REGIONAUX DE TRAITEMENT DE L'HEMOPHILIE ET DES MEDECINS COORDONNATEURS

Il appartient aux médecins inspecteurs régionaux de la santé de veiller à l'actualisation de cette liste (ils sont invités à se rendre dans les centres de traitement des hémophiles) : cette actualisation devra se faire, au plus tard le 30 avril 1997, en tenant compte de la réalité de l'action de coordination conduite, et de l'intervention des coordonnateurs auprès des patients hémophiles et en liaison avec les associations de malades. Sur cette base, toute proposition de changement de centre régional de traitement et tout changement de médecin coordonnateur devront être adressés pour information à la direction générale de la santé et à la direction des hôpitaux.

Il serait nécessaire que tout changement de médecin coordonnateur hospitalier fasse l'objet d'une délibération en commission médicale d'établissement (CME). Cette liste concerne uniquement les centres régionaux de traitement de l'hélophilie qui sont complétés localement par les autres structures et services accueillant également des hémophiles.

Sigles :

CHR : centre hospitalier régional.

ETS : établissement de transfusion sanguine.

MECS : maison d'enfants à caractère sanitaire.

* : non officiellement désignés en tant que CRTH ou médecin coordonnateur.

CENTRE REGIONAL DE TRAITEMENT DE L'HEMOPHILIE (CRTH)

QUESTIONNAIRE DESTINE AU MEDECIN COORDONNATEUR

[cf. document original]

MINISTERE DU TRAVAIL ET DES AFFAIRES SOCIALES. Direction générale de la santé. Direction des hôpitaux. Direction de la sécurité sociale.

Messieurs les préfets de région (directions régionales des affaires sanitaires et sociales, inspection régionale de la santé) ; Mesdames et Messieurs les préfets de département (directions départementales des affaires sanitaires et sociales, inspection départementale de la santé) ; Mesdames et Messieurs les directeurs d'agences régionales d'hospitalisation.

Texte non paru au Journal officiel.