

PROPOSITIONS D'ÉVOLUTION  
DE LA LISTE ET DES CRITÈRES MÉDICAUX D'ADMISSION  
FICHES COMPLÉMENTAIRES 2009

## ALD 2 – INSUFFISANCES MÉDULLAIRES ET AUTRES CYTOPÉNIES CHRONIQUES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

### **I – Aplasies médullaires globales ou limitées à une seule lignée**

#### **• Aplasies médullaires (AM) globales**

*Ce sont des insuffisances quantitatives de la production médullaire, avec moelle osseuse hypocellulaire, en relation avec une réduction du nombre de cellules-souches hématopoïétiques primitives. Les trois lignées myéloïdes érythrocytaire, granulocytaire, plaquettaire sont touchées et la traduction à l'hémogramme est donc une pancytopenie. Le diagnostic est basé sur l'aspect de la moelle osseuse examinée par biopsie ostéoméduillaire.*

*Une AM globale peut être acquise ou, beaucoup plus rarement, constitutionnelle.*

#### **A - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES ACQUISES**

*Ce sont des pathologies peu fréquentes car il faut éliminer de ce cadre les AM survenant dans les suites immédiates d'une chimiothérapie antimitotique. Ces dernières sont le plus souvent limitées dans le temps et résolutive. Leur prise en charge relève de l'affection cancéreuse concernée.*

*Les AM globales acquises reconnaissent pour la plupart dans leur mécanisme un phénomène auto-immun. Les facteurs déclenchants peuvent être toxiques (médicamenteux ou environnementaux) ou viraux. Lorsqu'aucun de ces facteurs n'est identifié, on parle de formes idiopathiques.*

*Une fois installée, une AM globale acquise ne régresse jamais spontanément et doit faire l'objet d'un traitement spécialisé.*

*Même en cas d'efficacité thérapeutique, la surveillance doit être quasi indéfinie en raison du risque de rechute ou d'apparition d'autres maladies myéloïdes chez les malades traités médicalement ou des suites d'une éventuelle greffe de cellules-souches hématopoïétiques.*

#### **B - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES CONSTITUTIONNELLES**

*La moins rare est la maladie de Fanconi de transmission héréditaire autosomique récessive. Le risque de transformation leucémique aiguë est élevé. D'autres variétés d'AM constitutionnelles sont tout à fait exceptionnelles.*

#### **• Aplasies médullaires dissociées ou restreintes à une ligne médullaire**

*Le défaut de production ne concerne qu'une lignée. Ces cas se révèlent par une anémie, une neutropénie ou agranulocytose, une thrombopénie de sévérités variables.*

#### **A - ERYTHROBLASTOPENIES**

*Les érythroblastopénies chroniques acquises dépendent souvent d'un mécanisme auto-immun. Elles peuvent s'intégrer dans le cadre d'une autre maladie (thymome) ou paraître idiopathiques. L'érythroblastopénie constitutionnelle ou maladie de Blackfan-*

Les affections qui suivent relèvent de l'exonération du ticket modérateur.

### **I – Aplasies médullaires globales ou limitées à une seule lignée**

#### **• APLASIES MEDULLAIRES (AM) GLOBALES**

Ce sont des insuffisances quantitatives de la production médullaire touchant les trois lignées, avec moelle osseuse hypocellulaire, en relation avec une réduction du nombre de cellules-souches hématopoïétiques primitives. Une AM globale peut être acquise ou, beaucoup plus rarement, constitutionnelle.

#### **A - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES ACQUISES**

Ce sont des pathologies peu fréquentes en dehors des AM survenant dans les suites immédiates d'une chimiothérapie antimitotique (la prise en charge de ces dernières relève de l'affection cancéreuse concernée).

Les AM globales acquises reconnaissent pour la plupart dans leur mécanisme un phénomène auto-immun.

Une fois installée, une AM globale acquise ne régresse jamais spontanément et doit faire l'objet d'un traitement spécialisé.

Même en cas d'efficacité thérapeutique, la surveillance doit être quasi indéfinie

#### **B - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES CONSTITUTIONNELLES**

La moins rare est la maladie de Fanconi de transmission héréditaire autosomique récessive.

#### **• APLASIES MEDULLAIRES DISSOCIEES OU RESTREINTES A UNE LIGNE MEDULLAIRE**

Le défaut de production ne concerne qu'une lignée.

**A- ERYTHROBLASTOPENIES CHRONIQUES CONSTITUTIONNELLES OU ACQUISES**

**B- AGRANULOCYTOSES CHRONIQUES CONSTITUTIONNELLES**

**C- AMEGACARYOCYTOSES CHRONIQUES CONSTITUTIONNELLES**

## ALD 2 – INSUFFISANCES MÉDULLAIRES ET AUTRES CYTOPÉNIES CHRONIQUES

### CRITERES ACTUELS

### NOUVEAUX CRITERES

*Diamond peut être héréditaire (caractère autosomique dominant ou récessif). Bien que leur mécanisme ne soit pas érythroblastopénique mais réponde à une érythropoïèse inefficace, on en rapproche les dysérythropoïèses constitutionnelles, affections héréditaires rares, généralement de transmission autosomique récessive.*

#### **B - AGRANULOCYTOSES**

*Les agranulocytoses chroniques par trouble de production sont constitutionnelles. La moins rare est la maladie de Kostmann  
Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques  
(transmission héréditaire autosomique récessive), de révélation néonatale.*

#### **C -AMEGACARYOCYTOSES**

*Les amégacaryocytoses chroniques sont constitutionnelles. La moins rare est l'amégacaryocytose avec aplasie radiale.*

#### **II –Syndromes myélodysplasiques**

*Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des maladies clonales acquises des cellules-souches hématopoïétiques. Ils sont fréquents, surtout chez les sujets âgés. Ils s'expriment par des anomalies d'hémogramme très diverses : anémie, neutropénie, thrombopénie, monocytose, macrocytose isolées ou associées. Le mécanisme des cytopénies est celui d'une hématopoïèse inefficace (avortement intra-médullaire). La présentation à la période d'état est souvent celle d'une pancytopénie à moelle riche et qualitativement anormale. En ce sens, c'est le myélogramme qui apporte les éléments essentiels au diagnostic.*

*Entrent dans le cadre des SMD : les cytopénies réfractaires simples, les anémies réfractaires sidéroblastiques, les anémies réfractaires avec excès de blastes et la leucémie myélomonocytaire chronique. Certaines de ces SMD peuvent subir une transformation leucémique aiguë. D'autres nécessitent un traitement transfusionnel au long cours et se compliquent alors souvent d'hémosidérose post-transfusionnelle.*

#### **III –Autres cytopénies chroniques ou à rechutes**

*Les plus fréquentes résultent d'une destruction de mécanisme immunologique. Ces manifestations peuvent parfois révéler ou compliquer une maladie auto-immune générale (lupus érythémateux disséminé), un lymphome ou une leucémie lymphoïde chronique et relèvent alors de la prise en charge spécifique de chaque affection.*

*Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques*

*Cependant, elles sont bien souvent idiopathiques. Elles n'en requièrent pas moins des traitements longs, parfois très coûteux, et dépendent donc d'une prise en charge spécialisée. Même guéries en apparence, leur risque de rechute est imprévisible, justifiant une surveillance prolongée.*

#### **II – SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES**

Entrent dans le cadre des SMD : les cytopénies réfractaires simples, les anémies réfractaires sidéroblastiques, les anémies réfractaires avec excès de blastes et la leucémie myélomonocytaire chronique.

#### **III – AUTRES CYTOPENIES CHRONIQUES OU A RECHUTES**

Les plus fréquentes résultent d'une destruction de mécanisme immunologique. Ces manifestations peuvent parfois révéler ou compliquer une maladie auto-immune générale (lupus érythémateux disséminé), un lymphome ou une leucémie lymphoïde chronique et relèvent alors de la prise en charge spécifique de chaque affection. Cependant, elles sont bien souvent idiopathiques.

- ANEMIES HEMOLYTIQUES AUTO-IMMUNES CHRONIQUES
- PURPURA THROMBOPENIQUE AUTO-IMMUN CHRONIQUE
- NEUTROPENIES CHRONIQUES SEVERES

Elles comportent le syndrome de Felty et des variétés idiopathiques. Il convient d'exclure de ce cadre les (fréquentes) pseudo-neutropénies par excès de margination des polynucléaires habituellement moins prononcées et dénuées de risque infectieux

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable

## ALD 2 – INSUFFISANCES MÉDULLAIRES ET AUTRES CYTOPÉNIES CHRONIQUES

### CRITERES ACTUELS

### NOUVEAUX CRITERES

- **Anémies hémolytiques auto-immunes chroniques**

*Ce cadre recouvre la maladie chronique des agglutinines froides et les anémies hémolytiques par auto-anticorps chauds. Le principal critère du diagnostic est la positivité du test de Coombs direct dans un contexte d'anémie ou d'hémolyse.*

- **Purpura thrombopénique auto-immun chronique**

*La thrombopénie est isolée. Le myélogramme est normal et riche en mégacaryocytes.*

- **Neutropénies chroniques sévères**

*Elles comportent le syndrome de Felty et des variétés idiopathiques. Il convient d'exclure de ce cadre les (fréquentes) pseudo-neutropénies par excès de margination des polynucléaires habituellement moins prononcées et dénuées de risque infectieux.*

# ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

## 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 :

1. soit par la gêne fonctionnelle et l'invalidité socio-professionnelle qu'elle entraîne,
2. soit par sa gravité pronostique, la possibilité de mort subite restant relativement imprévisible.

## Etiologies

Les insuffisances cardiaques comprennent :

- I. les insuffisances ventriculaires gauches
  - dues à une atteinte myocardique primitive (cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non, cardiomyopathie dilatée ...)
  - secondaires à une maladie coronaire (avec ou sans séquelle d'infarctus)
  - secondaires à une surcharge de pression (hypertension artérielle, rétrécissement aortique....) ou de volume (insuffisance aortique ou mitrale....), à une cardiopathie congénitale.
  - les insuffisances ventriculaires droites secondaires à une insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque globale), à une hypertension artérielle pulmonaire qu'elle qu'en soit la cause (pulmonaire le plus souvent, post-embolique, primitive..), une pathologie valvulaire pulmonaire ou tricuspide, une cardiopathie congénitale.
  - 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.
  - 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..).
- II. les insuffisances cardiaques qui ne sont pas des insuffisances ventriculaires relèvent d'un traitement spécifique : obstacle intra-cardiaque (rétrécissement mitral ou tricuspide, thrombose auriculaire, myxome...), adiestolies péricardiques.

## Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

- **L'insuffisance cardiaque systolique (ICS)** symptomatique chronique associant :
  - des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents ou retrouvés dans les antécédents ;
  - une preuve objective d'une dysfonction cardiaque systolique au repos, avec une fraction d'éjection FE < 40 %.
- **L'insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée (ICFSP)** symptomatique chronique associant :
  - des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents **et** retrouvés dans les antécédents objectivés par une poussée d'IC aigue congestive (sous forme d'œdème pulmonaire) ;
  - un signe objectif (parmi ECG, radiographie, échographie, peptide natriurétique BNP) de dysfonction cardiaque au repos, avec une fonction systolique préservée ou modérément altérée (FE > 40 %) ; une réponse au traitement pharmacologique de l'IC.

L'insuffisance cardiaque est irréversible, en l'absence de cause curable l'exonération est accordée pour *une période de 5 ans renouvelable*.

## Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

- **Les troubles du rythme supraventriculaires graves** suivants :
  - La FA paroxystique récidivante (se terminant spontanément en moins de 7 jours, généralement en 48 heures), avec des récurrences entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;
  - la FA persistante récurrente (nécessitant un choc électrique ou un traitement pharmacologique pour être réduite), avec des récurrences (> 7 jours) entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;
  - la FA permanente (cardioversion inefficace ou non envisagée).

L'attribution de l'exonération au vu de ces critères devra être

# ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

## DIAGNOSTIC ET EVALUATION DE LA GRAVITE

Le diagnostic et l'évaluation de la gravité se fondent sur :

- 1- des critères fonctionnels témoignant de la gêne fonctionnelle d'effort (essoufflement et/ou fatigue ...) non expliqués par une anémie, une altération de la fonction respiratoire, une prise de poids ou une affection intercurrente récente.

Est généralement retenue la classification fonctionnelle de l'insuffisance cardiaque proposée par la New York Heart Association {1994 42}.

Schématiquement :

- I. activité physique habituelle asymptomatique
- II. limitation de l'activité physique pour les efforts de la vie courante
- III. limitation importante de l'activité, les symptômes apparaissent pour des efforts modérés
- IV. symptômes permanents, même au repos

L'invalidité fonctionnelle doit être considérée comme gênante à partir de la classe II. Lorsque l'interrogatoire est litigieux et/ou situe le sujet en classe fonctionnelle I, il peut être licite de quantifier l'aptitude à l'effort, par la mesure de la distance parcourue au cours d'un test de marche de 6 minutes (inférieure à 500 mètres en cas d'insuffisance cardiaque) et /ou une épreuve d'effort avec mesure conjointe des gaz respiratoires ( la valeur maximale de la Vo<sub>2</sub> obtenue à l'effort est inférieure à 75% des valeurs théoriques rapportées au poids pour le sexe et pour l'âge).

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque peut être difficile à affirmer, notamment chez le vieillard où la gêne fonctionnelle à l'effort est souvent d'origine multifactorielle et la part cardiaque difficile à objectiver.

- 2- Des indices de gravité hémodynamique

Ils confirment le diagnostic en cas de gêne fonctionnelle, ils sont suffisants à faire porter le diagnostic d'insuffisance cardiaque grave relevant d'une exonération du ticket modérateur, si la fraction d'éjection ventriculaire gauche calculée inférieure à 45% (mesure échocardiographique ou mieux isotopique) ou si l'accroissement de la pression capillaire pulmonaire est estimée égale ou supérieure à 20 mmHg (notamment pour les insuffisances cardiaques avec fraction d'éjection conservée). Les pressions de remplissage ventriculaire gauche peuvent être le plus souvent évaluées sur des critères indirects radiologiques et surtout échocardiographiques Doppler.

*réévaluée tous les 2 ans.* La poursuite d'un traitement anticoagulant ne constitue pas, en elle-même, une condition suffisante de renouvellement systématique.

### • Les troubles du rythme ventriculaires graves

Le renouvellement et le maintien de l'exonération en cas de trouble du rythme dépendent de l'efficacité du traitement du trouble du rythme, ils seront *réévalués tous les 2 ans.*

## Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

### Les cardiopathies valvulaires et congénitales graves

- Les cardiopathies valvulaires (rétrécissement ou insuffisance), avec :
  - une atteinte valvulaire quantifiée sévère (rétrécissement serré ou fuite importante), ou
  - une atteinte valvulaire quantifiée moins sévère avec :
    - des symptômes d'IC ou d'ischémie myocardique,
    - en l'absence de symptôme, une preuve objective à l'échocardiogramme (ECG) de dysfonction cardiaque au repos [fraction d'éjection (FE) abaissée], hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou dilatation ventriculaire marquée.

et

- Les patients atteints de cardiopathies valvulaires opérés (prothèses valvulaires cardiaques, tubes) ou de cardiopathies congénitales complexes ayant subi une intervention cardiaque et dont la réparation est incomplète.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.

**ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

*Certaines atypies des structures endocardiques affirmées par l'échocardiographie Doppler, non symptomatiques et hémodynamiquement bénignes (la plupart des prolapsus valvulaires mitraux...) ne relèvent pas d'une exonération du ticket modérateur. C'est le degré de l'insuffisance mitrale éventuellement associée et son retentissement fonctionnel, non l'aspect anatomique et échographique, qui doivent être pris en compte dans la reconnaissance comme Affection de Longue Durée.*

3- *Des indices de gravité rythmique : enregistrement de potentiels tardifs et surtout de troubles du rythme auriculaire, et plus encore ventriculaire, symptomatiques ou soutenus, objectivés lors d'épreuves d'effort ou d'enregistrements Holter.*

**TRAITEMENT**

*Tout malade atteint d'insuffisance cardiaque doit être prioritairement « éduqué », informé en détail :*

- 1- *de ses contraintes alimentaires, notamment régime plus ou moins désodé, quantifié et surtout régulièrement suivi..*
- 2- *des circonstances susceptibles de déstabiliser son état cardiaque,*
- 3- *des modalités de surveillance (poids, quantification de l'essoufflement...).*

*Au stade III, il est démontré qu'un reconditionnement musculaire par réadaptation physique (initié sous surveillance médicale) peut accroître les possibilités fonctionnelles à l'effort et améliorer la qualité de vie.*

*En ce qui concerne les traitements médicamenteux, des études contrôlées récentes {ESC 2005 12} ont montré qu'outre le traitement digitalo-diurétique traditionnel, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et certains bêtabloquants à doses strictement contrôlées ont un effet favorable sur la morbi-mortalité des insuffisances ventriculaires. Du fait de la fréquence des complications thrombo-emboliques veineuses et artérielles de la maladie, l'indication d'un traitement anti-coagulant préventif ou curatif est souvent nécessaire. Dans l'insuffisance ventriculaire à fonction systolique conservée, surtout chez le vieillard, il faut être conscient de l'efficacité limitée des traitements médicamenteux, notamment digitalo-diurétiques.*

*Toutes les cardiopathies valvulaires ou congénitales opérées doivent continuer à bénéficier d'une prise en charge avec exonération du ticket modérateur. De même chez tous les malades valvulaires, la surveillance et la prophylaxie des risques infectieux doivent être exonérées du ticket modérateur.*

*L'exonération du ticket modérateur doit s'appliquer à toute cardiopathie congénitale mal tolérée ou ayant un haut risque évolutif.*

**ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

*En cas de troubles du rythme, il faut le plus souvent mettre le malade à l'abri des complications thrombo-emboliques par un traitement anti-coagulant, ralentir la fréquence ventriculaire et si possible rétablir le rythme sinusal. Toutes les tachycardies ventriculaires et les troubles du rythme supraventriculaires (arythmies complètes, flutter, tachycardies atriales, maladies rythmiques auriculaires... dès lors qu'ils sont permanents ou récidivants à court terme, qu'ils exposent aux accidents thrombo-emboliques et qu'ils justifient l'administration continue d'un traitement anti-coagulant) doivent être considérés comme troubles du rythme graves et exonérés du ticket modérateur. En revanche, les troubles du rythme paroxystiques de la conduction auriculo-ventriculaire appareillés par un stimulateur cardiaque, les troubles de la conduction intracardiaque non symptomatiques, les tachycardies jonctionnelles par rythme réciproque (traditionnelle maladie de Bouveret), les hyperexcitabilité supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.*



# ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSSES : HÉPATITES CHRONIQUES B

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

### **Doivent bénéficier d'une exonération du ticket modérateur**

*Les pathologies susceptibles d'évoluer vers des manifestations cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire menaçant la vie et nécessitant de ce fait un traitement et/ou une surveillance prolongés. Ces pathologies comprennent les maladies chroniques actives du foie et les cirrhoses.*

#### **• Les causes les plus fréquentes sont actuellement**

*Outre la consommation excessive d'alcool, les infections chroniques par les virus hépatotropes (virus B, C, D), les maladies biliaires intra ou extrahépatiques, certaines maladies métaboliques (en particulier hémochromatose, maladie de Wilson, porphyries...).*

*Les maladies chroniques actives du foie relèvent de traitements spécifiques qui dépendent de leurs causes. Au stade de cirrhose, les maladies du foie relèvent en outre de traitements non spécifiques qui ont pour but de corriger ou de limiter la progression de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatique ou de la cholestase. En cas d'échec de ces traitements une transplantation hépatique peut être indiquée.*

#### **Maladies chroniques actives du foie**

*Le diagnostic de maladie chronique active repose sur l'existence d'anomalies biologiques persistantes et de lésions histopathologiques du foie caractérisées par une inflammation, une nécrose cellulaire et une fibrose portale et périportale.*

#### **Hépatite chronique d'origine virale B**

**Relèvent d'une exonération du ticket modérateur** les hépatites chroniques virales B justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association des quatre critères suivants :

- lésions histologiques d'hépatite chronique active,
- positivité de l'antigène HBs,
- élévation persistante de l'activité des transaminases,
- existence de signes de réplication virale : positivité de l'antigène Hbe et présence de l'ADN viral B sérique ou présence isolée d'ADN viral B sérique en cas de négativité de l'antigène Hbe (virus mutant).

Thérapeutiques utilisées dans le traitement de l'hépatite chronique virale B :

- interféron,
- lamivudine (cure > à un an).

Suivi d'une hépatite chronique virale B :

*Pendant le traitement, dans les suites de celui-ci et en dehors du traitement, le suivi a pour but l'évaluation de la réponse thérapeutique (évaluation du degré de cytolysse, de cholestase, de fibrose, d'insuffisance hépato-cellulaire, de l'ADN viral B et de la tolérance au traitement).*

**Relèvent d'une exonération du ticket modérateur** les patients ayant une hépatite chronique virale B justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et répondant à l'association des critères suivants :

- Positivité de l'Ag HBs,
- Existence de signes de réplication virale active :
  - si Ag HBe+ : ADN VHB > 100 000 copies/ml ou 20 000 UI/ml
  - si Ag HBe- : ADN VHB > 10 000 copies/ml ou 2 000 UI/ml
- Élévation même occasionnelle de l'activité des transaminases

L'exonération est accordée pour une durée initiale de 2 ans, renouvelable si le patient reçoit le traitement spécifique.

# ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSSES : HÉPATITES CHRONIQUES C

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p><b>Doivent bénéficier d'une exonération du ticket modérateur</b></p> <p><i>Les pathologies susceptibles d'évoluer vers des manifestations cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire menaçant la vie et nécessitant de ce fait un traitement et/ou une surveillance prolongés. Ces pathologies comprennent les maladies chroniques actives du foie et les cirrhoses.</i></p> <p><b>• Les causes les plus fréquentes sont actuellement</b></p> <p><i>Outre la consommation excessive d'alcool, les infections chroniques par les virus hépatotropes (virus B, C, D), les maladies biliaires intra ou extrahépatiques, certaines maladies métaboliques (en particulier hémochromatose, maladie de Wilson, porphyries...).</i></p> <p><i>Les maladies chroniques actives du foie relèvent de traitements spécifiques qui dépendent de leurs causes. Au stade de cirrhose, les maladies du foie relèvent en outre de traitements non spécifiques qui ont pour but de corriger ou de limiter la progression de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatique ou de la cholestase. En cas d'échec de ces traitements une transplantation hépatique peut être indiquée.</i></p> <p><b>Maladies chroniques actives du foie</b></p> <p><i>Le diagnostic de maladie chronique active repose sur l'existence d'anomalies biologiques persistantes et de lésions histopathologiques du foie caractérisées par une inflammation, une nécrose cellulaire et une fibrose portale et périportale.</i></p> <p><b>Hépatite chronique virale C</b></p> <p><b>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur, les hépatites virales C justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association de :</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• lésions histologiques d'hépatite chronique active,</li><li>• élévation persistante de l'activité des transaminases,</li><li>• sérologie positive vis à vis du virus de l'hépatite C (test ELISA 3) et/ou recherche de l'ARN viral par PCR positive.</li></ul> <p><i>Le traitement de référence est l'interféron associé à la ribavirine.</i></p> <p><i>Cependant, la dose et la durée standard du traitement ne sont pas actuellement définies.</i></p> <p><i>Pendant ou dans les suites du traitement, le suivi a pour but l'évaluation de l'activité de la maladie (évaluation du degré de cytolyse, de cholestase, de fibrose, d'insuffisance hépato-cellulaire, virémie) et de la tolérance au traitement.</i></p>	<p><b>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur, les patients ayant une hépatite virale C prouvée par la présence de l'ARN du virus de l'hépatite C (VHC) dans le sérum (détection qualitative) et :</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• une indication de bilan initial de sévérité de l'affection ou,</li><li>• une mise sous traitement spécifique.</li></ul> <p>L'exonération est accordée pour une durée de 2 ans, renouvelable si le patient reçoit le traitement spécifique.</p>
---	---

# ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSES : CIRRHOSES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p><b>Doivent bénéficier d'une exonération du ticket modérateur</b></p> <p><i>Les pathologies susceptibles d'évoluer vers des manifestations cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire menaçant la vie et nécessitant de ce fait un traitement et/ou une surveillance prolongés. Ces pathologies comprennent les maladies chroniques actives du foie et les cirrhoses.</i></p> <p>• <b>Les causes les plus fréquentes sont actuellement</b></p> <p><i>Outre la consommation excessive d'alcool, les infections chroniques par les virus hépatotropes (virus B, C, D), les maladies biliaires intra ou extrahépatiques, certaines maladies métaboliques (en particulier hémochromatose, maladie de Wilson, porphyries...).</i></p> <p><i>Les maladies chroniques actives du foie relèvent de traitements spécifiques qui dépendent de leurs causes. Au stade de cirrhose, les maladies du foie relèvent en outre de traitements non spécifiques qui ont pour but de corriger ou de limiter la progression de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatique ou de la cholestase. En cas d'échec de ces traitements une transplantation hépatique peut être indiquée.</i></p> <p><b>Maladies chroniques actives du foie</b></p> <p><i>Le diagnostic de maladie chronique active repose sur l'existence d'anomalies biologiques persistantes et de lésions histopathologiques du foie caractérisées par une inflammation, une nécrose cellulaire et une fibrose portale et périportale.</i></p> <p><b>Cirrhoses</b></p> <p><i>La cirrhose, lorsqu'elle est affirmée sur la base de critères diagnostiques spécifiques, justifie l'exonération du ticket modérateur par la nécessité d'une surveillance attentive du patient et/ou par le critère onéreux et prolongé des traitements, le plus souvent initiés en milieu hospitalier.</i></p> <p><b>Le diagnostic de cirrhose</b> repose sur la présence à l'examen histopathologique du foie de nodules de régénération hépatocytaire entourés de tissu collagène ou, en l'absence d'examen histopathologique, sur la présence de manifestations cliniques d'insuffisance hépatocellulaire et d'hypertension portale.</p> <p><i>En dehors de toute complication (cirrhose non décompensée), <b>la surveillance</b> pourra comporter une échographie, un bilan biologique usuel avec dosage de l'alpha foeto-protéine deux fois par an et une fibroscopie oesophagienne annuelle.</i></p> <p><i>La décompensation de la cirrhose peut être en rapport avec une majoration de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatocellulaire ou l'apparition d'un carcinome hépatocellulaire. <b>Les manifestations cliniques</b> sont l'ascite, les oedèmes, la survenue d'une hémorragie digestive ou d'une encéphalopathie.</i></p>	<p><b>Relève d'une exonération du ticket modérateur</b> tout patient ayant une cirrhose dont le diagnostic est établi sur un ensemble de données cliniques, morphologiques et histologiques.</p> <p>Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p> <p><b>NB :</b> L'exonération du ticket modérateur peut être accordée dans une minorité de cas en l'absence de confirmation (par PBH ou autre moyen non invasif) si les arguments épidémiologiques et les arguments cliniques, biologiques (voire les éléments obtenus fortuitement par imagerie ou endoscopie), sont concordants.</p>
--	---

# ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSES : CIRRHOSES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

*En premier lieu, l'apparition d'un ou plusieurs de ces signes cliniques justifie une hospitalisation courte, afin de rechercher la cause déclenchante et de débiter le traitement adapté.*

*Outre les traitements étiologiques spécifiques, **la prise en charge thérapeutique** doit répondre à deux objectifs principaux : la prévention et le traitement des complications.*

**• Les thérapeutiques dont l'efficacité a été établie sont les suivantes**

### **Concernant l'hypertension portale**

*• Traitement pharmacologique (bêtabloquants non cardiosélectifs, diurétiques épargneurs de potassium ou non, antibiotiques en cas de surinfection de l'ascite). Dans la plupart des cas, le traitement est à vie, principalement pour les bêtabloquants ou, dans le cas de la prophylaxie primaire, de l'infection d'ascite.*

*• Traitement mécanique : séances de ligature ou de sclérothérapie des varices oesophagiennes, parfois chirurgical (anastomose porto-cave, évacuation de l'ascite par paracentèse). La périodicité de ces traitements sera fonction de l'évolution clinique. A distance de la période aiguë, une surveillance régulière est nécessaire au minimum par endoscopie ou par échographie Doppler deux fois par an.*

### **Concernant le carcinome hépatocellulaire**

*Il s'agit d'une complication survenant presque toujours sur cirrhose (90% des cas).*

*Les traitements sont fonction de la taille, l'extension du carcinome, l'âge du malade, la sévérité de la cirrhose sous-jacente. La prise en charge est complexe et doit s'effectuer dans des centres réunissant des compétences médicales et chirurgicales.*

*Les traitements proposés sont la transplantation hépatique, la résection chirurgicale, la destruction percutanée des lésions, la radiothérapie, la chimio-embolisation, l'administration intra-artérielle de lipiodol à l'iode 131.*

### **Concernant l'insuffisance hépatocellulaire grave**

*Aucun traitement n'a d'efficacité démontré en dehors de la transplantation hépatique.*

**ALD 7 – DEFICIT IMMUNITAIRE PRIMITIF GRAVE NÉCESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGÉ,  
INFECTION PAR LE VIRUS DE L'IMMUNO-DÉFICIENCE HUMAINE  
CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<p><b>1. Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé</b></p> <p><i>La variété de ces déficits immunitaires primitifs graves est grande, résultant d'anomalies des lymphocytes, des phagocytes, des immunoglobulines ou du complément.</i></p> <p><i>– <b>Les déficits immunitaires combinés sévères</b>, le syndrome des lymphocytes dénudés et les affections apparentées nécessitent des traitements lourds (du type greffe de moelle osseuse ou greffe de foie foetal) en milieu hospitalier et une surveillance biologique prolongée.</i></p> <p><i>– <b>Les déficits immunitaires combinés incomplets</b> du type syndrome de Wiskott-Aldrich ou ataxie télangiectasie sont également l'objet de traitements prolongés et d'explorations coûteuses, répétés au fil des années.</i></p> <p><input type="checkbox"/> <i><b>Les déficits importants de l'immunité cellulaire</b>, tel le syndrome de Di George, relèvent de greffes du thymus foetal ou de traitements de longue durée.</i></p> <p><input type="checkbox"/> <i><b>Parmi les déficits en immunoglobulines</b>, seuls ceux comportant un abaissement constant et significatif du taux des IgG (par exemple, en dessous de 2,5 g par litre chez le petit enfant et de 5 g par litre chez le grand enfant ou l'adulte) justifient une exonération du ticket modérateur.</i></p> <p><i>Cela comprend, en particulier, l'agammaglobulinémie de Burton et les grandes hypogammaglobulinémies "dites communes" qui nécessitent l'administration itérative, indéfiniment prolongée, d'immunoglobulines.</i></p> <p><i>Par contre, cela exclut les fréquents déficits isolés en IgA.</i></p> <p><i>– <b>D'autres déficits immunitaires à composante lymphocytaire</b> nécessitent une prise en charge comparable : syndrome à hyper IgE, candidose cutanéomuqueuse chronique.</i></p> <p><i>– <b>Les déficits majeurs de la phagocytose ou de la bactéricidie</b> (granulomatose septique chronique ou affections apparentées, déficits de la mobilité ou de l'adhérence des phagocytes, par exemple liés à l'absence de certaines glycoprotéines de membrane) nécessitent tous une prise en charge prolongée afin que soient convenablement conduits la prophylaxie ou le traitement anti-infectieux et parfois le traitement étiologique.</i></p> <p><i>– <b>Parmi les déficits primitifs du complément</b>, seuls les cas comportant des manifestations graves à répétition (infections sévères, syndrome lupique, vascularite importante, oedème angioneurotique héréditaire) justifient une exonération du ticket modérateur.</i></p> <p><i>Dans l'ensemble des déficits immunitaires primitifs, la rapide progression des techniques thérapeutiques imposera une révision régulière des recommandations énoncées ci-dessus. L'avènement de traitements simplifiés et d'efficacité plus radicale permet d'envisager chez certains malades d'interrompre une surveillance lourde.</i></p>	<p><b>1. Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé</b></p> <p style="text-align: center;"><i>(pas de proposition de modification)</i></p>
---	---

**ALD 7 – DEFICIT IMMUNITAIRE PRIMITIF GRAVE NÉCESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGÉ,  
INFECTION PAR LE VIRUS DE L'IMMUNO-DÉFICIENCE HUMAINE**  
CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

<p><i>En l'état actuel, il paraît opportun de proposer, dans les maladies citées plus haut, <b>une exonération du ticket modérateur pour une durée de deux ans</b>, éventuellement renouvelable à plusieurs reprises lorsqu'un traitement important et coûteux ou des examens biologiques onéreux doivent être répétés avec une grande fréquence.</i></p> <p><b>2. Infection par le virus de l'immuno-déficience humaine</b></p> <p><b>• Exonération du ticket modérateur</b></p> <p><i>L'exonération du ticket modérateur est justifiée par les soins en relation avec l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine, dès la constatation d'un sérodiagnostic VIH positif.</i></p> <p><i>La séropositivité doit toujours être affirmée par des tests sur deux prélèvements et par un Western-Blot sur l'un des prélèvements.</i></p> <p><i>Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé, infection par le virus de l'immuno-déficience humaine</i></p> <p><i>L'exonération du ticket modérateur est justifiée également pour tout enfant né d'une mère séropositive dans les deux ans suivant sa naissance.</i></p> <p><i>A titre indicatif, les bilans et suivis peuvent s'inscrire dans le schéma suivant: (cf. rapport DORMONT - février 1993) :</i></p> <p><b>• Bilan initial et suivi d'un patient asymptomatique</b></p> <p><i>Un bilan initial et un suivi régulier permettent :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>d'apprécier le retentissement de l'infection VIH sur le système immunitaire,</i></li> <li>• <i>de débiter en temps utile un traitement anti-rétroviral et un traitement préventif des infections opportunistes,</i></li> <li>• <i>de prendre en compte le retentissement psychosocial.</i></li> </ul> <p><i>On veillera tout particulièrement au maintien des conditions optimales de confidentialité. Sauf cas particuliers (événements intercurrents, surveillance de traitement en cours, protocole de recherche, etc.) le bilan peut être limité aux examens ci-après :</i></p>	<p><b>2. Infection par le virus de l'immuno-déficience humaine</b></p> <p><b>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- l'infection par le VIH affirmée par les résultats concordants de deux prélèvements distincts et par un test de confirmation (Western-Blot ou un immuno-Blot ) sur l'un des prélèvements.</li> </ul> <p>Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- le nouveau-né de mère séropositive dans les 2 ans suivant sa naissance.</li> </ul>
--	---

**ALD 7 – DEFICIT IMMUNITAIRE PRIMITIF GRAVE NÉCESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGÉ,  
INFECTION PAR LE VIRUS DE L'IMMUNO-DÉFICIENCE HUMAINE**

**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<b>Bilan CD4 &gt; 500 CD4 entre</b>	<b>Examens recommandés</b>
<b>Initial bilan tous 500 et 200 les 6 mois</b>	<b>bilan tous les 3 mois</b>

Sérologie VIH (W.Blot) +  
 NFS. plaquettes. VS +++  
 Lymphocytes CD4-CD8 +++  
 Antigène p24 +++  
 Béta2microglobuline +++  
 Electrophorèse des protéines ++  
 Transaminases Gamma GT +  
 Sérologie de la syphilis +  
 Sérologie de l'hépatite B +  
 Sérologie de l'hépatite C + selon le résultat du bilan initial  
 Sérologie de la toxoplasmose +  
 IDR 10 U (tuberculine) +  
 Radiographie du thorax +  
 Chez la femme, un examen gynécologique comportant un frottis est recommandé tous les 6 mois.

**Prise en charge des personnes ayant moins de 200 lymphocytes CD4 par millimètre cube**

Lorsque les CD4 sont inférieurs à 200 par mm<sup>3</sup> et/ou représentent moins de 15% des lymphocytes, une prophylaxie de la pneumocystose doit être débutée et ces patients reçoivent une thérapeutique anti-rétrovirale. Une surveillance hématologique mensuelle est alors nécessaire par NFS. Un bilan trimestriel est suffisant pour les autres paramètres. En revanche, un dosage des CPK doit être effectué chez les patients sous AZT depuis plus de 12 mois. Une surveillance de l'amylasémie doit être réalisée chez les patients sous ddC, ou sous ddl, ainsi qu'un examen neurologique régulier.

Lorsque les CD4 sont inférieurs à 100 par mm<sup>3</sup> et a fortiori au stade SIDA, une surveillance clinique et biologique mensuelle est nécessaire, ne comportant pas obligatoirement la numération des CD4 et CD8. Un examen ophtalmologique doit être pratiqué tous les 3 mois à la recherche d'une rétinite à CMV débutante. Une prévention primaire de la toxoplasmose chez les patients ayant une sérologie positive doit être débutée. Chez les patients ayant un déficit immunitaire avancé, la radiographie du thorax et la recherche de marqueurs d'infections opportunistes doivent être faites en fonction du contexte clinique et non de façon systématique.

Les nouveaux marqueurs virologiques (virémie quantitative, PCR, phénotype de la souche virale) sont en cours d'évaluation et ne doivent donc être réalisés que dans le cadre de protocoles. Il en est de même pour certains tests immunologiques complexes, comme par exemple, la réponse proliférative T au VIH ou à certains anticorps (Anti CD3).

# ALD 10 – HÉMOGLOBINOPATHIES, HÉMOLYSES, CHRONIQUES CONSTITUTIONNELLES ET ACQUISES SÉVÈRES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p><i>Les affections qui suivent relèvent de l'exonération du ticket modérateur :</i></p> <p><b>I – Hémoglobinopathies invalidantes</b>  <i>L'anémie y est constante, souvent sévère. L'électrophorèse de l'hémoglobine en permet généralement le classement :</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Syndromes drépanocytaires majeurs (homozygotie SS, hétérozygoties composites SC et S-bêta-thalassémie).</li> <li>2. Syndromes thalassémiques majeurs : bêta-thalassémie homozygote ou maladie de Cooley, alpha-thalassémies majeures (hémoglobinoïde H), hétérozygoties composites bêta-thalassémie-hémoglobinoïde E ou bêtathalassémie/ hémoglobinoïde Lepore.</li> <li>3. Syndromes thalassémiques bêta intermédiaires.</li> </ol> <p><b>II –Hémolyses chroniques</b>  <i>Maladies génétiques et acquises des hématies générant une hémolyse symptomatique chronique ou par poussées (ex : sphérocytose héréditaire ou maladie de Minkowski-Chauffard, déficit en pyruvate-kinase, en glucose 6-phosphate deshydrogénase, autres enzymopathies érythrocytaires, hémoglobines instables, maladie de Marchiafava-Micheli ou hémoglobinoïdurie paroxystique nocturne, etc.), micro-angiopathie thrombotique thrombocytopénique ou maladie de Moschcowitz (évolution récurrente possible).</i></p> <p><i>La prise en charge de ces affections est justifiée :</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. En raison des soins particulièrement longs ou coûteux</li> <li>2. En raison de la surveillance spécialisée dont elles doivent souvent faire l'objet même en dehors de tout traitement spécifique.</li> </ol> <p><i>Les formes mineures de thalassémie qualifiées également de trait thalassémique (formes bêta hétérozygotes et alpha mineures) sont en règle générale asymptomatiques et parfaitement bien supportées. Leur prise en charge médicale est restreinte à l'établissement du diagnostic. Elles ne justifient pas l'exonération du ticket modérateur.</i></p>	<p><b>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur</b></p> <p>Les Hémoglobinopathies invalidantes parmi lesquelles on peut en particulier citer les :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Syndromes drépanocytaires et thalassémiques majeurs</li> <li>2. Syndromes thalassémiques bêta intermédiaires</li> <li>3. Hémoglobinopathies rares de transmission dominante générant soit une anémie chronique (Hb instables) soit une polyglobulie congénitale (Hb hyperaffines).</li> </ol> <p>Les Hémolyses génétiques et acquises chroniques ou évoluant par poussées parmi lesquelles on peut en particulier citer :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. La sphérocytose héréditaire (maladie de Minkowski-Chauffard) et autres maladies graves apparentées (xérocytose, stomatocytose...)</li> <li>2. Les déficits en pyruvate-kinase, en glucose 6-phosphate deshydrogénase (de forme grave : type I ou II)</li> <li>3. Les autres enzymopathies érythrocytaires</li> <li>4. La micro-angiopathie thrombotique thrombocytopénique</li> </ol> <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p> <p><b>Ne relèvent pas de l'exonération du ticket modérateur :</b></p> <p>Les formes mineures des hémoglobinopathies qualifiées également de trait (thalassémique (<math>\alpha</math> ou <math>\beta</math>), drépanocytaires, HbC ou HbE...) sont en règle générale asymptomatiques, et bien supportées. Leur prise en charge médicale est restreinte à l'établissement du diagnostic.</p>
--	---



**ALD 15– MALADIES d’ALZHEIMER ET AUTRES DÉMENCES**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<p><b><i>Critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée «maladie d'Alzheimer et autres démences » et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré</i></b></p> <p><i>La démence est un syndrome dû à une affection cérébrale habituellement chronique et progressive. Il est caractérisé par une perturbation durable de nombreuses fonctions corticales supérieures, telles que la mémoire, l'idéation, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprendre, le langage et le jugement. Les perturbations cognitives s'accompagnent habituellement (et sont parfois précédées) d'une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation. Elles ont un retentissement sur la vie quotidienne ou sur la vie professionnelle. Le syndrome survient dans la maladie d'Alzheimer, dans les maladies vasculaires cérébrales et dans d'autres affections, qui touchent le cerveau primitivement ou secondairement (par exemple : VIH, traumatisme crânien, maladie de Huntington, maladie de Pick, maladie de Creutzfeldt-Jakob, maladie de Parkinson, intoxications chroniques à des substances psychotropes, etc.). Les éléments de diagnostic de ces diverses affections sont en cohérence avec les recommandations de l'ANAES.</i></p>	<p><b><i>Critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée «maladie d'Alzheimer et autres démences » et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré</i></b></p> <p><i>La démence est un syndrome dû à une affection cérébrale habituellement chronique et progressive. Il est caractérisé par une perturbation durable de nombreuses fonctions corticales supérieures, telles que la mémoire, l'idéation, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprendre, le langage et le jugement. Les perturbations cognitives s'accompagnent habituellement (et sont parfois précédées) d'une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation. Elles ont un retentissement sur la vie quotidienne ou sur la vie professionnelle. Le syndrome survient dans la maladie d'Alzheimer, dans les maladies vasculaires cérébrales et dans d'autres affections, qui touchent le cerveau primitivement ou secondairement (par exemple : VIH, traumatisme crânien, maladie de Huntington, dégénérescences lobaires fronto-temporales, démence à corps de Lewy, maladie de Creutzfeldt-Jakob, maladie de Parkinson, intoxications chroniques à des substances psychotropes, etc.).</i></p>
--	---

# ALD 21 – PÉRIARTÉRITE NOUEUSE, LUPUS ÉRYTHÉMATEUX AIGU DISSÉMINÉ, SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE ÉVOLUTIVE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p><b>I - Périartérite noueuse</b></p> <p><i>L'intitulé ne mentionne pas le caractère systémique de la maladie. Il semble toutefois conforme à l'esprit des dispositions du décret de limiter le bénéfice de l'exonération du ticket modérateur aux malades atteints de périartérite noueuse comportant des signes ou symptômes extra-cutanés. Ces dispositions doivent concerner les différentes périartérites noueuses quelle que soit leur étiologie, virale (virus B de l'hépatite) ou non.</i></p> <p><i>En raison des difficultés diagnostiques de cette affection, la preuve histologique ne doit pas être exigée, certains malades étant traités sur un faisceau convergent d'arguments cliniques (dont les principaux, diversement associés, sont fièvre, altération de l'état général, myalgies, arthralgies, arthrites, purpura infiltré, douleurs abdominales, neuropathie périphérique, HTA sévère), biologiques (syndrome inflammatoire, insuffisance rénale) et radiologiques (micro-anévrisme). Toutefois, plusieurs de ces éléments peuvent manquer.</i></p> <p><b>Enfin, le terme périartérite noueuse doit être interprété dans un sens large :</b> <i>Toutes les angéites nécrosantes systémiques doivent être concernées, en raison de leur grande rareté et de leur étroite parenté avec la périartérite noueuse : angéite de Chürg et Strauss, angéite de Zeek, vascularite nécrosante compliquant la polyarthrite rhumatoïde ou le syndrome de Goujerot-Sjögren, maladie de Wegener, maladie de Kawasaki, granulomatose lymphomatoïde...</i></p> <p><b>2 - Lupus érythémateux aigu disséminé</b></p> <p><i>Ce terme définit tous les lupus systémiques et exclut les lupus discoïdes chroniques isolés.</i></p> <p><i>Le diagnostic de lupus érythémateux est généralement aisé ; cependant, des difficultés peuvent parfois survenir. L'appréciation diagnostique doit alors provenir d'une équipe expérimentée.</i></p> <p><i>Le sous-groupe des "lupus hématologiques" aussi dénommé "syndrome des anticorps anticardiolipides" dont de nombreux travaux soulignent la grande parenté avec le lupus "classique" et dont le pronostic vital est voisin, doit à l'évidence bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.</i></p> <p><i>Certains patients atteints d'une forme de lupus érythémateux aigu disséminé dont la gravité paraît modérée (que ce soit spontanément ou sous l'influence des thérapeutiques antérieures) reçoivent un traitement relativement peu coûteux. Ils doivent cependant bénéficier des mêmes dispositions en raison du caractère onéreux des examens de surveillance auxquels ils doivent rester régulièrement soumis.</i></p> <p><i>La séparation entre les dépenses de santé induites par l'affection pour laquelle les patients sont pris en charge et les dépenses de santé secondaires à d'autres affections doit être considérée avec beaucoup de discernement dans le domaine des connectivites, et en particulier pour le lupus érythémateux. En effet, si l'on prend l'exemple des dépenses d'antibiotiques occasionnées par une surinfection, celles-ci</i></p>	<p><b><u>1/ PÉRIARTÉRITE NOUEUSE Nouveau titre : VASCULARITES</u></b></p> <p><b>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :</b> Les malades atteints de vascularite comportant des manifestations ou symptômes extra-cutanés et les malades atteints de vascularite cutanée dont l'évolution est marquée par des rechutes multiples.</p> <p>Cette disposition doit concerner les différentes vascularites quelle que soit leur étiologie, virale (virus B ou C de l'hépatite en particulier) ou non.</p> <p>En raison des difficultés diagnostiques de ces affections, la preuve histologique ne doit pas être exigée, certains malades étant traités sur un faisceau convergent d'arguments cliniques, biologiques et/ou radiologiques.</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.</p>
--	---

# ALD 21 – PÉRIARTÉRITE NOUEUSE, LUPUS ÉRYTHÉMATHEUX AIGU DISSÉMINÉ, SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE ÉVOLUTIVE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p>sont liées au lupus pour deux raisons souvent associées :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- le déficit immunitaire inhérent à la maladie (lymphopénie, neutropénie, saturation du système macrophagique...) facilite les infections spontanées,</li> <li>- la plupart des traitements proposés dans les formes viscérales (corticoïdes, immunosuppresseurs...) majorent notablement le risque infectieux, qu'il soit bactérien, viral, mycosique ou parasitaire.</li> </ul> <p>De même l'hypertension artérielle, les complications rénales, neurologiques, psychiques, vasculaires, cardiaques, pulmonaires font partie intégrante de la maladie lupique, même si elles ne revêtent pas un caractère inéluctable.</p> <p>Périartérite noueuse, lupus érythémateux aigu disséminé, sclérodémie généralisée évolutive</p> <p>Dans toutes ces conditions, la prise en charge au titre du lupus ne peut pas être discutée.</p> <p>• <b>Cas particulier :</b></p> <p>Les patients atteints de "lupus induit" par un traitement (lupus iatrogènes) pourraient être exonérés du ticket modérateur pour un an, délai permettant, en règle générale, la disparition des anomalies cliniques et biologiques après le retrait du traitement inducteur.</p> <p><b>3 - Sclérodémie généralisée évolutive</b></p> <p>Ce terme exclut les sclérodémies localisées, qui sont effectivement, dans la majorité des cas, des affections bénignes, bien que relevant parfois des mêmes traitements que les sclérodémies généralisées.</p> <p>L'appellation sclérodémie généralisée évolutive recouvre en pratique trois situations :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- toutes les sclérodémies comportant une atteinte viscérale (y compris l'hypertension artérielle pulmonaire),</li> <li>- les sclérodémies diffuses dont l'atteinte cutanée atteint ou dépasse le coude de façon centripète,</li> <li>- les sclérodémies type Crest dépourvues d'atteinte viscérale mais dont le syndrome de Raynaud est d'une gravité telle qu'il entraîne soit une ou des nécroses distales (permanentes ou intermittentes), soit une gêne majeure dans les activités professionnelles ou familiales.</li> </ul> <p><b>Pour les patients atteints de sclérodémie généralisée qui n'entrent pas dans l'une de ces trois situations, il paraît néanmoins logique de procéder à une exonération pour une hospitalisation initiale quand la sclérodémie vient d'être découverte (bilan de "base" à la recherche d'éventuelles atteintes viscérales, même si celles-ci ne sont pas retrouvées).</b></p> <p>Périartérite noueuse, lupus érythémateux aigu disséminé, sclérodémie généralisée évolutive</p> <p>De même, <b>en cas de doute ultérieur sur la survenue d'une atteinte viscérale, l'exonération doit également être accordée si une nouvelle hospitalisation est nécessaire.</b></p>	<p><b><u>2/ LEAD Nouveau titre : LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE (LES)</u></b></p> <p><b>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur les malades atteints de :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• lupus érythémateux systémique (lupus érythémateux disséminé), quelque en soit la forme, la gravité, et associé ou non au syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL)</li> </ul> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.</p> <p><b>NB :</b> L'exonération du ticket modérateur n'est pas justifiée dans le cas de lupus discoïde chronique isolé.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• « lupus induits » (lupus iatrogène).</li> </ul> <p>L'exonération du ticket modérateur est accordée pour une durée initiale de deux ans renouvelable si ce délai n'a pas permis la disparition des anomalies cliniques et biologiques après le retrait du traitement inducteur.</p>
--	---

# ALD 21 – PÉRIARTÉRITE NOUEUSE, LUPUS ÉRYTHÉMATEUX AIGU DISSÉMINÉ, SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE ÉVOLUTIVE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

*Les sclérodermies en plaques multiples ont un pronostic incertain et posent parfois des problèmes similaires à ceux des sclérodermies généralisées évolutives. Dans ce cas, elles doivent bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.*

#### **4 - Affections apparentées**

*Certaines connectivites représentent des formes de transition entre le lupus érythémateux, la sclérodermie généralisée et parfois la périartérite noueuse : **syndrome de Sharp ou connectivite mixte, connectivites inclassables.***

*Les formes graves du **syndrome de Gougerot-Sjögren** sont souvent associées à l'une des connectivites majeures, mais peuvent exister en leur absence dans le cas du syndrome de Gougerot-Sjögren dit systémique.*

*Ces formes graves sont celles avec atteinte viscérale et/ou vascularite systémique et/ou pseudolymphome, mais non les formes fréquentes où la symptomatologie se réduit à une sécheresse oculaire et buccale. En dehors de ce dernier cas, il semble logique d'accorder l'exonération du ticket modérateur.*

*Par ailleurs, **les dermatomyosites et les polymyosites** sont prises en charge au titre des affections neuromusculaires.*

### **3/ SCLÉRODERMIE GENERALISEE EVOLUTIVE Nouveau titre : SCLERODERMIE SYSTEMIQUE**

**Relèvent de l'exonération du ticket modérateur** les malades atteints de :

- sclérodermies systémiques cutanées diffuses si la sclérose cutanée remonte au-dessus des coudes et/ou des genoux ou atteint le tronc,
- sclérodermies systémiques cutanées limitées si la sclérose cutanée ne remonte pas au dessus des coudes et des genoux et épargne le tronc,
- sclérodermies systémiques limitées sans sclérose cutanée (sclérodermie systémique *sine scleroderma*).

L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.

# ALD XX – MALADIES RHUMATOLOGIQUES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

### 1/ POLYARTHRITE RHUMATOÏDE GRAVE

**Les termes de polyarthrite rhumatoïde et de polyarthrite rhumatismale s'appliquent à la même maladie.** Le premier s'emploie lorsque la réaction de Waaler-Rose et le test au latex sont positifs, le second lorsqu'ils sont négatifs. Le terme de polyarthrite chronique évolutive n'est plus utilisé actuellement.

Pour retenir le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde ou rhumatismale, souvent difficile à établir au début, **quatre critères doivent être présents parmi les suivants :**

- 1- **Douleurs articulaires inflammatoires** survenant en fin de nuit, avec enraidissement articulaire et suivies d'un dérouillage matinal d'une durée supérieure à 30 mn,
- 2- **Gonflement à peu près symétrique de certaines articulations**, surtout les interphalangiennes et a fortiori, poignets et genoux,
- 3- Ce syndrome articulaire doit évoluer depuis plus de trois mois,
- 4- **La vitesse de sédimentation**, à contrôler au moins une deuxième fois, est en général supérieure à 25 à la première heure,
- 5- **Le liquide articulaire** (s'il y a eu une ponction) est inflammatoire avec au moins 2 000 éléments/mm<sup>3</sup> et plus de 50 % de polynucléaires.
- 6- **La sérologie rhumatoïde** si elle est positive (elle peut le devenir tardivement et certaines polyarthrites restent, durant toute leur longue évolution, séronégatives), en sachant que pour être positive :
  - la réaction de Waaler-Rose doit être égale ou supérieure à 1/64,
  - le test au latex doit être égal ou supérieur à 1/80,
- 7- S'ils sont présents, bien entendu, **les nodules rhumatoïdes** (inconstants, leur présence est souvent constatée au cours de polyarthrites rhumatismales dont l'évolution sera sévère).

#### **Évolutivité et gravité**

**L'évolution chronique est responsable chez la majorité des malades d'un lourd handicap résultant :**

- 1 De la ténacité et de l'importance des signes inflammatoires (articulaires ou extra-articulaires) qui imposent des thérapeutiques continues et des contrôles biologiques fréquents visant à en évaluer la tolérance et l'efficacité,
- 2 Des détériorations ostéoarticulaires conduisant à des thérapeutiques particulières : rééducation fonctionnelle, appareillage, interventions chirurgicales souvent répétées.

Ces caractéristiques évolutives définissent les formes graves (qui sont les plus habituelles) de ces affections et les soins longs et coûteux qu'elles exigent. Il existe cependant des formes moins sévères répondant aux critères de diagnostic mais non à ceux définis plus haut d'une évolution grave.

### 1 / POLYARTHRITE RHUMATOÏDE EVOLUTIVE

**Relèvent d'une exonération du ticket modérateur** les malades ayant une polyarthrite inflammatoire\* d'évolution chronique justifiant un traitement de fond.

L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable

A titre exceptionnel si ces traitements ne sont pas possibles les formes se traduisant par un handicap lourd doivent également être exonérées du ticket modérateur.

\* polyarthrite rhumatoïde ou polyarthrite avec réaction de Waaler-Rose et test au latex négatifs, ou affections apparentées qui en partagent le caractère inflammatoire, l'évolutivité, les thérapeutiques et le pronostic fonctionnel : rhumatisme psoriasique, formes articulaires des connectivites, ainsi que les manifestations rhumatismales accompagnant les entéropathies type maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique.

# ALD XX – MALADIES RHUMATOLOGIQUES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

### **Affections apparentées**

**Certaines manifestations rhumatismales inflammatoires chroniques** survenant au cours d'affections dermatologiques, intestinales ou "de système" qui sont aujourd'hui nosologiquement distinctes de la polyarthrite rhumatoïde doivent bénéficier, comme cette dernière, de l'exonération du ticket modérateur.

Dans certains cas, ces manifestations rhumatismales occupent la première place dans le tableau clinique, ce qui les a fait confondre avec la polyarthrite rhumatoïde.

De toute manière, elles en partagent les caractères inflammatoires cliniques et biologiques, l'évolutivité et la chronicité, les thérapeutiques médicales, chirurgicales et physiques coûteuses, le pronostic fonctionnel souvent fâcheux.

De plus, notamment au cours de collagénoses (connectivites), l'atteinte systémique grave peut mettre en jeu le pronostic vital.

#### **• Les manifestations articulaires qui entrent dans ce cadre sont :**

- 1 Le rhumatisme psoriasique dans sa forme périphérique le rapprochant de la polyarthrite rhumatoïde.
- 2 Les formes articulaires des connectivites : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, périartérite noueuse, dermatomyosite, polymyosite.
- 3 Les rhumatismes inflammatoires (le plus souvent à localisation axiale) de certaines entéropathies : maladie de Crohn, rectocolite hémorragique.

Notons que les manifestations rhumatismales des affections citées en 2 et 3 sont exonérées du ticket modérateur au titre d'autres rubriques de la liste des maladies longues et coûteuses.

# ALD XX – MALADIES RHUMATOLOGIQUES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES

## CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

### 2/ SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE GRAVE

#### Définition

Les termes de spondylarthrite ankylosante et de pelvispondylite rhumatismale s'appliquent à la même maladie.

#### Diagnostic

Les critères essentiels du diagnostic sont cliniques et radiographiques :

- 1- Cliniquement, des rachialgies (de siège dorso-lombaire, en général, au début de l'évolution) et/ou des douleurs sacro-iliaques, donc fessières, douleurs inflammatoires débutant en fin de nuit avec enraidissement du rachis ; elles sont parfois associées à des sciatalgies à bascule ; ces douleurs se dissipent après un dérouillage d'au moins trente minutes.
- 2- Les deux meilleurs signes radiologiques, dont un des deux au moins doit être présent pour parler de spondylarthrite ankylosante, même si elle est fortement soupçonnée cliniquement, sont :
  - avant tout, l'arthrite sacro-iliaque, parfois unilatérale au début, puis bilatérale, parfois très discrète, que des tomographies peuvent confirmer s'il n'y a pas de syndesmophytose débutante, à rechercher à la charnière dorso-lombaire,
  - en effet, le deuxième signe radiologique est représenté par la présence de syndesmophytes, dont les premiers siègent, en règle générale, à la charnière dorso-lombaire.
- 3- La vitesse de sédimentation a une valeur diagnostique si elle est accélérée à plus de 25 mm en une heure, contrôlée à plusieurs examens. Normale, elle ne peut faire exclure le diagnostic si le tableau radioclinique est évocateur : on sait, en effet, que quelques spondylarthrites ankylosantes peuvent évoluer vers une grande invalidité alors que la VS reste normale pendant toute l'évolution.

Quant à l'appartenance au groupe d'histocompatibilité HLA B27, ce n'est également un critère diagnostique important que s'il est associé au syndrome clinique et à des signes radiologiques débutants. A lui seul, il ne saurait faire porter le diagnostic de spondylarthrite ankylosante.

#### Évolutivité et gravité

**L'évolution chronique** est responsable chez la majorité des malades d'un lourd handicap résultant :

- 1- De la ténacité et de l'importance des signes inflammatoires (articulaires ou extra-articulaires) qui imposent des thérapeutiques continues et des contrôles biologiques

### 2/ SPONDYLARTHRITE GRAVE

**Relèvent de l'exonération du ticket modérateur** les patients ayant une spondylarthrite grave\* d'évolution chronique justifiant un traitement de fond.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable

A titre exceptionnel si ces traitements ne sont pas possibles les formes se traduisant par un handicap lourd doivent également être exonérées du ticket modérateur.

\* Et affections apparentées qui en partagent le caractère inflammatoire, l'évolutivité, les thérapeutiques et le pronostic fonctionnel : rhumatisme psoriasique, spondylarthropathies secondaires telles le syndrome de Fiessenger-Leroy-Reiter, les formes articulaires des Yersiniooses, la maladie périodique, etc., ainsi que les manifestations rhumatismales accompagnant les entéropathies type maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique.

# ALD XX – MALADIES RHUMATOLOGIQUES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p>fréquents visant à en évaluer la tolérance et l'efficacité ;</p> <p>2- Des détériorations ostéoarticulaires conduisant à des thérapeutiques particulières : rééducation fonctionnelle, appareillage, interventions chirurgicales.</p> <p>Ces caractéristiques évolutives définissent les <b>formes graves</b> (qui sont les plus habituelles) de ces affections et les soins longs et coûteux qu'elles exigent. Il existe cependant des formes moins sévères répondant aux critères de diagnostic mais non à ceux définis plus haut d'une évolution grave.</p> <p><b>Affections apparentées</b></p> <p>Certaines manifestations rhumatismales inflammatoires chroniques survenant au cours d'affections dermatologiques, intestinales ou "de système", qui sont aujourd'hui nosologiquement distinctes de la spondylarthrite ankylosante, doivent bénéficier, comme cette dernière, de l'exonération du ticket modérateur.</p> <p>Dans certains cas, ces manifestations rhumatismales occupent la première place dans le tableau clinique, ce qui les a fait confondre avec la spondylarthrite.</p> <p>De toute manière, elles en partagent :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▶ les caractères inflammatoires cliniques et biologiques ;</li><li>▶ l'évolutivité et la chronicité ;</li><li>▶ les thérapeutiques médicales, chirurgicales et physiques coûteuses ;</li><li>▶ le pronostic fonctionnel souvent fâcheux.</li></ul> <p>Les manifestations articulaires qui entrent dans ce cadre sont :</p> <p>1- Le rhumatisme psoriasique, dans sa forme axiale le rapprochant de la spondylarthrite ankylosante ;</p> <p>2- Certaines spondylarthropathies secondaires à cause précise :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▶ syndrome de Reiter,</li><li>▶ formes articulaires des Yersiniooses,</li><li>▶ maladie périodique, etc. ;</li></ul> <p>3- Les rhumatismes inflammatoires à localisation axiale de certaines entéropathies:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▶ maladie de Crohn,</li><li>▶ rectocolite hémorragique.</li></ul> <p>Notons que les manifestations rhumatismales des affections citées en 3 sont exonérées du ticket modérateur au titre d'autres rubriques de la liste des maladies longues et coûteuses.</p>	
--	--



**ALD 23 – AFFECTIONS PSYCHIATRIQUES DE LONGUE DUREE**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<p><b>Critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée « affections psychiatriques de longue durée » et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré</b></p> <p>Trois ordres de critères médicaux doivent être réunis pour ouvrir droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré : le diagnostic de l'affection, son ancienneté et ses conséquences fonctionnelles.</p>	
	<p>Saisine ministérielle du 19 mai à propos d'une modification des critères en cours de traitement à cette date</p>
<p><b>I.- Diagnostic établi selon la liste et les critères de la CIM 10 :</b></p> <p>1. <i>Les psychoses : schizophrénies, troubles schizo-affectifs et troubles délirants persistants</i>  Seront exclus les troubles psychotiques aigus et transitoires (bouffées délirantes isolées).</p> <p>2. <i>Les troubles de l'humeur récurrents ou persistants</i>  Troubles bipolaires (maladies maniaco-dépressives).  Troubles dépressifs récurrents (après trois épisodes au moins).  Troubles de l'humeur persistants et sévères.  Seront exclus : l'épisode dépressif isolé, la réaction dépressive brève, la réaction aiguë à un facteur de stress et la dysthymie légère.</p> <p>3. <i>Les déficiences intellectuelles et les troubles graves du développement durant l'enfance</i>  Sous cette rubrique, figurent les déficiences intellectuelles primaires (retard mental, psychoses infantiles déficitaires) comportant une réduction notable de l'efficacité et intriquées à des troubles psychiatriques et/ou à des troubles marqués de la personnalité ou du comportement. Les troubles du développement retenus débutent dans la première ou la deuxième enfance, et concernent des fonctions liées à la maturation biologique du SNC, avec une évolution continue sans rémission (autisme infantile, troubles graves des conduites et du fonctionnement social débutant dans l'enfance, troubles envahissants du développement,...).</p> <p>4. <i>Les troubles névrotiques sévères et les troubles graves de la personnalité et du comportement</i>  Sous cette rubrique, il convient de faire entrer des perturbations</p>	

**ALD 23 – AFFECTIONS PSYCHIATRIQUES DE LONGUE DUREE**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

qui, d'un point de vue nosographique, ont été individualisées sous des terminologies diverses :

- ▶ troubles anxieux graves ;
- ▶ états limites ;
- ▶ troubles profonds de la personnalité : paranoïaque, schizoïde, dyssociale... ;
- ▶ troubles du comportement alimentaire (anorexie mentale...) ;
- ▶ troubles addictifs graves ;
- ▶ troubles précoces de l'identité de genre ;
- ▶ dysharmonies évolutives graves de l'enfance, etc.

Il est essentiel, sur ce terrain, de ne pas étendre à l'excès le cadre des troubles mentaux justifiant l'exonération du ticket modérateur.

A titre d'exemple :

- *parmi les manifestations de type hystérique, retenir seulement les phénomènes de conversion répétitifs et prolongés ou la méconnaissance étendue des éléments de réalité ;*
- *parmi les manifestations de type obsessionnel, retenir : l'envahissement par des conduites compulsives et/ou par des rites contraignants, la présence de modes de pensée paralysants ;*
- *parmi les manifestations de type phobique, retenir l'extension des mesures d'évitement et des moyens contraphobiques, les phases prolongées de sidération ;*
- *parmi les manifestations anxieuses, retenir : la souffrance du sujet, l'impossibilité de faire des projets, la restriction marquée des intérêts, l'anticipation systématiquement péjorative de l'avenir.*

**II. – L'ancienneté de cette affection :**

Elle ne doit pas être inférieure à un an au moment de la demande pour bénéficier de l'exonération. Il appartient au médecin traitant de fournir des repères chronologiques sur l'histoire de cette affection.

**ALD 23 – AFFECTIONS PSYCHIATRIQUES DE LONGUE DUREE**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<p>III. – Conséquences fonctionnelles (aspects cognitifs, affectifs, comportementaux...) qui doivent être majeures et en relation directe avec cette affection. Il s'agit de décrire le handicap créé par l'affection dans la vie quotidienne du patient puisque, en psychiatrie, la sévérité du diagnostic n'est pas toujours corrélée à la sévérité du handicap qui en découle.</p>	
---	--

# ALD 24 – RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE ET MALADIE DE CROHN ÉVOLUTIVES

CRITERES ACTUELS
NOUVEAUX CRITERES

<p><b>I - Recto-colite hémorragique</b></p> <p><b>• Définition</b></p> <p><i>La recto-colite hémorragique est une maladie inflammatoire chronique du rectum, plus ou moins étendue vers l'amont sur le côlon qui peut être atteint en totalité. Son diagnostic repose sur l'ensemble des données cliniques, endoscopiques et histologiques. Cette affection n'a pas de cause connue (bactérienne, parasitaire, ...) et peut s'accompagner de manifestations extraintestinales (articulaires, cutanées, oculaires...). Le caractère évolutif de la maladie est défini par l'existence d'une diarrhée et/ou d'un syndrome dysentérique le plus souvent muco-hémorragique parfois associés à des signes généraux et/ou à des manifestations systémiques.</i></p> <p><b>• Traitement</b></p> <p><i>Le traitement des poussées évolutives fait appel selon leur intensité et la topographie des lésions à la corticothérapie (générale et/ou locale), à la Salazopyrine par voie orale et/ou locale et aux nouveaux dérivés à base d'acide 5 aminosalicylique (5 ASA). Certaines poussées évolutives peuvent être suffisamment sévères pour justifier l'hospitalisation du patient et parfois même une intervention chirurgicale (colectomie totale, coloproctectomie...) qui peut comporter une iléostomie temporaire ou définitive. L'évolution sous traitement est évaluée grâce aux données cliniques, biologiques et endoscopiques. Elle est dans l'ensemble imprévisible mais se fait le plus souvent sous forme de poussées successives entrecoupées de phases de rémission plus ou moins complètes ou sur un mode subaigu chronique continu. Il est admis qu'un traitement d'entretien par la Salazopyrine ou ses nouveaux dérivés diminue de manière significative la fréquence des rechutes et que ce traitement doit être prolongé de manière indéfinie. Dans le cas des formes étendues et anciennes de la maladie, il existe un risque de dégénérescence maligne qui justifie une surveillance endoscopique et histologique régulière systématique même si le patient est asymptomatique.</i></p> <p><b>• Recommandations concernant l'exonération du ticket modérateur</b></p> <p><i>Compte tenu des données précédentes, il apparaît qu'une exonération de la participation des bénéficiaires de l'Assurance Maladie doit intervenir à l'occasion de toute poussée évolutive de la maladie et pour une durée de douze mois. Au terme de cette période de douze mois, la situation doit être reconsidérée.</i></p> <p><i>La prise en charge sera conduite pour une nouvelle période de douze mois, hormis les cas où la maladie est restée quiescente, pendant les six derniers mois au moins, avec amélioration clinique confirmée par endoscopie. Dans cette éventualité, l'exonération de la participation des bénéficiaires de l'Assurance Maladie peut être suspendue, le coût du traitement d'entretien par la Salazopyrine ou ses dérivés ne justifiant pas en soi le maintien de l'exonération.</i></p> <p><i>En tout état de cause, le groupe d'experts estime qu'il ne faudrait pas que l'arrêt de la prise en charge à 100 % entraîne l'arrêt du traitement préventif des rechutes qui doit être poursuivi régulièrement. Si l'expérience devait confirmer ces craintes, l'attitude</i></p>	<p><b>Relève de l'exonération du ticket modérateur</b> tout malade ayant une maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) dont le diagnostic est établi sur un ensemble de données cliniques, morphologiques et histologiques.</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 2 ans, renouvelable.</p> <p>Le renouvellement ne doit pas être accordé pour :</p> <p>les malades atteints de maladie de Crohn non opérée, n'ayant pas fait de poussée malgré l'absence de traitement de fond pendant les 2 premières années d'évolution de la maladie ;</p> <p>les malades ayant une forme de RCH exclusivement rectale, ne prenant pas de traitement de fond, et n'ayant pas de poussées significatives pendant les 2 premières années d'évolution de la maladie.</p>
---	--

# ALD 24 – RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE ET MALADIE DE CROHN ÉVOLUTIVES

## CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

*proposée devrait être reconsidérée.*

**Pour les malades dont l'affection est quiescente de façon prolongée** et qui, de ce fait, ne seraient pas pris en charge à 100 %, la surveillance endoscopique et histologique systématique des formes étendues et anciennes ne posera pas de problème particulier puisqu'une pancoloscopie avec biopsies relève de l'exonération du ticket modérateur dans le cadre de la règle du  $K \geq 50$ .

Les malades qui ont subi une colectomie totale, une coloprotectomie et, à plus forte raison en cas d'iléostomie, doivent être pris en charge à 100 % dans l'année qui suit l'acte chirurgical et tant que persistent des séquelles nécessitant des soins particuliers.

### **II - Maladie de Crohn**

#### **• Définition**

La maladie de Crohn est une **affection inflammatoire chronique pouvant toucher tout le tube digestif**, dont le diagnostic repose sur l'ensemble des données cliniques, radiologiques et/ou endoscopiques et histologiques. Elle peut s'accompagner de manifestations extra-intestinales (articulaires, cutanées, oculaires...) et parfois même de localisations histologiques extra-digestives.

**Les principales manifestations cliniques** observées au cours des poussées évolutives de la maladie dépendent du siège (grêle, côlon, autre segment digestif) et de l'étendue des lésions. Il s'agit surtout de la diarrhée avec ou sans syndrome dysentérique, des douleurs abdominales parfois de type subocclusif, des manifestations anopérinéales, de l'altération de l'état général avec ou sans fièvre, des manifestations extra-intestinales.

Les poussées évolutives peuvent être émaillées de complications dont certaines peuvent conduire à la chirurgie : occlusion, perforation, colectasie, abcès, fistule, manifestations hépato-biliaires.

#### **• Traitement**

L'action favorable de certains traitements vis-à-vis des poussées évolutives de la maladie a été bien établie par de nombreux essais thérapeutiques contrôlés.

Il en est ainsi des corticoïdes, de la Salazopyrine et de ses dérivés, du Flagyl, des immunosuppresseurs, de la mise au repos du tube digestif par nutrition parentérale totale exclusive ou par alimentation entérale continue exclusive.

**Les fluctuations évolutives de la maladie peuvent, par ailleurs, amener à utiliser selon les cas :**

- des modificateurs de la motricité digestive (anti-spasmodiques, antiémétisants, ralentisseurs du transit...),
- des antiseptiques intestinaux ou des antibiotiques,
- des vitamines au besoin par voie parentérale (vitamine D, vitamine B12, par exemple),
- enfin, des supports nutritionnels adaptés par voie parentérale ou entérale peuvent être nécessaires de façon prolongée.

Le groupe d'experts insiste pour que toute facilité soit offerte afin que ces techniques

## ALD 24 – RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE ET MALADIE DE CROHN ÉVOLUTIVES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

<p><i>puissent être utilisées le plus souvent possible au domicile du malade.</i></p> <p><b>• Evolution de la maladie</b>  <i>L'évolution de la maladie de Crohn est imprévisible. Elle se fait soit par poussées successives séparées par des phases de rémission clinique plus ou moins complète, soit de manière subaiguë ou chronique. Malgré la grande diversité des évolutions cliniques individuelles, il faut souligner que la tendance évolutive générale de la maladie se fait vers l'aggravation.</i></p> <p><i>Dans l'état actuel des moyens thérapeutiques, aucun traitement médical ou chirurgical ne peut prétendre obtenir une véritable guérison de la maladie ; ainsi, après une exérèse chirurgicale apparemment complète des lésions, une récurrence est toujours possible, même très tardivement après l'intervention.</i></p> <p><b>• Recommandations concernant l'exonération du ticket modérateur</b>  <i>Toute maladie de Crohn dont le diagnostic est parfaitement établi sur l'ensemble des données cliniques, morphologiques et histologiques rappelées plus haut doit être prise en charge à 100 %,</i>  <i>Seules les maladies de Crohn, opérées et "blanchies" chirurgicalement, n'ayant pas de séquelle post-opératoire nécessitant un traitement régulier, n'ayant pas présenté de récurrence dans les deux ans qui suivent l'intervention, pourraient ne plus bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.</i></p>	

# ALD 26 – SCOLIOSE STRUCTURALE ÉVOLUTIVE (dont l'angle est égal ou supérieur à 25 °) jusqu'à maturation rachidienne

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

<p><i>Maladie de la croissance du rachis, la scoliose structurale est une déviation latérale permanente du rachis avec rotation des corps vertébraux, ces déformations n'étant pas complètement réductibles.</i></p> <p><i>Elle est évolutive quand elle s'aggrave spontanément d'un examen radiologique à l'autre. Son potentiel évolutif se maintient pendant toute la durée de la croissance, avec des périodes d'accélération et de rémission. La maladie est d'autant plus grave que l'enfant est plus jeune.</i></p> <p><i>La radiologie est essentielle au diagnostic, permettant de constater l'existence de la rotation, la mesure de l'angulation (l'angle est l'angulation intervertébrale de la courbure mesurée suivant la méthode de Cobb sur un cliché debout et de face), mais aussi la détermination de la maturation osseuse (poignet, crêtes iliaques : test de Risser).</i></p> <p><i>Les banales attitudes scoliotiques ne doivent pas être confondues avec les scolioses : il n'y a pas de rotation vertébrale, donc pas de gibbosité ; elles ne donnent pas lieu à exonération du ticket modérateur.</i></p> <p><i>Le but du traitement des scolioses est d'obtenir en fin de croissance un rachis aussi droit et équilibré que possible.</i></p> <p><i>Le traitement est orthopédique (plâtres, corsets) ou chirurgical (arthrodèse vertébrale par instrumentation et greffe osseuse). La seule kinésithérapie isolée ne peut pas être considérée comme le traitement de la scoliose : elle n'a aucune action sur l'évolution de la scoliose idiopathique.</i></p> <p><i>Le début du traitement orthopédique est fonction de l'âge de l'enfant et surtout de l'angle de la scoliose mesuré radiologiquement ; ce traitement doit être poursuivi jusqu'en fin de croissance, moment habituel de l'arthrodèse vertébrale.</i></p> <p><i>Les scolioses structurales évolutives dont l'angle est égal ou supérieur à 25° doivent être exonérées du ticket modérateur.</i></p> <p><i>Dans certaines scolioses infantiles, manifestement évolutives, d'une angulation moindre, le traitement orthopédique peut être commencé précocement. Ces cas plus exceptionnels doivent également bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.</i></p>	<p><b>Nouveau titre :</b>  <b>SCOLIOSE IDIOPATHIQUE STRUCTURALE ÉVOLUTIVE</b></p> <p><b>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur</b> les malades présentant une scoliose idiopathique structurale :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- avec une courbure (angle de COBB) d'emblée &gt; à 30° quel que soit l'âge</li> <li>- avec une courbure s'aggravant de 5° entre deux radiographies successives à 4 ou 6 mois d'intervalle chez l'enfant</li> <li>- avec une perte de taille ou une évolution cyphosante confirmée par 2 radiographies à 5 ans d'intervalle chez l'adulte justifiant d'un traitement orthopédique et/ou chirurgical</li> </ul> <p>Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p> <p>Le renouvellement est accordé en cas de prolongation du traitement orthopédique et/ou de nouvelle indication chirurgicale.</p>
--	---

**ALD 28 – SUITE DE TRANSPLANTATION D'ORGANE**  
**CRITERES ACTUELS** **NOUVEAUX CRITERES**

<p><i>Les transplantations d'organes considérées comprennent les transplantations rénales, cardiaques, hépatiques, pancréatiques, pulmonaires, intestinales, etc. et, par extension, les greffes de moelle osseuse.</i></p> <p><b>• Après l'hospitalisation, doivent être entièrement exonérés, sans condition de délai</b></p> <p><i>_ le traitement immuno-suppresseur, pendant toute sa durée,</i></p> <p><i>_ le contrôle périodique de ce traitement, en ce qui concerne les doses à ajuster et la prévention de complications iatrogènes,</i></p> <p><input type="checkbox"/> <b>les examens permettant le suivi du fonctionnement du greffon, notamment en cas de transplantation cardiaque, l'étude hémodynamique et autres examens nécessaires pour le suivi des greffés,</b></p> <p><input type="checkbox"/> <b>les complications suivantes :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- rejet immunologique,</li> <li>- complication chirurgicale du transplant,</li> <li>- récurrence de la maladie initiale,</li> <li>- complication infectieuse,</li> <li>- autres complications iatrogènes, notamment ostéoarticulaires, hépatiques, hématologiques, les complications malignes secondaires,</li> <li>- en cas de greffe de moelle : la réaction du greffon contre l'hôte, le déficit immunitaire,</li> </ul> <p><i>_ Toute pathologie intercurrente qui, chez un sujet sous immuno-suppression, nécessite une attitude thérapeutique adaptée.</i></p> <p><b>• Cas particuliers</b></p> <p><i>Les suites de la greffe de cornée ne justifient pas l'exonération du ticket modérateur, sauf dans les cas exceptionnels où un traitement corticoïde ou immuno-suppresseur par voie générale serait nécessaire.</i></p> <p><i>L'exonération pourra être accordée pour une durée d'un an éventuellement renouvelable.</i></p>	<p><b>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur</b> les malades ayant subi une transplantation (rénale, cardiaque, hépatique, pulmonaire, pancréatique, intestinale etc ; ou une greffe de moelle osseuse)</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.</p> <p><b>Cas particuliers :</b> Les suites de la greffe de cornée ne justifient pas l'exonération du ticket modérateur, sauf dans les cas exceptionnels où un traitement corticoïde ou immunosuppresseur par voie générale serait nécessaire.</p> <p>L'exonération pourra être accordée pour une durée de 2 ans éventuellement renouvelable.</p>
--	--



# ALD 30 – TUMEUR MALIGNE, AFFECTION MALIGNE DU TISSU LYMPHATIQUE OU HÉMATOPOÏÉTIQUE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

### **Principe de base**

La malignité de l'affection fondant à elle seule l'exonération du ticket modérateur, l'automatisme de la décision légitime, la recherche et l'appréciation, lors de la première demande d'exonération au médecin conseil, des arguments sur lesquels se base le diagnostic de tumeur maligne et de son type, seront concrétisés par l'examen conjoint dont la nécessité est ici plus qu'ailleurs évidente.

Pour éviter une contestation ultérieure, toujours préjudiciable au malade, cet examen doit comporter **l'étude concertée des résultats des examens pratiqués, afin d'apprécier s'il existe ou non :**

- soit des arguments objectifs indiscutables : histologie, perturbations hématologique ou humorale caractéristiques,
- soit, en l'absence de preuves directes, un faisceau d'arguments (cliniques, radiologiques, biologiques) convergents et emportant la décision médicale.

### **L'étude d'une demande d'exonération ne doit être :**

- ni abusivement différée : tout retard en pareille matière peut être à l'origine de situations dramatiques pour le malade et pour sa famille,
- ni prématurée : une "suspicion de néoplasme", une cytologie isolée découverte à l'occasion d'un examen systématique en dehors de tout contexte clinique ne pouvant servir de justification à une exonération. Il en est de même d'un doute sur un unique examen radiologique.

### **Ces notions doivent également être diffusées auprès des médecins traitants et des spécialistes amenés à suivre de tels malades :**

Ils sont les mieux placés pour fournir à leurs patients les raisons qui justifient le caractère temporaire de l'exonération et la nécessité d'un examen itératif en liaison avec le praticien traitant pour toute nouvelle exemption.

### **• Modalités pratiques**

**Le dossier à constituer au moment de l'examen d'une demande d'exonération du ticket modérateur** doit comporter les éléments objectifs nécessaires au médecin conseil pour accorder l'exonération, pour fixer la durée pour laquelle elle est accordée, pour instruire les demandes ultérieures de prolongation.

- En tout premier lieu, le résultat des examens anatomo-pathologiques et les comptes rendus opératoires et endoscopiques ainsi que les arguments tirés des examens radiographiques, scintigraphiques, biologiques...

On ne peut, bien entendu, établir à partir de ces données un barème de durée d'exonération sur des données statistiques qui font actuellement défaut. Mais le regroupement de divers éléments significatifs permet au médecin conseil de se faire une idée des risques de reprise ou de continuité du processus néoplasique et de la durée vraisemblable de la thérapeutique coûteuse.

**Relèvent d'une exonération du ticket modérateur** les affections malignes caractérisées par :

- des arguments objectifs indiscutables : histologie, perturbations hématologique ou humorale caractéristiques,
- ou
- en l'absence de preuve directe, un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques ou biologiques convergents et emportant la décision médicale.

L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans.

Lorsqu'elle est sollicitée, la poursuite de l'exonération pour une durée de 5 ans doit être accordée dès lors qu'il est nécessité :

- la poursuite d'une thérapeutique lourde ou,
- la prise en charge diagnostique et thérapeutique des séquelles liées à la maladie ou aux traitements, notamment l'usage permanent d'appareillages.

**NB :** Toute récurrence conduit à la reprise de l'exonération du ticket modérateur

# ALD 30 – TUMEUR MALIGNE, AFFECTION MALIGNE DU TISSU LYMPHATIQUE OU HÉMATOPOÏÉTIQUE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

*Pour prendre des exemples concrets, on ne peut avoir la même attitude s'il s'agit :*

*\_ D'une tumeur villeuse du sigmoïde partiellement dégénérée sans envahissement pariétal, ni ganglionnaire : une durée d'exonération limitée à six mois est parfaitement justifiée ; mais une reconduction devrait être envisagée si son refus systématique risquait de compromettre un programme de surveillance que le médecin traitant comptait mettre en oeuvre; l'examen conjoint le précisera très efficacement.*

*\_ D'un cancer indifférencié du sigmoïde, infiltrant la totalité de la paroi avec envahissement histologique des ganglions mésentériques inférieurs : l'attribution d'une exonération pour un temps suffisamment long se justifie et l'instruction d'une éventuelle demande de prolongation serait très libérale et brève, les probabilités de demande injustifiée étant malheureusement très faibles en pareil cas, encore plus si se surajoute la notion de métastases viscérales.*

*D'un adéno-carcinome colique lieberkuhnien très différencié infiltrant très partiellement la paroi, sans aucun envahissement ganglionnaire : toute l'attention clinique du médecin conseil est requise lors des réexamens systématiques du dossier, en fonction d'un échéancier tenu d'une façon particulièrement rigoureuse pour de tels malades. Des exemples similaires pourraient être trouvés pour les diverses formes anatomo-cliniques (au sens large du terme) des cancers du sein entre autres.*

**• Trois cas simples peuvent être schématisés**

*\_ L'étude du dossier montre à l'évidence :*

- soit une thérapeutique lourde et coûteuse, toujours en cours,*
- soit la nécessité de l'usage permanent d'appareillages justifiés par la mutilation thérapeutique (appareillages pour stomies, etc.).*

*Dans les deux cas, l'exonération du ticket modérateur doit être maintenue, la périodicité à laquelle elle est soumise étant adaptée à chaque cas.*

*\_ Au contraire, le malade n'est soumis ni à traitement complémentaire, ni à des explorations de dépistage de récurrence car le médecin traitant estime, selon toute vraisemblance, que la stabilisation de l'affection a toutes les chances d'être acquise : le renouvellement de l'exonération ne s'impose pas. Contrairement à ce qui se passait il y a quelques décennies, la suppression de l'exonération est alors souvent ressentie comme un véritable certificat de "guérison".*

*A elle seule, l'importance du traumatisme moral ou sa permanence (crainte de récurrence, séquelles mutilantes telles que l'amputation) ne peut justifier automatiquement, en dehors de toute autre considération médicale, une exonération indéfinie du ticket modérateur.*

# ALD 30 – TUMEUR MALIGNE, AFFECTION MALIGNE DU TISSU LYMPHATIQUE OU HÉMATOPOÏÉTIQUE

## CRITERES ACTUELS

## NOUVEAUX CRITERES

□ **Le dossier montre la permanence d'une surveillance régulière établie par le praticien traitant.** Le souci de ne pas interférer dans les chances de dépistage de récidives curables amène à prolonger très longtemps l'exonération, après examen conjoint.

**Voici quelques exemples choisis dans le cadre des maladies hématologiques :**

- *Maladie de Hodgkin et sarcome hodgkinien : une guérison apparente à cinq ans n'est pas une garantie absolue.*
- *Leucémie chronique : possibilité de survie au-delà de dix ans sous surveillance et traitement régulier.*
- *Leucémie aiguë : situation identique mais de façon plus rare pour certaines formes de l'enfant, de l'adolescent ou de l'adulte jeune.*
- *Dysglobulinémie maligne primitive (maladie de Kahler, Waldenström), possibilité actuelle de longue survie (cinq ans, dix ans), mais sous surveillance et sous traitement.*
- *Polyglobulie primitive : survie de cinq, dix, vingt ans, sous surveillance et traitement.*
- *Insuffisances médullaires : anémies dites réfractaires, sidéroblastiques malades pouvant être maintenus en vie pendant des années à l'aide de transfusions répétées.*

*Pour beaucoup de ces patients, une reprise du travail est souvent possible et souhaitable, mais avec l'observation de la surveillance régulière et la menace de l'obligation de reprises thérapeutiques.*

**• Cas particuliers**

*Sauf exception, l'épithélioma cutané basocellulaire ne doit pas être exonéré du ticket modérateur car il ne s'agit pas d'une affection longue et coûteuse.*

*En ce qui concerne les cancers in situ, la variété des situations cliniques conduit à se prononcer sur l'attribution ou le refus d'exonération du ticket modérateur selon les critères décrits aux paragraphes 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> ci-dessus .*

**• Conclusion**

*Ces exemples très schématiques pourraient être multipliés, mais ne sauraient aboutir à une nomenclature.*

*Cependant, le respect des règles médicales fondamentales dès la première étude du dossier permettra, dans la très grande majorité des cas, de trouver une solution médicalement acceptable aux problèmes posés, aux médecins traitants et aux praticiens conseils, par l'exonération du ticket modérateur en cas de tumeurs malignes. Pour les cas exceptionnels ou litigieux, le médecin conseil devrait pouvoir soumettre le dossier médical constitué, comme nous l'avons vu, à l'avis d'un consultant régional qualifié.*