



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

# Cardiopathies valvulaires et congénitales graves chez l'adulte

Actualisation octobre 2009

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

Haute Autorité de Santé

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

## Sommaire

<b>1. Avertissement .....</b>	<b>4</b>
<b>2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la sécurité sociale 2002) .....</b>	<b>5</b>
2.1 Définition.....	5
2.2 Étiologie .....	5
2.3 Diagnostic et évaluation de la gravité.....	6
2.4 Traitement.....	7
<b>3. Listes des actes et prestations .....</b>	<b>9</b>
3.1 Actes médicaux et paramédicaux.....	9
3.2 Biologie .....	11
3.3 Actes techniques .....	12
3.4 Traitements.....	13
3.5 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie) .....	15
3.6 Dispositifs implantables.....	16

### Mise à jour des guides et listes ALD

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

Dans l'intervalle, la liste des actes et prestations (LAP) est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).

## 1. Avertissement

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

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du Code de la sécurité sociale, qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré, et l'article L324-1 du même Code, qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe entre le médecin et le médecin-conseil de la Sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

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

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

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

### **2.1 Définition**

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

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

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

### **2.2 Étiologie**

Les insuffisances cardiaques comprennent :

1. 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.

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

3. Les insuffisances cardiaques secondaires à un trouble du rythme rapide et prolongé ou subintrant (cardiopathies rythmiques). Les tachycardies ventriculaires sont souvent mal tolérées sur le plan hémodynamique, d'autant que la pompe cardiaque n'est pas souvent indemne. Des troubles du rythme supraventriculaire, notamment les arythmies

complètes à fréquence ventriculaire rapide, peuvent induire une « cardiomyopathie rythmique » avec régression des signes d'IC et de la dilatation ventriculaire si le rythme sinusal peut être durablement rétabli.

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

## 2.3 Diagnostic et évaluation de la gravité

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

### 1. Des critères fonctionnels

Ils témoignent de la gêne fonctionnelle d'effort (essoufflement et/ou fatigue, etc.) 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.

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 (inférieur 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  $VO_2$  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 pour faire porter le diagnostic d'insuffisance cardiaque grave relevant d'une exonération du ticket modérateur, si la FE ventriculaire gauche calculée est 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 FE conservée). Les pressions de remplissage ventriculaire gauche peuvent être le plus souvent évaluées sur des critères indirects radiologiques et surtout échocardiographiques Doppler.

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 ALD.

### *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.

## **2.4 Traitement**

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

- I. De ses contraintes alimentaires, notamment régime plus ou moins désodé, quantifié et surtout régulièrement suivi
- II. Des circonstances susceptibles de déstabiliser son état cardiaque
- III. 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 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

thromboemboliques veineuses et artérielles de la maladie, l'indication d'un traitement anticoagulant 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.

En cas de troubles du rythme, il faut le plus souvent mettre le malade à l'abri des complications thromboemboliques par un traitement anticoagulant, ralentir la fréquence ventriculaire et si possible rétablir le rythme sinusal. Toutes les tachycardies ventriculaires et les troubles du rythme supraventriculaire (arythmies complètes, flutter, tachycardies atriales, maladies rythmiques auriculaires... dès lors qu'ils sont permanents ou récidivants à court terme, qu'ils exposent aux accidents thromboemboliques et qu'ils justifient l'administration continue d'un traitement anticoagulant) 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 hyperexcitabilités supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

## 3. Listes des actes et prestations

### 3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
<b>Recours systématique</b>	
Médecin généraliste	Tous
Cardiologue	Tous les 6 mois à 3 ans, selon sévérité Suivi rapproché si : <ul style="list-style-type: none"><li>- valvulopathie sévère non opérée</li><li>- insuffisance cardiaque</li><li>- insuffisance coronaire</li></ul>
<b>Recours en cas de nécessité</b>	
Chirurgien cardiaque	Si intervention chirurgicale envisagée
Anesthésiste	Si indication chirurgicale ou cardiologie interventionnelle envisagée
Médecin de médecine physique et réadaptation	Si l'état clinique du patient nécessite une réadaptation en post-opératoire
Diététicien	Obésité (Prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières et de réseaux)
Kinésithérapeute	En post-opératoire ou à distance de l'intervention Si nécessité de réadaptation respiratoire ou cardio-vasculaire
Infirmière	En cas de traitement par héparine
Prise en charge multidisciplinaire	<ul style="list-style-type: none"><li>- Cardiopathies congénitales complexes</li><li>- Grossesse</li><li>- Intervention de chirurgie non cardiaque</li></ul>

### Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient ayant une valvulopathie ou une cardiopathie congénitale grave : intelligibilité de sa maladie et adaptation du mode de vie. Elle comporte une information sur :

- la (les) valvulopathie(s), les symptômes et les risques, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation ;
- les précautions à prendre pour la contraception et en cas de désir de grossesse ;
- la planification des consultations et des examens de suivi de l'évolution de la cardiopathie ou de dépistage de complications éventuelles ;
- les thérapeutiques prescrites, les effets indésirables possibles du traitement reçu par le patient, les traitements à interrompre dans la mesure du possible et les médicaments à éviter ;
- la prévention des risques infectieux :
  - les mesures générales d'hygiène sont prioritaires : hygiène buccodentaire et cutanée, désinfection des plaies, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux,
  - l'antibioprophylaxie, lors de certains gestes invasifs, est recommandée chez les patients à haut risque ;
- surveillance du traitement par les AVK :

Lors de l'instauration d'un traitement par AVK, chaque patient doit recevoir une éducation spécifique, lui expliquant le but du traitement, ses risques, les principes de l'INR et de l'adaptation des doses, les adaptations éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment à l'égard des aliments riches en vitamine K), les principales interactions médicamenteuses et les risques de l'automédication, les principaux signes de surdosage et de sous-dosage, ainsi que la conduite à tenir en urgence en cas d'accident. Cette éducation est faite en principe par le médecin ou la structure qui porte l'indication d'un traitement anticoagulant. Selon les capacités du patient, sera envisagée la possibilité d'automesure et ultérieurement d'auto-surveillance de l'INR.

On insistera sur :

- les éléments de surveillance du traitement anticoagulant (notion d'INR<sup>1</sup> cible et de fourchette thérapeutique),
- le signalement systématique à tout soignant du traitement par AVK,
- la tenue à jour d'un carnet de surveillance du traitement par AVK.

*Le carnet de surveillance, remis par le médecin, sera utilisé pour les adaptations ultérieures de doses.*

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

---

1. INR : *international normalized ratio*.

## 3.2 Biologie

<b>Examens</b>	<b>Situations particulières</b>
Temps de Quick	Bilan initial, en vue d'instaurer un traitement par AVK
INR	Sous conditions : traitement par AVK <ul style="list-style-type: none"><li>- au moins 1/semaine jusqu'à stabilisation de l'INR</li><li>- au moins 1/mois chez un patient stabilisé</li></ul>
TCA Activité anti-Xa	Sous condition : Traitement par héparine Traitement par HBPM
Natrémie, kaliémie	Sous conditions : selon traitement
Créatininémie, avec calcul de la clairance Protéinurie	Sous conditions : selon traitement
Hémogramme avec recherche de schizocytes	Sous conditions : suspicion d'hémorragie ou d'hémolyse sur prothèse ou plastie
LDH	Sous conditions : suspicion d'hémolyse sur prothèse ou plastie
Bilan hépatique	Sous conditions : cardiopathies congénitales complexes ou insuffisance cardiaque droite

### 3.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
ETT	En première intention : <ul style="list-style-type: none"> <li>● bilan initial</li> <li>● suivi des atteintes valvulaires sévères asymptomatiques</li> <li>● suivi des atteintes valvulaires moins sévères symptomatiques</li> <li>● suivi des cardiopathies congénitales complexes</li> <li>● suivi des prothèses valvulaires et plasties                             <ul style="list-style-type: none"> <li>▸ bioprothèse : 3 mois en post-opératoire puis tous les ans à partir de la 5<sup>e</sup> année</li> <li>▸ prothèse mécanique : 3 mois puis tous les 1-3 ans</li> <li>▸ plasties : 3 mois puis tous les 1-3 ans</li> </ul> </li> <li>● en cas de signe d'appel</li> </ul>
ECG	<ul style="list-style-type: none"> <li>● bilan initial</li> <li>● suspicion de trouble du rythme</li> <li>● suivi des atteintes valvulaires sévères asymptomatiques</li> </ul>
Holter ECG	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"> <li>● pour détecter et/ou quantifier certaines arythmies</li> <li>● systématique dans certaines cardiopathies congénitales complexes</li> </ul>
Radiographie thoracique	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"> <li>● bilan initial après chirurgie cardiaque</li> <li>● si signes d'appel</li> </ul>
ETO	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"> <li>● ETT non conclusive</li> <li>● suspicion d'endocardite infectieuse, de thrombose ou de dysfonction de prothèse</li> <li>● bilan anatomique, en cas de cardiopathie congénitale complexe</li> </ul>
Épreuve d'effort	Bilan initial, surtout chez les patients asymptomatiques, sous condition (RA sévère symptomatique exclu) <ul style="list-style-type: none"> <li>● pour rechercher symptômes (niveau de performance, profil PA)</li> </ul>
Échocardiographie de stress pharmacologique	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"> <li>● pour évaluer la réserve contractile en cas de RA avec dysfonction VG</li> </ul>

<b>Actes</b>	<b>Situations particulières</b>
Angiographie isotopique	Sous condition, notamment si échocardiogramme non concluant Pour évaluer la fonction VG (IA, IM)
Coronarographie	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"><li>● si angor et/ou ischémie</li><li>● en pré-opératoire</li><li>● systématique chez homme &gt; 40 ans et femme &gt; 50 ans ou en présence d'au moins 1 facteur de risque cardio-vasculaire</li></ul>
Cathétérisme cardiaque	Sous condition Très rarement, si échocardiogramme non concluant ou discordant avec la clinique
IRM/scanner	Sous condition : <ul style="list-style-type: none"><li>● cardiopathies congénitales très complexes</li><li>● dilatation de l'aorte thoracique</li></ul>

### 3.4 Traitements

Un traitement antithrombotique au long cours doit être administré à tous les patients porteur d'une prothèse mécanique ou en FA, pour réduire le risque de survenue d'accidents thromboemboliques.

Avec les AVK à doses ajustées, l'objectif cible est généralement d'obtenir un INR cible de 2,5 (fourchette entre 2 et 3), parfois plus, mais toujours adapté à la prothèse et au patient.

Traitements pharmacologiques <sup>2</sup>	Situations particulières
Traitement anticoagulant AVK	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Prothèse valvulaire mécanique objectif thérapeutique adapté : INR cible : 2,5 (fourchette entre 2 et 3) à 4,0 (fourchette entre 3,5 et 4,5)</li> <li>● 3 premiers mois après implantation de bioprothèse INR cible : 2,5 (fourchette entre 2 et 3) ou aspirine (hors AMM)</li> <li>● FA paroxystique, persistante ou permanente INR cible : 2,5 (fourchette entre 2 et 3) en l'absence de prothèse valvulaire</li> </ul>
HNF HBPM	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Si traitement indiqué en per-opératoire ou en cas de grossesse <i>Hors AMM</i></li> </ul>
Traitement préventif de l'endocardite <ul style="list-style-type: none"> <li>● Amoxicilline</li> <li>● Pristinamycine, clindamycine</li> </ul>	En cas de geste invasif chez malade à risque <ul style="list-style-type: none"> <li>● Intervention dentaire, respiratoire ou œsophagienne</li> <li>● Si allergie à la pénicilline</li> </ul>
Traitement antibiotique après RAA	Antécédents de RAA chez patients jeunes
Traitement antiarythmique	Cf. LAP Fibrillation auriculaire
Cardioversion Électrique ou pharmacologique	Si FA persistante, notamment en post-opératoire (à 3 mois) Cf. LAP Fibrillation auriculaire
Bêta-bloquants	IA non sévère si dilatation de l'aorte ascendante Syndrome de Marfan (hors AMM)
Diurétiques Diurétiques de l'anse, spironolactone	IC droite

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

Traitements pharmacologiques <sup>2</sup>	Situations particulières
Traitement de la polyglobulie Hydroxyurée Pipobroman	Cardiopathies complexes cyanogènes  Avis spécialisé (hors AMM)
Traitement de l'HTAP Bosentan, sildénafil	Cardiopathies cyanogènes avec HTAP
Vaccinations antigrippale et anti pneumococcique	Valvulopathies graves, cardiopathies congénitales mal tolérées
Oseltamivir (Tamiflu)	- Traitement prophylactique de la grippe après contact avec un cas de grippe cliniquement diagnostiqué, en période de circulation du virus chez les sujets à risques - traitement curatif de la grippe des sujets à risques <i>Oseltamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale</i>
Zanamivir (Relenza)	Prophylaxie de la grippe post contact pour les sujets à risque <i>Zanamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale.</i>

### 3.5 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)

Chirurgie ou cardiologie interventionnelle	Situations particulières
Remplacement valvulaire - valve mécanique - bioprothèse	Le plus souvent en cas d'IA et RA
Réparation valvulaire	Préférée en cas d'IM
Traitement endovasculaire	Préférée en cas de RM
Revascularisation coronaire associée	En cas d'indication de chirurgie valvulaire avec sténoses coronaires significatives associées

### 3.6 Dispositifs implantables

<b>Dispositifs et/ou actes invasifs</b>	<b>Situations particulières</b>
Stimulateurs cardiaques	Troubles conductifs pré ou postopératoires Cardiopathies congénitales notamment Suivi spécialisé
Défibrillateurs implantables	Peut être indiqué en cas de trouble du rythme ventriculaire grave Suivi spécialisé
Resynchronisation biventriculaire	Peut être indiquée en cas d'insuffisance cardiaque Suivi spécialisé



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