



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes
Truncus arteriosus

Protocole national de diagnostic et de soins

Actualisation octobre 2009

Ce document est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication

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

Sommaire

| | | |
|-----------|---|----------|
| 1. | Avertissement..... | 2 |
| 2. | Critères médicaux d'admission de l'ALD 5 en vigueur (Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale 2002)..... | 3 |
| 2.1 | Définition..... | 3 |
| 2.2 | Étiologie..... | 3 |
| 2.3 | Diagnostic et évaluation de la gravité..... | 4 |
| 2.4 | Traitement..... | 5 |
| 3. | LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS | 7 |
| 3.1 | Actes médicaux et paramédicaux..... | 7 |
| 3.2 | Biologie..... | 9 |
| 3.3 | Actes techniques..... | 10 |
| 3.4 | Traitements pharmacologiques..... | 11 |
| 3.5 | Autres traitements..... | 12 |
| 3.6 | Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)..... | 12 |
| 3.7 | Dispositifs implantables..... | 13 |

Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour Truncus arteriosus a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005–2008.

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

1. Avertissement

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

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

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

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

2. Critères médicaux d'admission de l'ALD 5 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 socio-professionnelle 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 qu'elle qu'en soit la cause (pulmonaire le plus souvent, post-embolique, primitive..), une pathologie valvulaire pulmonaire ou tricuspide, une cardiopathie congénitale.*

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

(fibrillation auriculaire) à fréquence ventriculaire rapide, peuvent induire une « cardiomyopathie rythmique » avec régression des signes d'insuffisance cardiaque et de la dilatation ventriculaire si le rythme sinusal peut être durablement rétabli.

4. *il faut connaître la prévalence croissante des insuffisances ventriculaires à fonction systolique d'éjection normale, insuffisances cardiaques dites « diastoliques », notamment chez le sujet âgé et en cas de cardiomyopathie restrictive (hémochromatose, amylose, fibrose..).*
5. *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.*

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 VO₂ 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.

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.

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 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.

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 hyperexcitabilités supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

3. LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS

3.1 Actes médicaux et paramédicaux

| Professionnels | Situations particulières |
|-----------------------|---|
| Cardiologue | Tous patients |
| Chirurgien cardiaque | Si traitement chirurgical |
| Anesthésiste | Si traitement chirurgical ou geste invasif percutané |
| Pédiatre | Tous patients |
| Médecin généraliste | Tous les patients |
| Radiologue | Si besoin |
| Puéricultrice | Si hospitalisation ou à domicile pour prélèvement, soins cicatrice en post opératoire |
| Infirmières | Si hospitalisation ou à domicile pour prélèvement, soins cicatrice en post-opératoire |
| Généticien | Si suspicion ou confirmation d'un syndrome génétique |
| Hématologue | Si besoin en cas de polyglobulie chronique |
| Médecins CAMSP | Si besoin Cadre syndromique |
| Orthopédiste | Si besoin Cadre syndromique |
| Orthophoniste | Si besoin Cadre syndromique |
| Psychomotricien | Si besoin Cadre syndromique |
| Kinésithérapeute | Si besoin |

| Professionnels | Situations particulières |
|---------------------------------|---|
| Diététicien | Si besoin <i>(prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières et de réseaux)</i> |
| Psychiatre ou pédopsychiatre | Si besoin |
| Psychologue | Si besoin <i>(prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structure hospitalière et de réseaux)</i> |
| Obstétricien | Suivi de grossesse si diagnostic anténatal ou patiente ayant une cardiopathie congénitale |

Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension du patient ou des parents de l'enfant ayant une cardiopathie congénitale. Elle est réalisée dès que possible et renforcée à chaque visite. L'autonomisation du patient au moment du passage à l'âge adulte doit être favorisée.

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

- Connaissance de la maladie.
- Règles d'hygiène et de prévention : endocardite infectieuse, sports autorisés, risque de grossesse, facteurs de risque cardiovasculaire...
- Traitement médicamenteux.

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

3.2 Biologie

| Examens | Situations particulières |
|---|---|
| Temps de Quick | En vue d'instaurer un traitement anticoagulant |
| INR | Si traitement AVK 1-2 fois/semaine jusqu'à stabilisation 1 fois/mois au minimum après stabilisation |
| TCA Activité anti Xa | Si traitement par héparine ou par HBPM |
| Hémogramme avec plaquettes avec recherche de schizocytes | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou suivi selon contexte Suspicion d'hémolyse sur prothèse ou plastie |
| Temps de saignement | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) |
| Uricémie | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) |
| Bilan ferrique | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou suivi selon contexte |
| Bilan hépatique (ASAT, ALAT phosphatase alcaline, Bilirubine libre et conjuguée) | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Insuffisance cardiaque |
| Natrémie, Kaliémie | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque |
| Urée sanguine, protidémie | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque |
| Créatininémie avec calcul de la clairance | Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque |
| FISH recherche de micro délétion 22q11 | Cardiopathies cono-troncales évocatrices de syndrome de DiGeorge |
| BNP | Diagnostic insuffisance cardiaque |
| TSH | Si traitement par amiodarone |
| Analyse cytogénétique | Si suspicion de syndrome génétique |

3.3 Actes techniques

| Actes | Situations particulières |
|---|---|
| Examens systématiques | |
| Radiographie pulmonaire | Bilan initial Suivi si nécessaire |
| Échocardiographie Doppler transthoracique | Bilan initial et suivi |
| ECG de repos | Bilan initial et suivi |
| Examens indiqués selon la situation clinique | |
| Angioscanner thoracique | Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire |
| Angio-IRM cardiaque | Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire |
| Cathétérisme cardiaque | Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire |
| Coronarographie | Si correction chirurgicale envisagée chez homme>40 ans ou femme>50 ans |
| Holter ECG | Suivi si nécessaire symptômes |
| Epreuve d'effort | Suivi si symptômes |
| Gaz du sang | Suivi si nécessaire |
| Explorations fonctionnelles respiratoires | Suivi si nécessaire |
| Fibroscopie bronchique | Suivi si nécessaire |
| Scintigraphie pulmonaire de perfusion | Suivi si nécessaire |
| Exploration électro physiologique | Peut être indiqué en cas de trouble de conduction ou de trouble du rythme |
| Épreuve d'effort avec mesure de la consommation d'oxygène | activité sportive de compétition, symptômes, complications post op insuffisance cardiaque |
| ETO | Suspicion d'endocardite si cyanose ou shunt résiduel |
| Matériel d'automesure de l'INR | Suivi si traitement par AVK et selon les capacités du patient |

3.4 Traitements pharmacologiques

| Traitements pharmacologiques (¹) | Situations particulières |
|---|--|
| Traitement de l'insuffisance cardiaque | |
| Diurétique | En cas de rétention hydrosodée |
| IEC | si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque |
| Bêtabloquant | si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque ou de trouble du rythme |
| Spironolactone | si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque |
| Anti-arythmique | si troubles du rythme |
| Digoxine | si fibrillation auriculaire rapide chez l'adulte et l'enfant |
| Classe I, II, III | si indiqué |
| Traitement antithrombotique | |
| Antivitamine K | Valve mécanique Trouble du rythme atriaux chez l'adulte |
| Acide acetyl salicylique Enfant : 5 à 10 mg/Kg/j Adulte : 75-100 mg/j | Si Bioprothèse valvulaire pulmonaire chez l'enfant Si endoprothèse vasculaire sur la voie pulmonaire les 6 premiers mois |
| Autres traitements | |
| Vaccination antigrippale et antipneumococcique | Cardiopathie non réparée, insuffisance cardiaque |
| Anticorps monoclonal anti VRS | Enfants âgés de moins de 2 ans Si indiqués |
| 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> |

1

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

| Traitements pharmacologiques (¹) | Situations particulières |
|---|---|
| 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> |
| Hydroxycarbamide | Si polyglobulie non contrôlée - Hors AMM |
| Pipobroman | Si polyglobulie non contrôlée - Hors AMM |
| Allopurinol | Si acide urique élevé |
| Fer | Carence martiale |
| Vasodilatateurs artériels pulmonaires | Si HTAP |

3.5 Autres traitements

| Autres traitements | Situations particulières |
|---------------------------|---|
| Oxygène | Si hypoxémie d'origine non cardiaque ou hypoxémie très sévère d'origine cardiaque |
| Saignées | Polyglobulie chronique |

3.6 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)

| Autres traitements | Situations particulières |
|--|---|
| Cathétérisme interventionnel | Si indiqué |
| Transplantation cardiopulmonaire | Si syndrome d'Eisenmenger |
| Transplantation cardiaque | parfois indiquée si insuffisance cardiaque sévère |
| Cardioversion électrique | Si indiquée |
| Ablation endocavitaire des foyers arythmogènes | Si indiquée Réservée aux spécialistes rythmologues |
| Ablation chirurgicale De foyers arythmogènes | Si indiquée Si intervention cardiaque concomitante |

3.7 Dispositifs implantables

| Autres traitements | Situations particulières |
|---|---------------------------------|
| Stimulateur cardiaque | Si indiqué |
| Défibrillateur implantable | Si indiqué |
| Endoprothèse vasculaire | Si indiqué |
| Prothèse implantables par voie percutanée (prothèse de CIA, PFO, CA, CIV, Plug, coil) | Si indiqué |
| Prothèses valvulaires et conduits | Si indiqué |
| Stimulateur cardiaque multisite | Si indiqué |



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