HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes

Transposition simple des gros vaisseaux

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

Ce document a été validé par le Collège de la Haute Autorité de Santé en octobre 2009.
© Haute Autorité de Santé – 2009

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
Autres traitements 12
3.5 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie) 12
3.6 Dispositifs implantables 13

Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour Transposition simple des gros vaisseaux 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'Ass urance 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. 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 tricuspidien, thrombose auriculaire, myxome…), adiastolies 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 témoignant 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'applique 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 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
Psychomotricien	Si besoin Cadre syndromique
Kinésithérapeute	Si besoin
Diététicien	Si besoin (prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structure hospitalière et de réseaux)
Psychiatre ou pédopsychiatre	Si besoin
Psychologue	Si besoin (prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières et de réseaux
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, sport 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
Hémogramme avec plaquettes avec recherche de schizocytes	selon contexte Suspicion d'hémolyse sur prothèse ou plastie
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
Bilan hépatique (ASAT, ALAT phosphatase alcaline, Bilirubine libre et conjuguée)	Insuffisance cardiaque
Natrémie, Kaliémie	Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
Urée sanguine, protidémie	Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
Créatininémie avec calcul de la clairance	Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
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 et 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 et suivi, si nécessaire
Angio-IRM cardiaque	Bilan initial et suivi, si nécessaire
Cathétérisme cardiaque	- Bilan initial (si Rashkind) et suivi - Selon les équipes (en cas de D-transposition)
Coronarographie	Si correction chirurgicale envisagée chez homme>40 ans ou femme>50 ans
Holter ECG	Suivi si : - Symptômes - si intervention de Senning - si D-transposition si nécessaire
Épreuve d'effort	Suivi si : - Symptômes - si D-transposition 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 - si intervention de Senning
Scintigraphie myocardique de perfusion	si: D-transposition suivi si nécessaire
Echocardiographie de stress	si D-transposition : suivi si nécessaire
Echocardiographie d'effort	si D-transposition : suivi si nécessaire
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 acétyl salicylique Enfant : 3 à 10 mg/Kg/j Adulte : 75-300 mg/j	Eventuellement, en post-opératoire après D-transposition de 3 à 6 mois Si endoprothèse coronaire ou vasculaire 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 *Oseltamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale*

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 *Zanamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale.*
Vasodilatateurs artériels pulmonaires	Si HTAP

Autres traitements

Autres traitements	Situations particulières
Oxygène	En cas d'hypoxémie d'origine non cardiaque ou d'hypoxémie très sévère d'origine cardiaque

3.5 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)

Autres traitements	Situations particulières
Traitement par cathétérisme interventionnel	Si indiqué
Transplantation cardiaque	Parfois indiquée en cas d'insuffisance cardiaque sévère
Transplantation cardiaque	Si HTAP (cf. PNDS HTAP)
Cardioversion électrique	Si indiquée
Ablation endocavitaire des foyers arythmogènes	Réservée aux spécialistes rythmologues Suivi spécialisé
Ablation chirurgicale de foyers arythmogènes	Si indiquée Si intervention cardiaque concomitante

3.6 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

CODE Etude (rempli par le service communication