HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION DE LONGUE DURÉE

ÉPILEPSIES GRAVES

Actualisation novembre 2009

Ce document est téléchargeable sur
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

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

Sommaire

1. Avertissement 4

2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale 2002) 5

2.1 Définition 5
2.2 Le pronostic des épilepsies 6
2.3 Critères de gravité des épilepsies 6
2.4 Problèmes particuliers soulevés par les épilepsies de l'enfance 8
2.5 Soins et surveillance nécessaires aux patients atteints d'épilepsie 9

3. Liste des actes et prestations 11

3.1 Professionnels médicaux et paramédicaux 11
3.2 Biologie 13
3.3 Actes techniques 14
3.4 Traitements pharmacologiques 15
3.5 Dispositifs médicaux 16

Mise à jour des guides et listes ALD

Les guides médecin élaborés par la Haute Autorité de Santé sont révisés tous les 3 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).

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, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit, pour la prise en charge des épilepsies 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, néanmoins certaines situations particulières de complication 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)

Critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée « affections neurologiques de longue durée » et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré.

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, l'ancienneté et les conséquences fonctionnelles de l'affection.

2.1 Définition

Une crise d'épilepsie est le résultat d'une décharge électrique soudaine, excessive et synchrone de neurones d'une partie plus ou moins étendue du cerveau. Cette activité anormale est responsable d'une désorganisation paroxystique d'une ou de plusieurs fonctions cérébrales.

La crise épileptique n'est pas synonyme d'épilepsie. De nombreuses crises restent isolées ou sont le résultat de circonstances particulières, telle qu'une fièvre ou une anomalie métabolique, notamment chez l'enfant.

L'épilepsie proprement dite se caractérise par la répétition chronique des crises spontanées.

La classification des crises et celle des épilepsies sont extrêmement complexes. Seul un spécialiste peut appréhender de façon concrète l'ensemble du spectre des épilepsies.

Sur un plan clinique, on distingue :

1. **Les crises focales ou partielles,** qui correspondent au début à une décharge régionale. Ces crises sont dites « partielles simples » quand la conscience est préservée, « partielles complexes » quand elle est altérée. Certaines crises partielles peuvent se généraliser secondairement.
2. Les crises généralisées sont celles qui résultent de l'activation de l'ensemble du cortex, ainsi que des structures sous-corticales. La crise de type grand mal est l'expression la plus classique des crises généralisées.

Sur le plan étiologique, on distingue :

3. Les épilepsies symptomatiques, associées à des lésions cérébrales. Le développement de l'imagerie moderne tend à réduire le champ des épilepsies dont l'étiologie lésionnelle était suspectée mais ne pouvait être affirmée (épilepsies cryptogénétiques).

4. Les épilepsies idiopathiques, sans cause organique connue, souvent âge-dépendantes et répondant à des facteurs génétiques plus ou moins évidents.

2.2 Le pronostic des épilepsies

Il est extrêmement variable et dépend de plusieurs facteurs, interdépendants entre eux, qu'il est nécessaire d'analyser :

- l'âge de survenue de la maladie. L'épilepsie de l'enfant soulève des problèmes qui feront l'objet d'un développement particulier ;
- l'existence de lésions cérébrales qui peuvent être à l'origine d'une symptomatologie permanente ;
- la nature et la fréquence des crises ;
- l'efficacité du traitement et ses effets secondaires éventuels ;
- l'importance du retentissement neuropsychologique, psychologique et socioprofessionnel.

Il existe un continuum allant des épilepsies bénignes aux épilepsies les plus graves.

Les épilepsies qui peuvent être considérées comme bénignes sont caractérisées par une réponse rapide au traitement, habituellement obtenue par une monothérapie, n'entraînant pas ou peu d'effets secondaires. La disparition des crises, ou leur caractère exceptionnel, l'absence de retentissement notable sur le plan neuropsychologique ou psychologique et la bonne tolérance du traitement autorisent une vie normale.

A contrario, une partie des épilepsies, chiffrées entre 20 et 30 %, posent plus de problèmes et réclament en particulier un traitement beaucoup plus lourd.

2.3 Critères de gravité des épilepsies

Ces critères, en fait interdépendants, peuvent être résumés ainsi :

- La gravité de l'épilepsie peut relever de lésions cérébrales responsables à la fois de l'épilepsie et d'un handicap neurologique et/ou psychologique

De très nombreuses pathologies, évolutives ou séquellaires, peuvent provoquer une telle association.

Chez l'enfant, on peut citer certaines étiologies comme la pathologie néonatale, des anomalies malformatives, la sclérose tubéreuse de Bourneville, certains syndromes comme le syndrome de West, le syndrome de Lennox-Gastaut, quelle que soit leur étiologie…

Chez l'adulte, on peut citer les séquelles de traumatismes crâniens sévères, les tumeurs cérébrales, les accidents vasculaires cérébraux et les malformations vasculaires, l'alcoolisme…

Dans ces affections, l'épilepsie est un des éléments d'un tableau complexe, comportant aussi des déficits neurologiques et/ou neuropsychologiques et psychiques.

- La gravité de l'épilepsie peut relever de son évolution propre

De façon analytique, trois types de critères de gravité doivent être pris en compte :

- Des critères tenant à la nature et à la fréquence des crises

Les crises peuvent être graves en elles-mêmes, en étant à l'origine de chutes (avec risque de traumatismes) ou en entraînant une rupture du contact avec l'entourage (automatismes, états confusionnels).

Les crises peuvent être graves du fait de leur répétition fréquente, qui s'observe surtout dans les épilepsies partielles. La fréquence des crises peut être très variable, allant de quelques crises par mois à plusieurs crises par jour. Des crises fréquentes aggravent le risque de retentissement neuropsychologique, psychologique et social de la maladie et obligent à instaurer une thérapeutique complexe.

L'existence d'antécédents d'état de mal épileptique représente également un critère de gravité.

- Des critères tenant à la lourdeur du traitement

Les modifications thérapeutiques doivent être conduites avec une particulière prudence ; la majorité des épilepsies peut être contrôlée par une monothérapie. Cependant, dans une proportion de 20 à 30 % des cas, une polythérapie devient nécessaire. Celle-ci soulève des problèmes particulièrement délicats, puisque aucun médicament n'est exempt d'effets indésirables, notamment sur le plan neuropsychologique. Compte tenu de l'apparition récente de plusieurs antiépileptiques dits de deuxième génération, il existe donc un grand nombre de combinaisons, dont le maniement nécessite obligatoirement un avis spécialisé.

Les interactions médicamenteuses sont fréquentes, car beaucoup d'antiépileptiques sont des inducteurs enzymatiques ; elles peuvent survenir entre les anti-épileptiques eux-mêmes et aussi avec les autres médicaments utilisés.

Les modifications thérapeutiques doivent être conduites avec une particulière prudence, compte tenu du risque d'états de mal. Dans des cas exceptionnels, et après des explorations complexes (vidéo-EEG, IRM, imagerie fonctionnelle…), certaines épilepsies focales, trouvant leur origine dans des zones corticales pouvant être réséquées sans laisser de séquelles, peuvent donner lieu à un traitement neurochirurgical.

- Des critères tenant au retentissement socioprofessionnel

Les entraves à la vie quotidienne (conduite automobile, pratique des sports, précautions de vie) peuvent être importantes et plus ou moins bien acceptées. Il faut retenir que beaucoup de patients, même si la durée cumulée des crises n'est que de quelques heures par an, rencontrent en permanence des difficultés importantes.

Comme pour toute maladie chronique, les difficultés d'observance sont répandues.

Aussi, le retentissement psychologique est-il fréquent et nécessite parfois une prise en charge propre. De ces facteurs résultent des difficultés d'insertion socioprofessionnelle à prendre en compte (reclassement professionnel, voire mise en invalidité).

Il est à souligner que les critères décrits ci-dessus sont interactifs et qu'une appréciation globale de la situation du patient est nécessaire pour se prononcer sur l'exonération du ticket modérateur.

2.4 Problèmes particuliers soulevés par les épilepsies de l'enfance

Les épilepsies de la première enfance sont souvent graves. Les épilepsies de la deuxième enfance et de l'adolescence revêtent des aspects cliniques très variés, souvent de bon pronostic. Les difficultés d'insertion peuvent être grandes, même dans les épilepsies relativement bénignes. Elles peuvent être favorisées par les réactions de l'entourage en particulier familial, allant de la surprotection au déni, voire au rejet, par les difficultés d'insertion scolaire, par une mauvaise tolérance au traitement.

Plus encore que chez l'adulte, la prise en charge ne saurait se résumer au diagnostic et au traitement des crises. Il est nécessaire de favoriser un développement de l'enfant dans les conditions les plus normales possibles, en tenant compte que certains métiers peuvent être interdits si les crises persistent à l'âge adulte. Le retentissement psychologique et cognitif de la maladie peut nécessiter des prises en charge spécialisées (psychothérapie, orthophonie...) qui doivent être le plus précoces possibles ;

2.5 Soins et surveillance nécessaires aux patients atteints d'épilepsie

Ils sont représentés, outre la thérapie médicamenteuse, par :

1. Des consultations de surveillance effectuées par des médecins généralistes ou des pédiatres, alternées avec des consultations de neurologues. La mise en route du traitement (en dehors de l'urgence), les changements thérapeutiques, la conduite des polythérapies nécessitent en effet des avis spécialisés.

2. Des prises en charge particulières (orthophonie, psychothérapie) peuvent être nécessaires.

3. Une surveillance de l'EEG. Rappelons que l'Anaes a publié en 1995 des recommandations sur la pratique de l'EEG dans le diagnostic et le suivi des épilepsies.

4. Des examens d'imagerie, utilisés surtout dans le bilan d'une épilepsie récente et dans les bilans préchirurgicaux.

5. Des dosages sanguins des médicaments antiépileptiques. Ceux-ci ne sont pas indispensables en routine, mais deviennent nécessaires dans certains situations (doute sur l'observance, effets secondaires notamment neuropsychologiques).

6. Des surveillances de divers paramètres peuvent s'avérer nécessaires du fait de la survenue d'effets secondaires (NFS, transaminases…).

7. Des hospitalisations en urgence, souvent assorties de transports sanitaires, dans les épilepsies mal contrôlées avec crises dans les lieux publics.

Modalités de l'exonération du ticket modérateur

Certaines formes d'épilepsie relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

- Quand l'épilepsie s'intègre dans le contexte d'une pathologie lourde, à l'origine de déficits neurologiques et/ou neuropsychologiques permanents, l'exonération du ticket modérateur doit être accordée pour une durée prolongée.
- Quand il s'agit d'une épilepsie non associée à des déficits permanents, l'exonération du ticket modérateur sera éventuellement accordée, en fonction de la présence des critères de gravité tels qu'ils ont été envisagés, notamment la nécessité d'une polythérapie.

Il n'est donc possible de se prononcer que sur un protocole bien renseigné sur les aspects tant diagnostiques que thérapeutiques. En présence des critères de gravité, l'accord sera donné pour une durée prolongée.

- Une attention particulière doit être apportée aux épilepsies de l'enfance. Même si les critères de gravité ne sont pas tous réunis, elles peuvent parfois nécessiter des prises en charge spécialisées importantes, afin d'assurer à l'enfant un développement neuropsychologique et psychologique harmonieux et ainsi de protéger son devenir. Une révision de l'exonération sera réalisée à l'adolescence.

3. Liste des actes et prestations

3.1 Professionnels médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste, Pédiatre	Tous les patients, suivi clinique, coordination des intervenants Surveillance et renouvellement du traitement conjointement avec le neurologue
Neurologue Neuropédiatre	Bilan initial, prescriptions d'antiépileptiques, bilans réguliers Consultation annuelle ou plus rapprochée selon l'état clinique
Psychiatre	Prise en charge d'une anxiété, d'une dépression Avant et après chirurgie
Psychologue	Bilan neuropsychologique, si nécessaire Prise en charge d'une anxiété, d'une dépression ***(Prestation dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)***
Psychomotricien	Rééducation psychomotrice, si nécessaire ***(Prestation dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)***
Ergothérapeute	Selon prescription, en fonction du handicap (***Prestation dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)***
Ophtalmologue	Surveillance des patients sous vigabatrine
Gynécologue	Dans le cadre de la surveillance d'une grossesse, chez une patiente en polythérapie
Avis d'autres spécialistes	En fonction des comorbidités et des effets indésirables du traitement
Infirmier	Éducation, supervision des traitements : administration, effets indésirables, observance
Orthophoniste	Si troubles du langage écrit et oral (compréhension et expression) et troubles associés des fonctions supérieures
Neurochirurgien	Si épilepsie partielle pharmacorésistante

Professionnels	Situations particulières
Dentiste	Si traumatisme dentaire, trismus chronique ou surveillance gingivale du traitement par phénytoïne, ou polythérapie antiépileptique délétère pour les gencives et générant des infections bucco-dentaires
Consultation spécialisée en alcoologie	Aide au sevrage de l'alcool, si nécessaire

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient (et de son entourage) ayant une épilepsie grave : intelligibilité de sa maladie et adaptation du mode de vie.

Elle comporte :

- Une information sur les thérapeutiques disponibles, les effets indésirables possibles du traitement reçu par le patient, la planification des examens de routine ou de dépistage de complications éventuelles et leurs résultats.
- Une information sur les conduites à tenir en cas d'urgence.
- Une information sur les mesures hygiéno-diététiques.

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.

3.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Hémogramme y compris plaquettes	*Carbamazépine* : 1 fois par semaine le premier mois *Éthosuximide* : surveillance périodique *Felbamate* : toutes les 2 semaines *Valproate de sodium* : avant une chirurgie Dans le cadre d'un bilan spécifique ou en cas d'effet indésirable
Ionogramme sanguin	*Oxcarbazépine* : natrémie à 2 semaines, puis tous les mois les 3 premiers mois de traitement
INR	*Valproate de sodium* : surveillance périodique les 6 premiers mois de traitement
Glycémie veineuse	Si régime cétogène
ASAT, ALAT, Phosphatases alcalines	*Carbamazépine* : 1 fois par semaine le premier mois *Felbamate* : toutes les 2 semaines *Lamotrigine*, *phénobarbital*, *vigabatrine*, *topiramate* : surveillance périodique *Valproate de Sodium* : surveillance périodique les 6 premiers mois
CDTect (transferrine désialylée), gamma-GT, VGM	Surveillance de la consommation chronique d'alcool

3.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
EEG	Bilan initial et suivi, sur avis spécialisé Tous les 2 ans, si état clinique stable Plus fréquent, si situation particulière ou modification de l'état clinique
Imagerie cérébrale (scanner ou IRM)	Bilan initial, selon contexte clinique, sur avis spécialisé
Autre imagerie (IRM fonctionnelle, SPECT, TEP…)	Si indication de chirurgie, sur avis spécialisé
Radiographies	Si chute
Ostéodensitométrie	Si polythérapie antiépileptique chez les patients ayant une mobilité restreinte, sur avis spécialisé
Échographies obstétricales	En cas de grossesse sous traitement antiépileptique, échographies supplémentaires sur avis spécialisé

3.4 Traitements pharmacologiques

Traitements pharmacologiques [1]	Situations particulières
Antiépileptiques *carbamazépine* *clobazam* *clonazépam* *diazepam* *éthosuximide* *felbamate* *fosphenytoïne* *gabapentine* *lacosamide* *lamotrigine* *levetiracetam* *oxcarbazépine* *phénobarbital* *phénytoïne* *pregabaline* *primidone* *stiripentol* *sulthiam* *tiagabine* *topiramate* *valproate de sodium* *vigabatrin* *zonisamide*	Indication, prescription initiale et modifications du traitement sont du ressort du spécialiste Réservé à l'adulte Réservé à l'enfant (en ATU nominative) (en ATU nominative)
Corticoïdes *hydrocortisone* *solumédrol* *prednisone* *ACTH*	Sur avis spécialisé Traitement spécifique des spasmes en flexion du nourrisson

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
Antidépresseurs Psychotropes	En cas de syndrome dépressif (ou autres troubles psychiatriques)
Polyvitamines	Si régime cétogène ***prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation***
Vitaminothérapie D	Si polythérapie, en particulier avec mobilité du patient réduite
Calcium	Si régime cétogène Si polythérapie, en particulier avec mobilité du patient réduite
Potassium	Si régime cétogène
Acide folique	Si grossesse

3.5 Dispositifs médicaux

Dispositifs	Situations particulières
Comprimés réactifs aux corps cétoniques	Si régime cétogène
Compléments ou substituts nutritionnels	Si régime cétogène
Dispositifs contraceptifs	Si patiente en âge de procréer
Casque	Si risque important de traumatisme crânien ***prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation chez l'adulte***

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

CODE Etude (rempli par le service communication