



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

Sclérose latérale amyotrophique

Janvier 2007

Sommaire

1. **Avertissement** ----- |
2. **Liste des actes et prestations** ----- |

Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la sclérose latérale amyotrophique (SLA) a été élaboré par les centres de référence labellisés 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, est révisé tous les trois 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 L.324-1 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 les 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 les patients atteints d'une SLA cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi en centre SLA et en 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.

2. Liste des actes et prestations

La liste des actes et prestations ci-dessous a été établie à partir du guide médecin. Elle vise avant tout à aider les praticiens traitants et les médecins-conseils des caisses d'assurance maladie à compléter dans les meilleures conditions les nouveaux formulaires de prise en charge en ALD, sur la base d'un socle commun de référence.

2.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Selon l'état clinique, et pour le suivi et la surveillance du traitement en coordination avec le neurologue et le centre SLA
Neurologue	Consultation trimestrielle ou plus rapprochée selon l'état clinique, pour le suivi et l'adaptation de la stratégie thérapeutique
Gastro-entérologue	Selon besoin, prise en charge des troubles digestifs et nutritionnels, pose de gastrostomie
Pneumologue	Selon besoin, prise en charge des troubles respiratoires et stratégie d'assistance ventilatoire
ORL	Pour diagnostic initial et bilan des troubles de la déglutition et du langage

Professionnels	Situations particulières
Psychiatre	Selon besoin et souhait du patient
Rhumatologue	Pour diagnostic initial et selon besoin
Médecin de MPR	Bilan initial et évaluation au cours du suivi
Urologue	Troubles urinaires
Autres spécialistes : cardiologue hématologue stomatologiste radiologue	Selon besoin
Psychologue clinicien et neuropsychologue	Soutien psychologique selon la demande, tests neuropsychologiques en cas de signes même discrets d'altération cognitive (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Kinésithérapeute	Selon prescription, dès le début des troubles moteurs, et bilans réguliers
Ergothérapeute	Selon prescription, dès le début des troubles fonctionnels et fonction du handicap, avec des évaluations régulières (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Orthophoniste	Selon prescription, dès le début des troubles de la déglutition ou du langage, bilans réguliers
Diététicien	Selon prescription, règles hygiéno-diététiques (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Infirmier	Soins selon prescription médicale, et rôle propre dans la relation d'aide, l'accompagnement et l'éducation du patient et de son entourage
Centre SLA, réseaux dédiés, structures spécialisées	Prise en charge multidisciplinaire, éducation thérapeutique, accompagnement du patient et de son entourage

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de divers professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient et de son entourage : intelligibilité de sa maladie, maîtrise des gestes techniques et adaptation du mode de vie.

Ces actions d'éducation 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. Ces actions peuvent exister aujourd'hui, mais avec une organisation insuffisante et sans que leur prise en charge soit toujours prévue. Une contractualisation globale autour de l'intervention des professionnels est préférable à une juxtaposition d'actes.

2.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Hémogramme, VS, CRP	Recherche d'un syndrome inflammatoire, surveillance du traitement
Transaminases (ALAT, ASAT)	Avant l'instauration et en surveillance du traitement par riluzole, tous les mois les 3 premiers mois, puis tous les 3 mois si pas d'anomalie
Autres (bilan métabolique avec protides totaux et albumine, métabolisme calcique, fonction thyroïdienne, bilan d'auto-immunité, biologie moléculaire, sérologies...)	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et l'ENMG
Gaz du sang et réserve alcaline	Tous les 3 mois pour la surveillance d'une insuffisance respiratoire
Bilan métabolique avec protides totaux et albuminémie	Surveillance de la dénutrition

2.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Électrophysiologie	
ENMG	Examen de référence pour le diagnostic
Potentiels évoqués moteurs	Selon besoin, pour le diagnostic
Actes techniques	En milieu hospitalier
Ponction lombaire	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et l'ENMG
Biopsies tissulaires (muscle, glandes salivaires...)	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et l'ENMG
Imagerie	
IRM cérébrale et médullaire	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et l'ENMG
Radiographies pulmonaires, abdominales	Selon les complications respiratoires ou digestives
Scanner d'organes	En fonction des atteintes et selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et l'ENMG
Autres examens	
ECG	Selon les besoins, pour la détection de complications
Échographie cardiaque	Selon les besoins, pour la détection de complications
Vidéofibroscopie, vidéoradioscopie	Étude des troubles de la déglutition
Impédancemétrie	Bilan nutritionnel
Échographie vésicale	Évaluation du résidu postmictionnel
Examen urodynamique	Selon besoin, si troubles urinaires
EFR	Tous les 3 mois si insuffisance respiratoire
Oxymétrie nocturne	Systématique puis tous les 6 mois si insuffisance respiratoire
Polysomnographie	Si besoin, en fonction des troubles respiratoires

2.4 Traitements pharmacologiques

Pour des raisons de simplicité, les guides médecin citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la maladie concernée. Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule et entière responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

Traitements pharmacologiques ²	Situations particulières
Traitement de fond	
Riluzole	Médicament d'exception, prescription obligatoirement initialisée par le neurologue, seul médicament actif disposant d'une AMM
Traitements symptomatiques	
Douleurs	
Dérivés de la quinine	Crampes Les plus fréquemment utilisés AMM en traitement d'appoint des crampes musculaires essentielles
Antalgiques non spécifiques	Douleurs rachidiennes, rétractions musculotendineuses et douleurs aux points de pression
Morphiniques	Algies rebelles
Tiapride	Algies rebelles
Imipramine	Douleurs neuropathiques
Amitriptyline Gabapentine Prégabaline	Douleurs neuropathiques périphériques
Baclofène Dantrolène	Spasticité
Gabapentine	Spasticité, hors AMM
Troubles de l'humeur	
Antidépresseurs	Troubles anxio-dépressifs
Tricycliques	Labilité émotionnelle
Inhibiteurs de recapture de la sérotonine	Labilité émotionnelle, hors AMM
Troubles du sommeil	
Antihistaminiques sédatifs	
Troubles salivaires	
Tricycliques Scopolamine Toxine botulique A	Stase, hors AMM pour les trois types de produits

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.

Bêtabloquants Salive artificielle Pilocarpine	Consistance salivaire anormale, hors AMM Xérostomie nocturne et stase diurne (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation) <i>Idem</i> , hors AMM
Troubles génito-sphinctériens	
Anticholinergiques <i>per os</i> : chlorure de trospium flavoxate oxybutynine imipraminiques	Troubles vésico-sphinctériens Hors AMM Hors AMM Hors AMM Éventuellement, hors AMM
Alphabloquants Laxatifs, obturateurs, autres traitements usuels	Dyssynergie vésico-sphinctérienne Troubles ano-rectaux : constipation, incontinence
Antibiotiques Antimycosiques	Prévention et traitement des infections, notamment respiratoires, digestives et cutanées
Aliments diététiques hyperprotidiques et hypercaloriques Eau gélifiée et épaississants	Troubles nutritionnels, dès l'apparition d'une perte de poids Troubles de la déglutition

2.5 Rééducation, réadaptation, dispositifs médicaux, autres éléments de compensation de déficience

Type de rééducation et réadaptation	Situations particulières
Kinésithérapie des membres et du rachis	Globale à visée fonctionnelle, elle ne doit pas être limitée aux patients très dépendants, même si chez eux la phase d'adaptation de l'environnement et les aides techniques sont essentielles
Kinésithérapie antalgique	Massages (intérêt du TENS, cf. <i>infra</i>)
Kinésithérapie respiratoire	Prévention et traitement de l'encombrement bronchique, des surinfections broncho-pulmonaires et des troubles respiratoires restrictifs
Kinésithérapie fonctionnelle	Apprentissage de l'autonomie des transferts, marche, équilibre (assis, debout)
Orthophonie	Dès l'apparition de troubles de la déglutition ou de la phonation
Ergothérapie	Dès qu'une gêne fonctionnelle apparaît, dès qu'il existe un retentissement sur l'autonomie quotidienne, pour les essais de matériel et aides techniques ainsi que l'aide à leur mise en place par les équipes de proximité (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)

Dispositifs médicaux et éléments de compensation de déficiences	Situations particulières
Aides techniques et adaptations diverses (cannes, béquilles, déambulateur, fauteuil de douche, couverts adaptés, etc.)	Selon besoin, dès l'apparition de troubles de déambulation ou autre incapacité
Fauteuil roulant (manuel ou électrique)	Ne doit pas être limité aux patients ne marchant plus, mais peut aider à la gestion de la fatigue et au maintien de l'insertion socio-professionnelle
Lève-personne, matériel d'aide aux transferts, lit médicalisé	Dès qu'il existe une incapacité fonctionnelle Si aide humaine ou technique ou soins infirmiers nécessaires, ou forme évoluée
Appareil modulaire de verticalisation	Selon besoin pour état orthopédique, transit, métabolisme calcique, état psychologique
Coussins et matelas d'aide à la prévention des escarres, coussins de positionnement	Amélioration du confort et prévention des escarres
Adaptation du véhicule	Selon le besoin, en fonction de l'incapacité (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Tableaux de désignation, logiciels permettant une communication alternative (synthèse vocale) ou un accès à la domotique à partir de capteurs divers (ex. : contacteur réagissant au mouvement de la paupière supérieure)	Troubles de la communication Aides à la communication (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Sonde de gastrostomie, pansements et matériel adaptatif	Patients gastrostomisés
Aides instrumentales au désencombrement	<i>Cough assist</i> , percussionnaire (forfait 7 de la LPP)
Ventilation mécanique	Traitement substitutif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 4, 5 et 6 de la LPP)
Oxygénothérapie	Traitement palliatif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 1, 2 ou 3 de la LPP)
Canule de trachéotomie, ventilateur, aspirateur de mucosités et sonde d'aspiration, pansements, petit matériel	Pour les patients trachéotomisés (forfaits 4 et 8 de la LPP) Les aspirateurs de mucosités peuvent également être prescrits chez des patients non trachéotomisés avec une hypersalivation gênante malgré les traitements médicamenteux
Petit matériel (matériel de perfusion, d'aspiration, chambre d'inhalation, nébuliseur, matériel d'aspiration buccale et sonde, pansements et équipement nécessaire à l'hygiène, etc.)	Selon besoin
TENS	Électrothérapie antalgique par boîtier géré par le patient, dans les douleurs chroniques rebelles aux traitements pharmacologiques
Sonde urinaire, dispositifs de type Peniflow et poches à urine	Sonde à demeure exceptionnellement dans les formes évoluées

Achévé d'imprimer en novembre 2007
Imprimerie Moderne de l'Est
Dépôt légal novembre 2007



Trophée d'or
de l'environnement
2005





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