



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

Maladie de Rendu-Osler

Octobre 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

Sommaire

1. Avertissement.....	2
2. Listes des actes et prestations.....	3
2.1 Actes médicaux et paramédicaux.....	3
2.2 Biologie.....	5
2.3 Actes techniques	6
2.4 Traitements	8

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'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 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 maladie de Rendu Osler 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.

2. Listes des actes et prestations

2.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Evaluation initiale et suivi
Centre de référence et centre de compétences	Evaluation initiale et suivi régulier (annuel) Et plus en fonction des complications liées à la maladie
Oto-rhino-laryngologiste, pneumologue, hépato-gastro-entérologue, cardiologue, interniste, neurologue, hématologue	Evaluation initiale et suivi En fonction des complications liées à la maladie
Pédiatre	Evaluation initiale et suivi si forme pédiatrique
Radiologue et radiologue interventionnel	Evaluation initiale et suivi En fonction des complications liées à la maladie
Généticien	Pour le diagnostic initial, le suivi et le conseil génétique
Dermatologue	Prise en charge des télangiectasies cutanées
Infirmier	En cas de traitement intra veineux à domicile
Kinésithérapie	En cas de rééducation après une complication neurologique

Professionnels	Situations particulières
Psychologue	Si besoin Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Diététicien	Si besoin Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Autres spécialistes	Selon les comorbidités ou les complications

Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient ayant une maladie de Rendu-Osler : intelligibilité de sa maladie, maîtrise des gestes techniques et adaptation du mode de vie. Elle portera sur :

- L'information du patient sur la connaissance de la maladie et de ses complications, les thérapeutiques disponibles, la planification des examens de routine ou de dépistage de complications éventuelles et leurs résultats.
- Un apprentissage des gestes techniques (humidification nasale régulière) et des situations pour lesquelles une consultation aux urgences est nécessaire.

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

Le recours aux associations de patients agréées est systématiquement proposé, le choix devant en rester au patient. Ces associations peuvent participer activement à l'éducation thérapeutique en informant, orientant, aidant, soutenant le patient et ses proches.

2.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Numération formule plaquettes et ferritinémie	Evaluation initiale et suivi En cas d'hémorragies
Bilan hépatique : gamma-GT, phosphatases alcalines, bilirubine, transaminases (ASAT, ALAT)	Evaluation initiale et suivi
Génétique moléculaire	Identification de la mutation en cause
Gaz du sang	Suspicion de malformation artério-veineuse pulmonaire
Groupage sanguin ABO	Avant première transfusion
Recherche d'agglutinines irrégulières (RAI)	À chaque transfusion
Créatininémie	Avant injection d'iode et en fonction de l'état clinique

2.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Scanner thoracique	Bilan initial et suivi
Écho cardiaque de contraste	Bilan initial et suivi
Radiographie pulmonaire	Bilan initial
Echographie hépatique avec Doppler	Bilan initial et suivi
IRM médullaire, IRM cérébrale et/ou angioscanner cérébral	Bilan initial proposé et suivi
ECG et échographie cardiaque	En cas d'atteinte hépatique
Scanner ou IRM hépatique	En cas d'anomalies à l'échographie et au Doppler hépatique
Angiographie pulmonaire et vaso-occlusion de malformation artério veineuse pulmonaire (MAVP)	Si présence de MAVP
Fibroskopie gastrique et coloscopie	En cas d'hémorragies digestives et/ou d'anémie inexpliquée
Vidéocapsule	En cas de saignement digestif inexpliqué, en deuxième intention après endoscopie œso-gastro- duodénale et coloscopie totale négatives
Traitement des angiomes de la muqueuse nasale et buccale (sclérose, laser, chirurgie)	En cas d'épistaxis sévères et invalidantes
Traitement des angiomes cutanés (lasers, chirurgie)	En cas de gêne liée à ces télangiectasies (hémorragie ...)

Actes	Situations particulières
Traitement des malformations artério-veineuses cérébrales ou spinales par embolisations ou chirurgie.	En cas d'hémorragie liée à ces malformations artério-veineuses ou de risque hémorragique important
Cathétérisme cardiaque droit	Atteinte hépatique sévère, pour la discussion de transplantation hépatique
Explorations fonctionnelles pulmonaires	Selon pathologie associée
Transplantation hépatique	Envisagée en réunion multidisciplinaire

2.4 Traitements

Traitements pharmacologiques ⁽¹⁾	Situations particulières
À visée ORL	
Pommades anti dessiccation	Pour tous les patients pour humidifier la muqueuse nasale (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Pommade anti hémorragique	En cas d'épistaxis modérées (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Etamsylate	Traitement des saignements
À visée cardiaque ²	
Bêtabloquants	A discuter en cas de retentissement cardiaque
Traitement de l'anémie	
Fer per os	En cas de carence martiale
Fer IV (hors AMM)	En cas de carence martiale et de non tolérance du fer par voie orale.
Transfusion sanguine	Selon besoins

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.

² En cas d'insuffisance cardiaque se référer à la LAP correspondante de l'ALD 5

Dispositifs	Situations particulières
À visée ORL	
Sérum physiologique	Dans tous les cas pour humidifier la muqueuse nasale
Mèches stériles résorbables	En cas d'épistaxis prolongée et sévères
Pour le traitement des malformations artério-veineuses	
Coils pour vaso occlusion transcutanée	Vaso-occlusion transcutanée des fistules artério veineuses
Bouchon implantable ou Plugs amplatzer	Vaso-occlusion transcutanée des fistules artério veineuses



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