

ALD 1 – ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL INVALIDANT
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

Relèvent d'une exonération du ticket modérateur :

L'AVC à la phase aiguë en présence de troubles neurologiques importants nécessitant une prise en charge lourde, des examens coûteux, des soins de maintenance puis de rééducation active.

Cette période peut être très prolongée et le caractère invalidant de l'accident ne se discute pas.

L'évolution, variable, conduit à distinguer :

- *les cas où persiste un important déficit neurologique entraînant une invalidité évidente justifiant l'exonération du ticket modérateur,*
- *les cas où persistent des séquelles moins importantes mais justifiant une rééducation prolongée. Ces situations semblent devoir entraîner l'exonération du ticket modérateur pour une période limitée.*

En dehors de ces cas les patients peuvent, le cas échéant, être exonérés du ticket modérateur au titre d'une autre affection de longue durée (artériopathie chronique, insuffisance cardiaque, diabète, hypertension artérielle).

Option 1

Relève d'une exonération du ticket modérateur, l'AVC en présence de troubles neurologiques persistants au-delà de 24h nécessitant une prise en charge médicale lourde, des soins de maintenance puis de rééducation active.

Admission initiale pour 2 ans.

L'évolution, variable, conduit à distinguer :

- Les cas où persiste un important déficit neurologique entraînant une invalidité évidente justifiant l'exonération du ticket modérateur pour une durée de 5 ans, renouvelable.
- Les cas où persistent des séquelles moins importantes mais justifiant une rééducation prolongée. Ces situations semblent devoir entraîner l'exonération du ticket modérateur pour une période de 2 ans, renouvelable.

Option 2

Relève d'une exonération du ticket modérateur, l'AVC en présence de troubles neurologiques persistants au-delà de 24h nécessitant une prise en charge médicale lourde, des soins de maintenance puis de rééducation active. Admission initiale pour 2 ans.

Dans les cas où persiste un important déficit neurologique entraînant une invalidité évidente, l'exonération du ticket modérateur sera prolongée pour une durée de 5 ans, renouvelable.

ALD 3 – ARTÉRIOPATHIES CHRONIQUES AVEC MANIFESTATIONS ISCHÉMIQUES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

- *Définition*

Par artériopathies chroniques, on entend toutes les atteintes pariétales de l'aorte, des artères des membres inférieurs et des artères viscérales, notamment rénales et mésentériques. L'athérome représente la cause habituelle (avec développement progressif de sténoses et / dilatations anévrysmales), mais non exclusive des artériopathies (maladie de Horton, maladie de Takayashu, maladies de « système »...).

- *Conditions d'exonération du ticket modérateur*

L'ischémie aiguë ou chronique est le critère de référence

Pour l'artériopathie chronique des membres inférieurs :

« Sa gravité participe à la fois des conséquences loco-régionales de la maladie et aussi de l'éventuelle atteinte polyartérielle, notamment coronaire et cérébrale.

Seuls les stade II (claudication artérielle intermittente gênante au quotidien), stade III (douleurs de repos, érythrocyanose de déclivité...) et stade IV (troubles trophiques...) selon la classification de Leriche et Fontaine sont justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

L'abolition d'un pouls ou la découverte d'anomalies circulatoires isolées fonctionnellement asymptomatiques ne doivent pas être prises en compte. »

L'exonération du ticket modérateur est justifiée chez les patients ayant une AOMI au stade d'ischémie permanente chronique, ou ayant eu un épisode d'ischémie aiguë, ou ayant nécessité un geste de revascularisation ou d'amputation.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable

ALD 4 – BILHARZIOSE COMPLIQUÉE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

Sont exclues de l'exonération du ticket modérateur :

la bilharziose de primo-infection ou de survenue récente, la bilharziose chronique cliniquement inexpressive.

En revanche, **la bilharziose compliquée** peut faire l'objet d'une assistance prolongée et, dans ce cas, l'exonération du ticket modérateur est souhaitable. Les complications sont fonction de l'espèce en cause et de l'organe atteint :

- Pour la **bilharziose urinaire à *Schistosoma haematobium***, les complications sont : l'infection vésicale ou vésico-urétérale avec prolifération endothéliale et/ou sclérose endovésicale entraînant des troubles fonctionnels durables ; la sténose urétérale, provoquant des dilatations en amont, souvent muettes cliniquement.
- Pour la **bilharziose intestinale à *Schistosoma mansoni***, les complications sont : les granulomes intestinaux et les polypes coliques ; l'hépatosplénomégalie, l'hépatomégalie ou la splénomégalie isolée liées à une hypertension portale.
- Dans la **bilharziose artério-veineuse à *S.japonicum***, les complications plus fréquentes, d'installation plus rapide, de pronostic plus sévère, se rapprochent de celles de la bilharziose intestinale à *S.mansoni*, ou rectale à *S.intercalatum*.

En dehors de ces complications, des localisations aberrantes peuvent entraîner d'autres lésions, en particulier pulmonaires, cardiaques, cérébrales ou neurologiques périphériques.

Le traitement de ces complications comporte toujours, ou presque, une cure par un schistosomicide, parfois une antibiothérapie ou une intervention chirurgicale (résection des uretères et abouchement ou plastie), un traitement de l'hypertension portale si besoin ou des complications pulmonaires.

Option 1

L'exonération du ticket modérateur concerne les bilharzioses compliquées :

- Complication aiguë des primo-invasions :
 - Syndrome toxi-infectieux immunoallergique systémique,
- Complications évolutives plus spécifiques à chaque espèce :
 - Hypertension portale, pathologies obstructives de l'arbre urinaire et insuffisance rénale, stérilité, complications encéphalique et médullaire, HTAP, carcinome vésical, bilharziomes compressifs ou hémorragiques.

Exonération initiale du ticket modérateur pour une durée de 2 ans, renouvelable.

Option 2

[retrait de « Bilharziose compliquée » de la liste des ALD]

ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES

CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

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 :

1. soit par la gêne fonctionnelle et l'invalidité socio-professionnelle qu'elle entraîne,
2. soit par sa gravité pronostique, la possibilité de mort subite restant relativement imprévisible.

Etiologies

Les insuffisances cardiaques comprennent :

- I. 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.
- II. 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.
- III. 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.
- IV. 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...).
- V. les insuffisances cardiaques qui ne sont pas des insuffisances ventriculaires relèvent d'un traitement spécifique : obstacle intra-cardiaque (rétrécissement mitral ou tricuspïdien, thrombose auriculaire, myxome...), adistolies péricardiques.

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

- L'insuffisance cardiaque systolique (ICS) symptomatique chronique associant :
 - des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents ou retrouvés dans les antécédents ;
 - une preuve objective d'une dysfonction cardiaque systolique au repos, avec une fraction d'éjection FE < 40 %.
 - L'insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée (ICFSP) symptomatique chronique associant :
 - des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents **et** retrouvés dans les antécédents objectivés par une poussée d'IC aigue congestive (sous forme d'œdème pulmonaire) ;
 - un signe objectif (parmi ECG, radiographie, échographie, peptide natriurétique BNP) de dysfonction cardiaque au repos, avec une fonction systolique préservée ou modérément altérée (FE > 40 %) ; une réponse au traitement pharmacologique de l'IC.

L'insuffisance cardiaque est irréversible, en l'absence de cause curable l'exonération est accordée pour une période de 5 ans renouvelable.

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

- Les troubles du rythme supraventriculaires graves suivants :
 - La FA paroxystique récidivante (se terminant spontanément en moins de 7 jours, généralement en 48 heures), avec des récurrences entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;
 - la FA persistante récurrente (nécessitant un choc électrique ou un traitement pharmacologique pour être réduite), avec des récurrences (> 7 jours) entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;
 - la FA permanente (cardioversion inefficace ou non envisagée).

L'attribution de l'exonération au vu de ces critères devra être réévaluée tous les 2 ans. La poursuite d'un traitement anticoagulant ne constitue pas, en elle-même, une condition suffisante de renouvellement systématique.

- Les troubles du rythme ventriculaires graves
- Le renouvellement et le maintien de l'exonération en cas de trouble du rythme dépendent de l'efficacité du traitement du trouble du rythme, ils seront réévalués tous les 2 ans.

ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

DIAGNOSTIC ET EVALUATION DE LA GRAVITE

Le diagnostic et l'évaluation de la gravité se fondent sur :

- 1- des critères fonctionnels témoignant de la gêne fonctionnelle d'effort (essoufflement et/ou fatigue ...) 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 (1994 42).

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 (inférieure 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 supérieur 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.

Valvulopathies et cardiopathies congénitales :

À VENIR

ALD 5 – INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGÉNITALES GRAVES
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

- 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.*

TRAITEMENT

Tout malade atteint d'insuffisance cardiaque doit être prioritairement « éduqué », informé en détail :

- 1- *de ses contraintes alimentaires, notamment régime plus ou moins désodé, quantifié et surtout régulièrement suivi..*
- 2- *des circonstances susceptibles de déstabiliser son état cardiaque,*
- 3- *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 {ESC 2005 12} 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 hyperexcitabilité supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSES HÉPATITES CHRONIQUES B

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p>I. Maladies chroniques actives du foie</p> <ul style="list-style-type: none">• Maladies chroniques du foie d'origine virale les plus fréquentes <p>1) <i>Hépatite chronique d'origine virale B</i></p> <p>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur les hépatites chroniques virales B justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association des quatre critères suivants :</p> <ol style="list-style-type: none">1. <i>lésions histologiques d'hépatite chronique active,</i>2. <i>positivité de l'Ag HBs,</i>3. <i>élévation persistante de l'activité des transaminases,</i>4. <i>existence de signes de réplication virale : positivité de l'Ag HBe et présence de l'ADN viral B sérique ou présence isolée d'ADN viral B sérique en cas de négativité de l'Ag HBe (virus mutant).</i> <p>Thérapeutiques utilisées dans le traitement de l'hépatite chronique virale B :</p> <ol style="list-style-type: none">5. <i>interféron,</i>6. <i>lamivudine (cure > à un an).</i> <p>Suivi d'une hépatite chronique virale B : <i>Pendant le traitement, dans les suites de celui-ci et en dehors du traitement, le suivi a pour but l'évaluation de la réponse thérapeutique (évaluation du degré de cytolyse, de cholestase, de fibrose, d'insuffisance hépato-cellulaire, de l'ADN viral B et de la tolérance au traitement).</i></p>	<p>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur les hépatites chroniques virales B justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et répondant à l'association des critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none">• Positivité de l'Ag HBs,• Existence de signes de réplication virale active :<ul style="list-style-type: none">si Ag HBe+ : ADN VHB > 100 000 copies/ml ou 20 000 UI/mlsi Ag HBe- : ADN VHB > 10 000 copies/ml ou 2 000 UI/ml• Élévation même occasionnelle de l'activité des transaminases <p>L'ALD est accordée pour une durée initiale de 2 ans, renouvelable si le patient reçoit le traitement spécifique.</p>
--	--

ALD 6 – MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSES HÉPATITES CHRONIQUES ACTIVES C

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p>I. Maladies chroniques actives du foie</p> <ul style="list-style-type: none">• Maladies chroniques du foie d'origine virale les plus fréquentes <p><i>Hépatite chronique virale C</i></p> <p>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur, les hépatites virales C justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association de :</p> <ul style="list-style-type: none">• <i>lésions histologiques d'hépatite chronique active,</i>• <i>élévation persistante de l'activité des transaminases,</i>• <i>sérologie positive vis-à-vis du virus de l'hépatite C (test ELISA 3) et/ou recherche de l'ARN viral par PCR positive.</i>	<p>Relèvent d'une exonération du ticket modérateur, les patients ayant une hépatite virale C prouvée par la présence de l'ARN du virus de l'hépatite C (VHC) dans le sérum (détection qualitative) et :</p> <ul style="list-style-type: none">• une indication de bilan initial de sévérité de l'affection ou,• une mise sous traitement spécifique. <p>L'ALD est accordée pour une durée de 2 ans, renouvelable si le patient reçoit le traitement spécifique.</p>
--	--

ALD 8 – DIABÈTE DE TYPE I ET DIABÈTE DE TYPE 2

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

1. Définition

• **Le critère biologique retenu par le Comité des Experts de l'OMS et de l'ANAES pour le diagnostic du diabète sucré est le suivant :**

Constatation à deux reprises au moins d'une glycémie à jeun supérieure ou égale à 7 mmol/l (1.26 g/l) dans le plasma veineux.

La pratique de l'hyperglycémie provoquée par voie orale n'est pas recommandée en pratique clinique (sauf pour le diagnostic du diabète gestationnel).

Les patients ayant une glycémie à jeun entre 1.10 et 1.26 g/l (6,1 et 7 mmol/l) sont considérés comme ayant une glycémie anormale. Ces patients sont exclus de l'exonération du ticket modérateur. Cependant, ils doivent faire l'objet d'une attention particulière, car ils présentent:

- *d'une part, un risque accru du diabète d'autant plus qu'ils ont des antécédents familiaux de diabète de type 2,*
- *d'autre part, un risque accru de complications cardio-vasculaires qui incite à dépister et à traiter de façon plus agressive les autres facteurs de risque cardio-vasculaire.*

L'HbA1c n'est pas un critère diagnostique de diabète sucré, ne serait-ce qu'en raison d'une standardisation insuffisante des méthodes de mesure.

Cette nouvelle définition du diabète reste basée sur le risque de complications microvasculaires qui augmente significativement au-dessus du seuil glycémique de 2 g/l (11,1 mmol/l) deux heures après hyperglycémie par voie orale. L'adoption des nouveaux critères diagnostiques constitue en fait une simplification en permettant de faire correspondre ce chiffre de glycémie après charge en glucose à son équivalent glycémique à jeun qui est de 1.26 g/l (7 mmol/l)

• **Il existe deux principales formes de diabète sucré**

- **le diabète de type 1** par destruction des cellules bêta, conduisant à une carence absolue en insuline ;
- **le diabète de type 2** qui associe, en proportion variable, déficit de la sécrétion de l'insuline et résistance à l'action de l'insuline.

Cette définition est basée sur des critères physiopathologiques plutôt que sur le mode de traitement qui ne permet pas toujours de distinguer clairement entre les deux types de diabète. En effet, la moitié des sujets traités par l'insuline sont des patients atteints de diabètes de type 2 devenus insulino-nécessitants après échec secondaire aux hypoglycémiantes oraux. Inversement, de nombreux patients atteints d'un authentique diabète de type 1 à l'âge adulte peuvent être sensibles pendant quelques mois ou années au traitement par les hypoglycémiantes avant de devenir insulino-dépendants stricts.

Diabète de type 1 et de type 2 posent des problèmes différents en matière de soins et de traitements et seront envisagés séparément.

Option 1

Relève de l'exonération du ticket modérateur le diabète défini par la constatation à deux reprises au moins d'une glycémie à jeun supérieure ou égale à 7 mmol/l (1.26 g/l) dans le plasma veineux.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable

Option 2

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur les patients :

- ayant un diabète traité par insuline (diabète de type 1 ou de type 2) ;
- ayant un diabète de type 2 traités par antidiabétiques oraux et ayant au moins une des complications suivantes :
 - atteinte oculaire (rétinopathie diabétique) justifiant d'un traitement par laser ou d'un traitement chirurgical ou d'une rééducation
 - atteinte neurologique (lésions du pied de grade 1 ou autre atteinte neurologique répondant aux critères de l'ALD 9) ;
 - atteinte rénale (DFG < 60 ml/mn ou albuminurie > 300 mg/24h) ;
 - AIT / AVC ;
 - AOMI (IPS<0.9 ou absence au moins d'un des deux pous du pied) ;
 - Toute manifestation vasculaire ischémique symptomatique ou silencieuse documentée.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.

ALD 8 – DIABÈTE DE TYPE I ET DIABÈTE DE TYPE 2

CRITERES ACTUELS NOUVEAUX CRITERES

2. Le diabète de type 1

Dans cette forme de diabète, le recours à une insulinothérapie est presque toujours indispensable et définitif, au moins après une certaine durée d'évolution. La pratique d'une autosurveillance glycémique quotidienne fait partie intégrante du traitement du diabète traité par insuline.

Les diabétiques de type 1 doivent bénéficier d'une éducation spécialisée leur permettant de gérer eux-mêmes leur traitement.

3. Le diabète de type 2

Le diabète de type 2 s'observe le plus souvent chez l'adulte présentant un phénotype caractéristique : surcharge pondérale avec répartition androïde de graisses, âge supérieur à 40 ans, antécédents familiaux de diabète de type 2, cétonurie absente ou faible. De plus, une hypertension artérielle et une hyperlipidémie sont fréquemment associées. Lorsque ce phénotype est au complet, il n'est pas nécessaire de faire une enquête étiologique.

Le premier traitement de ce type de diabète est représenté par le régime associé, chaque fois que cela est possible, à la reprise d'une activité physique. Ces mesures, s'appuyant sur une éducation individualisée, peuvent aboutir à la normalisation des chiffres glycémiques. L'éducation initiale doit porter au minimum sur la diététique, les modalités de l'activité physique, les risques de la maladie et les moyens de les prévenir. Elle doit permettre de fixer avec le patient des objectifs au plan métabolique et en terme de changement des comportements.

Aussi, sauf cas particulier (symptômes d'hyperglycémie, diabète de type 2 chez des patients sans surcharge pondérale), le recours à la chimiothérapie ne doit intervenir qu'après une tentative sérieuse de réduction de l'hyperglycémie par le régime et la reprise de l'activité physique.

Chez les sujets en surcharge pondérale, la prescription de metformine est recommandée en première intention. Dans les autres cas, la prescription initiale peut recourir à une des trois classes d'hypoglycémiantes oraux au libre choix du médecin. En cas d'hyperglycémie légère ou modérée, il paraît préférable de prescrire initialement un médicament sans risque d'hypoglycémie. Toute prescription de sulfamide hypoglycémiant doit s'accompagner d'une évaluation du risque d'hypoglycémie, sachant que l'hypoglycémie est plus fréquente en fin d'après-midi. Une majoration progressive des posologies est recommandée.

La prescription d'une autosurveillance glycémique aux diabétiques de type 2 traités par hypoglycémiantes oraux ne doit pas être systématique. Cette prescription doit être réfléchie à la lumière de ses indications : motivation et éducation du patient, adaptation du traitement lorsque l'aggravation du diabète nécessite une escalade thérapeutique. Lors de la prescription de l'autosurveillance, il est indispensable d'expliquer et de "négocier" avec le patient ses horaires, sa fréquence, les objectifs et les décisions à prendre en fonction des résultats, réalisant ainsi un véritable "contrat thérapeutique".

Le diabète de type 2 est une maladie qui s'aggrave progressivement en raison d'un déficit croissant de la sécrétion d'insuline avec le temps : ceci explique la fréquence des échecs secondaires aux hypoglycémiantes oraux malgré leur association en bithérapie ou en trithérapie, et le fait qu'après plusieurs années d'évolution (en règle au-delà de 5 ans) de nombreux patients atteints d'un diabète de type 2 nécessitent une insulinothérapie en combinaison aux hypoglycémiantes oraux ou comme seul traitement.

ALD 8 – DIABÈTE DE TYPE I ET DIABÈTE DE TYPE 2

CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

4. Modalités d'attribution de l'exonération du ticket modérateur

Pour le diabète de type 1, comme pour le diabète de type 2, on peut recommander au médecin conseil d'accorder l'exonération du ticket modérateur à partir du moment où un document convenablement rempli atteste de la réalité du diabète, qu'il s'agisse d'un diabète de type 1 insulino-dépendant ou d'un diabète de type 2, répondant précisément aux critères diagnostiques (glycémie à jeun sur plasma veineux supérieure à 1.26 g/l (7 mmol/l) à deux reprises).

Il importe de vérifier que le traitement est bien suivi et que la surveillance du diabète est adaptée et permet de dépister l'apparition éventuelle de complications dégénératives. Le médecin conseil pourra utilement recueillir auprès du médecin traitant quelques paramètres simples : HbA1c dosée par une méthode spécifique et validée (norme inférieure à 6 %, variations inter et intradosages inférieures à 5 %), fond d'oeil, créatininémie, microalbuminurie ou albuminurie, évaluation du risque de lésion du pied, recherche d'une insuffisance coronaire, cholestérol total, cholestérol HDL, triglycérides, pression artérielle, tabagisme. Le médecin conseil s'efforcera d'évaluer les difficultés socio-professionnelles dues à l'affection.

Notion de maladie intercurrente dans le cadre du Diabète de type 1 et du Diabète de type 2

L'attribution de l'exonération dans le cadre du diabète de type 1 et du diabète de type 2 comporte la prise en charge de la surveillance et du traitement des perturbations biologiques associées et de l'ensemble des complications chroniques ou aiguës.

Les complications peuvent toucher pratiquement tous les appareils (complications oculaires, neurologiques, cardio-vasculaires, podologiques, rénales, rhumatologiques, digestives, dermatologiques, ...) et la séparation de ce qui revient au diabète et à la maladie intercurrente éventuelle est souvent délicate. Hypertension et hyperlipidémie sont très fréquemment associées au diabète de type 2. Les infections de tous ordres survenant chez les diabétiques doivent être prises en charge en raison de leur gravité particulière sur ce terrain.

5. Extension de la prise en charge aux perturbations de la régulation glycémique au cours de certaines affections

Les autres types de diabète sucré sont :

- *les défauts génétiques de la fonction des cellules bêta : MODY et mutation de l'ADN mitochondrial,*
- *les diabètes secondaires à une maladie pancréatique : pancréatites, cancer du pancréas, mucoviscidose, hémochromatose,*
- *les diabètes secondaires à des maladies endocriniennes : acromégalie, syndrome de Cushing, phéochromocytome, glucagonome...*
- *le diabète gestationnel.*

Il est recommandé, quand les critères diagnostiques de diabète compliquant ces différentes affections sont réunis, d'accorder l'exonération du ticket modérateur.

6. Problèmes spécifiques à la personne âgée de plus de 70 ans

Les critères diagnostiques du diabète ne sont pas modifiés par l'âge. Par contre, les seuils d'intervention thérapeutique et les objectifs thérapeutiques doivent être adaptés d'une part à l'ancienneté du diabète, d'autre part à l'espérance de vie du diabétique.

ALD 8 – DIABÈTE DE TYPE I ET DIABÈTE DE TYPE 2

CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

En cas de diabète antérieurement connu et traité, les mêmes traitements et objectifs doivent être poursuivis en tenant compte des modifications physiologiques induites par l'âge, en particulier de l'altération de la fonction rénale. Ces modifications accroissent les effets indésirables des thérapeutiques et notamment le risque d'hypoglycémie. Il est donc indispensable d'évaluer la fonction rénale selon la formule de Cockcroft et de réduire au mieux les polymédications. En cas de clairance calculée à moins de 60 ml/mn, il faut adapter la prescription des hypoglycémifiants oraux et parfois recourir à l'insuline.

En l'absence de complication du diabète, en particulier de rétinopathie diabétique, on peut se contenter d'une HbA1c entre 6.5 et 9 %. Dans tous les cas, une surveillance régulière s'impose qui doit être renforcée lors d'une affection intercurrente pouvant entraîner une décompensation hyperglycémique. Il faut être particulièrement vigilant concernant la prévention du risque de lésion des pieds qui est accru à cet âge.

Chez les personnes âgées ayant perdu une part de leur autonomie, une insulinothérapie faite quotidiennement à domicile, après contrôle de la glycémie, par un tiers ou par une infirmière, est une solution souvent recommandée.

Seuils pharmacologiques recommandés au cours du diabète pour la prévention de la micro et de la macroangiopathie diabétiques

HbA1c : le diabète est considéré comme parfaitement équilibré lorsque l'HbA1c est inférieure à 6.5 %. Il est considéré comme insuffisamment équilibré, imposant des changements thérapeutiques, lorsque l'HbA1c est supérieure à 8 %. Entre 6.5 et 8 %, le traitement doit être adapté au mieux des objectifs individuels.

Pression artérielle : Il est recommandé d'introduire un traitement antihypertenseur chez un diabétique quel que soit l'âge lorsque la pression artérielle à plusieurs reprises dépasse 140/90 mmHg. En cas de microangiopathie évolutive (rétinopathie, néphropathie), le seuil d'intervention thérapeutique recommandé est 130/85 mmHg.

LDL cholestérol : une prescription médicamenteuse doit être envisagée si malgré les mesures diététiques, le LDL cholestérol est supérieur ou égal à 1.30 g/l (3,4 mmol/l) lorsque le diabète est associé à 2 facteurs de risque cardio-vasculaire.

Triglycérides : une prescription médicamenteuse est justifiée si les triglycérides dépassent à plusieurs reprises 2 g/l.
Dans tous les cas, une aide au sevrage tabagique doit être proposée.

Suivi du diabétique de type 2 à l'exclusion du suivi des complications

Tous les 3-4 mois*	Interrogatoire	Une fois par an
Education (autonomie, règles hygiéno-diététiques,...)	Education (autonomie, règles hd,...)	
Observance du traitement	Observance du traitement	
Autosurveillance glycémique (si prescrite)	Autosurveillance glycémique (si prescrite)	
	Tabagisme ?	

**ALD 9 – FORMES GRAVES DES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES ET MUSCULAIRES
(DONT MYOPATHIE), ÉPILEPSIE GRAVE**

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

EPILEPSIE

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, notamment 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.*

Relève d'une exonération du ticket modérateur soit :

- L'épilepsie qui s'intègre dans le contexte d'une pathologie à l'origine de déficits neurologiques et/ou neuropsychologiques permanents.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans renouvelable

- L'épilepsie non associée à des déficits permanents, en présence d'au moins un des critères de gravité suivants :
 - fréquence des crises élevée ;
 - nature des crises (pouvant être à l'origine de chutes ou entraîner une rupture du contact avec l'entourage, sévérité allant jusqu'à l'état de mal épileptique)
 - pharmaco-résistance

Exonération initiale pour une durée de 2 ans, renouvelable.

ALD 9 – FORMES GRAVES DES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES ET MUSCULAIRES (DONT MYOPATHIE)

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p>Formes graves des affections neurologiques et musculaires (dont myopathie) : Il faut entendre par "affections neurologiques et musculaires" un groupe nosologique assez disparate comprenant :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Des affections musculaires primitives (les myopathies au sens général du terme et plus particulièrement les dystrophies musculaires progressives, les polymyosites), 2. La myasthénie, 3. Des affections du système nerveux périphérique : polynévrites de toute cause et souvent de cause indéterminée, multinévrites (habituellement en rapport avec une affection exonérante de la liste), polyradiculonévrites diverses, polyneuropathies dites dégénératives (telles que maladie de Thévenard, de Denny-Brown, de Charcot-Marie-Tooth, de Déjerine-Sottas, etc.), 4. De multiples affections médullaires, acquises ou héréditaires comme : la sclérose latérale amyotrophique, les atteintes évolutives de la corne antérieure, la syringomyélie, la poliomyélite antérieure aiguë, 5. Les hérédo-ataxies (dégénérescences spino-cérébelleuses de tous types, atrophies cérébelleuses dégénératives) et les séquelles ataxiques de neuropathies diverses. <p><i>Dans chacun de ces groupes, la liste des affections citées ne peut pas être considérée comme limitative. De nombreux syndromes neurologiques d'étiologie ou de classification imprécise doivent y être rattachés.</i></p> <p>Pour toutes ces affections, les critères de gravité doivent être appréciés de façon très large.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. L'exonération doit être accordée en cas d'hospitalisation, soit initiale, à visée diagnostique, nécessitant un bilan clinique et de multiples investigations, soit ultérieure justifiée par l'aggravation de l'état du malade ou par des nécessités thérapeutiques (orthopédie, rééducation, kinésithérapie...), 2. En dehors de l'hospitalisation, l'exonération est médicalement justifiée dès lors que la maladie entraîne des troubles invalidants, 3. Si les troubles sont peu invalidants en eux-mêmes, il faut retenir comme critère d'exonération la nécessité de soins réguliers destinée à prévenir l'aggravation fonctionnelle et à maintenir, autant que l'évolution de la maladie le permet, une situation stabilisée. 	<p>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur les formes graves des affections neurologiques et musculaires suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Des affections musculaires primitives (les myopathies au sens général du terme et plus particulièrement les dystrophies musculaires progressives, les polymyosites), - La myasthénie, - Des affections du système nerveux périphérique : polynévrites de toute cause et souvent de cause indéterminée, multinévrites (habituellement en rapport avec une affection exonérante de la liste), polyradiculonévrites diverses, polyneuropathies dites dégénératives (telles que maladie de Thévenard, de Denny-Brown, de Charcot-Marie-Tooth, de Déjerine-Sottas, etc.), - De multiples affections médullaires, acquises ou héréditaires comme : la sclérose latérale amyotrophique, les atteintes évolutives de la corne antérieure, la syringomyélie, la poliomyélite antérieure aiguë, - Les hérédo-ataxies (dégénérescences spino-cérébelleuses de tous types, atrophies cérébelleuses dégénératives) et les séquelles ataxiques de neuropathies diverses. <p>La liste des affections citées ne peut pas être considérée comme limitative. De nombreux syndromes neurologiques d'étiologie ou de classification imprécise doivent y être rattachés.</p> <p>Pour toutes ces affections, les critères de gravité doivent être appréciés de façon très large.</p> <p>L'exonération doit être accordée dès l'indication du bilan initial à visée diagnostique comportant de multiples investigations, ou ultérieurement devant l'aggravation de l'état du malade ou en raison de nécessités thérapeutiques (orthopédie, rééducation, kinésithérapie...),</p> <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p>
---	--

ALD 11 – HÉMOPHILIES ET AFFECTIONS CONSTITUTIONNELLES DE L'HÉMOSTASE GRAVES

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

Les affections qui suivent relèvent de l'exonération du ticket modérateur.

L'hémophilie est une maladie constitutionnelle de l'hémostase liée à un déficit en facteur VIII ou IX qui expose les sujets atteints à des hémorragies graves.

Des hospitalisations répétées et/ou des substitutions par des fractions coagulantes sont nécessaires pendant toute la vie du malade, en particulier lors de chaque procédure invasive même minime (extraction dentaire par exemple) ce qui justifie l'exonération du ticket modérateur.

De même, il est justifié d'exonérer du ticket modérateur les autres maladies constitutionnelles graves de l'hémostase caractérisées par l'absence ou l'anomalie d'un constituant plasmatique ou plaquettaire indispensable à une hémostase normale : maladie de Willebrand (la plus fréquente des maladies constitutionnelles de l'hémostase) ; déficits en facteurs plasmatiques I (afibrinogénémies), II, V, VII, X, XI, XIII, thrombopathies constitutionnelles (maladies de Glanzmann, dystrophie thrombocytaire de J. Bernard et J.P. Soulier, maladies dites du pool vide, syndrome des plaquettes grises...). Ces déficits constitutionnels sont beaucoup plus rares.

D'autres anomalies constitutionnelles portant sur des facteurs de l'hémostase exposent au contraire à un risque thrombotique accru. Les mieux individualisées à ce jour sont les déficits en antithrombine III, en protéines C ou S, la mutation du facteur V engendrant une résistance à la protéine C activée (facteur V Leiden), et la mutation de la prothrombine dite 20210.

En présence d'un ou plusieurs de ces facteurs de risque thrombotique, bien qu'aucun consensus définitif ne soit établi dans ce domaine, il existe des situations où un accord professionnel fort recommande un traitement anticoagulant prolongé, à vie dans certains cas (notamment en cas d'épisodes thrombotiques itératifs, sévères, chez des sujets jeunes). Ces cas doivent être exonérés du ticket modérateur.

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur, les affections qui suivent :

- l'hémophilie est une maladie constitutionnelle de l'hémostase liée à un déficit en facteur VIII ou IX qui expose les sujets atteints à des hémorragies graves.

L'exonération du ticket modérateur est justifiée dès lors que des hospitalisations répétées et/ou des substitutions par des fractions coagulantes sont nécessaires en particulier lors de chaque procédure invasive même minime (extraction dentaire par exemple).

- les autres maladies constitutionnelles graves de l'hémostase caractérisées par l'absence ou l'anomalie d'un constituant plasmatique ou plaquettaire indispensable à une hémostase normale : maladie de Willebrand; déficits en facteurs plasmatiques I (afibrinogénémies), II, V, VII, X, XI, XIII, thrombopathies constitutionnelles.

- Enfin, les rares et graves formes acquises d'hémophilie (auto-anticorps anti facteur VIII) et de syndrome de Willebrand, justifient de l'exonération du ticket modérateur tant que leur prise en charge thérapeutique est nécessaire.

L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans renouvelable.

ALD 12 – HYPERTENSION ARTÉRIELLE SÉVÈRE
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

<p>• Définition <i>L'Organisation Mondiale de la Santé et la Société Internationale d'Hypertension Artérielle ont défini la sévérité de l'hypertension artérielle selon les chiffres de pression systolique et diastolique suivants :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • 140 à 180 mmHg et/ou 90 à 105 mmHg définissent l'hypertension artérielle légère. • 140 à 159 mmHg et/ou 90 à 95 mmHg définissent, à l'intérieur de l'hypertension légère, l'hypertension artérielle limite. <p><i>On peut donc considérer comme sévère une hypertension artérielle dépassant 180 mmHg et/ou 105 mmHg.</i></p> <p><i>Pour être valables, les mesures tensionnelles doivent être effectuées au manomètre à mercure, avec des brassards gonflables de taille appropriée, d'eux fois de suite, chez des sujets au repos physique depuis plusieurs minutes, en position assise ou couchée.</i></p> <p><i>En dehors d'un contexte d'urgence, le diagnostic d'hypertension artérielle ne peut être porté en moins de trois consultations, espacées de quelques jours à quelques mois selon la gravité des chiffres et le contexte clinique.</i></p> <p><i>La définition de l'hypertension artérielle et sa classification dépendent de la qualité de la pratique des médecins, du suivi par eux des Recommandations Internationales, et de la qualité du protocole préparé pour demander l'exonération du ticket modérateur.</i></p> <p>• Modalités d'exonération du ticket modérateur</p> <p><i>L'exonération du ticket modérateur pour hypertension artérielle sévère sera retenue sur l'existence de deux des trois constatations suivantes :</i></p> <p><i>1 L'attestation par le médecin traitant que la pression artérielle en l'absence du traitement, a été égale ou supérieure à 180 mmHg et/ou 105 mmHg, à trois consultations successives, sauf contexte d'urgence, qu'il y ait ou non des signes cliniques ou paracliniques de retentissement tels que ceux décrits ci-dessous.</i></p>	<p>Option 1</p> <p>L'exonération du ticket modérateur pour hypertension artérielle sévère sera accordée devant l'existence de deux des trois constatations suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - attestation par le médecin traitant que la pression artérielle en l'absence du traitement a été égale ou supérieure à 180 mmHg et/ou 110 mmHg à trois consultations successives, sauf contexte d'urgence, qu'il y ait ou non des signes cliniques ou paracliniques de retentissements tels que ceux décrits ci-dessous - attestation par le médecin traitant que la pression artérielle quoique inférieure à 180 mmHg et à 110 mmHg, a été supérieure à 140 mmHg et/ou 90 mmHg, à plusieurs consultations successives espacées de plusieurs semaines ou que le diagnostic d'HTA a été confirmé par automesure ou mesure ambulatoire et qu'elle est associée à au moins l'un des signes de retentissement organiques suivants : <ul style="list-style-type: none"> • Hypertrophie ventriculaire gauche et/ ou ischémie myocardique • Insuffisance coronarienne • Microalbuminurie : \geq à 30 mg/j ou 20 mg/l • Insuffisance rénale (DFG < 60 ml/min) ou protéinurie > 500 mg/j • Accident ischémique transitoire (AIT) ou accident vasculaire cérébral (AVC) • Hémorragies et/ou exsudats à l'examen du fond d'œil (stade III) ou œdème papillaire (stade IV). • Artériopathie des membres inférieurs et aorto-iliaque - prescription continue depuis trois mois, de trois classes d'antihypertenseurs au moins, reconnus comme tels par les commissions compétentes, et prescrits chacun à la dose quotidienne optimale. <p>Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable</p> <p>Option 2 Retrait de l'hypertension artérielle sévère de la liste des ALD</p>
--	--

ALD 12 – HYPERTENSION ARTÉRIELLE SÉVÈRE
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

2 L'attestation par le médecin traitant que la pression artérielle quoique inférieure à 180 et à 105 mmHg a été supérieure à 140 mmHg et/ou 90 mmHg, à plusieurs consultations successives espacées de plusieurs semaines, et qu'elle est associée à au moins l'un des signes de retentissement organique suivants :

- Anomalies cliniques ou électrocardiographiques, témoignant d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou d'une ischémie myocardique.*
- Existence, à deux examens successifs, d'une créatininémie égale ou supérieure à 150 µmol et/ou existence d'une protéinurie supérieure à 0,30 g/24 heures.*
- Hémorragies et/ou exsudats à l'examen du fond d'oeil (stade III).*
- Antécédent d'accident vasculaire cérébral transitoire ou existence d'une artériopathie des membres inférieurs asymptomatique dépistée, entre autres signes cliniques, par la disparition des pouls tibiaux postérieurs ou fémoraux.*

3 La prescription continue depuis trois mois de deux principes antihypertenseurs au moins, reconnus tels par les commissions compétentes, et prescrits chacun à la dose quotidienne optimale. Les combinaisons à doses fixes autorisées à la date du 1.1.95, et prescrites une fois par jour, sont considérées comme des monothérapies. Après une période initiale permettant de vérifier la pertinence et l'observance du traitement, l'exonération pourra, le cas échéant, être renouvelée.

ALD 13 – MALADIE CORONAIRE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

1 – Expression clinique

La maladie coronaire chronique inclut non seulement les patients souffrant d'angine de poitrine "stable", qui nécessitent un traitement symptomatique de l'ischémie myocardique et des mesures de prévention secondaire, mais aussi les coronariens déjà revascularisés par angioplastie ou par pontage chez lesquels les mêmes mesures de prévention secondaire doivent être mises en oeuvre de façon indéfinie. Les syndromes d'insuffisance coronaire aiguë sont la conséquence de la fissuration et/ou l'ulcération de la plaque athéroscléreuse compliquées de thrombose et d'occlusion coronaire partielle ou totale. Ces complications ne sont pas obligatoirement liées au degré de sténose pré-existante. Les éventualités cliniques sont très diverses :

- Infarctus du myocarde transmural avec onde Q et net accroissement enzymatique (dont la cinétique dépend de la réalisation d'une revascularisation précoce).
- Syndrome de menace, angor "de novo", angor instable, ...
- Infarctus dits rudimentaires ou non transmuraux, sans onde Q, avec seulement symptômes cliniques, modifications électrocardiographiques de la repolarisation, élévation enzymatique généralement modérée :
- élévation enzymatique de cytolysé myocardique, CPK > 1,5 fois la limite supérieure de la normale, accroissement du pourcentage de CPK MB.
- élévation des troponines I et T... de nouveaux marqueurs étant en évaluation.

2 - Preuve de l'ischémie

De façon générale, il convient d'exiger, associée aux arguments cliniques en faveur d'une ischémie :

- Une preuve objective de cette ischémie ; cependant, chez des sujets à haut risque – âge, autre facteur de risque de la maladie coronaire – et ayant des douleurs typiques, les arguments cliniques peuvent être suffisants.
- Un antécédent d'infarctus du myocarde transmural (authentifié par des ondes Q) ou rudimentaire (seulement affirmé sur l'accroissement suffisant et transitoire des enzymes).
- Des modifications per-critiques spécifiques de la repolarisation électrocardiographique.
- Enfin :
- une épreuve d'effort et/ou une injection intraveineuse de dipyridamole couplée ou non à une scintigraphie myocardique de perfusion,
- voir la constatation d'au moins une lésion coronaire "significativement" sténosante au cours de la coronarographie.

La sensibilité et la spécificité de ces 3 dernières techniques autorisent à porter, dans quelques cas, le diagnostic d'ischémie myocardique cliniquement silencieuse.

TRAITEMENT

Dans le cas des syndromes coronaires aigus, le traitement comporte d'abord une phase hospitalière de repos et de soins intensifs et une prise en charge spécifique de l'épisode aigu. Lors de cette phase, il est nécessaire que la structure d'accueil soit apte

Option 1

Toute ischémie myocardique objectivement documentée (ECG, épreuve d'effort, scintigraphie de perfusion, échographie de stress, holter ECG, coronarographie) justifie de l'exonération du ticket modérateur.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable.

Option 2

L'exonération du ticket modérateur est justifiée chez tout patient ayant eu au moins 1 épisode de syndrome coronaire aigu objectivement documenté.

Exonération initiale pour une durée de 5 ans, renouvelable

ALD 13 – MALADIE CORONAIRE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

à assurer le traitement de complications éventuelles (troubles du rythme, insuffisance cardiaque...) et surtout la reperfusion précoce (thrombolyse, angioplastie...).

Secondairement, les indications thérapeutiques rejoignent celles de la maladie coronaire chronique, après une période éventuelle de réadaptation, soit ambulatoire, soit dans une structure de convalescence spécialisée. Dans tous les cas, il faut d'abord s'efforcer d'obtenir une prise en charge attentive et globale des facteurs de risque de la maladie artérielle et réaliser des mesures actives de prévention secondaire qui doivent être poursuivies indéfiniment. Ces mesures doivent notamment inclure l'arrêt de l'intoxication tabagique (et toutes les mesures qui peuvent y aider), le contrôle de pression artérielle, la prise en charge d'un éventuel diabète (facteur notablement aggravant), le traitement des dyslipidémies athérogènes par les modifications diététiques mais aussi, chaque fois que nécessaire, par les traitements médicamenteux en utilisant préférentiellement les classes thérapeutiques et les molécules ayant fait la preuve de leur efficacité sur la prévention de la morbi-mortalité coronaire au cours d'essais cliniques contrôlés. Les mesures comportementales individuelles (modifications diététiques, activité physique régulière...) sont, dans la très grande majorité des cas, utiles. Outre les dérivés nitrés, notamment à la demande, le traitement médicamenteux est constitué par les anti-agrégants plaquettaires, les bêtabloquants chaque fois que possible, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion notamment en cas d'insuffisance cardiaque. Pour tous ces médicaments, la preuve de leur efficacité en terme de morbi-mortalité artérielle est avérée. Les inhibiteurs du calcium peuvent être utilisés soit comme traitement anti-angineux adjuvant des bêtabloquants, soit, pour certains d'entre eux, en cas de contre indication aux bêtabloquants. En outre, le malade doit être bien prévenu de ne jamais interrompre son traitement médical brutalement sans avis médical et de toutes les manifestations susceptibles d'annoncer une poussée d'insuffisance coronaire aiguë justifiant un recours médical immédiat. La prévention secondaire n'inclut pas un traitement systématique anxiolytique ou "tranquillisant" dont l'efficacité au long cours n'a pas été démontrée.

La maladie coronaire étant une maladie chronique et potentiellement évolutive, la révision de l'exonération du ticket modérateur n'est pas nécessaire, hormis le cas d'une remise en cause diagnostique.

ALD 14– INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE GRAVE
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

<p>Définition</p> <p>Outre la gravité clinique, l'IRC grave est définie :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Par l'existence d'une hypoxie sanguine : <ul style="list-style-type: none"> ○ Pression artérielle en oxygène (PaO2) mesurée au repos, sous air, < 55 mmHg. Deux mesures au moins à 15 jours sont nécessaires pour s'assurer que l'hypoxie, ainsi définie, correspond à un état stable et non pas à une poussée évolutive de la maladie broncho-pulmonaire ; ○ Une PaO2 < 60 mmHg peut être retenue si on constate <ul style="list-style-type: none"> ▪ une hypoxie nocturne ▪ ou une polyglobulie importante ▪ ou des signes d'insuffisance ventriculaire droite (IVD) ; 2 A défaut, un VEMS mesuré dans de bonnes conditions techniques, par un spiromètre conformément aux recommandations de la C.E.C.A, c'est-à-dire < 50% des valeurs théoriques normales ; la réduction du VEMS, ainsi définie, doit être constatée à 2 reprises à au moins un mois d'intervalle. <p>Si les tests spirométriques ou gazométriques sont impossibles à réaliser ou non fiables, un crédit devra être accordé à l'examen clinique toujours très évocateur dans de tel cas.</p> <ol style="list-style-type: none"> 3 dans le cas de la maladie asthmatique, les seuls critères gazométriques ou spirométriques peuvent être mis en défaut ; l'attribution de l'exonération au titre de l'IRC grave sera fondée sur les critères¹ : <ul style="list-style-type: none"> - cliniques : permanence de la dyspnée, répétition des crises paroxystiques ; - spirométriques : persistance d'un syndrome d'obstruction sous traitement ; - et thérapeutiques : nécessité de la prise prolongée pluriquotidienne de médicaments broncho-dilatateurs. 4 Il faut exclure de l'insuffisance respiratoire grave : <ul style="list-style-type: none"> - les IR sévères mais transitoires (post-opératoires, post-traumatiques, 	<p>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur, les situations suivantes :</p> <p>Bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Malades obstructifs avec paO2 < 60 mm Hg et/ou paCO2 > 50 mmHg à distance d'un épisode aigu. - BPCO lorsque le VEMS, mesuré dans de bonnes conditions techniques, est inférieur à 50% des valeurs théoriques normales. <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p> <p>Maladie asthmatique</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dans le cas de la maladie asthmatique, les seuls critères gazométriques ou spirométriques ne sont pas toujours pertinents. L'attribution de l'exonération du ticket modérateur reposera sur les critères de sévérité cliniques et thérapeutiques suivants (« asthme persistant sévère ») : <ul style="list-style-type: none"> ➤ caractéristiques du malade avant traitement de fond <ul style="list-style-type: none"> • Symptômes quotidiens • Symptômes d'asthme nocturne fréquents • Exacerbations fréquentes • Activité physique limitée par les symptômes avec : <ul style="list-style-type: none"> - VEMS ou débit expiratoire de pointe (DEP) ≤ 60 % des valeurs attendues ou - Variabilité du DEP > 30 % ➤ critères thérapeutiques <ul style="list-style-type: none"> • Chez l'adulte ou l'adolescent : patient nécessitant de hautes doses de corticostéroïdes inhalés (≥ 1500 µg/j équivalent béclométhasone) avec au moins 2 traitements additionnels : bêta-2 agonistes de durée d'action prolongée (B2LA) et si besoin antagonistes des récepteurs aux cystéinyl-leucotriènes ou théophylline et ses dérivés ou corticoïdes oraux en fonction des exacerbations, éventuellement en continu. • Chez l'enfant : patient nécessitant de hautes doses de corticostéroïdes inhalés (> 1000 µg/j équivalent béclométhasone) associé à un bêta-2 agoniste de durée d'action prolongée (B2LA) ou à un antagoniste des récepteurs aux cystéinyl-leucotriènes ou théophylline et ses dérivés . <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p>
---	--

ALD 14– INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE GRAVE
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

<p><i>post-radiothérapiques...)</i> ;</p> <ul style="list-style-type: none">- <i>les complications de certaines affections broncho-pulmonaires chroniques, comme les bronchectasies qui ne répondent pas aux critères définis ci-dessus (hémoptysies, suppurations broncho-pulmonaires répétées...).</i>	<p>Insuffisance respiratoire chronique d'autre origine</p> <ul style="list-style-type: none">- Malades obstructifs ou restrictifs quelle que soit la cause avec $paO_2 < 60$ mm Hg et/ou $paCO_2 > 50$ mmHg à distance d'un épisode aigu.- Malades restrictifs avec capacité pulmonaire totale inférieure à 60 % des valeurs théoriques normales.- Lorsque la SaO_2 chute au dessous de 90 % pendant un test de marche de 6 minutes. <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p>
--	---

ALD 16 – MALADIE DE PARKINSON

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

Le diagnostic de cette affection dégénérative fréquente peut souvent être soupçonné ou affirmé à un stade très précoce sur de très petits signes, alors que parfois le patient ou l'entourage ne se sont aperçus de rien. Cette phase de début peut être, dans certains cas, très prolongée, n'entraînant aucune gêne importante, laissant les patients capables de mener une vie et d'avoir une activité normales.

Même si, à ce stade, un traitement médicamenteux est prescrit, généralement avec des antiparkinsoniens de synthèse classiques, à doses réduites, on ne saurait considérer que la maladie, pourtant dûment affirmée, justifie l'exonération du ticket modérateur. En effet, si elle est de longue durée, elle n'est guère invalidante et le traitement est très peu onéreux. La maladie devient invalidante de façon plus ou moins rapide et plus ou moins complète, nécessitant alors une escalade thérapeutique et des soins de plus en plus importants. Il est difficile de fixer le seuil au-delà duquel l'exonération doit être envisagée. Mais, compte tenu du caractère inéluctable de l'évolution, il semble raisonnable de décider de cette exonération dès lors que la maladie n'est plus suffisamment contrôlée par un traitement simple, par exemple, l'administration en monothérapie d'un antiparkinsonien de synthèse.

Relève de l'exonération du ticket modérateur toute affection comportant un syndrome parkinsonien non réversible (maladie de Parkinson et syndromes parkinsoniens atypiques) nécessitant l'administration de L-dopa et/ou d'un agoniste dopaminergique pendant au moins 6 mois.

L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.

ALD 17 – MALADIES MÉTABOLIQUES HÉRÉDITAIRES NÉCESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGÉ SPÉCIALISÉ

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p><i>Définition</i> <i>Il s'agit de maladies héréditaires monogéniques, le plus souvent transmises sur le mode mendélien récessif autosomique ou lié à l'X, plus rarement sur le mode dominant. Certaines maladies mitochondriales ont une hérédité maternelle. Quelques affections sont sporadiques.</i></p> <p><i>Cette définition exclut les maladies métaboliques non héréditaires (notamment la maladie cœliaque) et les maladies métaboliques à hérédité polygénique, notamment les hyperlipoprotéïnémies et les hyperuricémies de cause non monogénique.</i></p> <p><i>Les maladies métaboliques héréditaires qui entrent dans cette liste sont très nombreuses mais toutes exceptionnelles. Leur liste ne peut être exhaustive et doit donc être revue chaque année en fonction des progrès médicaux.</i></p> <p><i>Les principales d'entre elles concernent actuellement :</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <i>1. Le métabolisme des protides : hyperammoniémies par déficit du cycle de l'urée, déficits enzymatiques portant sur le métabolisme des acides aminés (principalement phénylalanine, tyrosine, méthionine, acides aminés ramifiés, lysine, histidine, tryptophane et glycine à l'origine d'aminoacidopathies et d'aciduries organiques).</i> <i>2. Le métabolisme des lipides : hyperlipoprotéïnémies héréditaires monogéniques sévères de l'enfance et de l'adolescence, déficits de l'oxydation des acides gras, notamment le déficit systémique en carnitine, déficits de la cétogénèse et de la cétolyse, anomalies héréditaires des peroxysomes (exemple : maladie de Refsum).</i> <i>3. Le métabolisme des glucides : hyperlactacidémies héréditaires, anomalies de la chaîne respiratoire mitochondriale, déficits de la néoglucogénèse, de la glycogénosynthèse et de la glycogénolyse, et notamment les glycogénoses, intolérance aux hydrates de carbone (galactosémie, intolérance au fructose), déficits héréditaires du métabolisme intestinal des sucres.</i> <i>4. Le métabolisme de l'hème et des porphyrines.</i> <i>5. Le métabolisme de la bilirubine et de la synthèse des acides biliaires, notamment la maladie de Crigler-Najjar de type I et II.</i> <i>6. Le métabolisme des métaux, notamment cuivre (Wilson, Menkès), fer (hémochromatose familiale), zinc (acrodermatitis enteropathica), molybdène.</i> <i>7. Anomalies héréditaires de l'hormonosynthèse, notamment thyroïdienne,</i> 	<p>Les maladies métaboliques héréditaires concernées sont très nombreuses mais toutes exceptionnelles.</p> <p>Il s'agit de maladies héréditaires monogéniques. Certaines maladies mitochondriales ont une hérédité maternelle. Quelques affections sont sporadiques.</p> <p>Cette définition exclut les maladies métaboliques non héréditaires (notamment la maladie cœliaque) et les maladies métaboliques à hérédité polygénique, notamment les hyperlipoprotéïnémies et les hyperuricémies de cause non monogénique.</p> <p>L'exonération du ticket modérateur est justifiée dès lors que l'essentiel, voire la totalité de leur traitement, comporte au moins l'un des éléments suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Des régimes spéciaux comportant des aliments de substitution. - Pour certaines affections, l'administration régulière d'un traitement médicamenteux substitutif ou à visée épuratrice. - Pour certaines affections, une alimentation artificielle administrée par voie parentérale ou entérale à débit constant. - La surveillance à domicile du traitement. Le contrôle de la maladie et du traitement en milieu spécialisé. - La rééducation et la prise en charge des handicaps inhérents. <p>L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable.</p>
---	--

ALD 17 – MALADIES MÉTABOLIQUES HÉRÉDITAIRES NÉCESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGÉ SPÉCIALISÉ

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p><i>parathyroïdienne, surrénalienne et hypophysaire.</i></p> <p><i>8. Maladies de surcharge lysosomales et apparentées, notamment les mucopolysaccharidoses, les oligosaccharidoses, les sphingolipidoses et les maladies apparentées.</i></p> <p><i>9. Anomalies du transport (acides aminés, glucose et autres métabolites).</i></p> <p><i>10. Anomalies du métabolisme des neurotransmetteurs.</i></p> <p><i>L'essentiel, voire la totalité du traitement, est représenté par :</i></p> <p><i>Des régimes spéciaux comportant des aliments de substitution.</i></p> <p><i>Pour certaines affections, l'administration régulière d'un traitement médicamenteux substitutif ou à visée épuratrice.</i></p> <p><i>Pour certaines affections, une alimentation artificielle administrée par voie parentérale ou entérale à débit constant.</i></p> <p><i>La surveillance à domicile du traitement, en particulier par le recueil d'échantillons de sang et d'urine. En ce qui concerne la maladie de Crigler-Najjar type I, une photothérapie discontinuée à domicile.</i></p> <p><i>Le contrôle de la maladie et du traitement en milieu spécialisé.</i></p> <p><i>La rééducation et la prise en charge des handicaps inhérents aux maladies.</i></p>	
---	--

ALD 18 – MUCOVISCIDOSE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p><i>La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies potentiellement graves dès l'enfance, récessives autosomiques (non liées au sexe) dans les populations blanches d'origine européenne. Les manifestations principales concernent l'appareil respiratoire, le pancréas, l'intestin et le foie. Certaines formes mono ou peu symptomatiques peuvent se révéler à l'âge adulte.</i></p> <p>Les circonstances de diagnostic de la mucoviscidose sont :</p> <ol style="list-style-type: none">1) <i>Le dépistage néonatal systématique généralisé depuis 2002 (sensibilité 95 %),</i>2) <i>Les signes cliniques évocateurs :</i><ul style="list-style-type: none">- <i>chez le nouveau-né, iléus méconial ;</i>- <i>chez le nourrisson et l'enfant plus âgé, manifestations respiratoires , troubles digestifs, difficultés de croissance</i>- <i>chez l'adulte : dilatation des bronches, stérilité, pancréatite.</i>3) <i>Il est confirmé par le test de la sueur qui est positif dans 98 % des cas, dès la naissance et pendant toute la vie, et/ou l'analyse du gène CFTR .</i>4) <i>Un diagnostic anténatal est possible.</i> <p><i>Le pronostic de l'affection est dominé par l'atteinte broncho-pulmonaire avec troubles ventilatoires et infections.</i></p> <p><i>La désobstruction des bronches étant un élément thérapeutique déterminant, la kinésithérapie respiratoire doit être largement utilisée. La fréquence des infections broncho-pulmonaires à germes résistants peut nécessiter des cures intermittentes d'antibiothérapie veineuse.</i></p> <p><i>Le diagnostic de mucoviscidose étant posé, l'exonération du ticket modérateur devra être accordée, mais des contrôles périodiques seront cependant nécessaires.</i></p>	<p>Relève de l'exonération du ticket modérateur, tout malade dès lors que le diagnostic de mucoviscidose est objectivement documenté.</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans renouvelable.</p>
---	--

ALD 19 – NÉPHROPATHIE CHRONIQUE GRAVE ET SYNDROME NÉPHROTIQUE PRIMITIF

CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

<p>Néphropathie chronique grave</p> <p><i>On peut faire entrer dans ce cadre les glomérulonéphrites, les pyélonéphrites, les néphropathies vasculaires, les néphrites interstitielles et les maladies héréditaires ou congénitales des reins évoluant sur un mode chronique.</i></p> <p><i>Une maladie peut être considérée comme grave du seul fait de son pronostic lointain, alors même qu'elle n'entraîne aucun symptôme. Les critères de gravité d'une néphropathie chronique sont aujourd'hui mieux définis : une hypertension artérielle, une protéinurie abondante et/ou une insuffisance rénale sont des éléments de mauvais pronostic. Le type de la néphropathie détermine également l'évolution plus ou moins rapide ; la comorbidité (en particulier cardio-vasculaire) joue un rôle important dans le pronostic global.</i></p> <p><i>Parmi ces éléments, beaucoup sont accessibles à des traitements qui visent à ralentir l'évolution de l'atteinte rénale et/ou à prévenir des complications cardio-vasculaires, osseuses ou autres, à la condition d'une intervention suffisamment précoce. Reconnaître les critères de gravité, c'est le préalable à la mise en œuvre d'un traitement pour prévenir ou retarder la progression de l'insuffisance rénale et les complications qui l'accompagnent.</i></p> <p><i>Il est raisonnable de proposer qu'une néphropathie chronique soit considérée comme "grave" lorsqu'elle comporte au moins un des éléments suivants :</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. <i>une insuffisance rénale définie chez l'adulte par une concentration de la créatinine plasmatique supérieure à 150 µmol par litre, à deux reprises, et chez l'enfant par un index de débit de filtration glomérulaire inférieur ou égal à 60 ml par minute pour 1,73 m², de façon stable ;</i> 2. <i>l'existence d'une protéinurie permanente supérieure, de façon durable à au moins deux examens, à un gramme par jour par 1,73 m² de surface corporelle, qui peut justifier un traitement continu ;</i> 3. <i>une hypertension artérielle permanente nécessitant un traitement médicamenteux au long cours ;</i> 4. <i>des troubles métaboliques phosphocalciques, acidobasiques ou électrolytiques nécessitant un traitement et une surveillance biologique ;</i> 5. <i>une uropathie malformative ou une uropathie obstructive nécessitant des soins continus.</i> 	<p>Option 1</p> <p>En cas d'atteintes glomérulaires, interstitielles, vasculaires, tubulaires ou de maladies héréditaires rénales, évoluant sur le mode chronique, l'exonération du ticket modérateur doit être accordée en présence d'au moins un des critères de gravité suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - un débit de filtration glomérulaire (estimé chez l'adulte par la formule de Cockcroft et chez l'enfant par la formule de Schwartz) inférieur à 60 ml/min, à deux reprises à plus de trois mois d'intervalle. - une protéinurie permanente supérieure de façon durable à au moins deux examens, à 1g par 24 heures et par 1,73m² de surface corporelle et qui peut justifier un traitement continu. - une hypertension artérielle permanente nécessitant un traitement médicamenteux au long cours (HTA > 130/80 mm Hg). - des troubles métaboliques phosphocalciques, acidobasiques, électrolytiques ou une anémie nécessitant un traitement et une surveillance biologique. - une uropathie nécessitant des soins et une surveillance continus. <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.</p> <p>Option 2</p> <p>L'exonération du ticket modérateur est justifiée chez les patients ayant une insuffisance rénale chronique à partir du stade sévère soit : un débit de filtration glomérulaire inférieur à 30 ml/min.</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable</p>
---	--

ALD 19 – NÉPHROPATHIE CHRONIQUE GRAVE ET SYNDROME NÉPHROTIQUE PRIMITIF
CRITERES ACTUELS **NOUVEAUX CRITERES**

<p>Syndrome néphrotique primitif ou idiopathique</p> <p><i>Ce syndrome possède une définition précise : il est caractérisé par une protéinurie supérieure à 3 grammes par 24 heures chez l'adulte ou supérieure à 50 mg par kilo par m² de surface corporelle et par 24 heures chez l'enfant, associée à une protidémie inférieure à 60 grammes par litre et à une albuminémie inférieure à 30 g par litre.</i></p> <p><i>Bien que cette affection évolue le plus souvent vers une guérison sans séquelle rénale, elle peut être qualifiée de chronique car elle dure habituellement une à plusieurs années, nécessitant une surveillance médicale, des examens biologiques de contrôle, un traitement médicamenteux au long cours et elle expose au risque de rechutes.</i></p>	<p>Syndrome néphrotique primitif ou idiopathique</p> <p>Relèvent de l'exonération du ticket modérateur les formes nécessitant une surveillance médicale, des examens biologiques de contrôle et un traitement médicamenteux au long cours.</p> <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 2 ans, renouvelable.</p>
--	---

ALD 20 – PARAPLÉGIE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

Définition

Le terme paraplégie désigne un déficit moteur de la partie inférieure du corps. Ce déficit peut être discret, important ou massif. Des troubles sensitifs sont généralement associés et peuvent prendre une contribution importante aux conséquences fonctionnelles.

Le niveau supérieur de la paraplégie peut être plus ou moins haut situé. Les étiologies sont multiples. Elles conditionnent le type des lésions, l'évolution des troubles, certaines indications thérapeutiques, le pronostic général.

Parmi ces étiologies :

- 1. Certaines entraînent une atteinte du neurone périphérique :
polynévrites,
polyradiculonévrites,
poliomyélites et autres atteintes plus ou moins évolutives de la corne antérieure de la moelle.*
- 2. D'autres déterminent une lésion médullaire :
traumatique ou compressive,
vasculaire,
dégénérative.*

Quel qu'en soit le mécanisme ou la cause la paraplégie justifie l'exonération du ticket modérateur, dès lors que les troubles moteurs ou sensitivomoteurs sont évidents et invalidants :

*qu'ils s'accompagnent ou non d'autres troubles neurologiques,
qu'ils nécessitent ou non une hospitalisation à visée diagnostique ou thérapeutique.*

Mais si, dans certains cas, cette exonération est définitive car la maladie est irréversible et nécessitera des soins à vie et des soins habituellement très lourds, d'autres situations sont réversibles parfois de façon complète après une période de soins plus ou moins prolongée. C'est le cas, par exemple, de certaines polynévrites, polyradiculonévrites ou encore de poussées inaugurales de sclérose en plaques.

La situation de ces patients pourrait être révisée et l'exonération supprimée ou suspendue, dès lors que les troubles neurologiques ont disparu, ou que leurs séquelles très minimes et fonctionnellement non gênantes ne nécessitent plus de traitement.

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur, les malades atteints d'une lésion médullaire avec déficit moteur de la partie inférieure du corps, quelle qu'en soit l'étiologie (traumatique ou compressive, vasculaire, dégénérative etc), dès lors que le traitement nécessite des soins habituellement lourds et fréquents.

L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.

N.B. :

Les atteintes du neurone périphérique non traumatiques sont comprises dans le champ de l'ALD 9.

ALD 25 – SCLÉROSE EN PLAQUES

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

• **Définition et données actuelles**

La sclérose en plaques (SEP) touche environ 50 000 patients en France et débute le plus souvent entre 20 et 30 ans. Cette maladie, dont le mécanisme reste inconnu, atteint la myéline du système nerveux central. Les symptômes sont variés : visuels, moteurs, sensitifs, cérébelleux, urinaires, cognitifs... et dépendent de la localisation des lésions dans la substance blanche du système nerveux central.

• **L'évolution**

Dans 80 à 85 % des cas, la maladie débute par une évolution sous forme de poussées régressives avec des symptômes qui durent quelques semaines puis s'amendent : **c'est la phase rémittente**. Dans la majorité des cas, cette période rémittente est suivie, après un délai variable de 5 à 20 ans, par l'apparition d'un handicap permanent qui va ensuite s'aggraver de façon progressive avec ou sans poussées : **c'est la phase secondairement progressive** de la maladie. Dans 15-20 % des cas environ, la maladie débute d'emblée sur un mode progressif, avec aggravation insidieuse du handicap : **c'est la forme progressive d'emblée**, plus fréquente quand la maladie débute après 40 ans.

L'évolutivité de la maladie est très variable d'un patient à l'autre, tant en ce qui concerne le mode évolutif que la gravité clinique.

• **Le diagnostic**

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une dissémination des lésions, dans le temps et dans l'espace et d'une inflammation chronique du système nerveux central. L'interrogatoire et l'examen clinique peuvent suffire au diagnostic dans les formes typiques. Le plus souvent néanmoins, le recours à des examens complémentaires à visée diagnostique (imagerie par résonance magnétique, ponction lombaire, potentiels évoqués parfois) est nécessaire. Ce bilan diagnostique est habituellement réalisé au cours d'une hospitalisation.

• **La prise en charge thérapeutique**

La prise en charge thérapeutique comporte plusieurs aspects :

- le traitement des poussées, représenté le plus souvent par la corticothérapie par voie parentérale ;
- les traitements de fond. Seuls reconnus actuellement dans la SEP par une AMM, les interférons β ont montré, dans les formes rémittentes de la maladie, une efficacité sur la fréquence des poussées, qu'ils diminuent de 30 % en moyenne. Dans les formes secondairement progressives, l'un des interférons ralentit en outre la progression du handicap ;
- les traitements symptomatiques.

•

ALD 25 – SCLÉROSE EN PLAQUES

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

<p>Modalités d'attribution de l'exonération du ticket Modérateur</p> <p><i>_ Al'issue du bilan diagnostique, dès que l'indication d'un traitement de fond est retenue (interféron β prescrit selon la fiche d'information thérapeutique), l'exonération du ticket modérateur est justifiée, même en l'absence de handicap permanent.</i></p> <p><i>_ Dès qu'il existe un handicap permanent, quel que soit le type de forme évolutive (forme rémittente avec séquelles, forme secondairement progressive, forme progressive d'emblée), un traitement symptomatique est nécessaire et justifie une prise en charge définitive, indépendante de la prescription d'un traitement de fond.</i></p> <p><i>Ce traitement symptomatique a pour but d'améliorer la spasticité, les troubles urinaires, la fatigue, la douleur...</i></p> <p><i>Il doit être associé à une rééducation fonctionnelle et à la prise en charge du retentissement psychologique de la maladie neurologique.</i></p>	<p>L'exonération du ticket modérateur au titre de la sclérose en plaques est justifiée :</p> <ul style="list-style-type: none">- dès qu'un traitement immunomodulateur de fond est prescrit à l'issue du bilan diagnostique, même en l'absence de handicap permanent.- dès qu'il existe un handicap permanent (parfois seulement constitué d'une asthénie ou de troubles cognitifs) nécessitant un traitement symptomatique et justifiant une prise en charge au long cours. <p>L'exonération est accordée pour une durée initiale de 5 ans, renouvelable.</p>
---	---

ALD 29 – TUBERCULOSE ACTIVE , LÈPRE

CRITERES ACTUELS

NOUVEAUX CRITERES

Par tuberculoses actives, il faut entendre celles qui sont confirmées soit par la présence du bacille de Koch, dont la recherche doit être faite systématiquement, soit par l'existence de lésions histologiques spécifiques. Au cas où ces critères seraient négatifs, le médecin conseil peut se fonder sur la constatation de la mise en œuvre d'un traitement spécifique, étant entendu qu'il lui appartient d'apprécier l'indication et les modalités de la thérapeutique instituée.

Compte tenu des progrès de la thérapeutique antituberculeuse, de l'obtention plus fréquente de guérisons dans les délais plus courts, le bénéfice de l'exonération doit être soumis à une révision du contrôle médical au sixième mois, au douzième mois, puis selon une périodicité adaptée à chaque cas. Après guérison, la seule poursuite d'une surveillance radiologique ne justifie pas le maintien de l'exonération au titre de la tuberculose. Les insuffisances respiratoires chroniques graves succédant à une tuberculose sont prises en charge à ce titre.

La lèpre ou maladie de Hansen, quelles que soient son ancienneté d'évolution et sa forme clinique (tuberculoïde ou lépromateuse), implique une surveillance à vie qui justifie l'exonération du ticket modérateur sans limite de temps.

– Les formes bacillifères, essentiellement lépromateuses, exigent un traitement à vie, même si l'on observe parfois des pauses.

– Les formes non bacillifères, essentiellement tuberculoïdes, exigent un traitement initial d'au moins deux ans et souvent quatre ans. Les rechutes étant possibles, le malade, cliniquement en guérison apparente, doit rester sous surveillance pendant toute sa vie.

Pour un malade non bacillifère n'ayant aucune mutilation ni infirmité et ne recevant aucun traitement en l'absence de rechute, le rythme admissible des contrôles doit être semestriel puis annuel.

Chez un malade non bacillifère mais ayant des moignons ou des séquelles de névrite (paralysie, mal perforant plantaire, etc.), il existe une indiscutable invalidité quantifiable. Celle-ci peut justifier des contrôles plus fréquents.

Mais il faut éviter les abus en matière de traitement, de kinésithérapie, voire d'actes chirurgicaux. Il est souhaitable pour ces malades de prendre l'avis d'un consultant léprologue.

Option 1

Les critères d'admission en ALD 29, tuberculose maladie, sont les suivants :

- Cas confirmé : maladie due à une mycobactérie du complexe tuberculosi prouvée par la culture
- Cas probable :
 1. signes cliniques et/ou radiologique compatibles avec une tuberculose

et

2. décision de traiter le patient avec un traitement antituberculeux standard.

La durée de la thérapeutique antituberculeuse est le plus souvent de 6 mois (jusqu'à 12 mois dans certaines formes de la maladie) ;

La guérison est confirmée à 18 mois après le début du traitement par un examen clinique et radiographique.

Après guérison, la seule poursuite d'une surveillance radiologique ne justifie pas le maintien de l'exonération au titre de la tuberculose.

La durée d'exonération est de 2 ans.

Option 2

Retrait de la tuberculose active et de la lèpre de la liste des ALD.