



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Sclérodermie systémique

Actualisation novembre 2009

Ce document est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

| | | |
|-----------|---|----------|
| 1. | Avertissement | 2 |
| 2. | Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale 2002) | 3 |
| 3. | Liste des actes et prestations | 4 |
| 3.1 | Actes médicaux et paramédicaux | 4 |
| 3.2 | Biologie | 6 |
| 3.3 | Actes techniques | 9 |
| 3.4 | Traitements pharmacologiques | 11 |
| 3.5 | Actes techniques | 17 |

Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour la sclérodémie systémique a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005–2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et *disponible sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr)*.

1. Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004 relative à l'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 traitant et le médecin conseil de la sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut-être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L.322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit pour les sclérodermies systémiques (ScS) 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. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale 2002)

Périartérite noueuse, lupus érythémateux aigu disséminé, sclérodémie systémique

Sclérodémie généralisée évolutive

Ce terme exclut les sclérodémies localisées, qui sont effectivement, dans la majorité des cas, des affections bénignes, bien que relevant parfois des mêmes traitements que les sclérodémies généralisées.

L'appellation sclérodémie généralisée évolutive recouvre en pratique trois situations :

- toutes les sclérodémies comportant une atteinte viscérale (y compris l'hypertension artérielle pulmonaire),
- les sclérodémies diffuses dont l'atteinte cutanée atteint ou dépasse le coude de façon centripète,
- les sclérodémies type Crest dépourvues d'atteinte viscérale mais dont le syndrome de Raynaud est d'une gravité telle qu'il entraîne soit une ou des nécroses distales (permanentes ou intermittentes), soit une gêne majeure dans les activités professionnelles ou familiales.

Pour les patients atteints de sclérodémie généralisée qui n'entrent pas dans l'une de ces trois situations, il paraît néanmoins logique de procéder à une exonération pour une hospitalisation initiale quand la sclérodémie vient d'être découverte (bilan de "base" à la recherche d'éventuelles atteintes viscérales, même si celles-ci ne sont pas retrouvées).

De même, en cas de doute ultérieur sur la survenue d'une atteinte viscérale, l'exonération doit également être accordée si une nouvelle hospitalisation est nécessaire.

Les sclérodémies en plaques multiples ont un pronostic incertain et posent parfois des problèmes similaires à ceux des sclérodémies généralisées évolutives. Dans ce cas, elles doivent bénéficier de l'exonération du ticket modérateur.

3. Liste des actes et prestations

3.1 Actes médicaux et paramédicaux

| Professionnels | Situations particulières |
|--|---------------------------------|
| Médecin spécialiste de la sclérodémie : dermatologue, interniste, médecin spécialiste de médecine vasculaire, rhumatologue | Tous les patients |
| Autres spécialistes fréquemment impliqués : pneumologues, cardiologues, néphrologues, hépatogastro-entérologues, immunologistes cliniciens, médecins de réadaptation fonctionnelle, stomatologues, chirurgiens, nutritionnistes. | Tous les patients |
| Les centres de référence, les centres de compétences, et leurs réseaux de correspondants. | Tous les patients |
| Médecin généraliste | Si nécessaire |
| Tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique. | Si nécessaire |
| Kinésithérapeute | Si nécessaire |

Éducation thérapeutique

L'**éducation thérapeutique** constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension du patient ayant une ScS et de ses proches.

L'information doit porter :

- Sur l'histoire naturelle et le pronostic de la ScS, sur les traitements prescrits, leurs effets indésirables possibles.
- Sur la planification des examens de routine ou de dépistage des complications éventuelles et leurs résultats.

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- Les symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation.
- Apprentissage des mesures préventives des attaques de phénomène de Raynaud, des mesures hygiéno-diététiques pour lutter contre RGO, et l'arrêt du tabac.

En cas de traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur, l'information doit porter sur :

- L'éventuelle nécessité d'une contraception chez la femme et l'homme, nécessitant l'avis d'un médecin spécialiste.
- L'éventuelle contre-indication à l'allaitement.
- Le risque de stérilité.
- Carnet de vaccination : prévention des infections bactériennes et virales.

Ces actions d'éducation thérapeutique requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. La coordination des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

3.2 Biologie

| Examens | Situations particulières |
|--|---|
| Examens biologiques nécessaires lors du bilan initial ± suivi | |
| <ul style="list-style-type: none"> ▸ Recherche d'auto-anticorps anti-nucléaires par immunofluorescence indirecte sur cellules HEp-2 ▸ Anticorps spécifiques de la ScS: <ul style="list-style-type: none"> - Anticorps anti-centromères - anticorps anti-topoisomérase I (Anti-Scl70) - anticorps anti-ARN polymérase III ▸ Anticorps non spécifiques de la ScS <ul style="list-style-type: none"> - anticorps anti-RNP - anticorps anti-PM/Scl - autres anticorps | <p>Examen permettant de confirmer le diagnostic de ScS</p> <p>en fonction du contexte clinique</p> |
| Hémogramme | bilan initial + suivi |
| TP-TCA | bilan initial + suivi |
| Vitesse de sédimentation | bilan initial + suivi |
| CRP | bilan initial + suivi |
| ionogramme plasmatique | bilan initial + suivi |
| Urée, créatininémie, Recherche de protéinurie et d'hématurie. | <p>bilan initial + suivi</p> <p>Le remboursement de la recherche de protéinurie et d'hématurie par bandelette urinaire n'est pas prévu par la législation.</p> |

| Examens | Situations particulières |
|---|--|
| Exploration des anomalies du bilan hépatique (ASAT, ALAT, gamma GT, bilirubine totale, Phosphatases alcalines) | bilan initial + suivi |
| Glycémie à jeun | bilan initial |
| Calcémie, phosphorémie | bilan initial |
| CK | bilan initial |
| Electrophorèse des protéines sériques | bilan initial |
| Examens biologiques permettant de mettre en évidence une complication viscérale | |
| Dosage des CK et éventuellement de l'aldolase | Recherche de myopathie inflammatoire |
| anticorps anti-PM/Scl | En cas de myopathie inflammatoire |
| Recherche d'anticorps anti-peptides cycliques citrullinés | En cas de polyarthrites destructrices |
| <ul style="list-style-type: none"> - Dosage des peptides natriurétiques (BNP ou NT-proBNP) - Anticorps antiphospholipides - TSH, FT4 | <ul style="list-style-type: none"> • En cas d'hypertension artérielle pulmonaire ou de suspicion d'ischémie ou de dysfonction ventriculaire gauche ou droite • En cas d'hypertension artérielle pulmonaire |
| <ul style="list-style-type: none"> - Frottis sanguin avec recherche de schizocytes et dosage des réticulocytes, - LDH, bilirubine libre, haptoglobine. - Ionogramme plasmatique, - Urée, créatinine. - Protéinurie des 24 heures. - Sédiment urinaire <p>Recherche d'ANCA</p> | <p>En cas de crise rénale sclérodermique</p> <ul style="list-style-type: none"> • En présence d'une hématurie microscopique et en l'absence d'HTA |

| Examens | Situations particulières |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Dosage de l'hémoglobine - Ferritinémie. Dosages des vitamines B₆, B₉ et B₁₂ : en cas d'anémie macrocytaire arégénérative. - Vitamine B1, Vitamines A,D,E - Electrophorèse des protides sériques. | <ul style="list-style-type: none"> • En cas d'atteinte digestive • En cas de malabsorption sur pullulation microbienne |
| Examens permettant de mettre en évidence une maladie associée | |
| Dosage de TSH et de FT4 Anticorps anti-thyroglobuline et/ou anticorps anti-thyroperoxydase. | En cas de thyroïdite d'Hashimoto En cas d'hypothyroïdie |
| Anticorps anti-SSA et anti-SSB | En cas de syndrome de Gougerot-Sjögren |
| <ul style="list-style-type: none"> - Exploration des anomalies du bilan hépatique. - Anticorps anti-mitochondries de type II, anticorps anti-GP210. | En cas de cirrhose biliaire primitive |

3.3 Actes techniques

| Actes | Situations particulières* |
|--|--|
| Capillaroscopie périunguéale | Examen permettant de confirmer le diagnostic de microangiopathie organique |
| Actes techniques permettant de mettre en évidence une complication viscérale | |
| Électromyogramme IRM musculaire Biopsie musculaire | Si signes cliniques en faveur d'une myopathie |
| Radiographies des mains ± autres radiographies | recherche d'érosions ou de pincements articulaires et/ou de lésions de calcinose En fonction de la symptomatologie |
| <ul style="list-style-type: none"> - Radiographie thoracique de face - Spirométrie avec mesure de la DLCO - Test de marche de 6 minutes - Tomodensitométrie thoracique haute résolution - Lavage broncho-alvéolaire - Biopsie pulmonaire | <p>Dépistage et suivi d'une pneumopathie infiltrante diffuse (bilan initial et suivi)</p> <p>Non systématique Non systématique</p> |
| <ul style="list-style-type: none"> - Radiographie thoracique de face - Électrocardiogramme - Spirométrie avec mesure de la DLCO - Test de marche de 6 minutes - Écho-doppler cardiaque - Cathétérisme cardiaque droit - Gaz du sang - Tomodensitométrie thoracique haute résolution - Scintigraphie pulmonaire de ventilation et perfusion - Échographie hépatique avec doppler portal | Dépistage et suivi d'une hypertension artérielle pulmonaire (bilan initial et suivi) |
| <ul style="list-style-type: none"> - Électrocardiogramme - Holter ECG - Écho-doppler cardiaque | Dépistage et suivi d'une atteinte cardiaque |

| Actes | Situations particulières* |
|--|--|
| <p>Échographie rénale et des voies urinaires</p> <p>Biopsie rénale</p> | <p>En cas de crise rénale sclérodémique indispensable dans les formes atypiques.</p> |
| <p>Manométrie œsophagienne</p> <p>Fibroscopie œsogastroduodénale</p> <p>Transit du grêle, ou scanner abdomino-pelvien ou entéro-scanner</p> <p>Manométrie de l'intestin grêle</p> <p>Test respiratoire au glucose</p> <p>Abdomen sans préparation</p> <p>Coloscopie</p> <p>Examen proctologique.</p> <p>Manométrie ano-rectale</p> | <p>Peut être proposé lors du bilan initial</p> <p>Peut être proposée lors du bilan initial</p> <p>Peut être proposé en cas de suspicion de syndrome de malabsorption et de pseudo-obstruction intestinale chronique si manométrie œsophagienne et imagerie digestive non conclusives</p> <p>Peut être proposé pour dépister une pullulation microbienne</p> <p>Si Troubles moteurs coliques ou anomalies des muqueuses coliques</p> <p>en cas de suspicion d'hémorragie digestive basse</p> <p>Chez les patients ayant une incontinence fécale.</p> <p>en cas d' incontinence fécale sans prolapsus rectal</p> |
| <p>Examens permettant de mettre en évidence une maladie associée</p> | |
| <p>Échographie thyroïdienne</p> | <p>En cas de thyroïdite d'Hashimoto</p> |
| <ul style="list-style-type: none"> - Biopsie des glandes salivaires accessoires - Scintigraphie des glandes salivaires | <p>En cas de suspicion de syndrome de Gougerot-Sjögren</p> |
| <ul style="list-style-type: none"> - Échographie hépato-biliaire - Bili-IRM - Ponction biopsie hépatique | <p>En cas de cirrhose biliaire primitive</p> <p>En seconde intention</p> |

3.4 Traitements pharmacologiques

| Traitements pharmacologiques ⁽¹⁾ | Situations particulières* |
|---|--|
| Traitement des atteintes spécifiques et atteintes d'organe | |
| Traitement du phénomène de Raynaud | |
| Vasodilatateurs : naftidrofuryl – dihydroergocryptine) – Extraits de ginkgo biloba | |
| Inhibiteurs calciques (Nifédipine) | Traitement du phénomène de Raynaud |
| Analogues de la prostacycline (Iloprost IV) | Phénomène de Raynaud sévère avec troubles trophiques en évolution |
| Traitement des ulcères digitaux | |
| Anesthésie locale (crème anesthésiante Emla à 5% ou Xylocaïne gel à 2% ou nébulisateur 5% Protoxyde d'Azote | Anesthésie locale avant déterision mécanique d'une hyperkératose (hors AMM). Si anesthésie locale insuffisante |
| Pansements Hydrocolloïdes Hydrogels Alginate Hydrofibres Tulle neutres Interfaces Films de polyurethane | <ul style="list-style-type: none"> Utilisation en fonction du type de plaie et du stade de cicatrisation |
| Pansements à la sulfadiazine argentique | En cas de surinfection superficielle |

¹ Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.)

| Traitements pharmacologiques (1) | Situations particulières* |
|---|---|
| Drogues vasoactives (Buflomédil IV) | <ul style="list-style-type: none"> • en cas d'ulcération ischémique limitée (hors AMM) |
| Analogue de la prostacycline (Iloprost IV) | |
| Traitement préventif des nouveaux ulcères digitaux | |
| Antagoniste des récepteurs A et B de l'endothéline (Bosentan) | prévention des récurrences d'ulcères digitaux de la sclérodémie. |
| Traitement des atteintes de l'appareil locomoteur | |
| Anti-inflammatoires non stéroïdiens | <p>Traitement des arthralgies et arthrites</p> <p>Traitement des poussées inflammatoires de calcinose</p> |
| Colchicine | Traitement des poussées inflammatoires de calcinose |
| Corticoïdes | <p>Traitement des arthralgies et arthrites en cas d'échec aux AINS</p> <p>Traitement des atteintes musculaires inflammatoires</p> |
| Méthotrexate | en cas d'atteinte polyarticulaire inflammatoire (hors AMM). |
| Hydroxychloroquine, Salazopyrine, Léflunomide D-pénicillamine | En cas de polyarthrites chroniques résistantes aux traitements précédents (hors AMM). |
| Infiltrations de corticoïdes | en cas d'atteinte articulaire ou ténosynoviale, ou en cas de syndrome de canal carpien |
| Immunoglobulines intraveineuses | En cas de myopathie inflammatoire réfractaire aux corticoïdes et au méthotrexate. |
| Bisphosphonates Supplémentation calcique vitamine D | En cas d'ostéoporose |

| Traitements pharmacologiques (1) | Situations particulières* |
|--|---|
| Traitement de la pneumopathie infiltrante diffuse | |
| Vaccination contre le virus de la grippe, et le pneumocoque | en cas d'insuffisance respiratoire chronique Selon calendrier vaccinal <ul style="list-style-type: none"> • vaccination antigrippale : remboursement non prévu par la législation |
| Cyclophosphamide IV | Traitement de la pneumopathie infiltrante diffuse (hors AMM) |
| Traitement immunosuppresseur - -Azathioprine -Mycophénolate Mofétil | Traitement de la pneumopathie infiltrante diffuse (hors AMM) en relais du Cyclophosphamide. |
| Corticoïdes | en association avec le Cyclophosphamide, à des doses ≤ 15mg/jour (hors AMM) |
| Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Vaccination contre le virus de la grippe, le pneumocoque | <ul style="list-style-type: none"> • Proposés systématiquement en cas d'HTAP lorsqu'il n'existe pas de contre-indications • vaccination antigrippale : remboursement non prévu par la législation |
| <ul style="list-style-type: none"> • Anticoagulants antivitamine K | au cours de l'HTAP sévère |
| Traitement diurétique | En cas de signes cardiaques droits |
| Inhibiteurs calciques | patients ayant une HTAP considérée comme « répondeur » au test au NO lors du cathétérisme cardiaque droit (hors AMM) |
| Injection intraveineuse continue de prostacycline (époprosténol) | traitement des formes graves d'HTAP associée à la ScS de classe fonctionnelle III/IV (hors AMM) |

| Traitements pharmacologiques (1) | Situations particulières* |
|---|--|
| Analogues de la prostacycline -Aérosols d'iloprost -sous cutanée (tréprostinil) | HTAP associée à une ScS de classe fonctionnelle III (hors AMM) |
| Antagonistes des récepteurs de l'endothéline - Bosentan - Sitaxentan - ambrisentan | en cas d'HTAP associée à la ScS de classe fonctionnelle III de la NYHA en cas d'HTAP associée à la ScS de classe fonctionnelle III de la NYHA en cas d'HTAP associée à la ScS de classe fonctionnelle II et III de la NYHA |
| Inhibiteurs des phosphodiésterases de type 5 (sildénafil) | en cas d'HTAP associée à la ScS de classe fonctionnelle III de la NYHA |
| Traitement des atteintes cardiaques | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Traitements anti-arythmiques | Si troubles du rythme cardiaque |
| <ul style="list-style-type: none"> • AINS | En cas de péricardite symptomatique |
| <ul style="list-style-type: none"> • Corticoïdes | A fortes doses, en association à un drainage péricardique en cas de tamponnade En cas de myocardite |
| Inhibiteurs calciques | En cas d'atteinte perfusionnelle myocardique |
| Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine | En association aux inhibiteurs calciques notamment lorsqu'il existe une dysfonction ventriculaire patente |
| Diurétiques | En cas de dysfonction myocardique avancée |
| Digoxine | En cas de dysfonction myocardique avancée |

| Traitements pharmacologiques (1) | Situations particulières* |
|--|--|
| Traitement de la crise rénale sclérodermique | |
| Traitement anti-hypertenseur - IEC - Inhibiteurs calciques par voie parentérale (nicardipine) | De demi-vie courte A associer précocement aux IEC si la pression artérielle n'est pas contrôlée par les IEC seuls |
| Traitement des atteintes digestives | |
| Prokinétiques (dompéridone, métoclopramide) | En cas de RGO En cas de gastroparésie En cas de troubles moteurs intestinaux responsables de syndrome de malabsorption et/ou de pseudo-obstruction intestinale |
| <ul style="list-style-type: none"> • Anti-sécrétoires : inhibiteurs de la pompe à protons | En cas de RGO, d'œsophagite En cas d'estomac pastèque |
| <ul style="list-style-type: none"> • Erythromycine | <ul style="list-style-type: none"> • En cas de syndrome dyspeptique sévère non amélioré par les prokinétiques |
| Analogues de la somatostatine (octréotide) | Troubles moteurs responsables de syndrome de malabsorption et/ou de pseudo-obstruction intestinale en l'absence d'amélioration sous prokinétiques |
| Antibiothérapie orale | Syndrome de malabsorption par pullulation microbienne |
| Laxatifs | En cas de constipation |
| Alimentation entérale et parentérale | En cas de dénutrition sévère sur atteinte du grêle ou troubles de la déglutition |

| Traitements pharmacologiques (1) | Situations particulières* |
|----------------------------------|---|
| Traitements de fond | |
| Traitements immunosuppresseurs | |
| Corticoïdes (prednisone) | dans les formes diffuses d'évolution récente et rapidement progressives, en particulier dans les formes oedémateuses sans dépasser la dose de 15 mg/j (hors AMM) |
| Méthotrexate | atteinte cutanée (hors AMM) |
| Cyclophosphamide | atteinte cutanée et interstitielle pulmonaire (hors AMM) |
| Azathioprine | peut être proposé en relais du CYC en cas d'efficacité de ce dernier (hors AMM) |
| Mycophénolate Mofetil | Si nécessaire (hors AMM) |

3.5 Actes techniques

| Dispositifs et autres | Situations particulières* |
|--|---|
| Rééducation anale par technique de biofeedback | En cas d'incontinence fécale |
| Orthèses | Prévention des déformations articulaires Prise en charge selon les critères de la LPP |

| Dispositifs médicaux et éléments de compensation de déficiences | Situations particulières |
|---|--|
| Tout autre dispositif adapté au handicap ou à l'invalidité : <ul style="list-style-type: none"> - cannes anglaises, - orthèses, chaussures orthopédiques, - déambulateur, - fauteuil roulant simple ou électrique, - matelas et coussins anti-escarre, - rehausseur de siège de toilettes, lit médicalisé, - sonde naso-gastrique ou de gastrostomie | Si besoin, en fonction du handicap ou de l'invalidité (rehausseur de siège de toilettes : hors Liste des produits et prestations) |
| Oxygénothérapie | Traitement palliatif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 1, 2 ou 3 de la LPP) <ul style="list-style-type: none"> - en cas d'insuffisance respiratoire sévère dans la pneumopathie infiltrante diffuse - lorsqu'il existe une hypoxémie importante ($PaO_2 < 60$ mmHg) en cas d'HTAP |
| Aspirateur de mucosités et sonde d'aspiration, pansements, petit matériel | Selon besoin |
| Petit matériel (matériel de perfusion, d'aspiration, chambre d'inhalation) | Selon besoin |



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