

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

Cardiomyopathie hypertrophique

Protocole national de diagnostic et de soins
pour les maladies rares

Août 2011

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 d’admission en vigueur (Décret n°2011-77 d u 19 janvier 2011)	3
3	Liste des actes et prestations	5
3.1	Actes médicaux et paramédicaux	5
3.2	Information et éducation thérapeutique des patients	6
3.3	Biologie	7
3.4	Actes techniques	7
3.5	Traitements.....	8
3.6	Autres traitements	10

1 Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004, relative à l'Assurance maladie, a créé la Haute Autorité de Santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R. 161-71 du Code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L. 322-3 du Code de la sécurité sociale qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré et, l'article L. 324-1 du même code, qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe, entre le médecin traitant et le médecin conseil de la sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n° 2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé formule des recommandations sur les actes et 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 des 3° et 4° de l'article L. 322-3.

Ces recommandations portent, le cas échéant, sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations. La liste des actes et prestations qui suit pour la cardiomyopathie hypertrophique cible ainsi l'ensemble des prestations qui peut apparaître justifié 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'interventions spécifiques, peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici.

Seules les propositions thérapeutiques dans le cadre de l'Autorisation de mise sur le marché (AMM), des Protocoles thérapeutiques temporaires (PTT), des Autorisations temporaires d'utilisation (ATU) et de l'article L. 162-17-2-1 du CSS ont fait l'objet d'une relecture par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS).

2 Critères d'admission en vigueur (Décret n°2011-77 du 19 janvier 2011)

ALD5 Insuffisance cardiaque grave, troubles du rythme graves, cardiopathies valvulaires graves ; cardiopathies congénitales graves

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur :

5.1. 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 et une preuve objective d'une dysfonction cardiaque systolique au repos, avec une fraction d'éjection (FE) FE 40 %.

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

5.2. 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 aiguë congestive (sous forme d'œdème pulmonaire) ;
- ▶ un signe objectif (parmi électrocardiogramme (ECG), radiographie, échographie, peptide natriurétique de type B [BNP]) de dysfonction cardiaque au repos, avec une fonction systolique préservée ou modérément altérée (FE \geq 40 %) ;
- ▶ une réponse au traitement pharmacologique de l'IC ;
- ▶ l'insuffisance cardiaque est irréversible en l'absence de cause curable ;
- ▶ l'exonération initiale est accordée pour une période de cinq ans, renouvelable.

5.3. Les troubles du rythme supraventriculaires graves :

Sont concernées :

- ▶ la fibrillation auriculaire (FA) paroxystique récidivante (se terminant spontanément en moins de sept 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 (\geq 7 jours) entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;
- ▶ la FA permanente (cardioversion inefficace ou non envisagée).

L'exonération initiale est accordée pour une durée de deux ans, renouvelable, étant précisé que la poursuite d'un traitement anticoagulant ne constitue pas, en elle-même, une condition suffisante de renouvellement systématique de l'exonération.

5.4. Les troubles du rythme ventriculaire graves :

Sont concernés :

- ▶ les troubles du rythme ventriculaire pouvant entraîner une instabilité hémodynamique et une mort subite cardiaque ;
- ▶ tachycardie ventriculaire (TV) ;
- ▶ soutenue ou non ;
- ▶ monomorphe ou polymorphe (dont les torsades de pointe) ;
- ▶ fibrillation ventriculaire (FV) ;
- ▶ les troubles du rythme ventriculaire potentiellement graves : toute extrasystolie ventriculaire n'ayant pas les caractéristiques de la bénignité c'est-à-dire avec extrasystoles ventriculaires monomorphes non répétitives, survenant à distance du sommet de l'onde T, sur cœur sain.

L'exonération initiale est accordée pour une durée de deux ans, renouvelable si la poursuite d'un traitement (médicaments et/ou implantation d'un défibrillateur) s'avère nécessaire.

5.5. Les cardiopathies valvulaires et congénitales graves :

Sont concernées :

- ▶ les cardiopathies valvulaires (rétrécissement ou insuffisance), avec une atteinte valvulaire quantifiée sévère (rétrécissement serré ou fuite importante), ou une atteinte valvulaire quantifiée moins sévère avec des symptômes d'IC ou d'ischémie myocardique, ou, en l'absence de symptôme, une preuve objective à l'échocardiogramme de dysfonction cardiaque au repos (FE abaissée), hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou dilatation ventriculaire marquée ;
- ▶ les patients atteints de cardiopathies valvulaires opérés (prothèses valvulaires cardiaques, tubes) ou de cardiopathies congénitales complexes ayant subi une intervention cardiaque et dont la réparation est incomplète ;
- ▶ l'exonération initiale est accordée pour une durée de cinq ans, renouvelable.

3 Liste des actes et prestations

3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste.	Tous patients, en coordination avec leur cardiologue et le centre de référence/ centre de compétence.
Généticien clinicien.	Tous les patients : test génétique et conseil génétique.
Conseiller en génétique.	Tout patient et conseil génétique.
Cardiologue.	Consultation annuelle ou plus rapprochée selon l'état clinique pour le suivi et l'adaptation de la stratégie thérapeutique.
Cardiologue interventionnel.	Réduction septale par alcoolisation d'artère coronaire.
Cardiologue/rythmologue.	Indication d'une stimulation cardiaque permanente pour réduction du gradient intraventriculaire. Indication et surveillance d'un défibrillateur implantable. Autres stratégies.
Pédiatre.	Pour le diagnostic et le suivi des enfants : bilan initial, suivi, événements intercurrents.
Autre spécialiste.	En fonction des complications.
Médecin du sport.	Avis sur les activités sportives.
Radiologue.	Réalisation d'une IRM cardiaque lorsqu'elle est indiquée.
Anesthésiste.	Si intervention chirurgicale.
Chirurgien cardiaque.	Myectomie myotomie.
Infirmier(ère).	Actes infirmiers en rapport avec la CMH, en coordination avec le centre de référence ou centre de compétence.
Psychologue.	Si nécessaire (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation).
Gynécologue-obstétricien et équipe multidisciplinaire.	En cas de grossesse ou de projet de grossesse chez une patiente atteinte ou à risque.

3.2 Information et éducation thérapeutique des patients

L'information et l'éducation thérapeutique constituent une dimension de l'activité de soins. Elles doivent veiller à la bonne compréhension et à l'implication du patient ayant une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) et de ses proches. L'éducation thérapeutique vise à « aider les patients et leur entourage à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique ».

Information des patients

Elle doit porter sur :

- l'histoire naturelle et le pronostic de la CMH, les traitements prescrits, leurs effets indésirables possibles ;
- la nécessité d'un suivi régulier et la planification des examens nécessaires au diagnostic, au suivi de la maladie ou au dépistage des complications éventuelles.

Éducation thérapeutique

Elle porte en particulier sur les points suivants :

- connaissance des signes d'alerte : perte de connaissance, palpitations prolongées ;
- surveillance de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle sous traitement médicamenteux ;
- pratique d'une activité sportive adaptée.

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.

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

3.3 Biologie

Examens	Situations particulières
Examens systématiques	
Test génétique.	<p>Évaluation initiale Tout premier patient (<i>propositus</i>) d'une famille donnée (identification de la mutation en cause : prérequis du test prédictif chez les apparentés).</p> <p>Autres indications sur avis spécialisé.</p> <p>Acte hors NABM¹, dont la prise en charge est possible dans le cadre des centres de référence/centres de compétence.</p>
Examens non systématiques selon la situation clinique	
TSH.	Évaluation initiale et suivi.
CPK.	Évaluation initiale et suivi.
Fer sérique.	Évaluation initiale et suivi.
BNP ou pro-BNP.	Évaluation initiale et suivi : En cas d'insuffisance cardiaque ou de situation à risque hémodynamique (ex. grossesse).

3.4 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Examens systématiques	
ECG.	Tous les ans au moins, et selon besoin pour détection des complications.
Écho-doppler cardiaque.	Bilan annuel, parfois davantage selon le contexte (rythme différent chez l'apparenté en dépistage).

¹ NABM : Nomenclature des actes de biologie médicale.

ECG d'effort.	Bilan initial, puis selon les facteurs de risque et le contexte (à répéter tous les 1 à 3 ans).
Holter cardiaque.	Bilan initial, puis selon les FR et le contexte (à répéter tous les 1 à 3 ans).
Imagerie (IRM, scanner, radiographie du thorax, etc.).	Selon symptômes ou sur avis spécialisé.
Examens non systématiques selon la situation clinique	
Épreuve d'effort sur tapis roulant ou bicyclette ergométrique, avec électrocardiographie discontinue et mesure du débit d'oxygène consommé [VO ₂].	Selon symptomatologie.
Coronarographie.	Suivant les symptômes chez un patient, avec des facteurs de risque d'athérome ou lors d'une procédure d'ablation.

3.5 Traitements

Traitements pharmacologiques ⁽²⁾	Situations particulières
Bêtabloquants : bêtabloquants ayant l'AMM dans l'indication « signes fonctionnels de la CMH obstructive » : propranolol (Avlocardyl [®]) nadolol (Corgard [®]), oxprénolol (Trasicor [®]) pindolol (Visken [®]).	En l'absence de contre-indication : médicament de première intention chez le patient symptomatique (et à discuter au cas par cas si asymptomatique).
AVK.	Traitement anticoagulant en cas de fibrillation auriculaire ou de prothèse valvulaire cardiaque.

² Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une Autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

Vérapamil (Isoptine [®]).	En substitution des bêtabloquants chez les sujets intolérants et pour des indications identiques (hors AMM)
Amiodarone (Cordarone [®]).	En complément des bêtabloquants ou pour traiter une arythmie complète par fibrillation auriculaire.
Autres antiarythmiques.	Disopyramide (Rythmodan [®]) et cibenzoline (Cipralan [®] , Exacor [®]), parfois utilisés pour réduire les symptômes (notamment la dyspnée et la syncope) et le gradient intraventriculaire.
Furosémide (Lasilix [®]).	Indications limitées à des périodes courtes et chez des patients en insuffisance cardiaque congestive.

Dispositifs médicaux	Situations particulières
Stimulateur séquentiel (pacemaker).	Notamment en cas de BAV, de complication de l'alcoolisation septale, ou pour optimiser les traitements bradycardisants, ou parfois en cas d'obstruction chez un patient symptomatique (surtout si contre-indication à la chirurgie et l'alcoolisation coronaire).
Défibrillateur implantable.	Chez les patients à haut risque de mort subite ou après arrêt cardiaque récupéré.

3.6 Autres traitements

Traitements	Situations particulières
Chirurgie cardiaque : Myectomie associée ou non à un geste mitral.	Chez les patients très symptomatiques malgré un traitement médical optimal et avec gradient intraventriculaire, et en cas d'IM organique.
Alcoolisation coronaire	Chez les patients très symptomatiques malgré un traitement médical optimal et avec un gradient important au repos ou à l'effort.



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