



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

# **SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE**

**Protocole national de diagnostic et de soins**

**Actualisation Janvier 2010**

Ce document est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://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

<b>1. Avertissement .....</b>	<b>2</b>
<b>2. Critères médicaux d'admission en vigueur (critères 2002).....</b>	<b>3</b>
<b>3. Listes des actes et prestations .....</b>	<b>4</b>
3.1 Actes médicaux et paramédicaux.....	4
3.2 Biologie .....	6
3.3 Actes techniques .....	7
3.4 Traitements.....	8
3.5 Aides techniques et dispositifs médicaux.....	11

### **Mise à jour des PNDS / ALD**

*Le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la sclérose latérale amyotrophique 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](http://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 :

- émet un avis sur les projets de décrets pris en application du 3° de l'article L.322-3 fixant la liste des affections de longue durée comportant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse
- formule des recommandations sur les critères médicaux utilisés pour la définition de ces mêmes affections.

Les critères médicaux utilisés pour la définition de l'affection de longue durée et ouvrant droit à la limitation ou à la suppression de la participation de l'assuré sont annexés à la liste des affections figurant à l'article D.322-1 du code de la sécurité sociale.

- 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 peuvent également porter sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation, la durée de validité du protocole de soins et les actes et prestations que ne nécessite pas, de manière générale, le traitement des affections en cause.

## 2. Critères médicaux d'admission en vigueur (critères 2002)

L'ALD 9 inclut les formes graves des affections neurologiques et musculaires (dont myopathie) ainsi que l'épilepsie grave. Seule la partie concernant les formes graves des affections neurologiques et musculaires est ici considérée.

Il faut entendre par "affections neurologiques et musculaires" un groupe nosologique assez disparate comprenant :

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.

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.

- Pour toutes ces affections, les critères de gravité doivent être appréciés de façon très large.
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 destinés à prévenir l'aggravation fonctionnelle et à maintenir, autant que l'évolution de la maladie le permet, une situation stabilisée.

## 3. Listes des actes et prestations

### 3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Selon l'état clinique et pour le suivi et la surveillance du traitement, en coordination avec le neurologue et le centre SLA
Neurologue	Consultation trimestrielle ou plus rapprochée selon l'état clinique pour le suivi et l'adaptation de la stratégie thérapeutique
Gastro-entérologue	Selon besoin, prise en charge des troubles digestifs et nutritionnels, pose de gastrostomie
Pneumologue	Selon besoin, prise en charge des troubles respiratoires et stratégie d'assistance ventilatoire
ORL	Pour diagnostic initial et bilan des troubles de la déglutition et du langage
Psychiatre	Selon besoin et souhait du patient
Rhumatologue	Pour diagnostic initial et selon besoin
Médecin de MPR	Bilan initial et évaluation au cours du suivi
Urologue	Troubles urinaires
Autres spécialistes : cardiologue, hématologue, stomatologiste, radiologue	Selon besoin
Psychologue clinicien et neuropsychologue	Soutien psychologique selon la demande, tests neuropsychologiques en cas de signes même discrets d'altération cognitive <b>Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation</b> ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )

Professionnels	Situations particulières
Kinésithérapeute	Selon prescription, dès le début des troubles moteurs et bilans réguliers
Ergothérapeute	Selon prescription, dès le début des troubles fonctionnels et fonction du handicap, avec des évaluations régulières. <b>Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation</b> ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )
Orthophoniste	Selon prescription, dès le début des troubles de déglutition ou du langage, bilans réguliers
Diététicien	Selon prescription, règles hygiéno-diététiques. <b>Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation</b> ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )
Infirmiers	Soins selon prescription médicale + éducation du patient et de son entourage
Centre SLA, réseaux dédiés, structures spécialisées	Prise en charge multidisciplinaire, éducation thérapeutique, accompagnement du patient et de son entourage

## Éducation thérapeutique

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

L'éducation thérapeutique du patient et de son entourage vise principalement à prévenir les complications et apprendre les gestes liés aux soins.

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

## 3.2 Biologie

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



### 3.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
<b><i>Électrophysiologie</i></b>	
ENMG	Examen de référence pour le diagnostic.
Potentiels évoqués moteurs	Selon besoin, pour le diagnostic
<b><i>Actes techniques</i></b>	
Ponction lombaire	En milieu hospitalier
	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et ENMG
Biopsies tissulaires (muscle, glandes salivaires..)	
<b><i>Imagerie</i></b>	
IRM cérébrale et médullaire	Selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et ENMG
Radios pulmonaires, abdominales	Selon complications respiratoires ou digestives
Scanner d'organes	En fonction des atteintes et selon les besoins, lorsque le diagnostic ne peut être affirmé sur les données cliniques et ENMG
<b><i>Autres examens</i></b>	
ECG	Selon besoin, détection de complications
Échographie cardiaque	Selon besoin, détection de complications
Vidéo-fibroscopie, vidéoradioscopie	Etude des troubles de la déglutition
Impédancemétrie	Bilan nutritionnel
Échographie vésicale	Évaluation du résidu post-mictionnel

Actes	Situations particulières
Examen uro-dynamique	Selon besoin, si troubles urinaires
EFR	Tous les trois mois si insuffisance respiratoire
Oxymétrie nocturne	Systématique puis tous les six mois si insuffisance respiratoire
Polysomnographie	Si besoin, en fonction des troubles respiratoires

### 3.4 Traitements

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>	Situations particulières
<b>Traitement de fond</b>	
Riluzole	Médicament d'exception, prescription obligatoirement initialisée par le neurologue, seul médicament actif disposant d'une AMM
<b>Traitements symptomatiques</b>	
<b>Douleurs</b>	
Dérivés de la quinine	Crampes Les plus fréquemment utilisés, AMM en traitement d'appoint des crampes musculaires essentielles
Antalgiques non spécifiques et morphiniques	Douleurs rachidiennes, rétractions musculotendineuses et douleurs aux points de pression Algies rebelles

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.

<b>Traitements pharmacologiques (1)</b>	<b>Situations particulières</b>
Tiapride	Algies rebelles
Imipramine	Douleurs neuropathiques
Amitryptiline, gabapentine, prégabaline	Douleurs neuropathiques périphériques
Baclofène, Dantrolène	Spasticité
Gabapentine	Spasticité, hors AMM
<p><b>Troubles de l'humeur</b> Antidépresseurs</p> <p>Tricycliques</p> <p>Inhibiteurs de recapture de la sérotonine</p>	<p>Troubles anxio-dépressifs</p> <p>Labilité émotionnelle</p> <p>Labilité émotionnelle, hors AMM</p>
<p><b>Troubles du sommeil</b> Antihistaminiques sédatifs</p>	
<p><b>Troubles salivaires</b></p> <p>Tricycliques Scopolamine Toxine botulique A</p> <p>Bêta bloquants</p> <p>Salive artificielle</p> <p>Pilocarpine</p>	<p>Stase, hors AMM pour les 3 produits</p> <p>Consistance salivaire anormale (hors AMM)</p> <p>Xérostomie nocturne et stase diurne <i>(prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)</i></p> <p>Idem, hors AMM</p>

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>	Situations particulières
<b>Troubles génito-sphinctériens</b>	
Anticholinergiques per os : - Chlorure de trospium - Flavoxate - Oxybutynine - Imipraminiques	Troubles vésico-sphinctériens Hors AMM Hors AMM Hors AMM Éventuellement, hors AMM
Alpha-bloquants Laxatifs, obturateurs, autres traitements usuels	Dysynergie vésico-sphinctérienne Troubles anorectaux : constipation, incontinence
Antibiotiques, antimycosiques	Prévention et traitement des infections, notamment respiratoires, digestives et cutanées
Aliments diététiques hyperprotidiques et hypercaloriques	Troubles nutritionnels, dès l'apparition d'une perte de poids
Eaux gélifiées, poudres épaississantes	Troubles de la déglutition idem ( <i>prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation</i> )
Antalgiques non spécifiques  Morphiniques	Douleurs rachidiennes, rétractions musculotendineuses et douleurs aux points de pression Algies rebelles

### 3.5 Aides techniques et dispositifs médicaux

Seuls figurent ci-après les éléments inscrits sur la liste des produits et prestations (LPP) dont le remboursement est prévu par l'assurance maladie obligatoire. Dans certaines conditions, ces produits et prestations peuvent bénéficier d'une prise en charge complémentaire au titre de la prestation de compensation du handicap (PCH), selon dossier instruit par les maisons départementales pour les personnes handicapées (MDPH).

D'autres éléments non répertoriés ici peuvent relever d'une prise en charge au titre de la PCH et des fonds départementaux de compensation.

<b>Aides techniques et dispositifs médicaux</b>	<b>Situations particulières</b>
<p>Aides techniques et adaptations diverses : cannes, béquilles, déambulateurs, rollator,...</p> <p>Aides à la toilette et au repas : sièges de baignoire et de douche, couverts adaptés, etc</p>	<p>Selon besoin, dès que problèmes de déambulation ou autre incapacité</p>
<p>Fauteuil roulant manuel ou à propulsion par moteur électrique</p>	<p>Ne doit plus être limité aux patients ne marchant plus mais aide à la gestion de la fatigue + maintien insertion socio-professionnelle</p> <p>À valider par une équipe spécialisée, en fonction du niveau neurologique et des caractéristiques morphologiques</p>
<p>Lèves-personne</p>	<p>Dès qu'il existe une incapacité fonctionnelle</p> <p>Si aide humaine ou technique et/ou soins infirmiers nécessaires ou formes évoluées</p>
<p>Lit médicalisé</p>	<p>Si aide humaine ou technique et/ou soins infirmiers nécessaires ou formes évoluées</p>
<p>Appareil modulaire de verticalisation</p>	<p>Selon besoin pour état orthopédique, transit, métabolisme calcique, état psychologique</p>

<b>Aides techniques et dispositifs médicaux</b>	<b>Situations particulières</b>
Matelas et coussins d'aide à la prévention d'escarre, petit matériel de prévention	Patients alités
Petit matériel (matériel de perfusion, d'aspiration, chambre d'inhalation, nébuliseur, matériel d'aspiration buccale et sonde, pansements et équipements nécessaires à l'hygiène, etc.)	Selon besoin
Sonde de gastrostomie, pansements et matériel adaptatif	Patients gastrostomisés
Aides instrumentales au désencombrement	Cough assist, percussionnaire (forfait 7 LPP)
Ventilation mécanique	Traitement substitutif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 4, 5 et 6 de la LPP)
Oxygénothérapie	Traitement palliatif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 1, 2 ou 3 de la LPP)
Canule de trachéotomie, ventilateur, aspirateur de mucosités et sonde d'aspiration, pansements, petit matériel	Pour les patients trachéotomisés (forfaits 4 et 8 de la LPP) Les aspirateurs de mucosités peuvent également être prescrits chez des patients non trachéotomisés avec une hypersalivation gênante malgré les traitements médicamenteux
Neurostimulateur électrique transcutané (TENS)	Électrothérapie antalgique par boîtier géré par le patient dans les douleurs chroniques rebelles aux traitements pharmacologiques
Sonde urinaire, dispositifs de type Peniflow et poches à urine	Sonde à demeure exceptionnellement dans les formes évoluées



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)