

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

## **CADASIL**

*(Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy  
with Subcortical Infarcts and  
Leucoencephalopathy)*

**Protocole national de diagnostic et de soins  
pour les maladies rares**

**Juin 2011**

Le guide médecin et la liste des actes et prestations sont  
téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
Service communication  
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>4</b>
<b>2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Décret n° 2011-77 du 19 janvier 2011).....</b>	<b>5</b>
<b>3. Liste des actes et prestations .....</b>	<b>5</b>
1.1 Actes médicaux et paramédicaux .....	5
1.2 Information et éducation thérapeutique.....	7
1.3 Biologie.....	9
1.4 Actes techniques .....	10
1.5 Traitements.....	11
1.6 Autres traitements .....	14

## 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 le Cadasil 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 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) et des Protocoles thérapeutiques temporaires (PTT), ont fait l'objet d'une relecture de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS).

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

### ALD15 Maladie d'Alzheimer et autres démences

Relèvent de l'exonération du ticket modérateur la maladie d'Alzheimer et les démences correspondant à la définition suivante : syndrome dû à une affection cérébrale habituellement chronique et progressive et caractérisé par une perturbation durable de nombreuses fonctions corticales supérieures, telles que la mémoire, l'idéation, l'orientation, la compréhension, le calcul, la capacité d'apprendre, le langage et le jugement. Les perturbations cognitives s'accompagnent habituellement (et sont parfois précédées) d'une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation. Elles ont un retentissement sur la vie quotidienne ou sur la vie professionnelle. Le syndrome survient dans la maladie d'Alzheimer, dans les maladies vasculaires cérébrales et dans d'autres affections, qui touchent le cerveau primitivement ou secondairement (par exemple : VIH, traumatisme crânien, maladie de Huntington, dégénérescences lobaires fronto-temporales, démence à corps de Lewy, maladie de Creutzfeldt-Jakob, maladie de Parkinson, intoxications chroniques à des substances psychotropes, etc.).

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

## 3. Liste des actes et prestations

### 1.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Neurologue.	Tous les patients. Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique et suivi.
Médecin généraliste.	Tous les patients. Bilan initial au retour à domicile et suivi.

Génétiicien.	Si demande de conseil génétique.
Psychiatre.	Si dépression, anxiété ou autre trouble psychiatrique.
Médecin de médecine physique et de réadaptation.	Si AVC, en fonction des déficits initiaux et séquellaires. En cas de troubles sphinctériens.
Infirmier(ère).	Si besoin. Soins spécifiques : injections, pansements, pose de sonde, délivrance des médicaments, toilettes, etc.
Masseur-kinésithérapeute.	Si symptômes moteurs invalidants. Bilan, rééducation et maintien de l'autonomie à la demande du médecin traitant ou des médecins spécialistes.
Orthophoniste.	Si trouble du langage, trouble des fonctions supérieures ou trouble de la déglutition.
Ergothérapeute.	Si persistance de troubles neurologiques avec retentissement sur la vie quotidienne et/ou dans l'activité professionnelle, si besoin de conseils de positionnement, en cas de rétractions et/ou risques d'escarres. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau).
Psychomotricien(ne).	En cas de troubles cognitifs évolués qui altèrent la coordination des gestes, la communication ou le comportement. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau).
Psychologue.	Pour le soutien psychologique et une éventuelle psychothérapie. Pour l'évaluation des troubles cognitifs. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau.)
Diététicien(ne).	Si surcharge pondérale ou en cas d'amaigrissement lié à une carence d'apport. Adaptation de l'alimentation en cas de troubles de la déglutition. Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau).
Pathologiste	Biopsie cutanée en cas de doute diagnostique à l'issue de l'analyse moléculaire.

Autres médecins spécialistes ou (ORL, tabacologue, cardiologue, diabétologue, nutritionniste etc.).	Selon besoins.
---	----------------

## 1.2 Information et éducation thérapeutique

### ● Information

Une information, concernant la prise en charge thérapeutique de la maladie est donnée, au patient dès la première consultation :

- information claire et précise concernant CADASIL, afin d'améliorer l'observance ultérieure aux traitements éventuels et de diffuser l'information auprès des autres membres de la famille ;
- traitements médicamenteux ;
  - informations sur les traitements préventifs et symptomatiques adaptés à la situation particulière de chaque patient, informations sur leurs effets indésirables potentiels,
  - informations sur les manifestations cliniques de la maladie relevant d'un traitement symptomatique,
  - informations sur le dépistage de comorbidités associées (HTA, diabète, etc.) justifiant la mise en route d'un traitement.

### ● Mode de vie

- mise en place d'un régime équilibré et visant le contrôle des éventuels facteurs de risque vasculaire associés à la maladie ;
- orienter, selon les cas, vers une prise en charge rééducative (orthophonique, neurocognitive, kinésithérapique) ou psychologique ;
- favoriser le maintien d'une insertion professionnelle et le maintien d'une vie à domicile.

### ● Formation des aidants

L'apprentissage des techniques d'aide au transfert, à la mobilisation et à l'alimentation doit être proposé aux aidants. Les aidants pourront se référer au « Guide des aidants ou accompagnants de malades de CADASIL » disponible sur le site de l'association CADASIL France.

### ● Recours aux associations de patients

- les professionnels de santé et les patients doivent être informés de l'existence d'une association de patient (Association CADASIL France) par le centre de référence, les experts associés au centre de référence, les sites internet institutionnels et Orphanet,
- 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,

- ▶ coordonnées de l'association CADASIL France :  
Mail : [president.cadasil@yahoo.fr](mailto:president.cadasil@yahoo.fr) ou [info@cadasil.fr](mailto:info@ cadasil.fr).  
Site web : [www.cadasil.com](http://www.cadasil.com).



### 1.3 Biologie

<b>Examens</b>	<b>Situations particulières</b>
Génotypage.	Initialement pour tous les patients, afin de confirmer formellement le diagnostic.
Hémogramme.	Tous les patients.
CRP.	Tous les patients.
Glycémie à jeun.	Tous les patients.
Exploration anomalie lipidique (cholestérol, triglycérides, HDL, LDL calculé).	Tous les patients.

## 1.4 Actes techniques

<b>Actes</b>	<b>Situations particulières</b>
Scanner cérébral.	En cas de nouveau déficit pour écarter la survenue d'une hémorragie cérébrale, confirmer l'origine ischémique éventuelle et rechercher une autre cause associée.
IRM cérébrale.	Bilan initial et suivi des sujets symptomatiques ou asymptomatiques.
Échodoppler cervical et transcranien.	Évaluation initiale. Recherche des lésions athéromateuses associées.
ECG de repos.	Évaluation initiale (pour tous les patients). Suivi (en cas d'HTA ou de diabète).
Holter tensionnel.	Évaluation initiale. En cas d'hypertension artérielle labile.
Bilan urodynamique.	En cas de trouble urinaire.
Échodoppler veineux des membres inférieurs.	Si suspicion de phlébite.

## 1.5 Traitements

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>	Situations particulières
Antalgique.	Si crise de migraine ou douleur d'origine autre.
Traitement antimigraineux de crise (paracétamol, AINS), en dehors des triptans et des dérivés de l'ergot de seigle.	Si crise de migraine.
Bêtabloquants.	Prévention des crises de migraine avec aura
Inhibiteur de la pompe à protons (IPP).	Prévention chez les patients à risque et traitement de l'ulcère gastro-duodéal lié aux AINS (ésoméprazole, lansoprazole, oméprazole et pantoprazole ont l'AMM dans la prévention des ulcères liés aux AINS chez les patients à risque).
Antiagrégant plaquettaire (aspirine à faible dose ou clopidogrel si intolérance à l'aspirine).	Si infarctus cérébral.
Antidépresseur.	En cas d'épisodes dépressifs majeurs.
Anxiolytique.	Si anxiété.
Antihypertenseur.	Si hypertension artérielle.
Hypolipémiant.	Si dyslipidémie. En fonction du risque cardiovasculaire global, traitement pharmacologique après échec des mesures hygiéno-diététiques

<sup>1</sup> 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.

Traitement antidiabétique.	Se référer à la LAP de l'ALD 8 diabète.
Antiépileptique.	En cas de crise comitiale sur avis spécialisé.
Antibiotiques, antifongiques, antiviraux.	Traitement des complications infectieuses.
Chlorure de trospium, oxybutynine.	Si troubles génito-urinaires.
Baclofène, dantrolène.	Traitement de la spasticité diffuse.
Scopolamine.	Hypersécrétion salivaire (hors AMM).
Laxatifs.	Si constipation.
Topiques cicatrisants, pansements médicamenteux.	Prévention et traitement des escarres pour les patients alités.

<b>Dispositifs médicaux</b>	<b>Situations particulières</b>
Véhicules pour handicapés physiques.	En lien avec les déficiences et le bilan des rééducateurs (ergothérapeutes et médecins MPR).
Dispositifs médicaux et matériels d'aide à la vie (cane adaptée, déambulateur, fauteuil garde robe [=chaise percée], lève personne, siège douche ou baignoire).	En lien avec les déficiences et le bilan des rééducateurs (ergothérapeutes et médecins MPR). Dispositifs permettant le retour ou le maintien à domicile.
Appareils divers de correction orthopédique. Chaussure thérapeutique de série. Podo-orthèse.	En lien avec les déficiences et le bilan des rééducateurs (ergothérapeutes et médecins MPR).
Alimentation non physiologique et prestations associées. Dispositifs médicaux d'administration par voie entérale (nutriments, sonde, etc.).	Si troubles de la déglutition.
Dispositifs médicaux pour incontinence urinaire masculine et féminine. Sondes vésicales.	Si troubles sphinctériens.
Lits et accessoires. Dispositifs médicaux d'aide à la prévention des escarres.	En lien avec les déficiences.
Articles pour pansements (inclus pansements biocompatibles et anallergisants stériles).	Si escarre.
Bandes élastiques de contention. Orthèses élastiques de contention : bas et collants.	Patients à risque de thrombo-embolisme veineux.
Prothèse auditive.	En cas de déficit auditif.

## 1.6 Autres traitements

### En cas de sevrage tabagique :

<p>Aide au sevrage tabagique, dont éventuels recours aux :</p> <p>substituts nicotiniques ;</p> <p>ou</p> <p>Aide médicamenteuse au sevrage : - varénicline.</p>	<p>Prise en charge à caractère forfaitaire prévue par la législation.</p> <p>Prise en charge à caractère forfaitaire prévue par la législation.</p>
--	---

### En cas de compléments nutritionnels :

<b>Autres traitements</b>	<b>Situations particulières</b>
Aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales (ADDFMS) régis par l'arrêté du 20-09-2000 (liste actualisée chaque année).	Traitement de la dénutrition par voie orale et entérale.
Forfaits de nutrition entérale à domicile.	Traitement de la dénutrition par voie entérale.
Solutions pour nutrition parentérale.	Lorsque l'alimentation orale ou entérale est impossible, insuffisante ou contre-indiquée.

HAS

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