



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

# **Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves**

**(en dehors des thrombopathies constitutionnelles)**

Actualisation mai 2010

Ce document est téléchargeable 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>2</b>
<b>2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut comité médical de la sécurité sociale-avril 2002 extraits).....</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 .....	8
3.4 Traitements.....	9
3.5 Autres traitements .....	11
3.6 Dispositifs médicaux.....	11

### Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour les Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves a été élaboré par la Haute Autorité de Santé (HAS), en collaboration avec des professionnels issus des Centres de Traitement de l'Hémophilie et autres maladies hémorragiques (CTH), 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 sera révisé tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la liste des actes et prestations (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 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 l'hémophilie 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-avril 2002 extraits)**

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.

## 3. Listes des actes et prestations

### 3.1 Actes médicaux et paramédicaux

<b>Professionnels</b>	<b>Situations particulières</b>
Médecin généraliste	Tous les patients en coordination avec le CTH*
Hématologiste	Tous les patients, bilan initial, suivi, événements intercurrents
Pédiatre	Nourrissons, enfants et adolescents
Médecin interniste	Tous les patients
Médecin biologiste en hématologie	Tous les patients, bilan initial, suivi, événements intercurrents
Généticien, biologiste agréé	Si génotypage ou conseil génétique
Rhumatologue	Si atteinte musculo-articulaire
Médecin rééducateur	Si atteinte musculo-articulaire
Chirurgien orthopédiste	Si atteinte musculo-articulaire
Chirurgien viscéral	Pose de voie centrale, complications hémorragiques
Gynécologue-obstétricien	Suivi de patiente atteinte, projet de grossesse, diagnostic prénatal
Chirurgien-dentiste	Tous les patients
Stomatologiste	Tous les patients
Anesthésiste	Si intervention en coordination avec le CTH*, pose de voie centrale
Kinésithérapeute	Tous les patients, en coordination avec le kinésithérapeute du CTH*
Infirmier(ère)	Si traitement à domicile en coordination avec le CTH*

---

\* CTH : centre de traitement de l'hémophilie.

<b>Professionnels</b>	<b>Situations particulières</b>
Psychologue	Selon les besoins ( <b>acte hors nomenclature dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre des centres hospitaliers (en particulier CTH)</b> )
Orthoprothésiste, podo-orthésiste Podologue	Selon symptômes ou complications
Psychomotricien	Selon les besoins ( <b>acte hors nomenclature dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre des centres hospitaliers (en particulier CTH)</b> )
Avis d'autres spécialistes (neurochirurgien, etc)	En fonction des complications

**L'éducation thérapeutique** constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient (et de sa famille chez l'enfant) ayant une maladie hémorragique grave : intelligibilité de sa maladie, maîtrise des gestes techniques et aménagement du mode de vie.

Elle comporte :

- o une information, qui porte sur la connaissance de la maladie, les thérapeutiques disponibles, les effets indésirables possibles du traitement reçu par le patient, les signes d'aggravation motivant une consultation spécialisée, la planification des examens de routine ou de dépistage de complications éventuelles et leurs résultats ;
- o un apprentissage des gestes techniques (auto-injection de produits anti-hémophiliques) ;
- o une éducation physique et/ou une pratique sportive adaptée.

Ces actions d'éducation requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des malades ou par une éducation de groupe. Ces actions peuvent exister aujourd'hui mais avec une organisation insuffisante, et sans que leur prise en charge ne soit toujours prévue. La coordination de l'intervention des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

## 3.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Groupage sanguin ABO	Tous les patients
Temps d'occlusion plaquettaire (PFA-100)	Tous les patients selon l'anomalie <b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
TS	Tous les patients selon l'anomalie
Temps de Quick (ou TP)	Tous les patients selon l'anomalie
TCA	Tous les patients selon l'anomalie
Hémogramme (comprend la numération des plaquettes)	Tous les patients selon l'anomalie
TT	Tous les patients selon l'anomalie
FACT XIII	Tous les patients selon l'anomalie
FACT I	Tous les patients selon l'anomalie
Dosage différentiel des facteurs du complexe prothrombinique (II, V, VII OU X)	Tous les patients selon l'anomalie
FACT VIII	Tous les patients selon l'anomalie
FACT IX	Tous les patients selon l'anomalie
FACT XI	Tous les patients selon l'anomalie
FACT XII	Tous les patients selon l'anomalie
Dosage d'un facteur de la coagulation par méthode immunologique : FACT.I, II, VII, X, WILL antigènes	Tous les patients selon l'anomalie
Activité cofacteur de la ristocétine (FACT WILL )	Tous les patients selon l'anomalie
Agrégation plaquettaire en présence de ristocétine	Tous les patients selon l'anomalie

Liste des actes et prestations - ALD 11 « Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves (en dehors des thrombopathies constitutionnelles)»

<b>Examens</b>	<b>Situations particulières</b>
Étude des fonctions plaquettaires	Tous les patients selon l'anomalie
Autres tests spécifiques (MVW)	<b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
Détection d'inhibiteur Titrages d'inhibiteur	Tous les patients <b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
Auto AC antiphospholipides	Tous les patients
DPN facteurs hémostase	Si grossesse, en situation de diagnostic prénatal
DPN hémophile	Si grossesse, en situation de diagnostic prénatal
Diagnostic de sexe sur sang maternel	Si grossesse, en situation de diagnostic prénatal <b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
Génotype	Enquête familiale, hémophilie, MVW, autres déficits <b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
Transaminases	Tous les patients
Phosphatases alcalines	Tous les patients
Sérologies et autres examens pour le dépistage ou le contrôle de complications (HIV, VHA, VHB, VHC)	Bilan initial, suivi vaccinal et après transfusion

NABM : nomenclature des actes de biologie médicale

CTH : centre de traitement de l'hémophilie

### 3.3 Actes techniques

<b>Actes</b>	<b>Situations particulières</b>
Radiographies articulaires	Selon symptômes
Tomodensitométrie	Selon symptômes
Imagerie par résonance magnétique	Selon symptômes
Échographie (ostéo-articulaire, musculaire, abdominale, etc)	Selon symptômes
Amniocentèse	Diagnostic prénatal
Prélèvement de sang foetal par ponction du cordon ombilical (cordocentèse)	Diagnostic prénatal
Biopsie de trophoblaste	Diagnostic prénatal
Diagnostic préimplantatoire	<b>Acte hors NABM dont la prise en charge est possible dans le cadre de centres hospitaliers en particulier (CTH)</b>
Ponction articulaire	Si atteinte articulaire
Injection intra-articulaire	Si atteinte articulaire
Synoviorthèse (isotopique)	Si atteinte articulaire
Chirurgie orthopédique	Si atteinte articulaire, musculaire
Sclérose d'une lésion vasculaire ostéo-articulaire d'un membre, par injection transcutanée intra-lésionnelle d'agent pharmacologique avec guidage	Pseudo-tumeur hémophilique
Pose de dispositif veineux site implantable	Nécessité de ponctions fréquentes Accès veineux difficile
Immuno-absorption	Inhibiteurs

NABM : nomenclature des actes de biologie médicale.

CTH : centre de traitement de l'hémophilie.

### 3.4 Traitements

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>		Situations particulières
Advate	Octocog alfa	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
BeneFIX	Nonacog alfa	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Betafact	Facteur IX	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Clottafact	Fibrinogène humain	
Confidex	PPSB	
Factane	Facteur VIII	Hors AMM pour certaines indications
Feiba	Facteurs de coagulation	Hors AMM pour certaines indications
Helixate NexGen	Octocog alfa	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Hemoleven	Facteur XI humain	
Kanokad	PPSB	
Kaskadil	PPSB	
KogenateBayer	Octocog alfa	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Mononine	Facteur IX	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
NovoSeven	Eptacog alfa (active)	Hors AMM pour certaines indications
Octanate	Facteur VIII	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Octafix	Facteur IX	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Octaplex	PPSB	
ReFacto AF	Moroctocog alfa	Hors AMM pour certaines indications (PTT)
Wilfactin	Facteur Willebrand	Hors AMM pour certaines indications

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.)

Liste des actes et prestations - ALD 11 « Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves (en dehors des thrombopathies constitutionnelles)»

<b>Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup></b>		<b>Situations particulières</b>
Wilstart	Facteur Willebrand Facteur VIII	
Plasma Frais Congelé		
<b>Autres traitements pharmacologiques</b>		
Desmopressine iv ou spray nasal (dosage à 150 µg/dose)		
Acide tranexamique (cp, sol buv, inj iv)		
Immunoglobulines		Utilisation hors AMM (inhibiteurs) (PTT)
Rituximab		Utilisation hors AMM (inhibiteurs)
Cyclophosphamide		Utilisation hors AMM (inhibiteurs)
Mycophénolate mofetil		Utilisation hors AMM (inhibiteurs)
Corticoïdes		Utilisation hors AMM (inhibiteurs) Usage intra-articulaire
Antalgiques		
Anti-inflammatoires non stéroïdiens Protection digestive (ésoméprazole, oméprazole, pantoprazole, misoprostol)		Avis du CTH
Moyens hémostatiques locaux		
Anesthésiques locaux (crème, patch)		

AMM : autorisation de mise sur le marché.  
PTT : protocole thérapeutique temporaire.  
CTH : centre de traitement de l'hémophilie.

### 3.5 Autres traitements

<b>Autres Traitements</b>	<b>Situations particulières</b>
Kinésithérapie	Bilan, rééducation
Vaccination VHA	Tous les patients selon statut <b>(le remboursement du vaccin anti-hépatite A n'est pas prévu par la législation)</b>
Vaccination VHB	Tous les patients selon statut

### 3.6 Dispositifs médicaux

<b>Dispositifs</b>	<b>Situations particulières</b>
Alginate de calcium intra nasal	
Appareils divers de correction orthopédique	Si atteinte articulaire ou musculaire
Orthèses	Si atteinte articulaire
Podo-orthèses et chaussures thérapeutiques	Si atteinte articulaire
Aide à la locomotion (cannes anglaises, véhicules pour handicapés physiques)	Si atteinte articulaire
Dispositifs médicaux pour perfusion à domicile	Si traitement à domicile



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