

ACTES ET PRESTATIONS - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

**Tumeur maligne, affection maligne du tissu
lymphatique ou hématopoïétique**

Leucémies aiguës de l'adulte

Ce document est téléchargeable sur :

www.has-sante.fr et sur www.e-cancer.fr

Haute Autorité de Santé

Service des maladies chroniques et dispositifs d'accompagnement des malades

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

Institut National du Cancer

Département Diffusion des bonnes pratiques et information des malades

52, avenue André Morizet - 92513 Boulogne-Billancourt Cedex

Tél. : +33 (0)1 41 10 50 00 – Fax : +33 (0)1 41 10 50 20

Sommaire

1. Avertissement	4
2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Décret n° 2011-74-75-77 du 19 janvier 2011 et n°2011-726 du 24 juin 2011)	6
3. Professionnels de santé impliqués dans le parcours de soins	7
4. Biologie	9
5. Actes techniques	10
6. Traitements	11
6.1 Traitements pharmacologiques	11
6.2 Autres traitements	13
6.3 Dispositifs médicaux, aliments diététiques destinés à des fins médicales spécialisées et appareils divers d'aide à la vie	13
7. Annexe	14

Mise à jour des actes et prestations ALD (APALD)

Les actes et prestations ALD (APALD) sont actualisés une fois par an et disponibles sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr) et celui de l'INCa (www.e-cancer.fr)

1. Avertissement

Contexte Affection de longue durée (ALD)

Les ALD sont des affections nécessitant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse (article L.324-1)

Depuis la loi n° 2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance Maladie, l'exonération du ticket modérateur pour l'assuré est soumise à l'admission en ALD à l'aide d'un protocole de soins établi de façon conjointe entre le médecin traitant et le médecin-conseil de la sécurité sociale, signé par le patient.

Missions de la HAS en matière d'ALD

Conformément à ses missions, (article L 161-37-1 et art. R. 161-71 3), 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° et 4° de l'article L.322-3 :

Par ailleurs, elle :

- émet un avis sur les projets de décret pris en application du 3° de l'article L. 322-3 fixant la liste des affections de longue durée ;
- formule des recommandations sur les critères médicaux utilisés pour la définition de ces mêmes affections ;
- formule des recommandations sur les actes médicaux et examens biologiques que requiert le suivi des affections relevant du 10° de l'article L.322-3.

Élaboration HAS/INCa des guides ALD 30 Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique

La loi n° 2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique a créé l'Institut National du Cancer.

L'Institut est chargé de coordonner les actions de lutte contre le cancer. À ce titre, il a notamment pour missions : la « définition de référentiels de bonnes pratiques et de prise en charge en cancérologie », l'« information des professionnels et du public sur l'ensemble des problèmes relatifs au cancer » et le « développement et suivi d'actions communes entre opérateurs publics et privés en cancérologie dans les domaines de la prévention, de l'épidémiologie, du dépistage, de la recherche, de l'enseignement, des soins et de l'évaluation ».

Ainsi dans le cadre de l'élaboration des guides de l'ALD 30 *Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique*, l'Institut National du Cancer apporte son expertise et définit le contenu médical du guide ALD selon la méthodologie définie par la Haute Autorité de Santé et sous son pilotage.

Objectif du document actes et prestations ALD

Le document actes et prestations ALD est une **aide à l'élaboration du protocole de soins établi pour l'admission en ALD** d'un patient, ou son renouvellement. Il est proposé comme **élément de référence pour faciliter le dialogue entre le malade, le médecin traitant et le médecin conseil**.

Ce n'est ni un outil d'aide à la décision clinique, ni un résumé du guide médecin.

Contenu du document actes et prestations ALD

Ce document **comporte les actes et prestations nécessités par le traitement de l'affection, pris en charge par l'assurance maladie obligatoire, selon les règles de droit commun ou des mesures dérogatoires**. Ainsi les utilisations hors AMM ou hors LPPR n'y seront inscrites qu'en cas de financement possible par un dispositif dérogatoire en vigueur. Il faut noter que les prescriptions hors AMM, y compris dans ces dispositifs dérogatoires, sont assorties de conditions notamment une information spécifique du patient.

Le document actes et prestations n'a pas de caractère limitatif. Le guide peut comporter des actes ou prestations recommandés mais ne bénéficiant pas d'une prise en charge financière. Aussi **l'adaptation du protocole de soins à la situation de chaque patient relève du dialogue entre le malade, le médecin traitant et le médecin conseil de l'assurance maladie.**

2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Décret n° 2011-74-75-77 du 19 janvier 2011 et n°2011-726 du 24 juin 2011)

ALD 30 « Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique »

Relèvent d'une exonération du ticket modérateur les affections malignes caractérisées par :

- des arguments objectifs indiscutables : histologie, perturbations hématologiques ou humo-
rales caractéristiques ;
- ou, en l'absence de preuve directe, un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques ou
biologiques convergents et emportant la décision médicale.

L'exonération initiale est accordée pour une durée de 5 ans, renouvelable dès lors que la poursuite d'une thérapeutique ou la prise en charge diagnostique et thérapeutique des séquelles liées à la maladie ou aux traitements, notamment l'usage permanent d'appareillages, sont nécessaires.

Toute récurrence ou apparition d'une séquelle tardive grave dont le lien de causalité avec le traitement est établi conduit à la reprise de l'exonération du ticket modérateur.

3. Professionnels de santé impliqués dans le parcours de soins

Bilan initial	
Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Tous les patients. Une pancytopenie ou une blastose sanguine suffit à évoquer le diagnostic de leucémie aiguë. Un contact avec un correspondant onco-hématologue doit être pris immédiatement afin d'organiser l'hospitalisation du patient en milieu spécialisé plutôt que de chercher à préciser le diagnostic
Onco-hématologue	Tous les patients. Les leucémies aiguës constituent une urgence à la fois diagnostique et thérapeutique. Ce sont des maladies qui engagent rapidement le pronostic vital si elles ne sont pas traitées
Biologiste	Tous les patients
Anatomopathologiste	Tous les patients
Radiologue	Tous les patients
Recours selon besoin	
Gériatre	Évaluation gériatrique si nécessaire
Autres spécialistes	Selon besoin en fonction notamment des formes (localisations) ou complications de la maladie

Traitement et suivi	
Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Tous les patients – traitement - surveillance et suivi En articulation avec l'équipe spécialisée, suivi et prise en charge ambulatoires des effets indésirables et complications tant aigus et précoces que tardifs, interventions en soins de support et soins palliatifs à domicile, suivi partagé dans l'après-cancer Après 5 ans, le suivi des complications (cardiaques, endocriniennes, etc.) peut être assuré par le médecin généraliste et les spécialistes d'organe concernés
Onco-hématologue	Tous les patients – traitement - surveillance et suivi Prise en charge en équipe spécialisée en articulation avec le médecin traitant et les autres professionnels de proximité. Elaboration d'un programme personnalisé de soins (PPS) après réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), en accord avec le patient et si possible en concertation avec le médecin traitant

Traitement et suivi	
Biologiste	Tous les patients – traitement - surveillance et suivi
Anatomopathologiste	Tous les patients – traitement - surveillance et suivi
Radiologue	Tous les patients – traitement - surveillance et suivi
Recours selon besoin	
Gériatre	Selon besoin
Oncologue radiothérapeute	En cas d'indication de radiothérapie encéphalique pour la prévention d'atteintes neuroméningées chez des patients présentant une leucémie aiguë lymphoblastique (LAL)
Autres spécialistes	Selon besoin, en fonction notamment des complications, séquelles ou formes (localisations) de la maladie
Dentiste	Selon besoin
Infirmier	Selon besoin
Kinésithérapeute	Selon besoin, notamment soins palliatifs
Diététicien	Selon besoin pour les patients dénutris Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (<i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i>)
Autres intervenants potentiels	
Psychologue	Selon besoin Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation (<i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i>)

4. Biologie

Actes	Situations particulières
Systématiques	
Hémogramme	Tous les patients. Bilan initial - traitement - surveillance et suivi En phase de rémission, la fréquence habituelle est de tous les 1 à 3 mois pendant 2 ans puis tous les 3 à 6 mois pendant les 3 années suivantes.
Frottis sanguin ou médullaire	Tous les patients. Bilan initial - traitement - surveillance et suivi
Ionogramme sanguin, créatininémie avec estimation du débit de filtration glomérulaire	Tous les patients – Bilan initial – traitement - surveillance et suivi
Uricémie, calcémie, phosphorémie, lactico-déshydrogénase	Recherche d'un syndrome de lyse
Bilan hépatique : transaminases, bilirubine, gamma GT, phosphatases alcalines	Tous les patients – Bilan initial - traitement - surveillance et suivi
Bilan d'hémostase : TP, TCA	Tous les patients
Bilan pré-transfusionnel	Tous les patients – Bilan initial - surveillance et suivi
Sérologies des virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et de l'hépatite B (VHB)	Tous les patients – Bilan initial et suivi post-transfusionnel
Sérologies des virus de l'hépatite C (VHC), cytomégalovirus (CMV) et virus de varicelle-zona (VZV)	Tous les patients – Bilan initial
Albuminémie	Bilan de dénutrition
Hémocultures, prélèvements microbiologiques	En cas de fièvre
Analyses cytochimiques, cytogénétiques et immuno-phénotypiques des cellules tumorales	En milieu hospitalier - Tous les patients – Bilan initial Cytométrie également utilisée pour le suivi
Analyses de biologie moléculaire	En milieu hospitalier, bilan initial et suivi
Typage HLA	Dès que possible chez les patients candidats à une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques
Dosage de bêta-hCG	Dépistage de grossesse avant et sous traitement pour toutes les patientes en âge de procréer
Examens à faire selon les cas	
Autres examens	Bilan initial, prise en charge et suivi – Selon le terrain et la nature du traitement

5. Actes techniques

Actes	Situations particulières
Systématiques	
Ponction de moelle pour myélogramme	Tous les patients – bilan initial - traitement- surveillance et suivi Le myélogramme, réalisé en urgence dès l'admission en milieu hospitalier, permet de confirmer le diagnostic. Il est indispensable à l'identification de la leucémie.
Radiographies de thorax	Tous les patients – bilan initial - surveillance et suivi selon besoin
Examens à faire selon les cas	
ECG et exploration de la fonction ventriculaire gauche échographique ou isotopique ou	Tous les patients : évaluation de la fonction cardiaque pré-thérapeutique et suivi des traitements par anthracyclines
Tomodensitométrie thoracique	En cas de signes d'appel pulmonaires
Tomodensitométrie thoraco-abdominale	Recherche initiale d'une infection active en particulier pour les patients candidats à un traitement intensif
Panoramique dentaire	Recherche d'un foyer dentaire
Ponction lombaire	Systématique pour les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) En cas de signes d'appel neurologique ou d'hyperleucocytose $> 100\,000/\text{mm}^3$ Elle n'est effectuée qu'après réduction d'une éventuelle hyperleucocytose
Biopsie médullaire	En cas de moelle inaspirable par ponction
Cryoconservation de sperme	Selon besoin, réalisable dans un contexte d'urgence

6. Traitements

6.1 Traitements pharmacologiques

Traitements ¹	Situations particulières
Traitements spécifiques	
Agents de chimiothérapie	Selon indications et AMM des produits utilisés Les options thérapeutiques sont définies en fonction du type de leucémie aiguë et des facteurs pronostiques (en particulier génétiques). La base du traitement est une polychimiothérapie longue et intensive, adaptée à l'âge.
Inhibiteurs de tyrosine-kinase	<i>Prescription hospitalière réservée aux spécialistes en oncologie ou aux médecins compétents en cancérologie</i>
imatinib	AMM pour le traitement des patients adultes et enfants atteints de LAL à chromosome Philadelphie positif (LAL Ph+), nouvellement diagnostiquée en association à la chimiothérapie AMM pour le traitement des patients adultes atteints de LAL Ph+ réfractaire ou en rechute en monothérapie
dasatinib	AMM pour le traitement de patients adultes atteints de LAL Ph+ en cas de résistance ou intolérance à un traitement antérieur
Acide tout-trans-rétinoïque (ATRA) Trioxys d'arsenic	Traitement de la leucémie aiguë promyélocytaire (LAM3)
Traitements symptomatiques	
Antiémétiques	Complications de la chimiothérapie
Antidiarrhéiques	Complications de la chimiothérapie
Antibiotiques	Complications de la chimiothérapie
Antifongiques	Complications de la chimiothérapie
Antiviraux	Complications de la chimiothérapie
Bains de bouche à base de chlorhexidine et préparations oncologiques en bain de bouche (associations d'antifongiques, de bicarbonate de sodium et de bain de bouche remboursable)	Traitement local d'appoint des infections de la cavité buccale
Hypouricémiants	Hyperuricémie symptomatique primaire ou secondaire

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).

Traitements ¹	Situations particulières
Biphosphonates (acide pamidronique, acide zolédronique, acide clodronique)	Ostéolyse ou hypercalcémie maligne
Facteurs de croissance granulocytaires et érythrocytaires ²	Selon besoin
Transfusions de culots globulaires et de plaquettes	Selon besoin
Corticoïdes	Selon besoin
Collyres cortisoniques	Kérato-conjonctivite bilatérale induite par cytarabine
Antihistaminiques	Prévention de chimiothérapie allergisante
Antalgiques de paliers 1 à 3	Adaptation selon l'intensité des douleurs
Antidépresseurs : Imipramine Amitriptyline	Douleurs neuropathiques et algies rebelles Douleurs neuropathiques périphériques
Antiépileptiques : gabapentine prégabaline	Douleurs neuropathiques périphériques Douleurs neuropathiques centrales et périphériques
Topiques anesthésiants	Selon besoin
Contraceptifs hormonaux	Contraception pendant la chimiothérapie et les 12 mois suivants Retrait d'un éventuel stérilet pour éviter le risque de saignements et d'endométrite Durant cette période, les rapports sexuels doivent être protégés afin d'éviter le passage de chimiothérapie toxique et de prévenir les infections sexuellement transmissibles
Laxatifs Bromure de méthylalnaltréxone	Selon besoin, notamment sous traitement opioïde, ou à visée palliative Prise en charge de la constipation liée aux opioïdes chez les patients présentant une pathologie à un stade avancé et relevant de soins palliatifs, lorsque la réponse aux laxatifs habituels a été insuffisante
Anticoagulants	Thromboses
Émulsions à base de trolamine	Traitement de l'érythrodermie post-radiothérapie en précisant le cadre légal dérogatoire de la prise en charge (prise en charge dérogatoire dans le cadre de l'article L.162-17-2-1 selon les modalités de l'arrêté du 1er avril 2010)
Solutions pour nutrition parentérale	Lorsque l'alimentation orale ou entérale est impossible, insuffisante ou contre-indiquée

² Les recommandations concernant l'utilisation des facteurs de croissance en cancérologie émanant de trois sociétés savantes ont été actualisées en 2005 (*National Comprehensive Cancer Network, NCCN*) et en 2006 (*European Organisation for Research and Treatment of Cancer, EORTC*, et *American Society of Clinical Oncology Practice, ASCO*).
EORTC guidelines for the use of granulocyte-colony stimulating factor to reduce the incidence of chemotherapy-induced febrile neutropenia in adult patients with lymphomas and solid tumours. 2006; 42:2433–2453.

ASCO: Smith Thomas J. and al. 2006 Update of Recommendations for the Use of White Blood Cell Growth Factors: An Evidence-Based Clinical Practice Guideline. *ASCO* 2006; 24, number 19

6.2 Autres traitements

Traitements	Situations particulières
Greffe de cellules souches hématopoïétiques	Selon indications
Traitements chirurgicaux	Selon indications
Radiothérapie	Selon indications
Éducation thérapeutique	L'éducation thérapeutique s'inscrit dans le parcours du patient. Les professionnels de santé en évaluent le besoin avec le patient. Elle n'est pas opposable au malade, et ne peut conditionner le taux de remboursement de ses actes et des médicaments afférents à sa maladie (Art. L. 1161-1 du Code de la santé publique)³ <i>(prise en charge financière possible dans le cadre des programmes autorisés par les Agences Régionales de Santé (ARS))</i>

6.3 Dispositifs médicaux, aliments diététiques destinés à des fins médicales spécialisées et appareils divers d'aide à la vie

Traitements	Situations particulières
Chambre et cathéter implantables	Chimiothérapie éventuellement à domicile
Postiche (prothèse capillaire)	Effet indésirable de la chimiothérapie - Selon besoin
Aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales (ADDFMS) régis par l'arrêté du 20/09/2000 (liste actualisée chaque année) Dispositifs d'administration et prestations associées	Dénutrition ou risque de dénutrition (selon les critères définis dans la liste des produits et prestations remboursables)
Dispositif de neurostimulation transcutanée	Selon besoin - Prise en charge de la douleur
Matériels de soins de support	Partie intégrante des traitements symptomatiques
Dispositifs d'aide à la vie, aliments et pansements (matériel de perfusion, d'aspiration chambre d'inhalation, nébuliseur, matériel d'aspiration buccale et sonde, pansements et équipement nécessaire à l'hygiène, cannes et béquilles, etc.)	Selon besoin soins palliatifs, chimiothérapie à domicile

3

http://www.legifrance.gouv.fr/affichCode.do?sessionId=038CC05E0E8E92B2A210BDBC5C35DE52.tpdjo07v_3?idSectionTA=LEGISCTA000020892071&cidTexte=LEGITEXT000006072665&dateTexte=20120224

7. Annexe

Professionnels de santé impliqués dans le parcours de soins : recours selon besoin pour le traitement et le suivi

Le pharmacien est un des acteurs du parcours de soins. Il intervient en articulation avec le médecin traitant pour le suivi des traitements ambulatoires. Il n'y a pas de paiement à l'acte inscrit à la nomenclature de l'Assurance maladie pour cette prestation.

Actes techniques à réaliser selon les cas

Selon le programme thérapeutique, une proposition visant à préserver la fertilité féminine peut être envisagée. Il s'agit d'un acte hors nomenclature.

Traitements spécifiques par agents antinéoplasiques et immunomodulateurs

Une autorisation temporaire d'utilisation (ATU) de cohorte a été octroyée en septembre 2014 à l'anticorps monoclonal gemtuzumab ozogamicyn en association avec la daunorubicine et la cytarabine pour le traitement de patients âgés de 50 à 70 ans atteints de leucémie aiguë myéloblastique (LAM) de novo précédemment non traitée, ayant une cytogénétique favorable ou intermédiaire ou une mutation FLT3-ITD+.



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur

www.has-sante.fr



Toutes les publications de l'INCa sont téléchargeables sur

www.e-cancer.fr