



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

Maladies bulleuses auto-immunes

Epidermolyse bulleuse acquise

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

Janvier 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

Ce document a été validé par le Collège de la Haute Autorité de Santé en Janvier 2011
© Haute Autorité de Santé – 2011

Sommaire

1	Avertissement.....	4
2	Liste des actes et prestations.....	5
2.1	Actes médicaux et paramédicaux	5
2.2	Information et éducation thérapeutique des patients	6
2.3	Biologie.....	7
2.4	Actes techniques	8
2.5	Traitements.....	9
2.6	Dispositifs et autres matériels	11

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 l'épidermolyse bulleuse acquise 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'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 Liste des actes et prestations

2.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Dermatologue Médecin généraliste Pédiatre Ophtalmologiste ORL Stomatologiste Pathologiste	Bilan initial, traitement et suivi collaboratif de la maladie
Autres spécialistes	En fonction des localisations de la maladie, de son évolution, des complications des traitements
Infirmier(ère)	Traitement (soins locaux) de la maladie
Diététicien(ne)	Suivi du régime (corticothérapie, dénutrition) <i>(Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation, possibilités de prise en charge dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)</i>
Masseur-kinésithérapeute	Selon contexte clinique, prise en charge de la myopathie cortisonée, entretien musculaire et de la marche chez des patients sous corticothérapie
Orthoptiste	Bilan/rééducation des complications oculaires
Psychologue	Soutien du patient et de sa famille à tous les stades de la maladie <i>(Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation, possibilités de prise en charge dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)</i>

2.2 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 épidermolyse bulleuse acquise et de ses proches. L'éducation thérapeutique vise à « aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique ».

L'information doit porter :

- sur l'histoire naturelle et le pronostic de l'épidermolyse bulleuse acquise, sur les traitements prescrits, leurs effets indésirables possibles ;
- sur la nécessité d'un suivi régulier et sur la planification des examens nécessaires au diagnostic, au suivi de la maladie ou au dépistage des complications éventuelles (cf. fiches d'informations établies par les centres de référence, http://www.chu-rouen.fr/crnmba/crnmba_informations.html).

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- les symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation ;
- apprentissage des soins locaux, notamment dermatologiques, oculaires et buccaux (des brochures d'information sur les soins locaux sont disponibles auprès des centres de référence et des sites Internet des centres de référence et des associations de patients). Les soins locaux nécessitent au moins au début l'intervention d'une infirmière diplômée d'État (à domicile le plus souvent). Ils comportent :
 - des soins antiseptiques de plaies avec chlorhexidine diluée,
 - le perçage et l'assèchement des bulles cutanées au nitrate d'argent en solution aqueuse ou autre produit asséchant,
 - l'application des dermocorticoïdes sur tout le corps,
 - des soins oculaires et des soins de bouche ;
- incitation à l'observance des traitements systémiques ;
- observance d'un régime associé à une corticothérapie générale.

En cas de traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur, l'information doit porter sur :

- l'éventuelle nécessité d'une contraception chez la femme et l'homme, nécessitant l'avis d'un médecin spécialiste ;
- l'éventuelle contre-indication à l'allaitement ;
- la vaccination : prévention des infections bactériennes et virales.

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.

2.3 Biologie

Examens	Situations particulières
Examen cytologique du sang (hémogramme), numération des réticulocytes VS, CRP Ionogramme sanguin Urée, créatininémie, clairance de la créatinine Glycémie à jeun Bilan hépatique (ASAT, ALAT, gamma GT, phosphatases alcalines, bilirubine) Cholestérol total, triglycérides Électrophorèse des protides sériques TP, TCA	Bilan initial et suivi de la maladie
Albuminémie	Bilan initial et suivi de la maladie
Préalbuminémie	Bilan initial et suivi de la maladie
Ferritinémie, folates, vitamine B12	Bilan préthérapeutique
Dosage du G6PD	Bilan pré-dapsone
Réticulocytes	Bilan pré-dapsone et surveillance du traitement
Méthémoglobinémie	Bilan pré-dapsone et surveillance du traitement
Haptoglobine	Surveillance du traitement par dapsone
Anticorps antinucléaires, anticorps anti-DNA, anticorps anti-Ag nucléaires solubles Tout autre auto-anticorps nécessaire au diagnostic d'une maladie auto-immune associée (thyroïdite, etc.)	Maladies auto-immunes associées Diagnostic différentiel du lupus bulleux
Sérologies VHB, VHC, VIH Bêta-HCG PSA	Avant immunosuppresseur Bêta-HCG chez les femmes en âge de procréer

Liste des actes et prestations - PNDS « Maladies bulleuses autoimmunes – épidermolyse bulleuse acquise »

HbA1c, glycémie post-prandiale	Diabète cortico-induit
Protéinurie sur échantillon et des 24 heures	Diabète ou hypertension artérielle cortico-induits
Calcémie, phosphorémie, vitamine D	Ostéoporose cortico-induite
Cortisolémie à 8 heures, test au Synacthène®	Arrêt de la corticothérapie
Typage lymphocytaire B / T	Bilan et suivi rituximab
Recherche d'anticorps anti-membrane basale par immunofluorescence indirecte sur peau humaine, œsophage ou langue de rat, œsophage de singe	Bilan diagnostique
Immunofluorescence indirecte sur peau clivée	Bilan diagnostique
Immunotransfert sur extraits épidermique et dermique ou sur extrait placentaire	Bilan diagnostique (Hors nomenclature)

2.4 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Prélèvements microbiologiques (écouvillonnage des plaies, hémocultures, prélèvement viral...)	Suspicion de surinfection d'érosions cutanées et/ou bilan fièvre
Électrocardiogramme	Bilan préthérapeutique et suivi de la maladie
Échographie cardiaque	Bilan préthérapeutique si notion de cardiopathie
Radio de thorax	Bilan préthérapeutique
Transit œso-gastro-duodénal Endoscopies : digestive haute, coloscopie, anoscopie	Bilan de localisations particulières (selon contexte clinique) ou maladies associées
Panoramique dentaire	Présence de lésions buccales Bilan avant prescription de biphosphonates en fonction des points d'appel
Ostéodensitométrie fémorale et rachidienne	Bilan ostéoporose cortico-induite

2.5 Traitements

Traitements pharmacologiques (1)	Situations particulières
Médicaments à usages locaux	
Dermocorticoïdes forts ou très forts Corticoïdes pour application intrabuccale Spray corticoïdes pour atteintes ORL	Traitement de la maladie (seul ou en association à un autre traitement) en fonction de la localisation
Antiseptiques cutanés	Désinfection des bulles et érosions
Produit asséchant	Assèchement des bulles et érosions <i>(Remboursement non prévu par la législation)</i>
Amidon de blé	Bains <i>(Remboursement non prévu par la législation)</i>
Crème émolliente	Hydratation cutanée <i>(Hors AMM)</i>
Lidocaïne	Traitement antalgique des érosions buccales, anesthésie locale avant les repas
Bicarbonate de sodium 14 p.1 000	Excipient des bains de bouche
Antiseptiques pour bains de bouche (et préparations magistrales les comprenant)	Dans les localisations buccales
Antimycosiques pour mycoses buccales (nystatine, amphotéricine B)	Prévention et traitement des surinfections candidosiques intrabuccales
Topiques oculaires (pommade ou gouttes sans conservateur) : antiseptiques, antibiotiques, pommade vitamine A ophtalmologique, antiglaucomateux, larmes artificielles	Traitement topique des atteintes oculaires et des complications de la corticothérapie
Vitamine B12 collyre	Traitement topique des atteintes oculaires <i>(Remboursement non prévu par la législation)</i>

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 - PNDS « Maladies bulleuses autoimmunes –
épidermolyse bulleuse acquise »

Médicaments injectables par voie générale	
Prednisolone	Traitement des poussées inflammatoires graves de la maladie (<i>Hors AMM</i>)
Immunoglobulines intraveineuses	Traitement de l'épidermolyse bulleuse acquise sévère (<i>Hors AMM</i>)
Rituximab	Traitement de l'épidermolyse bulleuse acquise résistante à la corticothérapie générale et aux immunosuppresseurs (<i>Hors AMM</i>)
Médicaments par voie orale	
Dapsone (Disulone®) ²	Traitement des formes non sévères d'épidermolyse bulleuse acquise
Sulfasalazine Colchicine	Traitement des formes non sévères d'épidermolyse bulleuse acquise (<i>Hors AMM</i>)
Ciclosporine	Traitement de l'épidermolyse bulleuse acquise sévère (<i>Hors AMM</i>)
Mycophénolate mofétil	Traitement adjuvant de certaines formes sévères résistantes d'épidermolyse bulleuse acquise (<i>Hors AMM</i>)
Corticothérapie générale (prednisone, prednisolone)	Traitement des phases inflammatoires de l'épidermolyse bulleuse acquise
Antalgiques	Traitement des douleurs liées à la maladie ou aux complications des traitements
Vaccinations antigrippale, antivirus H1N1, antipneumococcique, vaccins usuels (sauf vivants atténués si immunosuppresseur)	Recommandés chez les malades sous immunosuppresseurs

² La dapsone sans fer n'est pas disponible en France.

2.6 Dispositifs et autres matériels

Dispositifs médicaux	Situations particulières
Brosses à dents chirurgicales	Localisation buccale <i>(Remboursement non prévu par la législation)</i>
Articles pour pansements	Pansements de recouvrement des lésions bulleuses et érosives
Aiguilles sous-cutanées 0,5 x 16 mm	Perçage des bulles <i>(Remboursement non prévu par la législation)</i>

HAS

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