



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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

# Lymphangioliéiomyomatose

Protocole national de diagnostic et de soins  
pour les maladies rares

**Mars 2012**

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.</b>	<b>Avertissement.....</b>	<b>4</b>
<b>2.</b>	<b>Liste des actes et prestations .....</b>	<b>5</b>
2.1	Actes médicaux et paramédicaux .....	5
2.2	Information et éducation thérapeutique.....	6
2.3	Biologie .....	7
2.4	Actes techniques .....	8
2.5	Traitements pharmacologiques .....	10
2.6	Autres traitements .....	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 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 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 la lymphangioliomyomatose (LAM) cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'une malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patientes 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.

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
Médecin pneumologue des Centres de référence et/ou Centres de compétences	Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique et suivi
Médecin pneumologue hospitalier d'un Centre non labellisé, correspondant identifié des Centres de référence et/ou de compétences maladies rares pulmonaires	Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique et suivi
Médecin pneumologue libéral	Suivi, en coordination avec un pneumologue hospitalier des Centres de référence et/ou Centres de compétences
Médecin généraliste	Évaluation initiale et suivi
Tout autre spécialiste d'une complication de la maladie pulmonaire et/ou des traitements, et des manifestations associées extra-thoraciques (par exemple ophtalmologique, neurologique, dermatologique, etc.)	Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique et suivi
Gynécologue / endocrinologue	Suivi d'une grossesse à risque, prescription d'un traitement hormonal adapté
Anatomopathologiste	En cas de biopsie (pulmonaire notamment)
Radiologue (y compris radiologue interventionnel)	Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique (embolisation d'angiomyolipome rénal) et suivi

Urologue	Si nécessaire (angiomyolipomes rénaux)
Généticien	Analyse et conseil génétique en cas de STB
Biologiste	Si nécessaire
Infirmier	Évaluation initiale et suivi si nécessaire
Médecin de médecine physique et de réadaptation	Réhabilitation respiratoire en cas de besoin
Psychologue	Prise en charge thérapeutique et suivi (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)
Diététicienne	Évaluation initiale, prise en charge thérapeutique (épanchements chyleux) et suivi (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)

## 2.2 Information et éducation thérapeutique

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 lymphangioliomyomatose (LAM) et de ses proches. L'éducation thérapeutique vise à « aider les patients et leur entourage à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique ».

### Information des patients

Elle doit porter :

- sur l'histoire naturelle et le pronostic de la LAM, 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.

## Éducation thérapeutique

Elle porte en particulier sur les points suivants :

- les complications nécessitant une prise en charge en urgence ;
- le recours aux associations de patients, qui 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
Créatinine sanguine et clairance de la créatinine (altération fonctionnelle liée aux angiomyolipomes rénaux)	Bilan initial et suivi
Hémogramme	Bilan initial et suivi
ASAT, ALAT, Gamma GT, PAL	Bilan initial
<b>Diagnostic différentiel</b>	
Électrophorèse des protéines et immunofixation sérique et urinaire Dosage sérique et urinaire des chaînes légères libres kappa et lambda d'immunoglobulines, avec rapport kappa/lambda Cryoglobulinémie Dosage pondéral des immunoglobulines IgA, IgM, IgG	Bilan initial pour écarter le diagnostic de maladie de dépôts immunoglobuliniques non amyloïdes

## 2.4 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Radiographie thoracique	Bilan initial, suivi, et en cas d'évènement intercurrent
Tomodensitométrie thoracique	Bilan initial, suivi, et en cas d'évènement intercurrent
Tomodensitométrie abdomino-pelvienne IRM rénale (permet une irradiation moindre que la tomodensitométrie) Échographie rénale	Bilan initial, suivi, et en cas d'évènement intercurrent
Biopsie pulmonaire ou d'une atteinte extrapulmonaire	Diagnostic de certitude lors de l'évaluation initiale
Évaluation fonctionnelle Spirométrie avec test de réversibilité aux $\beta$ 2 mimétiques	Bilan initial et suivi
Mesure du facteur de transfert du CO (TLCO)	Bilan initial et suivi
Gazométrie artérielle	Bilan initial et suivi
Mesure de saturation en oxymétrie de pouls	Bilan initial et suivi
IRM cérébrale	Chez les patients ayant des signes neurologiques, ou avant l'instauration d'un traitement hormonal ou dans le cadre du bilan initial si sclérose tubéreuse de Bourneville
Test de marche de 6 minutes	Bilan initial et suivi

Échographie cardiaque avec Doppler	Chez les patientes ayant une maladie sévère ou en cas d'évènement intercurrent  Recherche (et suivi) d'une hypertension pulmonaire
Épreuve d'exercice cardio-pulmonaire	Chez les patientes ayant une maladie sévère, et au cours du suivi, dans la perspective d'une rééducation à l'effort
Ostéodensitométrie	Bilan initial et suivi <sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Acte remboursable : l'ostéodensitométrie n'est indiquée que si le résultat de l'examen peut, *a priori*, conduire à une modification de la prise en charge. Une diminution de la densité osseuse est observée chez 70 % des patientes atteintes de LAM.

## 2.5 Traitements pharmacologiques

Traitements pharmacologiques <sup>2</sup>	Situations particulières
Traitement bronchodilatateur inhalé	Proposé en présence d'un trouble ventilatoire obstructif à composante réversible
Médicaments utilisés dans la dépendance tabagique	Aide au sevrage tabagique chez les patients dépendants (prise en charge à caractère forfaitaire selon liste de l'Assurance maladie <sup>3</sup> )
Vaccination antigrippale	Annuelle pour toutes les patientes, quel que soit l'âge
Vaccination antipneumococcique	Tous les 5 ans pour toutes les patientes quel que soit l'âge

---

<sup>2</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.

<sup>3</sup> <http://www.ameli.fr/professionnels-de-sante/médecins/exercer-au-quotidien/prescriptions/substituts-nicotiniques.php>

## 2.6 Autres traitements

Autres traitements	Situations particulières
Radiologie vasculaire interventionnelle	Embolisation d'angiomyolipome rénal hémorragique ou à risque hémorragique (angiomyolipome de taille supérieure à 4 cm, ou d'angiomyolipome avec anévrisme intratumoral supérieur à 5 mm de diamètre)
Chirurgie thoracique	Pleurodèse pour pneumothorax récidivants ou épanchement chyleux symptomatique
Chirurgie rénale	Exérèse d'angiomyolipome ou en cas de suspicion de lésion rénale maligne
Tout autre dispositif adapté au handicap ou à l'invalidité	Si besoin, en fonction du handicap ou de l'invalidité

NB : l'installation d'une insuffisance respiratoire ou rénale graves, ou la nécessité d'une transplantation d'organe, enclenchent la prise en charge de ces pathologies au titre de la ou des ALD correspondante(s).

HAS

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