

Critères médicaux utilisés pour la définition des pathologies chroniques graves dans le cadre du dispositif médecin référent

(Art. 19bis du Code de la sécurité sociale)

Applicables à partir du 01.01.2016

Table des matières

ALD 01. Accident vasculaire cérébral invalidant	4
01.1. Avec prise en charge médicale lourde	4
ALD 02. Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques	4
02.1. Aplasies médullaires globales ou limitées à une seule lignée.....	4
02.1.1. Aplasies médullaires (AM) globales	4
02.1.2. Aplasies médullaires dissociées ou restreintes à une ligne médullaire.....	4
02.2. Syndromes myélodysplasiques (SMD)	4
02.3. Autres cytopénies chroniques ou à rechutes.....	5
ALD 03. Artériopathies chroniques avec manifestations ischémiques	5
03.1. Artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI)	5
03.2. Artères à destinée viscérale	5
03.3. Aorte thoracique ou abdominale	5
ALD 04. Bilharziose compliquée	5
ALD 05. Insuffisance cardiaque grave, trouble du rythme grave, cardiopathies valvulaires graves, cardiopathies congénitales graves	6
05.1. Insuffisance cardiaque systolique (ICS) symptomatique chronique associant	6
05.2. Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée (ICFSP) symptomatique chronique associant	6
05.3. Troubles du rythme supraventriculaire graves	6
05.4. Troubles du rythme ventriculaire graves	7
05.5. Cardiopathies valvulaires et congénitales graves	7
ALD 06. Maladies chroniques actives du foie et cirrhoses	8
06.1. Hépatites chroniques virales B.....	8
06.2. Hépatites virales C.....	8
06.3. Cirrhoses.....	8
ALD 07. Déficit immunitaire, infection par VIH	8
07.1. Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé	8
07.2. Infection par le virus de l'immuno-déficience humaine	9
ALD 08. Diabète de type 1 et diabète de type 2.....	9
ALD 09. Formes graves des affections neurologiques et musculaires, épilepsie grave	9
09.1. Formes graves des affections neurologiques et musculaires	9
09.2. Épilepsie grave	10
ALD 10. Hémoglobinopathies, hémolyses chroniques constitutionnelles et acquises sévères	10
10.1. Hémoglobinopathies invalidantes.....	10
10.2. Hémolyses génétiques	10
ALD 11. Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves.....	11
11.1. Hémophilies	11
11.2. Affections constitutionnelles graves de l'hémostase.....	11

11.3. Formes acquises	11
ALD 12. Hypertension artérielle sévère.....	11
ALD 13. Maladie coronaire	12
13.1. Ischémie myocardique	12
ALD 14. Insuffisance respiratoire chronique grave	12
14.1. Bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)	12
14.2. Maladie asthmatique	13
14.3. Insuffisance respiratoire chronique d'autre origine	13
ALD 15. Maladie d'Alzheimer et autres démences.....	13
ALD 16. Maladie de Parkinson.....	14
ALD 17. Maladies métaboliques héréditaires.....	14
ALD 18. Mucoviscidose.....	15
ALD 19. Néphropathie chronique grave et syndrome néphrotique primitif ou idiopathique	15
19.1. Néphropathie chronique grave.....	15
19.2. Syndrome néphrotique primitif ou idiopathique.....	15
ALD 20. Paraplégie.....	15
ALD 21. Vascularites, lupus érythémateux systémique, sclérodermie systémique.....	16
21.1. Vascularites	16
21.2. Lupus érythémateux systémique (LES)	16
21.3. Sclérodermie systémique	16
ALD 22. Polyarthrite rhumatoïde évolutive.....	17
ALD 23. Affections psychiatriques de longue durée.....	17
23.1. Diagnostic établi selon la liste et les critères de la CIM 10	17
a) Psychoses	17
b) Troubles de l'humeur récurrents ou persistants	17
c) Déficiences intellectuelles et les troubles graves du développement durant l'enfance	18
d) Troubles névrotiques sévères et les troubles graves de la personnalité et du comportement	18
23.2. Ancienneté de cette affection.....	18
23.3. Conséquences fonctionnelles (aspects cognitifs, affectifs, comportementaux)	19
ALD 24. Rectocolite hémorragique et maladie de Crohn évolutives.....	19
ALD 25. Sclérose en plaques.....	19
ALD 26. Scoliose structurale évolutive	19
ALD 27. Spondylarthrite grave.....	20
ALD 28. Suite de transplantation d'organe	20
ALD 29. Tuberculose active, lèpre	20
29.1. Tuberculose maladie	20
29.2. Lèpre.....	20
ALD 30. Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique	21
ALD 31. Affections dites « hors liste »	21
ALD 32. Polypathologies	21

ALD 01. Accident vasculaire cérébral invalidant

01.1. Avec prise en charge médicale lourde

Présence de troubles neurologiques persistants au-delà de vingt-quatre heures nécessitant une prise en charge médicale lourde, des soins de maintenance puis de rééducation active.

0101

ALD 02. Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques

02.1. Aplasies médullaires globales ou limitées à une seule lignée

02.1.1. Aplasies médullaires (AM) globales

Ce sont des insuffisances quantitatives de la production médullaire touchant les trois lignées, avec moelle osseuse hypocellulaire, en relation avec une réduction du nombre de cellules-souches hématopoïétiques primitives. Une AM globale peut être acquise ou, beaucoup plus rarement, constitutionnelle.

02.1.1. a) Aplasies médullaires globales acquises

Ce sont des pathologies peu fréquentes en dehors des AM survenant dans les suites immédiates d'une chimiothérapie antimitotique (la prise en charge de ces dernières relève de l'affection cancéreuse concernée). Les AM globales acquises reconnaissent pour la plupart dans leur mécanisme un phénomène auto-immun.

Une fois installée, une AM globale acquise ne régresse jamais spontanément et doit faire l'objet d'un traitement spécialisé.
--

0201

02.1.1. b) Aplasies médullaires globales constitutionnelles

La moins rare est la maladie de Fanconi de transmission héréditaire autosomique récessive.
--

0202

02.1.2. Aplasies médullaires dissociées ou restreintes à une ligne médullaire

Le défaut de production ne concerne qu'une lignée. Sont concernées les érythroblastopénies chroniques constitutionnelles ou acquises, les agranulocytoses chroniques constitutionnelles et les amégacaryocytoses chroniques constitutionnelles.

0203

02.2. Syndromes myélodysplasiques (SMD)

Entrent dans le cadre des SMD : les cytopénies réfractaires simples, les anémies réfractaires sidéroblastiques, les anémies réfractaires avec excès de blastes et la leucémie myélomonocytaire chronique.

0204

02.3. Autres cytopénies chroniques ou à rechutes

Les plus fréquentes résultent d'une destruction de mécanisme immunologique. Ces manifestations peuvent parfois révéler ou compliquer une maladie auto-immune générale (lupus érythémateux disséminé), un lymphome ou une leucémie lymphoïde chronique et relèvent alors de la prise en charge spécifique de chaque affection. Cependant, elles sont bien souvent idiopathiques. Sont notamment concernées les anémies hémolytiques auto-immunes chroniques, les purpuras thrombopéniques auto-immuns chroniques, les neutropénies chroniques sévères. Ces dernières comportent le syndrome de Felty et des variétés idiopathiques. Il convient d'exclure de ce cadre les pseudo-neutropénies par excès de margination des polynucléaires habituellement moins prononcées et dénuées de risque infectieux.	0205
--	------



Il convient d'exclure de ce cadre les pseudo-neutropénies par excès de margination des polynucléaires habituellement moins prononcées et dénuées de risque infectieux.

ALD 03. Artériopathies chroniques avec manifestations ischémiques

03.1. Artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI)

• au stade d'ischémie permanente chronique, • ou avec un épisode d'ischémie aiguë, • ou ayant nécessité un geste de revascularisation ou d'amputation ;	0301
---	------

03.2. Artères à destinée viscérale

Les autres artériopathies chroniques (artères à destinée viscérale, principalement digestive et rénale) avec manifestations ischémiques objectivement documentées.	0302
--	------

03.3. Aorte thoracique ou abdominale

Les atteintes pariétales (lésions ulcéro-végétantes, anévrismes ou dissections) de l'aorte thoracique ou abdominale objectivement documentées.	0303
--	------

ALD 04. Bilharziose compliquée

Est concernée la bilharziose compliquée :

• avec complication aiguë des primo-invasions : syndrome toxi-infectieux	0401
--	------

immunoallergique systémique ;	
avec complications évolutives spécifiques à chaque espèce de schistosome : hypertension portale, pathologies obstructives de l'arbre urinaire et insuffisance rénale, stérilité, complications encéphalique et médullaire, hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), carcinome vésical, bilharziomes compressifs ou hémorragiques.	0402

ALD 05. Insuffisance cardiaque grave, trouble du rythme grave, cardiopathies valvulaires graves, cardiopathies congénitales graves

05.1. Insuffisance cardiaque systolique (ICS) symptomatique chronique associant

- des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents ou retrouvés dans les antécédents et - une preuve objective d'une dysfonction cardiaque systolique au repos, avec une fraction d'éjection (FE) FE < 40 %.	0501
--	-------------

05.2. Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée (ICFSP) symptomatique chronique associant

- des symptômes de l'IC (au repos ou à l'effort) présents et retrouvés dans les antécédents objectivés par une poussée d'IC aiguë congestive (sous forme d'œdème pulmonaire) ; - un signe objectif (parmi électrocardiogramme (ECG), radiographie, échographie, peptide natriurétique de type B [BNP]) de dysfonction cardiaque au repos, avec une fonction systolique préservée ou modérément altérée (FE > 40 %) ; - une réponse au traitement pharmacologique de l'IC.	0502
--	-------------

L'insuffisance cardiaque est irréversible en l'absence de cause curable.

05.3. Troubles du rythme supraventriculaire graves

Sont concernées :

la fibrillation auriculaire (FA) paroxystique récidivante (se terminant spontanément en moins de sept jours, généralement en 48 heures), avec des récidives entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;	0503
---	-------------

la FA persistante récurrente (nécessitant un choc électrique ou un traitement pharmacologique pour être réduite), avec des récurrences (> 7 jours) entrecoupées d'épisodes en rythme sinusal ;	0504
---	-------------

la FA permanente (cardioversion inefficace ou non envisagée).	0506
---	-------------

05.4. Troubles du rythme ventriculaire graves

Sont concernés :

- les troubles du rythme ventriculaire pouvant entraîner une instabilité hémodynamique et une mort subite cardiaque :

tachycardie ventriculaire (TV) soutenue ou non ;	0507
--	-------------

tachycardie ventriculaire (TV) monomorphe ou polymorphe (dont les torsades de pointe);	0508
--	-------------

fibrillation ventriculaire (FV) ;	0509
---	-------------

les troubles du rythme ventriculaire potentiellement graves : toute extrasystolie ventriculaire n'ayant pas les caractéristiques de la bénignité c'est-à-dire avec extrasystoles ventriculaires monomorphes non répétitives, survenant à distance du sommet de l'onde T, sur cœur sain.	0510
---	-------------

05.5. Cardiopathies valvulaires et congénitales graves

Sont concernées :

les cardiopathies valvulaires (rétrécissement ou insuffisance) , avec une atteinte valvulaire quantifiée sévère (rétrécissement serré ou fuite importante), ou une atteinte valvulaire quantifiée moins sévère avec des symptômes d'IC ou d'ischémie myocardique, ou, en l'absence de symptôme, une preuve objective à l'échocardiogramme de dysfonction cardiaque au repos (FE abaissée), hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou dilatation ventriculaire marquée ;	0511
--	-------------

les patients atteints de cardiopathies valvulaires opérés (prothèses valvulaires cardiaques, tubes) ou de cardiopathies congénitales complexes ayant subi une intervention cardiaque et dont la réparation est incomplète.	0512
---	-------------

ALD 06. Maladies chroniques actives du foie et cirrhoses

06.1. Hépatites chroniques virales B

présentant une positivité de l'Ag HBs et :	
- des signes de réplication virale active : ADN VHB > 2 000 UI/ ml ou une élévation même occasionnelle de l'activité des transaminases ; - la nécessité d'un traitement antiviral ou d'un suivi prolongé.	0601

06.2. Hépatites virales C

prouvées par la présence de l'ARN du virus de l'hépatite C (VHC) dans le sérum et :	
- une indication de bilan initial de sévérité de l'affection ; - la nécessité d'un traitement antiviral ou d'un suivi prolongé.	0602

06.3. Cirrhoses

Toute cirrhose dont le diagnostic est établi sur un ensemble de données cliniques, morphologiques et histologiques :	0603
--	-------------



Cette pathologie chronique peut être accordée en l'absence de confirmation (par ponction biopsie hépatique (PBH) ou autre moyen non invasif) si les arguments épidémiologiques, cliniques et biologiques, voire les éléments obtenus fortuitement par imagerie ou endoscopie, sont concordants.

ALD 07. Déficit immunitaire, infection par VIH

07.1. Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé

La variété de ces déficits immunitaires primitifs graves est grande, résultant d'anomalies des lymphocytes, des phagocytes, des immunoglobulines ou du complément. Sont notamment concernés :

- les déficits immunitaires combinés sévères, le syndrome des lymphocytes dénudés et les affections apparentées nécessitant des traitements lourds (du type greffe de moelle osseuse ou greffe de foie fœtal) en milieu hospitalier et une surveillance biologique prolongée ; - les déficits immunitaires combinés incomplets du type syndrome de Wiskott-Aldrich ou ataxie téléangiectasie en présence de traitements prolongés et d'explorations coûteuses, répétés au fil des années ; - les déficits importants de l'immunité cellulaire, tel le syndrome de Di George, relevant de greffes du thymus fœtal ou de traitements de longue durée ;	0701
--	-------------

- les déficits en immunoglobulines comportant un abaissement constant et significatif du taux des IgG (en dessous de 2,5 g par litre chez le petit enfant et de 5 g par litre chez le grand enfant ou l'adulte), notamment l'agammaglobulinémie de Burton et les grandes hypogammaglobulinémies dites communes, qui nécessitent l'administration itérative et indéfiniment prolongée d'immunoglobulines.

En revanche, **les fréquents déficits isolés en IgA sont exclus**;

- d'autres déficits immunitaires à composante lymphocytaire : syndrome à hyper IgE, candidose cutanéomuqueuse chronique ;
- les déficits majeurs de la phagocytose ou de la bactéricidie (granulomatose septique chronique ou affections apparentées, déficits de la mobilité ou de l'adhérence des phagocytes, par exemple liés à l'absence de certaines glycoprotéines de membrane). Ils nécessitent tous une prise en charge prolongée afin que soient convenablement conduits la prophylaxie ou le traitement anti-infectieux et parfois le traitement étiologique ;
- les cas de déficits primitifs du complément comportant des manifestations graves à répétition (infections sévères, syndrome lupique, vascularite importante, œdème angioneurotique héréditaire).

07.2. Infection par le virus de l'immuno-déficience humaine

Sont concernés :

- l'infection par le VIH affirmée par les résultats concordants de deux prélèvements distincts et par un test de confirmation (Western-Blot ou un immuno-Blot) sur l'un des prélèvements ;
- le nouveau-né de mère séropositive dans les deux ans suivant sa naissance.

0702

ALD 08. Diabète de type 1 et diabète de type 2

Est concerné :

le diabète, de type 1 et de type 2, défini par la constatation à deux reprises au moins d'une glycémie à jeun supérieure ou égale à 7 mmol/ l (1,26 g/ l) dans le plasma veineux.

0801

ALD 09. Formes graves des affections neurologiques et musculaires, épilepsie grave

09.1. Formes graves des affections neurologiques et musculaires

Sont concernées les formes graves des affections neurologiques et musculaires suivantes :

- des affections musculaires primitives (les myopathies au sens général du terme, et plus particulièrement les dystrophies musculaires progressives, les polymyosites) ; - la myasthénie ; - des affections du système nerveux périphérique : polynévrites (souvent de cause indéterminée), multinévrites, polyradiculonévrites diverses, polyneuropathies dites dégénératives (telles que maladie de Thévenard, de Denny-Brown, de Charcot-Marie-Tooth, de Déjerine-Sottas) ; - de multiples affections médullaires, acquises ou héréditaires comme la sclérose latérale amyotrophique, les atteintes évolutives de la corne antérieure, la syringomyélie, la poliomyélite antérieure aiguë ; - les hérédo-ataxies (dégénérescences spino-cérébelleuses de tous types, atrophies cérébelleuses dégénératives) et les séquelles ataxiques de neuropathies diverses.	0901
---	-------------



La liste des affections citées n'est pas limitative. De nombreux syndromes neurologiques d'étiologie ou de classification imprécise peuvent y être rattachés. Pour toutes ces affections, les critères de gravité sont appréciés de façon très large.

09.2. Épilepsie grave

Sont concernées :

l'épilepsie qui s'intègre dans le contexte d'une pathologie à l'origine de déficits neurologiques ou neuropsychologiques permanents.	0902
l'épilepsie non associée à des déficits permanents, en présence d'au moins un des critères de gravité suivants : fréquence des crises élevée ; nature des crises (pouvant être à l'origine de chutes ou entraîner une rupture du contact avec l'entourage, sévérité allant jusqu'à l'état de mal épileptique) ; pharmaco-résistance.	0903

ALD 10. Hémoglobinopathies, hémolyses chroniques constitutionnelles et acquises sévères

10.1. Hémoglobinopathies invalidantes

Il s'agit des hémoglobinopathies invalidantes parmi lesquelles on peut en particulier citer les :

- syndromes drépanocytaires et thalassémiques majeurs ; - syndromes thalassémiques bêta intermédiaires ; - hémoglobinopathies rares de transmission dominante générant soit une anémie chronique (Hb instables) soit une polyglobulie congénitale (Hb hyperaffines).	1001
--	-------------

10.2. Hémolyses génétiques

Il s'agit des hémolyses génétiques et acquises chroniques ou évoluant par poussées parmi lesquelles on peut en particulier citer :

- la sphérocytose héréditaire (maladie de Minkowski-Chauffard) et les formes graves des autres maladies apparentées (xérocytose, stomatocytose) ; - les déficits en pyruvate-kinase, en glucose 6-phosphate déshydrogénase (de forme grave type I ou II) ; - les autres enzymopathies érythrocytaires de forme grave ; - la micro-angiopathie thrombotique thrombocytopénique.	1002
---	-------------



Ne font pas partie de cette pathologie grave les formes mineures des hémoglobinopathies (thalassémique alpha ou beta , drépanocytaire, HbC ou HbE...) qui sont en règle générale asymptomatiques et bien supportées.

ALD 11. Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves

11.1. Hémophilies

L'hémophilie, maladie constitutionnelle de l'hémostase liée à un déficit en facteur VIII ou IX exposant les sujets atteints à des hémorragies graves, ceci dès lors que des hospitalisations répétées ou des substitutions par des fractions coagulantes sont nécessaires en particulier lors de chaque procédure invasive même minime (extraction dentaire par exemple).	1101
---	-------------

11.2. Affections constitutionnelles graves de l'hémostase

Il s'agit des 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 ; déficits en facteurs plasmatiques I (afibrinogénémies), II, V, VII, X, XI, XIII, thrombopathies constitutionnelles.	1102
---	-------------

11.3. Formes acquises

Les rares et graves formes acquises d'hémophilie (auto-anticorps antifacteur VIII) et de syndrome de Willebrand acquis, ceci tant que leur prise en charge thérapeutique est nécessaire.	1103
--	-------------

ALD 12. Hypertension artérielle sévère



Afin de pouvoir déclarer cette pathologie lourde, il faut l'existence de **deux des trois** constatations suivantes:

12.1.C1 Attestation que la pression artérielle en l'absence du traitement a été égale ou supérieure à 180 mmHg (pression artérielle systolique/ PAS) et/ ou 110 mmHg (pression artérielle diastolique/ PAD) à trois consultations successives, sauf contexte d'urgence, qu'il y ait ou non des signes cliniques ou paracliniques de retentissement tels que ceux décrits ci-dessous ;

Constatation 1	1201
-----------------------	-------------

12.1.C2 Attestation que la pression artérielle quoique inférieure à 180 mmHg (PAS) et/ ou à 110 mmHg (PAD) a été supérieure à 140 mmHg (PAS) et/ ou 90 mmHg (PAD), à plusieurs consultations successives espacées de plusieurs semaines ou que le diagnostic d'HTA a été confirmé par automesure ou mesure ambulatoire et qu'elle est associée à au moins l'un des signes de retentissement organiques suivants :

- hypertrophie ventriculaire gauche et/ ou ischémie myocardique ;
- insuffisance coronarienne ;
- microalbuminurie $\geq$ à 30 mg/ j ou 20 mg/ l ;
- insuffisance rénale (DFG < 60 ml/ min) ou protéinurie > 500 mg/ j ;
- accident ischémique transitoire (AIT) ou accident vasculaire cérébral (AVC) ;
- hémorragies ou exsudats à l'examen du fond d'œil (stade III) ou œdème papillaire (stade IV) ;
- artériopathie des membres inférieurs et aorto-iliaque ;

Constatation 2	1202
-----------------------	-------------

12.1.C3 Prescription continue depuis trois mois, de trois classes d'antihypertenseurs au moins et prescrits chacun à la dose quotidienne optimale.

Constatation 3	1203
-----------------------	-------------

ALD 13. Maladie coronaire

13.1. Ischémie myocardique

Est concernée :

Toute ischémie myocardique objectivement documentée (ECG, épreuve d'effort, scintigraphie de perfusion, échographie de stress, échographie d'effort, holter ECG, coronarographie).	1301
--	-------------

ALD 14. Insuffisance respiratoire chronique grave

14.1. Bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)

Sont concernés :

• les BPCO avec $paO_2 < 60$ mmHg et/ ou $paCO_2 > 50$ mmHg à distance d'un épisode aigu ;	1401
• les BPCO lorsque le volume expiratoire maximum seconde (VEMS) est inférieur à 50 % des valeurs théoriques normales.	1402

14.2. Maladie asthmatique

Dans le cas de la maladie asthmatique, les seuls critères gazométriques ou spirométriques ne sont pas toujours pertinents. Est concerné l'asthme persistant sévère défini par l'**association** des critères de sévérité clinique **et** des critères thérapeutiques suivants :

Critères de sévérité clinique avant traitement de fond • symptômes quotidiens ; • symptômes d'asthme nocturne fréquents ; • exacerbations fréquentes ; • activité physique limitée par les symptômes avec VEMS ou débit expiratoire de pointe (DEP) ≤ 60 % des valeurs attendues ou variabilité du DEP > 30 %. Critères thérapeutiques • <u>Chez l'adulte ou l'adolescent</u> : patient nécessitant de hautes doses de corticostéroïdes inhalés ($\geq 1\,500$ $\mu\text{g}/\text{j}$ équivalent béclo méthasone) associés à un bêta-2 agoniste de durée d'action prolongée (B2LA) et, si besoin (pour exacerbation ou en continu) à un antagoniste des récepteurs aux cystéinyl-leucotriènes ou à la théophylline (et ses dérivés) ou aux corticoïdes oraux ; • <u>Chez l'enfant</u> : patient nécessitant de hautes doses de corticostéroïdes inhalés ($\geq 1\,000$ $\mu\text{g}/\text{j}$ équivalent béclo méthasone) associés à un bêta-2 agoniste de durée d'action prolongée (B2LA) chez l'enfant de plus de 4 ans ou à un antagoniste des récepteurs aux cystéinyl-leucotriènes ou à la théophylline (et ses dérivés).	1403
--	-------------

14.3. Insuffisance respiratoire chronique d'autre origine

Sont concernés :

les syndromes obstructifs ou restrictifs quelle que soit la cause avec $\text{paO}_2 < 60$ mm Hg et/ ou $\text{paCO}_2 > 50$ mmHg à distance d'un épisode aigu ;	1404
les syndromes restrictifs avec capacité pulmonaire totale inférieure à 60 % des valeurs théoriques normales ;	1405
les malades dont la SaO_2 chute au-dessous de 90 % pendant un test de marche de six minutes.	1406

ALD 15. Maladie d'Alzheimer et autres 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	1501
--	-------------

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.).

ALD 16. Maladie de Parkinson

Il s'agit de :

toute affection comportant un syndrome parkinsonien non réversible (maladie de Parkinson et syndromes parkinsoniens atypiques) nécessitant l'administration d'au moins un traitement anti parkinsonien pendant au moins six mois.

1601

ALD 17. Maladies métaboliques héréditaires

Il s'agit des maladies héréditaires monogéniques à transmission mendélienne, certaines maladies mitochondriales à hérédité maternelle et quelques affections sporadiques dès lors que leur traitement comporte **au moins l'un** des éléments suivants :

- des régimes spéciaux comportant des aliments de substitution ;

1701

- pour certaines affections, l'administration régulière d'un traitement médicamenteux substitutif ou à visée épuratrice ;

1702

- pour certaines affections, une alimentation artificielle administrée par voie parentérale ou entérale à débit constant ;

1703

- la surveillance à domicile du traitement. Le contrôle de la maladie et du traitement en milieu spécialisé ;

1704

- la rééducation et la prise en charge des handicaps inhérents.

1705



En revanche, n'en font pas partie les maladies métaboliques non héréditaires (notamment la maladie coeliaque) et les maladies métaboliques à hérédité polygénique, notamment les hyperlipoprotéïnémies et les hyperuricémies de cause non monogénique.

ALD 18. Mucoviscidose

Ceci dès que le diagnostic est objectivement documenté.

1801

ALD 19. Néphropathie chronique grave et syndrome néphrotique primitif ou idiopathique

19.1. Néphropathie chronique grave

Sont concernées les atteintes glomérulaires, interstitielles, vasculaires, tubulaires ou les maladies héréditaires rénales, évoluant sur le mode chronique, en présence d'**au moins un** des critères de gravité suivants :

- | | |
|---|------|
| <ul style="list-style-type: none">un débit de filtration glomérulaire (estimé chez l'adulte par la formule de Cockcroft ou le MDRD et chez l'enfant par la formule de Schwartz) inférieur à 60 ml/ min, à deux reprises à plus de trois mois d'intervalle ; | 1901 |
|---|------|

- | | |
|--|------|
| <ul style="list-style-type: none">une protéinurie permanente supérieure de façon durable à au moins deux examens, à 1 g par vingt-quatre heures et par 1,73m² de surface corporelle | 1902 |
|--|------|

- | | |
|--|------|
| <ul style="list-style-type: none">une hypertension artérielle permanente nécessitant un traitement médicamenteux au long cours (HTA > 130/80 mm Hg) ; | 1903 |
|--|------|

- | | |
|---|------|
| <ul style="list-style-type: none">des troubles métaboliques phosphocalciques, acidobasiques, électrolytiques ou une anémie nécessitant un traitement et une surveillance biologique ; | 1904 |
|---|------|

- | | |
|---|------|
| <ul style="list-style-type: none">une uropathie nécessitant des soins et une surveillance continus. | 1905 |
|---|------|

19.2. Syndrome néphrotique primitif ou idiopathique

Sont concernées :

Les formes de syndrome néphrotique primitif ou idiopathique (le syndrome néphrotique est défini par l'association d'une protéinurie abondante > 3 g/ j chez l'adulte ou > 50 mg/ kg/ j chez l'enfant et d'une hypoalbuminémie < 30 g/ l) nécessitant une surveillance médicale, des examens biologiques de contrôle et un traitement médicamenteux au long cours.	1906
---	------

ALD 20. Paraplégie

Sont concernées :

Les lésions médullaires avec déficit moteur de la partie inférieure du corps, quelle qu'en soit l'étiologie, dès lors que le traitement nécessite des soins lourds et ou fréquents.	2001
---	------



Il est précisé que les atteintes non traumatiques du neurone périphérique sont comprises dans le champ de l'ALD 09

ALD 21. Vascularites, lupus érythémateux systémique, sclérodermie systémique

21.1. Vascularites

Sont concernées :

Les vascularites comportant des manifestations ou symptômes extra-cutanés et les vascularites cutanées dont l'évolution est marquée par des rechutes multiples. Cette disposition concerne les différentes vascularites quelle que soit leur étiologie, virale (virus B ou C de l'hépatite en particulier) ou non	2101
---	-------------



En raison des difficultés diagnostiques de ces affections, la preuve histologique n'est pas exigée, certains malades étant traités sur un faisceau convergent d'arguments cliniques, biologiques ou radiologiques.

21.2. Lupus érythémateux systémique (LES)

Sont concernés :

le lupus érythémateux systémique (lupus érythémateux disséminé), quelle qu'en soit la forme, la gravité, et associé ou non au syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL) ;	2102
les lupus induits (lupus iatrogènes).	2103

21.3. Sclérodermie systémique

Sont concernées :

les sclérodermies systémiques cutanées diffuses si la sclérose cutanée remonte au-dessus des coudes ou des genoux ou atteint le tronc ;	2104
les sclérodermies systémiques cutanées limitées si la sclérose cutanée ne remonte pas au-dessus des coudes et des genoux et épargne le tronc ;	2105
les sclérodermies systémiques limitées sans sclérose cutanée (sclérodermie systémique sine scleroderma).	2106

ALD 22. Polyarthrite rhumatoïde évolutive

Sont concernées :

Les polyarthrites inflammatoires d'évolution chronique justifiant un traitement de fond. On entend par polyarthrite inflammatoire la polyarthrite rhumatoïde ou polyarthrite avec réaction de Waaler-Rose et test au latex négatifs, ou affections apparentées qui en partagent le caractère inflammatoire, l'évolutivité, les thérapeutiques et le pronostic fonctionnel tels le rhumatisme psoriasique et les formes articulaires des connectivites.	2201
---	-------------



Il est précisé que si les traitements de fond, bien que justifiés, ne sont pas possibles, les formes de polyarthrite rhumatoïde évolutive se traduisant par un handicap lourd font néanmoins partie de cette pathologie chronique grave.

ALD 23. Affections psychiatriques de longue durée



Trois ordres de critères médicaux doivent être réunis : le diagnostic de l'affection (voir 23.1.), son ancienneté (voir 23.2.) et ses conséquences fonctionnelles (voir 23.3.).

23.1. Diagnostic établi selon la liste et les critères de la CIM 10

a) Psychoses

Sont concernés :

• schizophrénies,	2301
• troubles schizo-affectifs,	2302
• et troubles délirants persistants.	2303



En revanche, les troubles psychotiques aigus et transitoires (bouffées délirantes isolées) ne rentrent pas dans ce groupe.

b) Troubles de l'humeur récurrents ou persistants

Sont concernés :

• troubles bipolaires (maladies maniaco-dépressives);	2304
• troubles dépressifs récurrents (après trois épisodes au moins);	2305
• troubles de l'humeur persistants et sévères.	2306



En revanche, l'épisode dépressif isolé, la réaction dépressive brève, la réaction aiguë à un facteur de stress et la dysthymie légère ne font pas partie de ce groupe.

c) Déficiences intellectuelles et les troubles graves du développement durant l'enfance

Sous cette rubrique figurent les déficiences intellectuelles primaires (retard mental, psychoses infantiles déficitaires) comportant une réduction notable de l'efficacité et intriquées à des troubles psychiatriques ou à des troubles marqués de la personnalité ou du comportement. Les troubles du développement retenus débutent dans la première ou la deuxième enfance, et concernent des fonctions liées à la maturation biologique du SNC, avec une évolution continue sans rémission (autisme infantile, troubles graves des conduites et du fonctionnement social débutant dans l'enfance, troubles envahissants du développement,...).	2307
---	-------------

d) Troubles névrotiques sévères et les troubles graves de la personnalité et du comportement

Sous cette rubrique, il convient de faire entrer des perturbations qui, d'un point de vue nosographique, ont été individualisées sous des terminologies diverses :

• troubles anxieux graves;	2308
• états limites;	2309
• troubles profonds de la personnalité : paranoïaque, schizoïde, dyssociale ;	2310
• troubles du comportement alimentaire (anorexie mentale);	2311
• troubles addictifs graves;	2312
• dysharmonies évolutives graves de l'enfance.	2313



Pour être éligible, les manifestations cliniques de ces troubles mentaux doivent être sévères :

- pour les manifestations de type hystérique, il faut des phénomènes de conversion répétitifs et prolongés, voire la méconnaissance étendue des éléments de réalité
- pour les manifestations de type obsessionnel, il faut un envahissement par des conduites compulsives ou par des rites contraignants voire la présence de modes de pensée paralysants
- pour les manifestations phobiques, l'étendue des mesures d'évitement et des moyens contraphobiques ainsi que la présence de phases prolongées de sidération justifient l'éligibilité
- pour les manifestations anxieuses, il faut tenir compte de la souffrance du sujet, de l'impossibilité de faire des projets, de la restriction marquée des intérêts et de l'anticipation systématiquement péjorative de l'avenir.

23.2. Ancienneté de cette affection

Il faut que l'ancienneté soit supérieure à un an.

23.3. Conséquences fonctionnelles (aspects cognitifs, affectifs, comportementaux)

Il faut que l'affection ait des conséquences fonctionnelles majeures dans la vie quotidienne du patient. Partant, ce handicap est à décrire puisque, en psychiatrie, la sévérité du diagnostic n'est pas toujours corrélée à la sévérité du handicap qui en découle.

ALD 24. Rectocolite hémorragique et maladie de Crohn évolutives

En fait partie :

toute maladie inflammatoire chronique intestinale dont le diagnostic est établi sur un ensemble de données cliniques, morphologiques et histologiques.	2401
--	-------------



Ne font pas partie de ce groupe :

- les formes de maladie de Crohn non opérée et n'ayant pas fait de poussée malgré l'absence de traitement de fond pendant les deux premières années d'évolution ;
- les formes de rectocolite hémorragique exclusivement rectales ne nécessitant pas de traitement de fond et sans poussée significative pendant les deux premières années d'évolution ;

ALD 25. Sclérose en plaques

En fait partie, la sclérose en plaques :

• dès qu'un traitement immunomodulateur de fond est prescrit à l'issue du bilan diagnostique, même en l'absence de handicap permanent ;	2501
• dès qu'il existe un handicap permanent (parfois seulement constitué d'une asthénie ou de troubles cognitifs) nécessitant un traitement symptomatique et justifiant une prise en charge au long cours.	2502

ALD 26. Scoliose structurale évolutive

Sont concernées les scolioses idiopathiques structurales :

• avec une courbure (angle de COBB) d'emblée > 30° quel que soit l'âge ;	2601
• avec une courbure d'au moins 15° s'aggravant de 5° entre deux radiographies successives (habituellement à six mois d'intervalle) chez l'enfant ;	2602
• avec une perte de taille ou une évolution cyphosante confirmée par deux radiographies à cinq ans d'intervalle chez l'adulte justifiant d'un traitement	2603

ALD 27. Spondylarthrite grave

En font partie :

les spondylarthrites graves d'évolution chronique justifiant un traitement de fond ou les affections apparentées qui en partagent le caractère inflammatoire, l'évolutivité, les thérapeutiques et le pronostic fonctionnel : rhumatisme psoriasique, spondylarthropathies secondaires telles le syndrome de Fiessenger-Leroy-Reiter, les formes articulaires des Yersiniozes, la maladie périodique, ainsi que les manifestations rhumatismales accompagnant les entéropathies type maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique.	2701
--	-------------



Il est précisé que si les traitements de fond, bien que justifiés, ne sont pas possibles, les formes de spondylarthrite grave se traduisant par un handicap lourd font néanmoins partie de ce groupe

ALD 28. Suite de transplantation d'organe

En font partie :

les suites de transplantation (rénale, cardiaque, hépatique, pulmonaire, pancréatique, intestinale de greffe de moelle osseuse, etc.), excepté les suites de la greffe de cornée, qui n'en font partie que dans les cas exceptionnels où un traitement corticoïde ou immunosuppresseur par voie générale est nécessaire.	2801
--	-------------

ALD 29. Tuberculose active, lèpre

29.1. Tuberculose maladie

les cas confirmés : maladie due à une mycobactérie du complexe tuberculosis prouvée par la culture ;	2901
les cas probables : signes cliniques ou radiologiques compatibles avec une tuberculose entraînant la décision de traiter le patient avec un traitement antituberculeux standard.	2902

La durée de la thérapeutique antituberculeuse est le plus souvent de six mois (jusqu'à douze mois dans certaines formes de la maladie). La guérison est confirmée à dix-huit mois après le début du traitement par un examen clinique et radiographique.

29.2. Lèpre

la lèpre ou maladie de Hansen, quels que soient son ancienneté d'évolution, sa forme clinique (tuberculoïde ou lépromateuse) et son caractère bacillifère ou non.	2903
---	-------------

ALD 30. Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique

Il s'agit des affections malignes, récidives et métastases comprises, caractérisées par :

des arguments objectifs indiscutables : histologie, perturbations hématologique ou humorale caractéristiques ;	3001
en l'absence de preuve directe, un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques ou biologiques convergents et emportant la décision médicale.	3002

ALD 31. Affections dites « hors liste »

Ne sont considérées au titre de l'affection de longue durée 31 « affections dites hors liste » que les maladies graves de forme évolutive ou invalidante comportant un traitement prolongé d'une durée prévisible supérieure à six mois.

ALD 32. Polypathologies

Ne sont considérées au titre de l'affection de longue durée 32 « Polypathologies » que les pathologies caractérisées entraînant un état pathologique invalidant et nécessitant des soins continus d'une durée prévisible supérieure à six mois.
