



**CONVENTION
MEDICALE
2006**

Annexe 2

Critères d'admission en longue maladie (annexe article 46)

ANNEXE ARTICLE 46

CRITERES D'ADMISSION EN LONGUE MALADIE

Ces recommandations ont été élaborées par le Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale, à l'intention des médecins traitants et des médecins conseils des services de l'Assurance Maladie (actualisation avril 2002).

Ces recommandations ont pour objectif de donner des indications précises sur les affections en cause et les cas où la décision d'exonération du ticket modérateur, sa suppression ou son maintien sont justifiés.

SOMMAIRE

	Pages
1. Accident vasculaire cérébral invalidant.....	3
2. Insuffisances médullaires et autres cytopénies chroniques	4
3. Artériopathies chroniques avec manifestations ischémiques.....	6
4. Bilharziose compliquée	8
5. Insuffisance cardiaque grave, troubles du rythme graves, cardiopathies valvulaires graves ; cardiopathies congénitales graves.....	9
6. Maladies chroniques actives du foie et cirrhoses	12
7. Déficit immunitaire primitif grave nécessitant un traitement prolongé, infection par le virus de l'immuno-déficience humaine	15
8. Diabète de type 1 et diabète de type 2.....	21
9. Forme grave des affections neurologiques et musculaires (dont myopathie), épilepsie grave.....	27
10. Hémoglobinopathies, hémolyses, chroniques constitutionnelles et acquises sévères.....	31
11. Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves	32
12. Hypertension artérielle sévère	33
13. Maladie coronaire.....	34
14. Insuffisance respiratoire chronique grave	36
15. Lèpre	37
16. Maladie de Parkinson.....	38
17. Maladies métaboliques héréditaires nécessitant un traitement prolongé spécialisé.....	39
18. Mucoviscidose	41
19. Néphropathie chronique grave et syndrome néphrotique primitif	42
20. Paraplégie	44
21. Périartérite noueuse, lupus érythémateux aigu disséminé, sclérodermie généralisée évolutive	45
22. Polyarthrite rhumatoïde évolutive grave	47
23. Psychose, trouble grave de la personnalité, arriération mentale	49
24. Rectocolite hémorragique et maladie de Crohn évolutives	52
25. Sclérose en plaques	55
26. Scoliose structurale évolutive (dont l'angle est égal ou supérieur à 25 degrés) jusqu'à maturation 56 rachidienne	56
27. Spondylarthrite ankylosante grave	57
28. Suites de transplantation d'organe	59
29. Tuberculose active	60
30. Tumeur maligne, affection maligne du tissu lymphatique ou hématopoïétique	61
 En fin d'annexe	
Liste des affections couvertes par la CAFAT dans le cadre du risque longue maladie.....	64

1. ACCIDENT VASCULAIRE CEREBRAL INVALIDANT

• Le terme d'accident vasculaire cérébral désigne :

- ① *Les accidents ischémiques cérébraux avec ou sans nécrose cérébrale quels qu'en soient la cause ou le mécanisme,*
- ② *Les thrombophlébites cérébrales,*
- ③ *Les accidents hémorragiques cérébraux, cérébro-méningés ou méningés.*

Dans ces trois types d'accidents d'étiologie vasculaire relativement faciles à confirmer, l'exonération s'impose dès la phase aiguë en présence de troubles neurologiques importants nécessitant une prise en charge lourde, des examens coûteux, des soins de maintenance puis de rééducation active. Cette période peut être très prolongée et le caractère invalidant de l'accident ne se discute pas.

• L'évolution, variable, conduit à distinguer :

- **les cas où persiste un important déficit neurologique** entraînant une invalidité évidente justifiant l'exonération du ticket modérateur,
- **les cas où persistent des séquelles moins importantes** mais justifiant une rééducation prolongée. Ces situations semblent devoir entraîner l'exonération du ticket modérateur pour une période limitée.

En dehors de ces cas les patients peuvent, le cas échéant, être exonérés du ticket modérateur au titre d'une autre affection de longue durée (artériopathie chronique, insuffisance cardiaque, diabète, hypertension artérielle).

2. INSUFFISANCES MEDULLAIRES ET AUTRES CYTOPENIES CHRONIQUES

Les affections qui suivent relèvent de l'exonération du ticket modérateur.

1 - Aplasies médullaires globales ou limitées à une seule lignée

• Aplasies médullaires (AM) globales

Ce sont des insuffisances quantitatives de la production médullaire, avec moelle osseuse hypocellulaire, en relation avec une réduction du nombre de cellules-souches hématopoïétiques primitives. Les trois lignées myéloïdes érythrocytaire, granulocytaire, plaquettaire sont touchées et la traduction à l'hémogramme est donc une pancytopenie. Le diagnostic est basé sur l'aspect de la moelle osseuse examinée par biopsie ostéomédullaire.

Une AM globale peut être acquise ou, beaucoup plus rarement, constitutionnelle.

A - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES ACQUISES

Ce sont des pathologies peu fréquentes car il faut éliminer de ce cadre les AM survenant dans les suites immédiates d'une chimiothérapie antimitotique. Ces dernières sont le plus souvent limitées dans le temps et résolutive. Leur prise en charge relève de l'affection cancéreuse concernée.

Les AM globales acquises reconnaissent pour la plupart dans leur mécanisme un phénomène auto-immun. Les facteurs déclenchants peuvent être toxiques (médicamenteux ou environnementaux) ou viraux. Lorsqu'aucun de ces facteurs n'est identifié, on parle de formes idiopathiques.

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

Même en cas d'efficacité thérapeutique, la surveillance doit être quasi indéfinie en raison du risque de rechute ou d'apparition d'autres maladies myéloïdes chez les malades traités médicalement ou des suites d'une éventuelle greffe de cellules-souches hématopoïétiques.

B - APLASIES MEDULLAIRES GLOBALES CONSTITUTIONNELLES

La moins rare est la maladie de Fanconi de transmission héréditaire autosomique récessive. Le risque de transformation leucémique aiguë est élevé. D'autres variétés d'AM constitutionnelles sont tout à fait exceptionnelles.

• Aplasies médullaires dissociées ou restreintes à une ligne médullaire

Le défaut de production ne concerne qu'une lignée. Ces cas se révèlent par une anémie, une neutropénie ou agranulocytose, une thrombopénie de sévérités variables.

A - ERYTHROBLASTOPENIES

Les érythroblastopénies chroniques acquises dépendent souvent d'un mécanisme auto-immun. Elles peuvent s'intégrer dans le cadre d'une autre maladie (thymome) ou paraître idiopathiques. L'érythroblastopénie constitutionnelle ou maladie de Blackfan-Diamond peut être héréditaire (caractère autosomique dominant ou récessif).

Bien que leur mécanisme ne soit pas érythroblastopénique mais réponde à une érythropoïèse inefficace, on en rapproche les dysérythropoïèses constitutionnelles, affections héréditaires rares, généralement de transmission autosomique récessive.

B - AGRANULOCYTOSES

Les agranulocytoses chroniques par trouble de production sont constitutionnelles. La moins rare est la maladie de Kostmann (transmission héréditaire autosomique récessive), de révélation néonatale.

C - AMEGACARYOCYTOSES

Les amégacaryocytoses chroniques sont constitutionnelles. La moins rare est l'amégacaryocytose avec aplasie radiale.

2 - Syndromes myélodysplasiques

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des maladies clonales acquises des cellules-souches hématopoïétiques. Ils sont fréquents, surtout chez les sujets âgés. Ils s'expriment par des anomalies d'hémogramme très diverses : anémie, neutropénie, thrombopénie, monocytose, macrocytose isolées ou associées. Le mécanisme des cytopénies est celui d'une hématopoïèse inefficace (avortement intra-médullaire). La présentation à la période d'état est souvent celle d'une pancytopénie à moelle riche et qualitativement anormale. En ce sens, c'est le myélogramme qui apporte les éléments essentiels au diagnostic.

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. Certaines de ces SMD peuvent subir une transformation leucémique aiguë. D'autres nécessitent un traitement transfusionnel au long cours et se compliquent alors souvent d'hémosidérose post-transfusionnelle.

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. Elles n'en requièrent pas moins des traitements longs, parfois très coûteux, et dépendent donc d'une prise en charge spécialisée. Même guéries en apparence, leur risque de rechute est imprévisible, justifiant une surveillance prolongée.

• Anémies hémolytiques auto-immunes chroniques

Ce cadre recouvre la maladie chronique des agglutinines froides et les anémies hémolytiques par auto-anticorps chauds. Le principal critère du diagnostic est la positivité du test de Coombs direct dans un contexte d'anémie ou d'hémolyse.

• Purpura thrombopénique auto-immun chronique

La thrombopénie est isolée. Le myélogramme est normal et riche en mégacaryocytes.

• Neutropénies chroniques sévères

Elles comportent le syndrome de Felty et des variétés idiopathiques. Il convient d'exclure de ce cadre les (fréquentes) pseudo-neutropénies par excès de margination des polynucléaires habituellement moins prononcées et dénuées de risque infectieux.

3. ARTERIOPATHIES CHRONIQUES AVEC MANIFESTATIONS ISCHEMIQUES ¹

- **Définition**

Par artériopathies chroniques, on entend toutes les atteintes pariétales de l'aorte, des artères iliaques, des artères des membres inférieurs et des artères viscérales, notamment rénales et mésentériques. L'athérome représente la cause habituelle (avec développement progressif de sténoses et/ou dilatations anévrismales), mais non exclusive des artériopathies (maladie de Horton, maladie de Takayasu, maladies de "système"...).

- **Conditions d'exonération du ticket modérateur**

L'ischémie aiguë ou chronique est le critère de référence.

PRINCIPALES LOCALISATIONS

1 - Artériopathie chronique des membres inférieurs

Sa gravité participe à la fois des conséquences loco-régionales de la maladie et aussi de l'éventuelle atteinte polyartérielle, notamment coronaire et cérébrale. Seuls les stade II (claudication artérielle intermittente gênante au quotidien), stade III (douleurs de repos, érythrocyanose de déclivité...) et stade IV (troubles trophiques...) selon la classification de Leriche et Fontaine sont justiciables d'une exonération du ticket modérateur. L'abolition d'un pouls ou la découverte d'anomalies circulatoires isolées fonctionnellement asymptomatiques ne doivent pas être prises en compte.

2 - Artères profondes

Des lésions ulcéro-végétantes de l'aorte thoracique, les anévrismes et dissections de l'aorte thoracique ou abdominale indiscutablement objectivés, sont justiciables, par leur gravité, de l'exonération du ticket modérateur.

3 - Artères à destinée viscérale, principalement digestive et rénale

La confirmation objective de la responsabilité artérielle à l'origine d'une ischémie est obligatoire.

En revanche, le syndrome de la traversée cervico-brachiale ou syndrome des défilés n'entre pas dans le cadre des artériopathies chroniques, sauf en cas d'objectivation de lésions vasculaires ischémiantes par des examens appropriés.

CRITERES OBJECTIFS

1 - Artériopathie chronique des membres inférieurs

Outre la douleur, le médecin doit disposer d'un examen clinique attentif et surtout d'une confirmation objective de la maladie artérielle. L'examen le plus sensible et spécifique pour les artères iliaques et les artères des membres inférieurs est l'imagerie ultrasonore avec examen Doppler associé. Cet examen permet de préciser le siège et l'étendue d'éventuelles sténoses, l'état et l'épaississement de la paroi, le caractère des sténoses et notamment leur homogénéité et leur densité (toute hétérogénéité faisant craindre une ulcération possiblement emboligène), enfin l'état de la circulation d'aval et la qualité de la circulation collatérale. En cas de discussion d'une revascularisation, l'examen ultrasonore est généralement complété par une artériographie.

2 - L'échographie transoesophagienne est la technique de recours pour le diagnostic des plaques ulcéro-végétantes de l'aorte thoracique.

¹ Les pathologies coronaires et cérébrales sont traitées dans un autre chapitre.

3 - L'imagerie artérielle ultrasonore et éventuellement un scanner ou une IRM sont les marqueurs les plus sensibles et spécifiques d'un éventuel anévrisme de l'aorte thoracique ou abdominale.

4 - En ce qui concerne les artères viscérales profondes, l'imagerie ultrasonore et l'examen doppler restent les examens de première intention. Néanmoins, il est habituel de confirmer la ou les sténoses par une autre technique d'imagerie : scanner hélicoïdal, angio-IRM, artériographie... qui, selon le degré de sténose, ont valeur indirecte d'ischémie.

TRAITEMENT

1 - Quel que soit le lit artériel touché par des complications liées à l'athérosclérose, il est essentiel de faire l'inventaire complet des éventuelles lésions artérielles associées, notamment coronaires et cervicales. Dans ces cas, il convient de respecter les priorités pronostiques de la maladie artérielle : coronaire, cerveau, aorte.

Dans tous les cas, il faut s'efforcer d'obtenir une prise en charge attentive et globale des facteurs de risque d'athérosclérose et de réaliser des mesures actives de prévention secondaire qui doivent être poursuivies indéfiniment. Ces mesures doivent notamment inclure l'arrêt de l'intoxication tabagique (et toutes les mesures qui peuvent y aider), le contrôle de la pression artérielle, la prise en charge d'un éventuel diabète (facteur notablement aggravant), le traitement des dyslipidémies athérogènes (par les modifications diététiques) mais aussi chaque fois que nécessaire par le traitement médicamenteux en utilisant préférentiellement les classes thérapeutiques et les molécules ayant fait la preuve de leur efficacité dans la prévention de la morbi-mortalité artérielle dans des essais cliniques contrôlés. Les mesures comportementales individuelles (modifications diététiques, activité physique régulière...) sont dans la quasi totalité des cas indispensables et une activité physique régulière constitue probablement le meilleur traitement symptomatique d'un déficit artériel des membres inférieurs.

C'est en fonction de leur éventuelle atteinte coronaire que ces malades peuvent être soumis à un traitement bêtabloquant (déconseillé de principe mais non contre-indiqué dans l'artériopathie des membres inférieurs) ou par inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

La prévention secondaire n'inclut pas un traitement systématique anxiolytique ou "tranquillisant" dont l'efficacité au long cours n'a pas été démontrée.

2 - Les traitements de revascularisation par radiologie interventionnelle et/ou intervention chirurgicale sont en règle réservés aux artériopathies symptomatiques invalidantes au quotidien, aux sténoses de degré critique, aux dilatations anévrismales de diamètre critique ou évolutif ou compliquées (notamment d'embolies périphériques).

3 - Traitements médicamenteux spécifiques

- ❶ Les anti-agrégants plaquettaires constituent, sauf contre-indication, le traitement de fond de la maladie artérielle a fortiori lorsque les lésions artérielles sont diffuses ou emboligènes. Ils sont également justifiés après revascularisation. L'acide acétylsalicylique reste préconisé en première intention, les indications des anti-coagulants concernent quelques cas particuliers.
- ❷ Les médicaments dits "vasodilatateurs".
Bien que ces médicaments soient largement utilisés, la Commission de transparence dans sa séance du 24/11/99 a rappelé qu'il n'y avait aucun effet favorable démontré sur la morbi-mortalité.

La maladie artérielle étant une maladie chronique et potentiellement évolutive, la révision de l'exonération du ticket modérateur n'est pas nécessaire, hormis le cas d'une remise en cause diagnostique.

4. BILHARZIOSE COMPLIQUEE

- ① *Le traitement des bilharzioses* s'est profondément modifié au cours des dernières années. La voie parentérale et les sels d'antimoine [Anthiomaline ®] ont été abandonnés. On ne recourt plus, de nos jours, qu'à la voie orale, ouverte par le niridazole [Ambilhar ®], et applicable à l'ensemble des bilharzioses, quelle que soit l'espèce en cause.
- ② Les traitements par le praziquantel [Biltricide ®, Droncit ®] ou l'oxamni-quine [Vansil®, Mansil®], ou même deux antibilharziens actuellement peu ou pas exploités, l'oltipraz (R.P.) et le métrifonate [Bilarcil®], ont leurs indications respectives.
- ③ Administré en cure de courte durée (un ou deux jours selon l'espèce bilharzienne en cause), par voie orale, le traitement de la bilharziose s'avère relativement peu onéreux et sans effet secondaire notable. Les antibilharziens de deuxième génération constituent donc une révolution dans le traitement de cette affection et peuvent même être envisagés en traitement de masse.
- ④ *Il est donc logique d'exclure de l'exonération du ticket modérateur* : la bilharziose de primo-infection ou de survenue récente, la bilharziose chronique cliniquement inexpressive.
- ⑤ En revanche, *la bilharziose compliquée* peut faire l'objet d'une assistance prolongée et, dans ce cas, l'exonération du ticket modérateur est souhaitable.

Les complications sont fonction de l'espèce en cause et de l'organe atteint.

- **Pour la bilharziose urinaire à *Schistosoma haematobium***, les complications sont : l'infection vésicale ou vésico-urétérale avec prolifération endothéliale et/ou sclérose endovésicale entraînant des troubles fonctionnels durables ; la sténose urétérale, provoquant des dilatations en amont, souvent muettes cliniquement.
 - **Pour la bilharziose intestinale à *Schistosoma mansoni***, les complications sont : les granulomes intestinaux et les polypes coliques ; l'hépatosplénomégalie, l'hépatomégalie ou la splénomégalie isolée liées à une hypertension portale.
 - **Dans la bilharziose artério-veineuse à *S.japonicum***, les complications plus fréquentes, d'installation plus rapide, de pronostic plus sévère, se rapprochent de celles de la bilharziose intestinale à *S.mansoni*, ou rectale à *S.intercalatum*.
- ⑥ En dehors de ces complications, des localisations aberrantes peuvent entraîner d'autres lésions, en particulier pulmonaires, cardiaques, cérébrales ou neurologiques périphériques.
 - ⑦ Le traitement de ces complications comporte toujours, ou presque, une cure par un schistosomicide, parfois une antibiothérapie ou une intervention chirurgicale (résection des uretères et abouchement ou plastie), un traitement de l'hypertension portale si besoin ou des complications pulmonaires.
 - ⑧ Le sérodiagnostic donne souvent lieu à une interprétation erronée. De nombreux abus thérapeutiques en découlent. En aucun cas, chez un sujet ne présentant pas de signes cliniques, pas d'éosinophilie, pas d'œufs dans les selles ou les urines, la présence d'anticorps résiduels découverts au sérodiagnostic ne doit donner lieu à traitement.

5. INSUFFISANCE CARDIAQUE GRAVE, TROUBLES DU RYTHME GRAVES, CARDIOPATHIES VALVULAIRES GRAVES ; CARDIOPATHIES CONGENITALES GRAVES

CONDITIONS D'EXONERATION DU TICKET MODERATEUR

• Définition

Une altération de la fonction pompe du cœur constitue le dénominateur commun de toutes les insuffisances cardiaques.

Une insuffisance cardiaque peut justifier l'exonération du ticket modérateur :

- soit par la gêne fonctionnelle et l'invalidité socio-professionnelle qu'elle entraîne,
- soit par sa gravité pronostique, la possibilité de mort subite restant relativement imprévisible.

• Etiologies

Les insuffisances cardiaques comprennent :

1- Les insuffisances ventriculaires gauches

- Dues à une atteinte myocardique primitive (cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non, cardiomyopathie dilatée...), toxique (alcool, chimiothérapie...), infectieuse.
- Secondaires à une maladie coronaire (avec ou sans séquelle d'infarctus).
- Secondaires à une surcharge de pression (hypertension artérielle, rétrécissement aortique...) ou de volume (insuffisance aortique ou mitrale...), à une cardiopathie congénitale.

2 - Les insuffisances ventriculaires droites secondaires à une insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque globale), à une hypertension artérielle pulmonaire qu'elle qu'en soit la cause (pulmonaire le plus souvent, post-embolique, primitive...), une pathologie valvulaire pulmonaire ou tricuspide, une cardiopathie congénitale.

3 - Les insuffisances cardiaques secondaires à un trouble du rythme rapide et prolongé ou subintrant (cardiomyopathies rythmiques). Les tachycardies ventriculaires sont souvent hémodynamiquement mal tolérées, d'autant que la pompe cardiaque n'est pas souvent indemne. Des troubles du rythme supraventriculaire, notamment les arythmies complètes (fibrillations auriculaires) à fréquence ventriculaire rapide, peuvent induire une "cardiomyopathie rythmique" avec régression des signes d'insuffisance cardiaque et de la dilatation ventriculaire si le rythme sinusal peut être durablement rétabli.

4 - Il faut connaître la prévalence croissante des insuffisances ventriculaires à fonction systolique d'éjection normale, insuffisances cardiaques dites "diastoliques", notamment chez le sujet âgé et en cas de cardiomyopathie restrictive (hémochromatose, amylose, fibrose...).

5 - Les insuffisances cardiaques qui ne sont pas des insuffisances ventriculaires relèvent d'un traitement spécifique : obstacle intracardiaque (rétrécissement mitral ou tricuspide, thrombose auriculaire, myxome...), adiasolies péricardiques...

DIAGNOSTIC ET EVALUATION DE LA GRAVITE

Le diagnostic et l'évaluation de la gravité se fondent sur :

1- Des critères fonctionnels témoignant de la gêne fonctionnelle d'effort (essoufflement et/ou fatigue...) non expliqués par une anémie, une altération de la fonction respiratoire, une prise de poids ou une affection intercurrente récente.

Est généralement retenue la classification fonctionnelle de l'insuffisance cardiaque proposée par la New York Heart Association. Schématiquement :

- I) Activité physique habituelle asymptomatique.
- II) Limitation de l'activité physique pour les efforts de la vie courante.
- III) Limitation importante de l'activité, les symptômes apparaissent pour des efforts modérés.
- IV) Symptômes permanents, même au repos.

L'invalidité fonctionnelle doit être considérée comme gênante à partir de la classe II. Lorsque l'interrogatoire est litigieux et/ou situe le sujet en classe fonctionnelle I, il peut être licite de quantifier l'aptitude à l'effort, par la mesure de la distance parcourue au cours d'un test de marche de 6 minutes (inférieur à 500 mètres en cas d'insuffisance cardiaque) et/ou une épreuve d'effort avec mesure conjointe des gaz respiratoires (la valeur maximale de la VO₂ obtenue à l'effort est inférieure à 75 % des valeurs théoriques rapportées au poids pour le sexe et pour l'âge).

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque peut être difficile à affirmer, notamment chez le vieillard où la gêne fonctionnelle à l'effort est souvent d'origine multifactorielle et la part cardiaque difficile à objectiver.

2 - Des indices de gravité hémodynamique

Ils confirment le diagnostic en cas de gêne fonctionnelle, ils sont suffisants à faire porter le diagnostic d'insuffisance cardiaque grave relevant d'une exonération du ticket modérateur, si la fraction d'éjection ventriculaire gauche est calculée inférieure à 45 % (mesure échocardiographique ou mieux isotopique) ou si l'accroissement de la pression capillaire pulmonaire est estimée égale ou supérieure à 20 mmHg (notamment pour les insuffisances cardiaques avec fraction d'éjection conservée). Les pressions de remplissage ventriculaire gauche peuvent être le plus souvent évaluées sur des critères indirects radiologiques et surtout échocardiographiques Doppler.

Certaines atypies des structures endocardiques affirmées par l'échocardiographie Doppler, non symptomatiques et hémodynamiquement bénignes (la plupart des prolapsus valvulaires mitraux...) ne relèvent pas d'une exonération du ticket modérateur. C'est le degré de l'insuffisance mitrale éventuellement associée et son retentissement fonctionnel, non l'aspect anatomique et échographique, qui doivent être pris en compte dans la reconnaissance comme Affection de Longue Durée.

3- Des indices de gravité rythmique : enregistrement de potentiels tardifs et surtout de troubles du rythme auriculaire et plus encore ventriculaire, symptomatiques ou soutenus, objectivés lors d'épreuves d'effort ou d'enregistrements Holter.

TRAITEMENT

Tout malade atteint d'insuffisance cardiaque doit être prioritairement "éduqué", informé en détail :

- 1) de ses contraintes alimentaires, notamment régime plus ou moins désodé, quantifié et surtout régulièrement suivi...
- 2) des circonstances susceptibles de déstabiliser son état cardiaque,
- 3) des modalités de sa surveillance (poids, quantification de l'essoufflement...).

Au stade III, il est démontré qu'un reconditionnement musculaire par réadaptation physique (initié sous surveillance médicale) peut accroître les possibilités fonctionnelles à l'effort et améliorer la qualité de vie.

En ce qui concerne les traitements médicamenteux, des études contrôlées récentes ont montré qu'outre le traitement digitalo-diurétique traditionnel, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et certains bêta-bloquants à doses strictement contrôlées ont un effet favorable sur la morbi-mortalité des insuffisances ventriculaires. Du fait de la fréquence des complications thrombo-emboliques veineuses et artérielles de la maladie, l'indication d'un traitement anti-coagulant préventif ou curatif est souvent nécessaire. Dans l'insuffisance ventriculaire à fonction systolique conservée, surtout chez le vieillard, il faut être conscient de l'efficacité limitée des traitements médicamenteux et notamment digitalo-diurétiques.

Toutes les cardiopathies valvulaires ou congénitales opérées doivent continuer à bénéficier d'une prise en charge avec exonération du ticket modérateur. De même chez tous les malades valvulaires, la surveillance et la prophylaxie des risques infectieux doivent être exonérées du ticket modérateur.

L'exonération du ticket modérateur doit s'appliquer à toute cardiopathie congénitale mal tolérée ou ayant un haut risque évolutif.

En cas de troubles du rythme, il faut le plus souvent mettre le malade à l'abri des complications thrombo-emboliques par un traitement anticoagulant, ralentir la fréquence ventriculaire et si possible rétablir le rythme sinusal. Toutes les tachycardies ventriculaires et les troubles du rythme supraventriculaires (arythmies complètes, flutter, tachycardies atriales, maladies rythmiques auriculaires... dès lors qu'ils sont permanents ou récidivants à court terme, qu'ils exposent aux accidents thromboemboliques et qu'ils justifient l'administration continue d'un traitement anti-coagulant) doivent être considérés comme troubles du rythme graves et exonérés du ticket modérateur. En revanche, les troubles paroxystiques de la conduction auriculo-ventriculaire appareillés par un stimulateur cardiaque, les troubles de la conduction intracardiaque non symptomatiques, les tachycardies jonctionnelles par rythme réciproque (traditionnelle maladie de Bouveret), les hyperexcitabilités supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs par ailleurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

6. MALADIES CHRONIQUES ACTIVES DU FOIE ET CIRRHOSSES

- **Doivent bénéficier d'une exonération du ticket modérateur**

Les pathologies susceptibles d'évoluer vers des manifestations cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire menaçant la vie et nécessitant de ce fait un traitement et/ou une surveillance prolongés. Ces pathologies comprennent les maladies chroniques actives du foie et les cirrhoses.

- **Les causes les plus fréquentes sont actuellement**

Outre la consommation excessive d'alcool, les infections chroniques par les virus hépatotropes (virus B, C, D), les maladies biliaires intra ou extra-hépatiques, certaines maladies métaboliques (en particulier hémochromatose, maladie de Wilson, porphyries...).

Les maladies chroniques actives du foie relèvent de traitements spécifiques qui dépendent de leurs causes. Au stade de cirrhose, les maladies du foie relèvent en outre de traitements non spécifiques qui ont pour but de corriger ou de limiter la progression de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatique ou de la cholestase. En cas d'échec de ces traitements une transplantation hépatique peut être indiquée.

1 - Maladies chroniques actives du foie

Le diagnostic de maladie chronique active repose sur l'existence d'anomalies biologiques persistantes et de lésions histopathologiques du foie caractérisées par une inflammation, une nécrose cellulaire et une fibrose portale et périportale.

- **Maladies chroniques du foie d'origine virale les plus fréquentes**

1) Hépatite chronique d'origine virale B

Relèvent d'une exonération du ticket modérateur les hépatites chroniques virales B justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association des quatre critères suivants :

- lésions histologiques d'hépatite chronique active,
- positivité de l'antigène HBs,
- élévation persistante de l'activité des transaminases,
- existence de signes de réplication virale : positivité de l'antigène Hbe et présence de l'ADN viral B sérique ou présence isolée d'ADN viral B sérique en cas de négativité de l'antigène Hbe (virus mutant).

Thérapeutiques utilisées dans le traitement de l'hépatite chronique virale B :

- interféron,
- lamivudine (cure > à un an).

Suivi d'une hépatite chronique virale B :

Pendant le traitement, dans les suites de celui-ci et en dehors du traitement, le suivi a pour but l'évaluation de la réponse thérapeutique (évaluation du degré de cytolyse, de cholestase, de fibrose, d'insuffisance hépato-cellulaire, de l'ADN viral B et de la tolérance au traitement).

2) Hépatite chronique virale C

Relèvent d'une exonération du ticket modérateur, les hépatites virales C justifiant d'un traitement anti-viral ou d'un suivi prolongé et définies par l'association de :

- lésions histologiques d'hépatite chronique active,
- élévation persistante de l'activité des transaminases,
- sérologie positive vis à vis du virus de l'hépatite C (test ELISA 3) et/ou recherche de l'ARN viral par PCR positive.

Le traitement de référence est l'interféron associé à la ribavirine. Cependant, la dose et la durée standard du traitement ne sont pas actuellement définies.

Pendant ou dans les suites du traitement, le suivi a pour but l'évaluation de l'activité de la maladie (évaluation du degré de cytolyse, de cholestase, de fibrose, d'insuffisance hépato-cellulaire, virémie) et de la tolérance au traitement.

• Maladies chroniques actives du foie d'origine biliaire

Les cholestases chroniques sont dans leur grande majorité des maladies évolutives avec constitution à terme d'une fibrose extensive et d'une cirrhose. Les deux principales causes en sont la cirrhose biliaire primitive et la cholangite sclérosante primitive.

- 1 **Le diagnostic de cirrhose biliaire primitive** est posé sur les trois critères suivants : syndrome de cholestase, élévation des IgM et/ou présence d'anticorps anti-mitochondries, lésions histologiques de cholangite destructrice.
- 2 **Le diagnostic de cholangite sclérosante primitive** repose sur l'association d'un syndrome de cholestase, d'anomalies des voies biliaires documentées sur le plan radiologique et de lésions histologiques.
- 3 **Le traitement** (à l'exception des formes très évoluées) repose essentiellement sur l'acide ursodésoxycholique à la dose de 10 à 15 mg/kg/jour. Ponctuellement, des associations médicamenteuses peuvent être proposées : corticoïdes, méthotrexate, immunosuppresseurs...

Des traitements purement symptomatiques peuvent être nécessaires : cholestyramine, pour le prurit, antibiothérapie pour une infection des voies biliaires, apport de vitamine D et de calcium pour l'ostéoporomalacie, apport de vitamines liposolubles en cas de carence documentée. Le traitement des formes très évoluées est la transplantation hépatique.

- 4 **La surveillance habituelle de ces cholestases chroniques** (incluant l'appréciation de l'efficacité du traitement) repose sur une évaluation au minimum semestrielle clinique et biologique (évaluation du degré de cholestase, de cytolyse, d'insuffisance hépato-cellulaire, de fibrose). Des examens morphologiques (échographie abdominale, fibroscopie oeso-gastroduodénale, histopathologie hépatique) peuvent également être demandés à des intervalles plus espacés dans la surveillance ou le dépistage de complications (hypertension portale, carcinome hépatocellulaire).
- 5 **Les autres causes de cholestase chronique évolutive** sont plus rares et relèvent des mêmes principes de traitement et de surveillance : sarcoïdose hépatique, sténose secondaire de voies biliaires, maladie du greffon contre l'hôte, rejet chronique, ductopénie idiopathique...

• Les maladies chroniques actives du foie d'origine métabolique

L'hémochromatose génétique est la maladie la plus fréquemment observée. Son diagnostic repose sur le génotypage HH, la quantification de la surcharge hépatique en fer. Le traitement a pour but de prévenir l'évolution vers la cirrhose et ses complications. Les saignées constituent encore actuellement le traitement de choix.

D'autres maladies métaboliques – en particulier la maladie de Wilson – peuvent progresser vers la cirrhose.

Les critères d'attribution de l'exonération du ticket modérateur sont ceux pris en compte pour le diagnostic de l'hépatite chronique active ou de la cirrhose.

2 - Cirrhoses

La cirrhose, lorsqu'elle est affirmée sur la base de critères diagnostiques spécifiques, justifie l'exonération du ticket modérateur par la nécessité d'une surveillance attentive du patient et/ou par le critère onéreux et prolongé des traitements, le plus souvent initiés en milieu hospitalier.

- ❶ **Le diagnostic de cirrhose** repose sur la présence à l'examen histopathologique du foie de nodules de régénération hépatocytaires entourés de tissu collagène ou, en l'absence d'examen histopathologique, sur la présence de manifestations cliniques d'insuffisance hépatocellulaire et d'hypertension portale.
- ❷ En dehors de toute complication (cirrhose non décompensée), **la surveillance** pourra comporter une échographie, un bilan biologique usuel avec dosage de l'alpha fœto-protéine deux fois par an et une fibroscopie œsophagienne annuelle.
- ❸ La décompensation de la cirrhose peut être en rapport avec une majoration de l'hypertension portale, de l'insuffisance hépatocellulaire ou l'apparition d'un carcinome hépatocellulaire. Les **manifestations cliniques** sont l'ascite, les œdèmes, la survenue d'une hémorragie digestive ou d'une encéphalopathie. En premier lieu, l'apparition d'un ou plusieurs de ces signes cliniques justifie une hospitalisation courte, afin de rechercher la cause déclenchante et de débiter le traitement adapté.
- ❹ Outre les traitements étiologiques spécifiques, **la prise en charge thérapeutique** doit répondre à deux objectifs principaux : la prévention et le traitement des complications.

• **Les thérapeutiques dont l'efficacité a été établie sont les suivantes**

❶ **Concernant l'hypertension portale**

- Traitement pharmacologique (bêta-bloquants non cardiosélectifs, diurétiques épargneurs de potassium ou non, antibiotiques en cas de surinfection de l'ascite). Dans la plupart des cas, le traitement est à vie, principalement pour les bêta-bloquants ou, dans le cas de la prophylaxie primaire, de l'infection d'ascite.
- Traitement mécanique : séances de ligature ou de sclérothérapie des varices œsophagiennes, parfois chirurgicales (anastomose porto-cave, évacuation de l'ascite par paracentèse). La périodicité de ces traitements sera fonction de l'évolution clinique. A distance de la période aiguë, une surveillance régulière est nécessaire au minimum par endoscopie ou par échographie Doppler deux fois par an.

❷ **Concernant le carcinome hépatocellulaire**

Il s'agit d'une complication survenant presque toujours sur cirrhose (90% des cas).

Les traitements sont fonction de la taille, l'extension du carcinome, l'âge du malade, la sévérité de la cirrhose sous-jacente. La prise en charge est complexe et doit s'effectuer dans des centres réunissant des compétences médicales et chirurgicales.

Les traitements proposés sont la transplantation hépatique, la résection chirurgicale, la destruction percutanée des lésions, la radiothérapie, la chimio-embolisation, l'administration intra-artérielle de lipiodol à l'iode 131.

❸ **Concernant l'insuffisance hépatocellulaire grave**

Aucun traitement n'a d'efficacité démontrée en dehors de la transplantation hépatique.

7. DEFICIT IMMUNITAIRE PRIMITIF GRAVE NECESSITANT UN TRAITEMENT PROLONGE, INFECTION PAR LE VIRUS DE L'IMMUNO-DEFICIENCE HUMAINE

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.

- ❶ *Les déficits immunitaires combinés sévères*, le syndrome des lymphocytes dénudés et les affections apparentées nécessitent des traitements lourds (du type greffe de moelle osseuse ou greffe de foie fœtal) en milieu hospitalier et une surveillance biologique prolongée.
- ❷ *Les déficits immunitaires combinés incomplets* du type syndrome de Wiskott-Aldrich ou ataxie téléangiectasie sont également l'objet de traitements prolongés et d'explorations coûteuses, répétés au fil des années.
- ❸ *Les déficits importants de l'immunité cellulaire*, tel le syndrome de Di George, relèvent de greffes du thymus fœtal ou de traitements de longue durée.
- ❹ *Parmi les déficits en immunoglobulines*, seuls ceux comportant un abaissement constant et significatif du taux des IgG (par exemple, 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) justifient une exonération du ticket modérateur.

Cela comprend, en particulier, l'agammaglobulinémie de Burton et les grandes hypogammaglobulinémies "dites communes" qui nécessitent l'administration itérative, indéfiniment prolongée, d'immunoglobulines. Par contre, cela exclut les fréquents déficits isolés en IgA.

- ❺ *D'autres déficits immunitaires à composante lymphocytaire* nécessitent une prise en charge comparable : syndrome à hyper IgE, candidose cutanéomuqueuse chronique.
- ❻ *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) nécessitent tous une prise en charge prolongée afin que soient convenablement conduits la prophylaxie ou le traitement anti-infectieux et parfois le traitement étiologique.
- ❼ *Parmi les déficits primitifs du complément*, seuls les cas comportant des manifestations graves à répétition (infections sévères, syndrome lupique, vascularite importante, œdème angioneurotique héréditaire) justifient une exonération du ticket modérateur.

Dans l'ensemble des déficits immunitaires primitifs, la rapide progression des techniques thérapeutiques imposera une révision régulière des recommandations énoncées ci-dessus. L'avènement de traitements simplifiés et d'efficacité plus radicale permet d'envisager chez certains malades d'interrompre une surveillance lourde.

En l'état actuel, il paraît opportun de proposer, dans les maladies citées plus haut, **une exonération du ticket modérateur pour une durée de deux ans**, éventuellement renouvelable à plusieurs reprises lorsqu'un traitement important et coûteux ou des examens biologiques onéreux doivent être répétés avec une grande fréquence.

2 - Infection par le virus de l'immuno-déficience humaine

• Exonération du ticket modérateur

L'exonération du ticket modérateur est justifiée par les soins en relation avec l'infection par le virus de

l'immunodéficience humaine, dès la constatation d'un sérodiagnostic VIH positif.

La séropositivité doit toujours être affirmée par des tests sur deux prélèvements et par un Western-Blot sur l'un des prélèvements.

L'exonération du ticket modérateur est justifiée également pour tout enfant né d'une mère séropositive dans les deux ans suivant sa naissance.

A titre indicatif, les bilans et suivis peuvent s'inscrire dans le schéma suivant (cf. rapport DORMONT - février 1993) :

• **Bilan initial et suivi d'un patient asymptomatique**

Un bilan initial et un suivi régulier permettent :

- d'apprécier le retentissement de l'infection VIH sur le système immunitaire,
- de débiter en temps utile un traitement anti-rétroviral et un traitement préventif des infections opportunistes,
- de prendre en compte le retentissement psychosocial. On veillera tout particulièrement au maintien des conditions optimales de confidentialité.

Sauf cas particuliers (événements intercurrents, surveillance de traitement en cours, protocole de recherche, etc.) le bilan peut être limité aux examens ci-après :

Examens recommandés	Bilan initial	CD4 > 500 bilan tous les 6 mois	CD4 entre 500 et 200 bilan tous les 3 mois
Sérologie VIH (W.Blot)	+		
NFS. plaquettes. VS	+	+	+
Lymphocytes CD4-CD8	+	+	+
Antigène p24	+	+	+
Béta2microglobuline	+	+	+
Electrophorèse des protéines	+	+	
Transaminases Gamma GT	+		
Sérologie de la syphilis	+		
Sérologie de l'hépatite B	+		
Sérologie de l'hépatite C	+	selon le résultat du bilan initial	
Sérologie de la toxoplasmose	+		
IDR 10 U (tuberculine)	+		
Radiographie du thorax	+		

Chez la femme, un examen gynécologique comportant un frottis est recommandé tous les 6 mois.

• **Prise en charge des personnes ayant moins de 200 lymphocytes CD4 par millimètre cube**

Lorsque les CD4 sont inférieures à 200 par mm³ et/ou représentent moins de 15% des lymphocytes, une prophylaxie de la pneumocystose doit être débutée et ces patients reçoivent une thérapie anti-rétrovirale. Une surveillance hématologique mensuelle est alors nécessaire par NFS. Un bilan trimestriel est suffisant pour les autres paramètres. En revanche, un dosage des CPK doit être effectué chez les patients sous AZT depuis plus de 12 mois. Une surveillance de l'amyplasémie doit être réalisée chez les patients sous ddC, ou sous ddl, ainsi qu'un examen neurologique régulier.

Lorsque les CD4 sont inférieures à 100 par mm³ et a fortiori au stade SIDA, une surveillance clinique et biologique mensuelle est nécessaire, ne comportant pas obligatoirement la numération des CD4 et CD8. Un examen ophtalmologique doit être pratiqué tous les 3 mois à la recherche d'une rétinite à CMV débutante. Une prévention primaire de la toxoplasmose chez les patients ayant une sérologie positive doit être débutée. Chez les patients ayant un déficit immunitaire avancé, la radiographie du thorax et la recherche de marqueurs d'infections opportunistes doivent

être faites en fonction du contexte clinique et non de façon systématique.

Les nouveaux marqueurs virologiques (virémie quantitative, PCR, phénotype de la souche virale) sont en cours d'évaluation et ne doivent donc être réalisés que dans le cadre de protocoles. Il en est de même pour certains tests immunologiques complexes, comme par exemple, la réponse proliférative T au VIH ou à certains anticorps (Anti CD3).

ANNEXE 1

REVISION DU SYSTEME DE CLASSIFICATION DE L'INFECTION VIH CHEZ LES ADULTES ET LES ADOLESCENTS

• Catégories Cliniques

Catégorie A :

Un ou plusieurs des critères listés ci-dessous chez un adulte ou un adolescent infecté par le VIH, s'il n'existe aucun des critères des catégories B et C :

- Infection VIH asymptomatique,
- Lymphadénopathie persistante généralisée (P.G.L.),
- Primo-infection symptomatique.

Catégorie B :

Manifestations cliniques chez un adulte ou un adolescent infecté par le VIH ne faisant pas partie de la catégorie C et qui répondent au moins à l'une des conditions suivantes :

- Elles sont liées au VIH ou indicatives d'un déficit immunitaire,
- Elles ont une évolution clinique ou une prise en charge thérapeutique compliquée par l'infection VIH.

Les pathologies suivantes font partie de la catégorie B, la liste n'est pas limitative :

- Angiomatose bacillaire,
- Candidose oropharyngée,
- Candidose vaginale persistante, fréquente ou qui répond mal au traitement,
- Dysplasie du col (modérée ou grave), carcinome in situ,
- Syndrome constitutionnel : fièvre (38,5°C) ou diarrhée supérieure à 1 mois,
- Leucoplasie chevelue de la langue,
- Zona récurrent ou envahissant plus d'un dermatome,
- Purpura thrombocytopénique idiopathique,
- Salpingite, en particulier lors de complication par des abcès tubo-ovariens,
- Neuropathie périphérique.

Cette classification est hiérarchique, c'est-à-dire qu'un sujet classé dans la catégorie B ne peut passer dans la catégorie A lorsque les signes cliniques ont disparu.

Catégorie C :

Cette catégorie correspond à la définition du SIDA chez l'adulte. Lorsqu'un sujet a présenté une des pathologies de cette liste, il est classé définitivement dans la catégorie C :

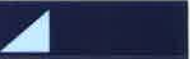


- Candidose bronchique, trachéale ou pulmonaire, candidose de l'œsophage,
- Cancer invasif du col,
- Coccidioïdomycose, disséminée ou extrapulmonaire,
- Cryptococcose extrapulmonaire,
- Cryptosporidiose intestinale supérieure à 1 mois,
- Infection à CMV (autre que foie, rate ou ganglions),
- Rétinite à CMV (avec perte de la vision),
- Encéphalopathie due au VIH,
- Infection herpétique cutanéomuqueuse (ulcères chroniques supérieurs à 1 mois) ou bronchique, pulmonaire ou œsophagienne,
- Histoplasmose disséminée ou extrapulmonaire,

- Isosporidiose intestinale chronique (supérieure à 1 mois),
- Sarcome de Kaposi,
- Lymphome de Burkitt,
- Lymphome immunoblastique,
- Lymphome cérébral primaire,
- Infection à Mycobactérium Avrium ou Kansasii, disséminée ou extrapulmonaire,
- Infection à Mycobactérium tuberculosis, quel que soit le site (pulmonaire ou extrapulmonaire),
- Infection à mycobactérie, identifiée ou non, disséminée ou extrapulmonaire,
- Pneumonie à pneumocystis carinii, pneumopathie bactérienne récurrente,
- Leuco-encéphalopathie multifocale progressive,
- Septicémie à salmonelle non typhi récurrente,
- Toxoplasmose cérébrale,
- Syndrome cachectique dû au VIH.

Nombres de lymphocytes CD4 + : Le résultat le plus bas, mais pas nécessairement le dernier doit être utilisé pour classer un sujet.

La correspondance entre la valeur absolue et le pourcentage est la suivante :

- CD4 + \geq 500/mm³ : CD4 + % \geq 29 ;
- CD4 200 à 499/mm³ : CD4 + % 14 à 28 ;
- CD4 + < 200/mm³ : CD4 + % < 14

Nombre de lymphocytes CD4+	Catégories Cliniques		
	A	B	C
	Asymptomatiques Primo-infection P.G.L.	Symptomatiques sans critères A ou C	SIDA
\geq 500 / μ l	A1	B1	
200 à 499 / μ l	A2	B2	
< 200 / μ l	A3	B3	

 Définition du SIDA (O.M.S/C.D.C. 1987) (+ 3 pathologies)

 Définition du SIDA (C.D.C. 1993)

ANNEXE 2

CLASSIFICATION DE L'INFECTION VIH CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 13 ANS, D'APRES LE C.D.C D'ATLANTA

Les stades P2B, C, D1, D2, E font l'objet de déclaration obligatoire. Trois groupes s'excluant mutuellement.

P0 Statut VIH indéterminé

P1 Infection VIH certaine, enfant asymptomatique :

P1A : sans anomalie immunitaire

P1B : avec anomalies immunitaires

P2 Infection VIH certaine, enfant symptomatique.

Six groupes ne s'excluant pas :

P2A : symptôme non spécifique (polyadénopathies, hépatosplénomégalie, diarrhée, retard staturo-pondéral)

P2B : Encéphalopathie spécifique

P2C : Pneumopathie lymphoïde

P2D : Infections :

D1 : infections de type opportuniste

D2 : infections bactériennes sévères et/ou répétées

D3 : autres infections (herpès récidivant, zona, candidose buccale répétée)

P2E : Cancer

P2F : autres symptômes : thrombopénie, cardiopathie, néphropathie

Référence : Classification system for Human Immunodeficiency virus infection in children under 13 years of age. MMWR 1987. 36.225.230

8. DIABETE DE TYPE 1 ET DIABETE DE TYPE 2

1 - Définition

• Le critère biologique retenu par le Comité des Experts de l'OMS et de l'ANAES pour le diagnostic du diabète sucré est le suivant :

Constataion 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.

La pratique de l'hyperglycémie provoquée par voie orale n'est pas recommandée en pratique clinique (sauf pour le diagnostic du diabète gestationnel).

Les patients ayant une glycémie à jeun entre 1.10 et 1.26 g/l (6,1 et 7 mmol/l) sont considérés comme ayant une glycémie anormale. Ces patients sont exclus de l'exonération du ticket modérateur. Cependant, ils doivent faire l'objet d'une attention particulière, car ils présentent :

- d'une part, un risque accru du diabète d'autant plus qu'ils ont des antécédents familiaux de diabète de type 2,
- d'autre part, un risque accru de complications cardio-vasculaires qui incite à dépister et à traiter de façon plus agressive les autres facteurs de risque cardio-vasculaire.

L'HbA1c n'est pas un critère diagnostique de diabète sucré, ne serait-ce qu'en raison d'une standardisation insuffisante des méthodes de mesure.

Cette nouvelle définition du diabète reste basée sur le risque de complications microvasculaires qui augmente significativement au-dessus du seuil glycémique de 2 g/l (11,1 mmol/l) deux heures après hyperglycémie par voie orale. L'adoption des nouveaux critères diagnostiques constitue en fait une simplification en permettant de faire correspondre ce chiffre de glycémie après charge en glucose à son équivalent glycémique à jeun qui est de 1.26 g/l (7 mmol/l).

• Il existe deux principales formes de diabète sucré

- le diabète de type 1 par destruction des cellules bêta, conduisant à une carence absolue en insuline ;
- le diabète de type 2 qui associe, en proportion variable, déficit de la sécrétion de l'insuline et résistance à l'action de l'insuline.

Cette définition est basée sur des critères physiopathologiques plutôt que sur le mode de traitement qui ne permet pas toujours de distinguer clairement entre les deux types de diabète. En effet, la moitié des sujets traités par l'insuline sont des patients atteints de diabète de type 2 devenus *insulino-nécessitants* après échec secondaire aux hypoglycémiant oraux. Inversement, de nombreux patients atteints d'un authentique diabète de type 1 à l'âge adulte peuvent être sensibles pendant quelques mois ou années au traitement par les hypoglycémiant avant de devenir *insulinodépendants* stricts.

Diabète de type 1 et de type 2 posent des problèmes différents en matière de soins et de traitements et seront envisagés séparément.

2 - Le diabète de type 1

Dans cette forme de diabète, le recours à une insulinothérapie est presque toujours indispensable et définitif, au moins après une certaine durée d'évolution. La pratique d'une autosurveillance glycémique quotidienne fait partie intégrante du traitement du diabète traité par insuline.

Les diabétiques de type 1 doivent bénéficier d'une éducation spécialisée leur permettant de gérer eux-mêmes leur traitement.