



ASSEMBLÉE NATIONALE

15ème législature

Reconnaissance des syndromes de Gougerot-Sjögren et d'Ehlers-Danlos.

Question écrite n° 22709

Texte de la question

M. Philippe Gosselin attire l'attention de Mme la ministre des solidarités et de la santé sur deux maladies non reconnues comme affectations de longue durée (ALD), les syndromes de Gougerot-Sjögren et d'Ehlers-Danlos. Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie auto-immune touchant 1 adulte sur 10 000 et caractérisée par une atteinte des glandes salivaires et lacrymales et leur infiltration par des cellules lymphocytaires, provoquant une sécheresse buccale et oculaire. Chez environ 15 % des patients, la maladie devient systémique et l'infiltration s'étend aux articulations ou à d'autres organes, y compris la thyroïde, les reins, le pancréas ou les poumons. En cas d'atteinte de ces organes, la maladie peut entraîner des pathologies graves telles qu'une fibrose pulmonaire, une insuffisance rénale ou un cancer lymphatique. Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie génétique caractérisée par une atteinte des tissus conjonctifs de l'ensemble de l'organisme, en particulier, dans sa forme vasculaire, du cerveau, des poumons, des intestins, provoquant une fatigue intense, des maux de tête, des essoufflements et des arrêts respiratoires, des contusions et des luxations. Pour contenir ces symptômes, les patients se voient souvent prescrire le port de vêtements de contention, une oxygénothérapie, et des interventions chirurgicales peuvent être pratiquées après des contusions et des luxations. Malgré le poids de ces deux pathologies dans leurs formes les plus sérieuses et la lourdeur potentielle des thérapies, elles ne sont toujours pas inscrites sur la liste des affectations de longue durée (ALD). Les patients en sont les premières victimes, ils se voient souvent refuser la prise en charge de leurs soins et tombent dès lors souvent dans une situation humaine et financière particulièrement précaire. Aussi, il souhaiterait connaître les intentions du Gouvernement quant à la reconnaissance de ces deux syndromes.

Texte de la réponse

La base ORPHANET, portail d'information sur les maladies rares, rapporte que la prévalence du syndrome de Gougerot-Sjögren est entre 1 et 5 cas sur 10 000 personnes. La prévalence du syndrome d'Ehlers-Danlos est encore mal connue mais selon les dernières publications, ce taux se situerait entre 1 cas sur 5 000 et 1 cas sur 10 000 personnes. La réalité étant très difficile à évaluer compte tenu des diagnostics tardifs et de leur complexité. Il existe également plusieurs formes du syndrome d'Ehlers-Danlos. Dans tous les cas, pour ces deux maladies rares, le caractère pluridisciplinaire et pluri-professionnels de la prise en charge de ces patients paraît indispensable. La reconnaissance de ces deux syndromes passe d'abord par un diagnostic posé le plus tôt possible afin de réduire les situations d'errance. Ce diagnostic repose ainsi sur la qualité de l'expertise des professionnels de santé. Le troisième plan national maladies rares 2018-2022, porté par le ministère des solidarités et de la santé et le ministère de l'enseignement supérieur, de la recherche et de l'innovation, a pour objectif de renforcer les recommandations de bonnes pratiques de diagnostic et de soins avec une harmonisation des définitions et des modalités d'examen qui doivent être pratiquées de façon identique. Ainsi, le parcours de soin doit être le même pour tous afin d'optimiser les ressources et améliorer les pratiques pour la personne malade. C'est l'objectif premier des réseaux des centres de référence maladies rares qui visent à assurer une équité de prise en charge des malades quel que soit leur lieu de vie. C'est un engagement fort du gouvernement à travers le troisième plan national précité de ne laisser aucun malade isolé dans son parcours

de soin. Concernant la reconnaissance du parcours de vie de ces personnes malades atteintes des syndromes de Gougerot-Sjörgren et d'Ehlers-Danlos, il s'agira de reconnaître les limitations d'activité ou de restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions. Comme pour toutes les pathologies pouvant entraîner une invalidité, les personnes atteintes d'une forme grave de ces deux syndromes peuvent prétendre au bénéfice de prestations au titre de l'assurance invalidité, lorsque leur pathologie les a rendues inaptes à la poursuite de leur activité professionnelle. En outre, les personnes concernées peuvent également déposer une demande auprès de la maison départementale des personnes handicapées, en vue de l'obtention des droits et des prestations en lien avec leur état et, notamment, à la prestation de compensation du handicap. Dans ce cas, il appartient à la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées de déterminer si l'état ou le taux d'incapacité de la personne le justifie, de fixer les prestations, l'orientation et éventuellement les mesures de reclassement professionnel des personnes en situation de handicap, conformément à la loi. Il est donc très important que les professionnels de santé qui prennent en charge ces malades aient connaissance de ces possibilités et n'hésitent pas à les mobiliser. Ces deux pathologies peuvent être reconnues par l'affection de longue durée (ALD) 31. Cette ALD correspond aux affections hors-liste pour des maladies graves et invalidantes dont on peut prévoir que le traitement durera plus de 6 mois et qu'il sera coûteux. Les syndromes de Gougerot-Sjörgren et d'Ehlers-Danlos pourront être inscrits sur cette ALD.

Données clés

Auteur : [M. Philippe Gosselin](#)

Circonscription : Manche (1^{re} circonscription) - Les Républicains

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 22709

Rubrique : Maladies

Ministère interrogé : [Solidarités et santé](#)

Ministère attributaire : [Solidarités et santé](#)

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [10 septembre 2019](#), page 8010

Réponse publiée au JO le : [21 janvier 2020](#), page 464