

Ordonnance du DFI concernant les infirmités congénitales (OIC-DFI)

...

Ce texte est une version provisoire. La version définitive qui sera publiée sous www.droitfederal.admin.ch fait foi.

du

<https://www.admin.ch/gov/fr/accueil/droit-federal/recueil-officiel.html>

Le Département fédéral de l'intérieur (DFI),
vu l'art. 3^{bis} du règlement du 17 janvier 1961 sur l'assurance-invalidité (RAI)¹,
arrête:

Art. 1

Les infirmités congénitales pour le traitement desquelles des mesures médicales sont accordées en vertu de l'art. 13 de la loi fédérale du 19 juin 1959 sur l'assurance-invalidité (LAI)² sont énumérées dans l'annexe.

Art. 2

La présente ordonnance entre en vigueur le 1^{er} janvier 2022.

Département fédéral de l'intérieur:

Alain Berset

RS

¹ RS 831.201

² RS 831.20

Liste des infirmités congénitales

I. Peau

101. Anomalies congénitales de la peau, y compris aplasies tégumentaires et syndrome des brides amniotiques, lorsque la correction ne peut être effectuée en une seule opération
102. Ptérygions
103. Kyste dermoïde congénital avec extension orbitaire ou intracrânienne, lorsqu'une opération est nécessaire
104. Dysplasies ectodermiques
105. Maladies bulleuses congénitales de la peau, par exemple épidermolyse bulleuse héréditaire et pemphigus chronique bénin familial, lorsque le diagnostic a été confirmé histologiquement ou par examen génétique moléculaire
107. Maladies ichthyosiformes congénitales et kératodermies palmoplantaires congénitales
109. Nævus congénital, lorsque plusieurs opérations ou un traitement au laser sont nécessaires à l'ablation
110. Mastocytoses cutanées congénitales (urticaire pigmentaire et mastocytose cutanée diffuse, à l'exclusion du mastocytome solitaire)
111. *Xeroderma pigmentosum*

II. Squelette

A. Affections systémiques du squelette

121. Chondrodystrophie, par exemple achondroplasie, hypochondroplasie, dysplasie épiphysaire multiple
122. Hémihypertrophies/hémiatrophies congénitales de la face et/ou du crâne, mais sans asymétries faciales progressives, par exemple hyperplasie hémimandibulaire, élongation hémimandibulaire, hyperplasie condylienne
123. Dysostoses congénitales:
 1. Craniosynostoses, lorsqu'une opération est nécessaire, et dysostoses craniofaciales
 2. Dysostoses touchant principalement le squelette axial
 3. Dysostoses touchant principalement les extrémités

- 124. Développement désorganisé d'éléments du squelette, par exemple exostoses cartilagineuses congénitales multiples, dysplasie fibreuse, enchondromatose (à l'exclusion des exostoses solitaires), tumeurs osseuses congénitales, lorsqu'une opération est nécessaire
- 125. Hémihypertrophies congénitales (à l'exclusion de la face ou du crâne), lorsqu'une opération est nécessaire
- 126. Ostéogenèse imparfaite et autres maladies congénitales caractérisées par une faible masse osseuse
- 127. Ostéopétrose et autres maladies congénitales sclérosantes, par exemple maladie de Pyle (dysplasie métaphysaire), maladie de Camurati-Engelmann

B. Malformations régionales du squelette

a. Tête

- 141. Lacunes congénitales du crâne, par exemple troubles de l'ossification, lorsqu'une opération est nécessaire

b. Colonne vertébrale

- 152. Malformations vertébrales congénitales (vertèbres très fortement cunéiformes, vertèbres soudées en bloc type Klippel-Feil, vertèbres aplasiques et vertèbres très fortement dysplasiques)

c. Côtes, thorax et omoplates

- 162. Fissure congénitale du sternum
- 163. Thorax en entonnoir congénital et déformations congénitales combinées de la paroi thoracique, lorsqu'une opération est nécessaire
- 165. Anomalie de Sprengel

d. Extrémités

- 172. Pseudarthroses congénitales, y compris pseudarthroses dues à une *coxa vara* congénitale, lorsqu'une opération est nécessaire
- 177. Défauts osseux congénitaux et malformations osseuses congénitales des extrémités, par exemple amélie, phocomélie, dysmélie, syndactylie complexe complète, lorsque plusieurs opérations, des traitements par plâtres répétés ou un appareillage sont nécessaires

III. Articulations, muscles et tendons

- 180. Déformations congénitales des pieds, par exemple pied en Z, talus vertical, lorsqu'une opération, un appareillage ou des traitements par plâtres répétés sont nécessaires, à l'exclusion du pied bot congénital (pied varus équin congénital, ch. 182)
- 181. Arthrogrypose

- 182. Pied varus équin congénital
- 183. Dysplasie congénitale de la hanche et luxation congénitale de la hanche, lorsqu'un appareillage ou une opération est nécessaire
- 184. Myopathies congénitales et myasthénie congénitale (également syndrome myasthénique congénital)
- 189. Fibrodysplasie ossifiante progressive (FOP)
- 190. Aplasie et sévère hypoplasie de muscles squelettiques, lorsqu'il y a limitation fonctionnelle
- 194. Luxations congénitales, lorsqu'une opération, un appareillage ou un plâtre est nécessaire. À l'exclusion de la luxation congénitale de la hanche (ch. 183)
- 195. Maladies congénitales non inflammatoires des articulations (p. ex. : fibromatose hyaline, dysplasie pseudorhumatoïde progressive [DPP])

IV. Face

Lorsque la reconnaissance d'une infirmité congénitale dépend d'une analyse céphalométrique (ch. 208, 209 et 210), les prestations de l'AI ne débutent qu'au moment où les conditions céphalométriques sont remplies.

- 201. Fente labiale, maxillaire, palatine
- 202. Fentes faciales médianes, obliques et transversales
- 203. Fentes nasales congénitales, fistules congénitales du nez et des lèvres
- 204. *Proboscis lateralis*
- 205. Dysplasies dentaires congénitales, lorsqu'au moins 12 dents de la seconde dentition après éruption sont très fortement atteintes. En cas d'odontodysplasie (dents fantômes), il suffit qu'au moins deux dents dans un quadrant soient atteintes. Le diagnostic doit être contrôlé par un représentant de la Société suisse des médecins-dentistes (SSO) reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.
- 206. Anodontie congénitale totale ou anodontie congénitale partielle par absence d'au moins deux dents permanentes juxtaposées ou de quatre dents permanentes par mâchoire (les dents de sagesse ne sont pas prises en compte)
- 207. Hyperodontie congénitale, lorsque la ou les dent(s) permanente(s) surnuméraire(s) provoquent une déviation intramaxillaire ou intramandibulaire qui nécessite un traitement au moyen d'appareils. Les odontomes ne sont pas considérés comme des dents surnuméraires.
- 208. Micromandibulie congénitale:
 - 1. lorsque des troubles de la déglutition et/ou de la respiration nécessitant un traitement sont diagnostiqués au cours de la première année de vie, ou

2. lorsque, en cas de trouble de l'occlusion, l'analyse céphalométrique après l'apparition des incisives permanentes montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB d'au moins 9 degrés ou par un angle ANB d'au moins 7 degrés combiné à un angle maxillo-basal d'au moins 37 degrés, ou lorsque les dents permanentes (à l'exclusion des dents de sagesse) présentent une non-occlusion buccale d'au moins trois paires de dents antagonistes dans les segments latéraux d'une moitié de mâchoire. Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.
209. *Mordex apertus* congénital, lorsqu'il entraîne une béance verticale après éruption des incisives permanentes et que l'analyse céphalométrique montre un angle maxillo-basal d'au moins 40 degrés (ou d'au moins 37 degrés combiné à un angle ANB d'au moins 7 degrés). *Mordex clausus* congénital, lorsqu'il entraîne une supraclusion après éruption des incisives permanentes et que l'analyse céphalométrique montre un angle maxillo-basal d'au plus 12 degrés (ou de 15 degrés au plus combiné à un angle ANB d'au moins 7 degrés). Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.
210. Prognathie inférieure congénitale, lorsque l'analyse céphalométrique après éruption des incisives permanentes montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB d'au moins - 1 degré et qu'au moins deux paires antagonistes antérieures de la seconde dentition se trouvent en position d'occlusion croisée ou en bout à bout, ou lorsqu'il existe une divergence de +1 degré au plus combinée à un angle maxillo-basal d'au moins 37 degrés, ou de 15 degrés au plus. Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.
212. Atrésie des choanes (unilatérale ou bilatérale)
214. Macroglossie et microglossie congénitales, lorsqu'une opération de la langue est nécessaire. Une opération est nécessaire:
 1. lorsque l'hypertrophie de la langue provoque des troubles de la respiration ou de la déglutition chez le nourrisson,
 2. en cas de troubles du langage, lorsqu'ils sont liés à la grosseur de la langue et que ce lien est confirmé avant l'opération au moyen d'une expertise médicale menée par un médecin oto-rhino-laryngologiste spécialiste en phoniatry, ou
 3. en cas de troubles de l'occlusion, lorsqu'ils sont liés à la taille de la langue et que ce lien est confirmé avant l'opération au moyen d'une expertise médicale menée par un médecin dentiste reconnu par l'AI pour les examens orthodontiques.
216. Affections congénitales des glandes salivaires et de leurs canaux excréteurs (fistules, sténoses, kystes, tumeurs, ectasies et hypoplasies ou aplasies de toutes les grosses glandes salivaires)

218. Rétention ou ankylose congénitale des dents, lorsque plusieurs molaires ou au moins deux prémolaires ou molaires juxtaposées (à l'exclusion des dents de sagesse) de la seconde dentition sont touchées; l'absence de dents est traitée de la même manière que la rétention et l'ankylose (à l'exclusion des dents de sagesse). Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.

V. Cou

232. Kystes congénitaux, fistules congénitales, fentes cervicales et tumeurs congénitales du cou (cartilage de Reichert) lorsque plusieurs opérations sont nécessaires

VI. Poumons

241. Malformations congénitales des bronches par exemple bronchomalacie, sténose bronchique, aplasie ou dysplasie du cartilage bronchique, bronchectasies congénitales, kystes bronchogéniques
242. Emphysème lobaire congénital
243. Agénésie congénitale partielle ou hypoplasie congénitale des poumons
244. Tumeurs congénitales des poumons
245. Séquestration pulmonaire congénitale et maladie adénomatoïde kystique du poumon (MAKP), lorsqu'un traitement interventionnel (par ex. chirurgie) est nécessaire
246. Formes congénitales de pneumopathies interstitielles de l'enfant (*Children Interstitial Lung Disease*, ChILD):
1. troubles congénitaux du développement pulmonaire (tels que dysplasie acineuse congénitale, dysplasie alvéolaire congénitale ou dysplasie alvéolo-capillaire congénitale), ou
 2. troubles congénitaux de la fonction du surfactant avec malformation génétique attestée, tels que formes congénitales de protéinose alvéolaire pulmonaire ou mutation d'ABCA3
247. Dysplasies bronchopulmonaires (DBP) modérées et sévères, lorsqu'un traitement (médicamenteux, par supplémentation en oxygène, par assistance respiratoire) est nécessaire
249. Dyskinésie ciliaire primitive, lorsque le diagnostic a été confirmé par microscopie ou par examen génétique moléculaire

VII. Voies respiratoires

251. Malformations congénitales du larynx et de la trachée, par exemple sténose trachéale congénitale, fistules et fentes trachéo-laryngo-œsophagiennes

252. Laryngomalacie et trachéomalacie, lorsqu'une ventilation mécanique à domicile (par CPAP, BiPAP ou forme de ventilation similaire) ou une intervention chirurgicale est nécessaire

VIII. Médiastin

261. Tumeurs congénitales et kystes congénitaux du médiastin, lorsqu'une opération est nécessaire

IX. Œsophage, estomac et intestins

271. Atrésie et sténose congénitales de l'œsophage et fistule œsophagotrachéale
272. Mégacœsophage congénital
274. Sténose et atrésie congénitales de l'estomac, de l'intestin, du rectum et de l'anus
275. Kystes et diverticules congénitaux et tumeurs et duplications congénitales de l'intestin, lorsqu'une opération est nécessaire
276. Anomalies du situs intestinal (y c. volvulus), à l'exclusion du *cæcum mobile*
278. Aganglionose et anomalies des cellules ganglionnaires du gros intestin ou de l'intestin grêle, y compris pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) primitive
280. Entérocytopathies congénitales telles qu'entéropathie en touffes, lorsqu'une nutrition parentérale à long terme (plus de quatre semaines) est nécessaire
281. Malformations congénitales du diaphragme
282. Entérocolite nécrosante du nouveau-né, lorsqu'une intervention chirurgicale (drainage, laparotomie) est nécessaire

X. Foie, voies biliaires et pancréas

291. Atrésie et hypoplasie des voies biliaires
292. Autres malformations congénitales des voies biliaires, lorsqu'une intervention chirurgicale est nécessaire
294. Fibrose congénitale du foie
295. Tumeurs congénitales du foie
296. Malformations congénitales et kystes congénitaux du pancréas

XI. Paroi abdominale

302. Omphalocèle et *laparoschisis*

XII. Cœur, système vasculaire et système lymphatique

- 311. Hémangiome congénital, lorsqu'un traitement complexe (plusieurs traitements au laser, cryothérapies ou opérations avec ou sans traitement médicamenteux préalable) est nécessaire
- 312. Lymphangiome congénital et malformations lymphatiques congénitales
- 313. Malformations congénitales du cœur et des vaisseaux, lorsqu'un traitement (par ex. médicamenteux, interventionnel par cathéter ou chirurgical) ou que des contrôles médicaux spécialisés sont régulièrement nécessaires
- 314. Cardiomyopathies et arythmies congénitales, lorsqu'un traitement (médicamenteux, interventionnel par cathéter ou chirurgical) est nécessaire
- 315. Angio-œdème héréditaire, lorsque le diagnostic est confirmé par examen génétique moléculaire

XIII. Rate, sang et système réticulo-endothélial

- 322. Anémies congénitales hypoplasiques ou régénératives, leucopénies et thrombopénies congénitales
- 323. Anémies hémolytiques congénitales (affections des érythrocytes, des enzymes ou de l'hémoglobine)
- 324. Coagulopathies et thrombocytopathies congénitales (hémophilie et autres défauts des facteurs de coagulation)
- 326. Immunodéficiences congénitales, lorsqu'un traitement est nécessaire
- 329. Leucémies congénitales
- 330. Histiocytoses primaires affectant plusieurs organes

XIV. Appareil uro-génital

- 341. Glomérulopathies et tubulopathies congénitales
- 342. Hypodysplasies, dysplasies et malformations des reins
- 343. Tumeurs congénitales et kystes congénitaux des reins (à l'exclusion des kystes rénaux solitaires simples), lorsqu'une opération ou un traitement médicamenteux est nécessaire
- 345. Malformations congénitales de l'uretère, par exemple sténoses des méats, atrésies, ectopies des méats, urétérocèles et méga-uretères, lorsqu'il en résulte un trouble mictionnel obstructif nécessitant un traitement (endoscopique ou chirurgical)
- 346. Reflux vésico-urétéral (RVU) congénital à partir du stade III, ou lorsqu'un traitement interventionnel (endoscopique ou chirurgical) est nécessaire

- 348. Malformations congénitales de la vessie (par exemple agénésie vésicale, aplasie vésicale, fistules, y c. fistule de l'ouraque), lorsqu'une opération ou un cathétérisme régulier est nécessaire
- 349. Tumeurs congénitales de la vessie et des voies urinaires excrétrices
- 350. Épispadias et exstrophie de la vessie, y compris complexe exstrophie vésicale-épispadias (CEE) et exstrophie cloacale
- 351. Malformations congénitales de l'urètre, y compris formations de fistules, par exemple fistules recto-urétrales, lorsqu'une opération est nécessaire
- 352. Hypospadias, lorsqu'une opération est nécessaire
- 355. Cryptorchidie bilatérale et agénésie et dysplasie du testicule, y compris testicule intra-abdominal, lorsqu'un traitement hormonal ou plusieurs interventions sont nécessaires
- 357. Courbure congénitale du pénis, lorsqu'une opération est nécessaire
- 358. Malformations congénitales des organes génitaux féminins internes et externes, lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel et qu'une opération et/ou un traitement hormonal sont nécessaires
- 359. Malformations congénitales des gonades (ovaires et testicules), par exemple dysgénésie gonadique, aplasie gonadique ou ovotestis, lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel

XV. Système nerveux central, périphérique et autonome

- 381. Malformations du système nerveux:
 - 1. système nerveux central (p. ex. schizencéphalie, lissencéphalie) et ses enveloppes, par exemple encéphalocèle, myéloméningocèle, hydromyélie, méningocèle, diastématomyélie, *tethered cord*
 - 2. système nerveux périphérique et végétatif, par exemple dysautonomie familiale, analgésie congénitale
- 382. Syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale (syndrome d'Ondine)
- 383. Maladies hérédo-dégénératives du système nerveux, par exemple ataxie de Friedreich, leucodystrophies, affections progressives de la matière grise, atrophies musculaires spinales et neurales, syndrome de Rett
- 384. Tumeurs cérébrales congénitales et embryonnaires, par exemple médulloblastome, épendymome, gliome, papillome des plexus choroïdes, chordome
- 385. Tumeurs et malformations congénitales de l'hypophyse, par exemple craniopharyngiome, kyste de Rathke et poche persistante de Rathke
- 386. Hydrocéphalie congénitale et hydrocéphalie post-hémorragique après saignement périnatale ou accident vasculaire cérébral périnatale

- 387. Épilepsies (primaires) congénitales (à l'exclusion des formes ne nécessitant pas une thérapie anticonvulsive ou seulement lors d'une crise)
- 390. Paralysies cérébrales infantiles congénitales (spastiques, dyskinétiques, ataxiques)
- 395. Symptômes neuromoteurs au sens de schémas clairement pathologiques (mouvements asymétriques, variabilité limitée de la motricité spontanée [stéréotypes]) ou autres symptômes documentés progressifs au cours de la maladie (posture asymétrique, opisthotonos, persistance des réflexes primitifs et anomalies qualitatives marquées du tonus musculaire [hypotonie du tronc avec tonus des membres augmenté]), apparaissant durant les deux premières années de vie comme symptômes précoces possibles d'une paralysie cérébrale et nécessitant un traitement. Le retard de développement moteur et la plagiocéphalie ne sont pas considérés comme des infirmités congénitales au sens du ch. 395.
- 396. Neuroblastome, ganglioneuroblastome et ganglioneurome
- 397. Paralysies et parésies congénitales

XVI. Maladies mentales congénitales et profonds retards du développement

- 403. Troubles importants du comportement chez des personnes atteintes d'un retard mental congénital, lorsqu'un traitement est nécessaire. Le retard mental en soi ne correspond pas à une infirmité congénitale au sens de l'AI.
- 404. Troubles congénitaux du comportement chez les enfants non atteints d'un retard mental, avec preuves cumulatives de:
 - 1. troubles du comportement au sens d'une atteinte pathologique de l'affectivité ou de la capacité d'établir des contacts,
 - 2. troubles de l'impulsion,
 - 3. troubles de la perception (fonctions perceptives),
 - 4. troubles de la capacité de concentration,
 - 5. troubles de la mémorisation.Le diagnostic doit être posé et le traitement débuté avant l'accomplissement de la neuvième année.
- 405. Troubles du spectre de l'autisme, lorsque le diagnostic a été confirmé par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en neuropédiatrie ou par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en pédiatrie du développement

XVII. Organes sensoriels

A. Yeux

Lorsqu'une infirmité congénitale est reconnue uniquement à partir d'un certain seuil d'acuité visuelle, celle-ci doit être mesurée après correction optique. Si l'acuité visuelle n'est pas mesurable et si l'œil en cause ne peut pas fixer centralement, on admet que l'acuité visuelle est de 0,3 ou moins (ch. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).

- 411. Malformation congénitale des paupières, lorsqu'une opération est nécessaire
- 412. Ptosis congénital, lorsqu'il entraîne par vision $< 30^\circ$ une perturbation de l'axe visuel
- 413. Aplasie des voies lacrymales
- 415. Anophthalmie, buphthalmie et glaucome congénital
- 416. Opacités congénitales de la cornée avec acuité visuelle de 0,3 ou moins (après correction) ou lorsqu'une opération est nécessaire
- 417. Nystagmus congénital avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction), ou lorsqu'une opération est nécessaire
- 418. Anomalies congénitales de l'uvée avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction), ou lorsqu'une opération est nécessaire
- 419. Opacités congénitales du cristallin ou du corps vitré et anomalies de position du cristallin avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)
- 420. Rétinopathie des prématurés (RDP)
- 421. Rétinoblastome
- 422. Maladies et anomalies congénitales de la rétine (p. ex. amaurose congénitale de Leber, chromatopsie, albinisme, dégénérescences tapéto-rétiniennes telles que rétinites pigmentaires) entraînant une acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)
- 423. Malformations et maladies congénitales du nerf optique avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)
- 424. Tumeurs congénitales de la cavité orbitaire, apparaissant avant l'accomplissement de la cinquième année
- 425. Anomalies congénitales de réfraction avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)
- 426. Troubles congénitaux de la vision centrale (troubles des fonctions visuelles élémentaires, par exemple troubles du champ visuel, de la vision des con-

trastes, de la vision des couleurs et de la vision spatiale) et cécité corticale congénitale

- 427. Strabisme et microstrabisme unilatéral, lorsqu'il existe une amblyopie avec acuité visuelle de 0,3 ou moins (après correction)
- 428. Parésies congénitales des muscles de l'œil et syndrome de Duane, lorsque des prismes, une opération ou un traitement orthoptique sont nécessaires

B. Oreilles

- 441. Atrésie congénitale de l'oreille (y c. anotie et microtie) et atrésie du conduit auditif (osseux ou fibreux) avec surdité de transmission avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz
- 443. Fente congénitale dans la région de l'oreille, fistules congénitales de l'oreille moyenne et dysfonctionnements congénitaux du tympan. Les appendices préauriculaires ne constituent pas une infirmité congénitale au sens de l'AI
- 444. Malformations congénitales de l'oreille moyenne avec surdité partielle unilatérale ou bilatérale avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz
- 446. Troubles auditifs neurosensoriels congénitaux avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz, et surdité congénitale
- 447. Cholestéatome congénital

XVIII. Métabolisme et système endocrinien

- 450. Maladies lysosomales congénitales du métabolisme, par exemple mucopolysaccharidoses, maladie de Gaucher, maladie de Niemann-Pick, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
- 451. Troubles congénitaux du métabolisme des hydrates de carbone, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
- 452. Troubles congénitaux du métabolisme des acides aminés et des protéines, y compris cycle de l'urée et acidurie organique, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
- 453. Troubles congénitaux du métabolisme des graisses, des acides gras et des lipoprotéines, par exemple syndrome de Smith-Lemli-Opitz, hypercholestérolémie héréditaire, hyperlipémie héréditaire, lorsque le diagnostic a été posé

- dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
454. Anomalies congénitales de la glycosylation, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
455. Troubles congénitaux du métabolisme des purines et pyrimidines, par exemple xanthinurie, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
456. Troubles congénitaux du métabolisme des sels minéraux, y compris des oligo-éléments, ainsi que des vitamines, des cofacteurs et des neurotransmetteurs, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme (et également par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en gastroentérologie et hépatologie pédiatriques en cas de maladie de Wilson)
457. Porphyries congénitales et troubles congénitaux du métabolisme de la bilirubine
458. Troubles congénitaux des enzymes hépatiques, par exemple dysfonctionnement de la synthèse des acides biliaires
459. Troubles congénitaux de la fonction du pancréas (insuffisance primaire du pancréas [telles que dans le cadre du syndrome de Shwachman])
460. Troubles congénitaux du métabolisme mitochondrial, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
461. Troubles congénitaux du métabolisme des os, par exemple hypophosphatasie, rachitisme résistant au traitement par vitamine D
462. Troubles congénitaux de la fonction hypothalamo-hypophysaire (petite taille d'origine hypophysaire, diabète insipide, troubles fonctionnels correspondants dans le cadre du syndrome de Prader-Willi et du syndrome de Kallmann)
463. Troubles congénitaux de la fonction de la glande thyroïde (athyroïdie et hypothyroïdie)
464. Troubles congénitaux de la fonction de la glande parathyroïde (hypoparathyroïdie et pseudo-hypoparathyroïdie)
465. Troubles fonctionnels et structurels congénitaux des glandes surrénales (syndrome adréno-génital), lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel

- 466. Troubles congénitaux de la fonction des gonades (trouble de la synthèse des androgènes et des œstrogènes, résistance aux récepteurs des androgènes et des œstrogènes), lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel
- 467. Anomalies moléculaires congénitales entraînant des maladies complexes multisystémiques, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme
- 468. Phéochromocytome et phéochromoblastome
- 469. Tumeurs congénitales du cortex surrénal
- 470. Troubles congénitaux du métabolisme peroxysomal, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme

XIX. Maladies congénitales avec atteinte de plusieurs systèmes d'organes

- 480. Fibrose kystique (mucoviscidose), lorsque le diagnostic a été posé par un centre pour la fibrose kystique
- 481. Syndromes neurocutanés, par exemple neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville et *incontinentia pigmenti*
- 482. Phacomatoses avec composantes vasculaires, par exemple maladie de Hippel-Lindau, maladie de Rendu-Osler, syndrome de Sturge-Webber-Krabbe
- 484. Ataxie télangiectasie (Louis Bar)
- 485. Dystrophies congénitales du tissu conjonctif, par exemple dans le cadre du syndrome de Marfan, du syndrome d'Ehlers-Danlos ou du syndrome de Loeys-Dietz, d'une *cutis laxa* congénitale, d'un pseudoxanthome élastique
- 486. Tératomes et autres tumeurs des cellules germinales, par exemple dysgerminome, carcinome embryonnaire, tumeur germinale mixte, tumeur vitelline, choriocarcinome, gonadoblastome
- 488. Troubles de la fonction des gonades et de la croissance en cas de syndrome de Turner et troubles de la croissance en cas de syndrome de Noonan, lorsqu'un traitement est nécessaire. Ni le syndrome de Turner ni le syndrome de Noonan en eux-mêmes ne constituent une infirmité congénitale au sens de l'AI.
- 489. Trisomie 21 (syndrome de Down)

XX. Autres infirmités

- 490. Séquelles de maladies infectieuses congénitales, par exemple VIH, syphilis congénitale, toxoplasmose, cytomégalie, hépatite virale congénitale, y compris embryopathies et fœtopathies associées
- 492. Jumeaux fusionnés (jumeaux siamois)
- 493. Séquelles d'embryopathies et de fœtopathies dues à des substances nocives telles que l'alcool ou les médicaments
- 494. Nouveau-nés ayant un âge gestationnel inférieur à 28 0/7 semaines de grossesse, jusqu'au jour de la première sortie d'hôpital à domicile



Schweizerische Eidgenossenschaft
Confédération suisse
Confederazione Svizzera
Confederaziun svizra

Fehler! Unbekannter Name für Dokument-Eigenschaft.

Fehler! Unbekannter Name für Dokument-Eigenschaft.

Ordonnance du DFI du xx xx 2021 concernant les infirmités congénitales (OIC-DFI)

Rapport explicatif

Entrée en vigueur : 1^{er} janvier 2022

Table des matières

1. Contexte	3
2. Commentaire des dispositions.....	3
3. Conséquences financières	4
Annexe	5

1. Contexte

La présente ordonnance du Département fédéral de l'intérieur concernant les infirmités congénitales (OIC-DFI) est nouvelle et étroitement liée au projet de modification de la loi fédérale sur l'assurance-invalidité (Développement continu de l'AI [DC AI])¹. Le DC AI, adopté par le Parlement le 19 juin 2020, comprend une multitude de mesures, dont des mesures médicales. Ces mesures sont concrétisées dans le projet concernant les dispositions d'exécution relatives à la modification de la loi fédérale sur l'assurance-invalidité (Développement continu de l'AI), mis en consultation du 4 décembre 2020 au 19 mars 2021².

Concernant les mesures médicales visant à traiter les infirmités congénitales, le projet prévoit de remplacer l'actuelle ordonnance du 9 décembre 1985 concernant les infirmités congénitales (OIC)³ par une ordonnance de département. La majorité des dispositions de l'actuelle OIC qui n'ont pas déjà été inscrites dans la loi fédérale du 19 juin 1959 sur l'assurance-invalidité (LAI)⁴ seront reprises dans le règlement du 17 janvier 1961 sur l'assurance-invalidité (RAI)^{5,6}.

Le projet porte également sur la révision totale de la liste des infirmités congénitales (liste IC). La nouvelle liste se fonde sur une consultation des sociétés de discipline médicale et a été établie par un vaste groupe d'accompagnement composé de médecins de l'Office fédéral de la santé publique, d'H+, de la FMH, de Pro Raris, d'Inclusion Handicap, de l'association des médecins-conseils et des offices AI. Il est par exemple prévu de rayer de la liste les infirmités congénitales qui entraînaient encore la mort au moment de l'entrée en vigueur de la LAI (1960) et qui, aujourd'hui, peuvent être traitées en une seule intervention. En contrepartie, certaines infirmités congénitales provoquant de graves atteintes à la santé, et notamment les maladies orphelines, y seront inscrites. La liste IC, actuellement annexe de l'OIC, constituera désormais l'annexe de l'OIC-DFI.

L'OIC-DFI et la nouvelle liste IC sont commentées ci-après. Il s'agit de la version remaniée à la suite de la consultation⁷.

2. Commentaire des dispositions

Art. 1

L'OIC est abrogée et devient une ordonnance de département (OIC-DFI). Les critères d'inscription d'une infirmité congénitale sur la liste seront réglés explicitement dans le RAI (cf. art. 3, al. 1 à 3, 3^{bis} et 3^{ter} P-RAI). Comme l'ordonnance pourra être modifiée par le DFI, celui-ci peut reconnaître de son propre chef également des infirmités engendrant des coûts de plus de trois millions de francs en tant qu'infirmités congénitales au sens de l'AI. Cette reconnaissance peut se faire d'office ou sur la base d'une demande déposée par tout citoyen au moyen d'un formulaire publié par l'Office fédéral des assurances sociales (OFAS).

Art. 2

Il est prévu que l'OIC-DFI entre en vigueur le 1^{er} janvier 2022, parallèlement à la révision du RAI.

Annexe

La liste des infirmités congénitales se trouve en annexe de l'OIC-DFI. Les modifications de cette liste sont commentées sous forme de tableau en annexe du présent document. Les chiffres des IC 124, 177, 208, 246 [nouveau], 249, 280 [nouveau], 330, 345, 348, 350, 355, 381, 396, 405, 422, 450, 451, 452, 453, 454, 455, 456, 460, 467, 470, 485 et 488 ainsi que les titres des chap. XVI et XIX ont été modifiés à la suite de la consultation.

¹ FF 2020 5373

² Disponible sous : <https://www.bsv.admin.ch/bsv/fr/home/publications-et-services/gesetzgebung/vernehmlassungen/verordnung-weiv.html>

³ RS 831.232.21

⁴ RS 821.20

⁵ RS 831.201

⁶ Pour plus d'informations, cf. rapport explicatif concernant les dispositions d'exécution relatives au DC AI, chap. 4.

⁷ Sur la consultation, cf. chap. 2 détaillé du rapport explicatif concernant les dispositions d'exécution relatives au DC AI et Rapport sur les résultats de la consultation.

3. Conséquences financières

Les modifications relatives aux infirmités congénitales ont des conséquences financières restreintes pour les assurés. La mise à jour de la liste IC entraîne la suppression d'infirmités mineures et l'inscription de quelques nouvelles affections, dont diverses maladies orphelines. L'AI continuera cependant de prendre en charge, sous une autre désignation, le traitement de nombreuses infirmités congénitales qui sont rayées de la liste. Pour d'autres patients, seul l'organisme assumant les coûts change, passant de l'AI à l'assurance obligatoire des soins (AOS). À ce propos, il faut noter que, pour les enfants, l'AOS n'exige pas non plus de franchise et que le montant maximum de la quote-part est réduit de moitié (art. 64, al. 4, LAMal). Le traitement peut toutefois engendrer des frais de transport, jusqu'alors remboursés par l'AI.

Le rapport explicatif concernant les dispositions d'exécution relatives à la modification de la loi fédérale sur l'assurance-invalidité (Développement continu de l'AI) présente d'autres conséquences financières de la mise à jour de cette liste des infirmités congénitales.

Annexe

Tableau : Comparaison entre les versions actuelle et nouvelle de la liste des infirmités congénitales en annexe de l'OIC, avec commentaire

OIC actuelle	Nouvelle OIC-DFI	Commentaire
I. Peau		
101 Cicatrices cutanées congénitales, lorsqu'une opération est nécessaire (voir aussi ch. 112)	101 Anomalies congénitales de la peau, y compris aplasies tégumentaires et syndrome des brides amniotiques, lorsque la correction ne peut être effectuée en une seule opération	• Cette infirmité congénitale (IC) a été complétée avec les affections relevant du ch. 112 en vigueur puisqu'il s'agit d'affections apparentées. • La limitation à plusieurs opérations garantit que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
102 Ptérygion et syndactylies cutanées	102 Ptérygions	Les syndactylies complexes relèvent désormais du ch. 177.
103 Kystes dermoïdes congénitaux de l'orbite, de la racine du nez, du cou, du médiastin et de la région sacrée	103 Kyste dermoïde congénital avec extension orbitaire ou intracrânienne, lorsqu'une opération est nécessaire	• En raison de leur localisation (extension orbitaire ou intracrânienne), les kystes dermoïdes décrits ici posent des difficultés lors de leur ablation. • Au vu de la spécificité des kystes dermoïdes orbitaires, les kystes dermoïdes sont saisis sous ce chiffre, bien qu'ils s'apparentent aux tératomes (ch. 486). • La nouvelle appellation de l'extension inclut et remplace les régions du corps citées jusqu'à présent.
104 Dysplasies ectodermiques	104 Dysplasies ectodermiques	Le chiffre est repris tel quel.
105 Maladies bulleuses congénitales de la peau (Epidermolyse bulleuse héréditaire, acrodermatite entéropathique et pemphigus chronique bénin familial)	105 Maladies bulleuses congénitales de la peau, par exemple épidermolyse bulleuse héréditaire, et pemphigus chronique bénin familial, lorsque le diagnostic a été confirmé histologiquement ou par examen génétique moléculaire	• Afin de n'exclure aucune pathologie, « telles que » est rajouté au début de l'énumération. • Pour garantir qu'il s'agit vraiment de l'une des maladies décrites ici, une condition plus précise en lien avec la pose du diagnostic est rajoutée.

107 Maladies ichthyosiformes congénitales et kératodermies palmo-plantaires héréditaires	107 Maladies ichthyosiformes congénitales et kératodermies palmo-plantaires congénitales	Le chiffre est repris tel quel.
109 Naevi congénitaux, lorsqu'ils présentent une de dégénérescence maligne ou lorsqu'une simple excision n'est pas possible en raison de la grandeur ou de la localisation	109 Nævus congénital, lorsque plusieurs opérations ou un traitement au laser sont nécessaires à l'ablation	Du point de vue du contenu, la condition « plusieurs opérations ou un traitement au laser » correspond à la formulation en vigueur « une simple excision n'est pas possible en raison de la grandeur ou de la localisation ».
110 Mastocytoses cutanées congénitales (urticaire pigmentaire et mastocytose cutanée diffuse)	110 Mastocytoses cutanées congénitales (urticaire pigmentaire et mastocytose cutanée diffuse, à l'exclusion du mastocytome solitaire)	Exclusion du mastocytome solitaire puisqu'il peut être enlevé au moyen d'une seule opération et que, de ce fait, il ne satisfait pas les critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI.
111 Xeroderma pigmentosum	111 <i>Xeroderma pigmentosum</i>	Le chiffre est repris tel quel.
112 Aplasies tégumentaires congénitales, lorsqu'une opération ou un traitement hospitalier est nécessaire		Cette maladie relève désormais du ch. 101.
113 Amastie congénitale et athélie congénitale		Ces malformations ne remplissent pas les critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI puisqu'elles sont traitées par simple reconstruction chirurgicale ou tatouage. L'amastie ou l'athélie peuvent être provoquées par un syndrome de Poland, qui relève du ch. 190. Dans ce cas, leur traitement relève du ch. 190.

II. Squelette		
A. Affections systémiques du squelette		
121 Chondrodystrophie (par exemple: achondroplasie, hypochondroplasie, dysplasie épiphysaire multiple)	121 Chondrodystrophie, par exemple achondroplasie, hypochondroplasie, dysplasie épiphysaire multiple	Le chiffre est repris tel quel.
122 Enchondromatose	122 Hémihypertrophies/ hémiatrophies congénitales de la face et/ou du crâne, mais sans asymétries faciales progressives, par exemple hyperplasie hémimandibulaire, élongation hémimandibulaire, hyperplasie condylienne	• L'enchondromatose est désormais classée sous le ch. 124. • Les hémihypertrophies du crâne relèvent désormais du ch. 122. • Les asymétries faciales progressives exclues (telles que hyperplasie hémimandibulaire, élongation hémimandibulaire, hyperplasie condylienne), sont des troubles dus à une maladie. Dès lors, il faut partir du principe qu'il s'agit d'une maladie au sens de l'art. 17, let. f, ch. 3, de l'ordonnance sur les prestations de l'assurance des soins (OPAS, RS 832.112.31). Dans le même sens, il faut opérer une distinction entre les élongations du visage survenues pendant la puberté et les hémihypertrophies congénitales puisqu'il est difficile de déterminer s'il s'agit d'une IC ou d'une maladie.
123 Dysostoses congénitales	123 Dysostoses congénitales: 1. Craniosynostoses, lorsqu'une opération est nécessaire, et dysostoses craniofaciales 2. Dysostoses touchant principalement le squelette axial 3. Dysostoses touchant principalement les extrémités	• Le titre est précisé. Le ch. 123 contient désormais également les craniosynostoses, qui relèvent du ch. 142 en vigueur. Elles ne sont toutefois considérées comme des IC qu'à condition qu'une opération soit nécessaire.
124 Exostoses cartilagineuses, lorsqu'une opération est nécessaire	124 Développement désorganisé d'éléments du squelette, par exemple exostoses cartilagineuses congénitales multiples, dysplasie fibreuse, enchondromatose (à l'exclusion des exostoses	• Le titre est adapté à la classification/terminologie en vigueur et est précisé. • L'enchondromatose (ch. 122) et la dysplasie fibreuse (ch. 128) relèvent désormais de ce chiffre puisque toutes deux appartiennent au même groupe de maladies. • Les tumeurs osseuses congénitales font également partie de cette catégorie.

	solitaires), tumeurs osseuses congénitales, lorsqu'une opération est nécessaire	
125 Hémihypertrophies et autres asymétries corporelles congénitales, lorsqu'une opération est nécessaire	125 Hémihypertrophies congénitales (à l'exclusion de la face ou du crâne), lorsqu'une opération est nécessaire	Ce chiffre ne contient que des asymétries graves ne touchant pas le crâne/visage. L'hémihypertrophie et l'hémiatrophie congénitales du visage relèvent désormais du ch. 122.
126 Osteogenesis imperfecta	126 Ostéogenèse imparfaite et autres maladies congénitales caractérisées par une faible masse osseuse	Le groupe nosologique a été étendu afin de ne pas exclure des maladies apparentées.
127 Ostéopétrose	127 Ostéopétrose et autres maladies congénitales sclérosantes, par exemple maladie de Pyle (dysplasie métaphysaire), maladie de Camurati-Engelmann	Le groupe nosologique a été étendu afin de ne pas exclure des maladies apparentées.
128 Dysplasie fibreuse		La dysplasie fibreuse relève désormais du ch. 124.
B. Malformations régionales du squelette		
a. Tête		
141 Lacunes congénitales du crâne	141 Lacunes congénitales du crâne, par exemple troubles de l'ossification, lorsqu'une opération est nécessaire	Ce chiffre fait avant tout référence aux troubles de l'ossification. Les défauts des tissus mous seuls n'entrent sous ce chiffre.
142 Craniosynostoses, lorsqu'une opération est nécessaire		Les craniosynostoses relèvent désormais du ch. 123.

143 Platybasie (impression basilaire)		La platybasie correspond à une anomalie de la charnière craniocervicale, et elle est définie en tant qu'aplatissement de la base du crâne entraînant un angle de base formé par l'intersection entre le clivus et l'étage antérieur de la fosse crânienne supérieur à 135°. Or cette pathologie n'entraîne en règle générale aucun symptôme ni déficit neurologique ou fonctionnel. Pour cette raison, la platybasie est supprimée.
b. Colonne vertébrale		
151...		Comme ce chiffre n'a déjà actuellement aucun contenu, il est supprimé.
152 Malformations vertébrales congénitales (vertèbres très fortement cunéiformes, vertèbres soudées en bloc type Klippel-Feil, vertèbres aplasiques et vertèbres très fortement dysplasiques)	152 Malformations vertébrales congénitales (vertèbres très fortement cunéiformes, vertèbres soudées en bloc type Klippel-Feil, vertèbres aplasiques et vertèbres très fortement dysplasiques)	Dans le texte allemand, « Missbildung » est remplacé par le terme plus actuel « Fehlbildungen ».
c. Côtes, thorax et omoplates		
161 Côtes cervicales, lorsqu'une opération est nécessaire		Les côtes cervicales sont soignées par un seul traitement simple. L'existence de contrôles ultérieurs et, le cas échéant, d'une physiothérapie ne justifie pas le maintien de ce chiffre.
162 Fissure congénitale du sternum	162 Fissure congénitale du sternum	Le chiffre est repris tel quel.
163 Thorax en entonnoir, lorsqu'une opération est nécessaire	163 Thorax en entonnoir congénital et déformations congénitales combinées de la paroi thoracique, lorsqu'une opération est nécessaire	D'autres malformations du thorax relèvent désormais également de ce chiffre.
164 Thorax en carène, lorsqu'une opération ou une orthèse sont nécessaires		Le thorax en carène n'a pas de conséquences sur la santé. Lorsqu'elle est traitée, c'est par une opération simple et unique.

165 Scapula alata congenita et déformation de Sprengel	165 Anomalie de Sprengel	Le décollement de l'omoplate (scapula alata) est supprimé car il constitue la plupart du temps un symptôme d'une autre maladie (par ex. paralysie des muscles).
166 Torsion congénitale du sternum, lorsqu'une opération est nécessaire		La torsion congénitale du sternum relève désormais du ch. 163 car elle est la plupart du temps liée à des déformations de la cage thoracique.
167 Déformations congénitales latérales de la paroi thoracique, lorsqu'une opération est nécessaire		Les déformations latérales du thorax seules sont très rares et n'ont pas valeur de maladie. C'est uniquement lorsqu'elles sont associées à d'autres malformations qu'elles ont une signification clinique. Pour cette raison, ce chiffre est inclus dans le ch. 163.
d. Membres		
170 Coxa vara congénitale, lorsqu'une opération est nécessaire		En règle générale, la coxa vara est traitée avec une seule opération simple ainsi qu'avec des contrôles ultérieurs. Même si, dans certains cas, d'autres opérations sont nécessaires, ce chiffre ne remplit pas les critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI, raison pour laquelle il est biffé.
171 Coxa antetorta ou retortorta congénitale, lorsqu'une opération est nécessaire		En règle générale, des déviations axiales de ce genre n'ont pas valeur de maladie. Elles se corrigent souvent d'elles-mêmes avant la fin de la croissance. Dès lors, une thérapie n'est nécessaire que dans quelques cas. Il s'agit d'une opération simple qui n'a de sens qu'en présence de douleurs manifestes, ce qui n'est que rarement le cas. Partant, le chiffre ne remplit pas les critères du nouvel art. 13 LAI, raison pour laquelle il est biffé.
172 Pseudarthroses congénitales des extrémités	172 Pseudarthroses congénitales, y compris pseudarthroses dues à une <i>coxa vara</i> congénitale, lorsqu'une opération est nécessaire	• Bien que des pseudoarthroses du tibia soient les plus fréquentes, le tibia n'est pas spécifiquement mentionné parce que des pseudoarthroses peuvent aussi toucher d'autres os des membres (par ex. ulna). En outre, les pseudoarthroses de la clavicule sont exclues de ce chiffre parce que la clavicule ne fait pas partie des membres. • Puisque toutes les pseudoarthroses ne nécessitent pas un traitement, le critère de la nécessité d'une opération est requis.
174...		Comme ce chiffre n'a déjà actuellement aucun contenu, il est supprimé.

176 Amélies, dysmélies et phocomélies		Toutes les malformations des membres relèvent désormais du ch. 177.
177 Autres défauts congénitaux et malformations congénitales des extrémités, lorsqu'une opération, un appareillage ou un traitement par appareil plâtré sont nécessaires	177 Défauts osseux congénitaux et malformations osseuses congénitales des extrémités, par exemple amélie, phocomélie, dysmélie, syndactylie complexe complète, lorsque plusieurs opérations, des traitements par plâtres répétés ou un appareillage sont nécessaires	Puisque le titre a repris les malformations du ch. 176 en vigueur et a été étendu, les indications des critères servent d'indicateur du degré de gravité.
178 Torsion tibiale interne et externe, lorsque l'enfant a quatre ans révolus et pour autant qu'une opération soit nécessaire		Les torsions de ce genre n'ont pas valeur de maladie. En outre, elles sont soignées avec un traitement chirurgical simple qui présente un caractère préventif.
III. Articulations, muscles et tendons		
180 Pied adductus ou pied metatarsus varus congénital, lorsqu'une opération est nécessaire	180 Déformations congénitales des pieds, par exemple pied en Z, talus vertical, lorsqu'une opération, un appareillage ou des traitements par plâtres répétés sont nécessaires, à l'exclusion du pied bot congénital (pied varus équin congénital, ch. 182)	La nécessité d'une opération, d'un appareillage ainsi que de traitements par plâtres répétés sert d'indicateur du degré de gravité. Un seul plâtrage, qui dure généralement trois mois environ, n'est pas suffisant pour satisfaire aux critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI. C'est pourquoi les critères sont désormais cumulatifs.
181 Arthromyodysplasie congénitale (arthrogrypose)	181 Arthrogrypose	La terminologie a été actualisée.
182 Pied varus équin congénital	182 Pied varus équin congénital	Le chiffre est repris tel quel.

183 Luxation congénitale de la hanche et dysplasie congénitale de la hanche	183 Dysplasie congénitale de la hanche et luxation congénitale de la hanche, lorsqu'un appareillage ou une opération est nécessaire	Un degré de gravité est désormais requis. Les dysplasies légères (jusqu'au grade IIc) sont traitées avec une culotte d'abduction et non avec un traitement complexe ; elles ne correspondent à aucun trouble grave et ne remplissent dès lors pas les critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI.
184 Dystrophie musculaire progressive et autres myopathies congénitales	184 Myopathies congénitales et myasthénie congénitale (également syndrome myasthénique congénital)	Le titre a fait l'objet d'une généralisation et contient désormais le syndrome myasthénique et l'adynamie épisodique héréditaire (ch. 192 en vigueur).
185 Myasthénie grave congénitale		La myasthénie grave congénitale relève désormais du ch. 184.
188 Torticolis congénital, lorsqu'une opération est nécessaire		• La plupart du temps, les torticolis ne sont dus qu'à des contractures musculaires. Une lésion ou un raccourcissement du muscle sterno-cléido-mastoïdien peut être soignée par des mesures physiothérapeutiques ou chiropratiques. • Si un torticolis survient en lien avec une malformation, il relèvera du chiffre de cette dernière (par ex. ch. 125).
189 Myosite ossifiante progressive congénitale	189 Fibrodysplasie ossifiante progressive (FOP)	Le chiffre a été adapté à la terminologie actuelle.
190 Aplasie et très forte hypoplasie de muscles striés	190 Aplasie et sévère hypoplasie de muscles squelettiques, lorsqu'il y a limitation fonctionnelle	Cette IC a été complétée avec la condition relative à une limitation fonctionnelle parce qu'à lui seul, un sous-développement de muscles sans limitation fonctionnelle n'a pas valeur de maladie et, par conséquent, ne remplit pas les conditions du nouvel art. 13 LAI. Le syndrome de Poland relève de ce chiffre.
191 Ténosynovite sténosante congénitale		La ténosynovite sténosante congénitale ne remplit pas les critères du nouvel art. 13, al. 2, LAI parce qu'elle peut être soignée avec une seule opération (chirurgie ambulatoire). En outre, aucun traitement ultérieur spécifique n'est nécessaire.
192 Adynamie épisodique héréditaire		Cette IC relève désormais du ch. 184.

193 Pied plat congénital, lorsqu'une opération ou un traitement par appareil plâtré sont nécessaires		Les pieds plats congénitaux relèvent désormais du ch. 180.
194 Luxation congénitale du genou, lorsqu'une opération, un appareillage ou un traitement par appareil plâtré sont nécessaires	194 Luxations congénitales, lorsqu'une opération, un appareillage ou un plâtre est nécessaire. à l'exclusion de la luxation congénitale de la hanche (ch. 183)	• Ce chiffre a été étendu à toutes les articulations (à l'exclusion de la hanche). • Une luxation de l'articulation de la hanche relève désormais du ch. 183.
195 Luxation congénitale de la rotule, lorsqu'une opération est nécessaire	195 Maladies congénitales non inflammatoires des articulations (p. ex. : fibromatose hyaline, dysplasie pseudorhumatoïde progressive [DPP])	• D'une part, la luxation congénitale de la rotule n'est pas grave et, d'autre part, elle survient la plupart du temps en lien avec une autre affection. En outre, elle est traitée avec une seule opération simple. C'est pourquoi elle a été biffée. • Ce chiffre couvre désormais les maladies congénitales non inflammatoires des articulations. Il faut tenir compte du fait qu'il existe plus de 500 affections squelettiques génétiques rares qui sont subdivisées en 42 groupes de maladie. La DPP appartient au groupe 31, qui inclut d'autres maladies comme le syndrome CINCA (angl. et all. NOMID).
IV. Face		
Lorsque la reconnaissance d'une infirmité congénitale dépend d'une analyse céphalométrique (ch. 208, 209 et 210), les prestations de l'AI ne débutent qu'au moment où les conditions céphalométriques sont remplies.		
201 Cheilo-gnatho-palatoschisis (fissure labiale, maxillaire, division palatine)	201 Fente labiale, maxillaire, palatine	Seule la terminologie en français a été conservée.
202 Fissures faciales, médianes, obliques et transverses congénitales	202 Fentes faciales médianes, obliques et transversales	Le chiffre est repris tel quel.
203 Fistules congénitales du nez et des lèvres	203 Fentes nasales congénitales, fistules congénitales du nez et des lèvres	Les fentes nasales ont été ajoutées parce qu'elles ne figuraient pas encore en tant que telles dans la liste des IC.

204 Proboscis lateralis	204 <i>Proboscis lateralis</i>	Le chiffre est repris tel quel.
205 Dysplasies dentaires congénitales, lorsqu'au moins 12 dents de la seconde dentition après éruption sont très fortement atteintes. En cas d'odontodysplasie (ghost teeth), il suffit qu'au moins deux dents dans un quadrant soient atteintes	205 Dysplasies dentaires congénitales, lorsqu'au moins 12 dents de la seconde dentition après éruption sont très fortement atteintes. En cas d'odontodysplasie (dents fantômes), il suffit qu'au moins deux dents dans un quadrant soient atteintes. Le diagnostic doit être contrôlé par un représentant de la Société suisse des médecins-dentistes (SSO) reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.	A été ajoutée la condition selon laquelle le diagnostic doit être contrôlé par un représentant – accrédité par l'AI – de la Société suisse des médecins-dentistes (SSO) ou de l'une de ses sociétés spécialisées. La SSO connaît des personnes compétentes, qu'elles soient universitaires ou extra-universitaires, raison pour laquelle elle devrait être chargée de l'accréditation. Le contrôle par principe des demandes relevant de ce chiffre devrait couvrir un pourcentage non négligeable de demandes erronées relatives à des défauts dentaires acquis : outre des contextes « idiopathiques » relativement fréquents, mais aussi troubles du développement des dents en liens avec des conséquences de maladies du métabolisme ou de traitements médicamenteux des IC graves lors de la petite enfance. Du fait de leur lien de causalité étroit avec l'affection de base, ces troubles feront l'objet d'un remboursement via les chiffres correspondants. .
206 Anodontie congénitale totale ou anodontie congénitale partielle par absence d'au moins deux dents permanentes juxtaposées ou de quatre dents permanentes par mâchoire à l'exclusion des dents de sagesse	206 Anodontie congénitale totale ou anodontie congénitale partielle par absence d'au moins deux dents permanentes juxtaposées ou de quatre dents permanentes par mâchoire (les dents de sagesse ne sont pas prises en compte)	Aucune adaptation matérielle. La terminologie a été actualisée.
207 Hyperodontie congénitale, lorsque la ou les dents surnuméraires provoquent une déviation intramaxillaire ou intramandibulaire qui nécessitent un traitement au moyen d'appareils	207 Hyperodontie congénitale, lorsque la ou les dent(s) permanente(s) surnuméraire(s) provoquent une déviation intramaxillaire ou intramandibulaire qui nécessite un traitement au moyen d'appareils. Les odontomes ne sont pas considérés comme des dents surnuméraires.	Le degré de gravité du problème ne dépend pas du nombre de dents en trop. Pour cette raison, les offices AI prélèvent des échantillons : pour chaque dixième ou vingtième demande relevant du ch. 207, des photos de la bouche et des radiographies sont exigées et transmises pour contrôle au secrétariat de la commission d'assurances de la Société suisse d'orthopédie dento-faciale (SSODF). Cette procédure s'explique par le fait que des réflexions relevant de l'orthopédie dento-faciale jouent un rôle dans l'évaluation de la nécessité d'un traitement.

208 Micromandibulie congénitale, lorsqu'elle entraîne au cours de la première année de la vie des troubles de la déglutition et de la respiration nécessitant un traitement ou lorsque l'appréciation céphalométrique après l'apparition des incisives définitives montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB de 9 degrés et plus (respectivement par un angle ANB d'au moins 7 degrés combiné à un angle maxillo-basal d'au moins 37 degrés) ou lorsque les dents permanentes, à l'exclusion des dents de sagesse, présentent une non occlusion d'au moins trois paires de dents antagonistes dans les segments latéraux par moitié de mâchoire	208 Micromandibulie congénitale: 1. lorsque des troubles de la déglutition et/ou de la respiration nécessitant un traitement sont diagnostiqués au cours de la première année de vie, ou 2. lorsque, en cas de trouble de l'occlusion, l'analyse céphalométrique après l'apparition des incisives permanentes montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB d'au moins 9 degrés ou par un angle ANB d'au moins 7 degrés combiné à un angle maxillo-basal d'au moins 37 degrés, ou lorsque les dents permanentes (à l'exclusion des dents de sagesse) présentent une non-occlusion buccale d'au moins trois paires de dents antagonistes dans les segments latéraux d'une moitié de mâchoire. Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.	• Un examen d'orthopédie dento-faciale reste requis. Il est pratiqué par les médecins-dentistes spécialistes en orthodontie reconnus par l'AI et figurant dans la liste des spécialistes du site web de la SSO (https://www.sso.ch/fr/medecins-dentistes/assurance-invalidite.html). • Le diagnostic orthopédique dento-facial (analyse céphalométrique) est contrôlé par prélèvement d'échantillons. L'office AI exige la transmission de l'original de la téléradiographie et le transmet au secrétariat de la commission d'assurances de la SSODF afin que celui-ci procède aux mesures ultérieures. • La terminologie a été adaptée.
209 Mordex apertus congénital, lorsqu'il entraîne une béance verticale après éruption des incisives permanentes et que l'appréciation céphalométrique montre un angle	209 <i>Mordex apertus</i> congénital, lorsqu'il entraîne une béance verticale après éruption des incisives permanentes et que l'analyse céphalométrique montre un angle	Voir les explications sous le ch. 208

maxillo-basal de 40° et plus (respectivement de 37 degrés au moins combiné à un angle ANB de 7 degrés et plus). Mordex clausus congénital, lorsqu'il entraîne une supraclusion après éruption des incisives permanentes et que l'appréciation céphalométrique montre un angle maxillobasal de 12° et moins (respectivement de 15 degrés et moins combiné à un angle ANB de 7 degrés et plus)	maxillo-basal d'au moins 40 degrés (ou d'au moins 37 degrés combiné à un angle ANB d'au moins 7 degrés). <i>Mordex clausus</i> congénital, lorsqu'il entraîne une supraclusion après éruption des incisives permanentes et que l'analyse céphalométrique montre un angle maxillo-basal d'au plus 12 degrés (ou de 15 degrés au plus combiné à un angle ANB d'au moins 7 degrés). Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'Al pour cet examen spécifique.	
210 Prognathie inférieure congénitale, lorsque l'appréciation céphalométrique après l'apparition des incisives définitives montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB d'au moins -1 degré et qu'au moins deux paires antagonistes antérieures de la seconde dentition se trouvent en position d'occlusion croisée ou en bout à bout, ou lorsqu'il existe une divergence de +1 degré et moins combinée à un angle maxillobasal de 37 degrés et plus, ou de 15 degrés et moins	210 Prognathie inférieure congénitale, lorsque l'analyse céphalométrique après éruption des incisives permanentes montre une divergence des rapports sagittaux de la mâchoire mesurée par un angle ANB d'au moins - 1 degré et qu'au moins deux paires antagonistes antérieures de la seconde dentition se trouvent en position d'occlusion croisée ou en bout à bout, ou lorsqu'il existe une divergence de +1 degré au plus combinée à un angle maxillo-basal d'au moins 37 degrés, ou de 15 degrés au plus. Le diagnostic doit être posé	Voir les explications sous le ch. 208

	par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique.	
211 Epulis du nouveau-né		L'epulis est une pseudo-tumeur. Elle est traitée au moyen d'une seule opération simple et ne remplit donc pas les critères du nouvel art. 13 LAI.
212 Atrésie des choanes (uni- ou bilatérale)	212 Atrésie des choanes (unilatérale ou bilatérale)	Le chiffre est repris tel quel.
213 Glossoschisis		Une langue bifide est corrigée par une seule opération simple et, de ce fait, ne remplit pas les critères du nouvel art. 13 LAI.
214 Macroglossie et microglossie congénitales, lorsqu'une opération de la langue est nécessaire	214 Macroglossie et microglossie congénitales, lorsqu'une opération de la langue est nécessaire. Une opération est nécessaire: 1. lorsque l'hypertrophie de la langue provoque des troubles de la respiration ou de la déglutition chez le nourrisson, 2. en cas de troubles du langage, lorsqu'ils sont liés à la grosseur de la langue et que ce lien est confirmé avant l'opération au moyen d'une expertise médicale menée par un médecin oto-rhino-laryngologiste spécialiste en phoniatry, ou 3. en cas de troubles de l'occlusion, lorsqu'ils sont liés à la taille de la langue et que ce lien est confirmé avant l'opération au moyen d'une expertise	Des conditions plus précises sont indiquées afin de garantir, d'une part, la qualité et, d'autre part, l'exactitude de la pose de l'indication.

	médicale menée par un médecin dentiste reconnu par l'AI pour les examens orthodontiques.	
215 Kystes congénitaux et tumeurs congénitales de la langue		Des kystes et des tumeurs de ce genre sont traités par une seule opération simple et, de ce fait, ne remplissent pas les critères du nouvel art. 13 LAI.
216 Affections congénitales des glandes salivaires et de leurs canaux excréteurs (fistules, sténoses, kystes, tumeurs, ectasies et hypoplasies de toutes les glandes salivaires importantes)	216 Affections congénitales des glandes salivaires et de leurs canaux excréteurs (fistules, sténoses, kystes, tumeurs, ectasies et hypoplasies ou aplasies de toutes les grosses glandes salivaires)	Le chiffre est repris tel quel.
218 Rétention ou ankylose congénitale des dents, lorsque plusieurs molaires ou au moins deux prémolaires ou molaires de la seconde dentition placées l'une à côté de l'autre (à exclusion des dents de sagesse) sont touchées, l'absence de dents (à l'exclusion des dents de sagesse) est traitée de la même manière que la rétention ou l'ankylose	218 Rétention ou ankylose congénitale des dents, lorsque plusieurs molaires ou au moins deux prémolaires ou molaires juxtaposées (à l'exclusion des dents de sagesse) de la seconde dentition sont touchées; l'absence de dents est traitée de la même manière que la rétention et l'ankylose (à l'exclusion des dents de sagesse). Le diagnostic doit être posé par un médecin dentiste spécialiste en orthodontie reconnu par l'AI pour cet examen spécifique	La terminologie a été adaptée. Un examen d'orthopédie dento-faciale reste requis. Il est pratiqué par les médecins-dentistes spécialistes en orthodontie reconnus par l'AI et figurant dans la liste de spécialistes du site web de la SSO (https://www.sso.ch/fr/medecins-dentistes/assurance-invalidite.html) ou par des instituts universitaires suisses de médecine dentaire.
V. Cou		
231 Goitre congénital		Ce chiffre est biffé parce que cette maladie n'existe pratiquement plus. En outre, elle est soignée au moyen d'un traitement médicamenteux simple.

232 Kystes congénitaux du cou, fistules et fentes cervicales congénitales et tumeurs congénitales (cartilage de Reichert)	232 Kystes congénitaux, fistules congénitales, fentes cervicales et tumeurs congénitales du cou (cartilage de Reichert) lorsque plusieurs opérations sont nécessaires	Les malformations décrites ici ne sont considérées comme des IC au sens du nouvel art. 13 LAI que si plusieurs opérations sont nécessaires. Si une seule intervention chirurgicale est nécessaire pour le traitement, les critères de définition requis pour qu'on ait affaire à une IC ne sont pas remplis.
VI. Poumons		
241 Bronchectasies congénitales	241 Malformations congénitales des bronches, par exemple bronchomalacie, sténose bronchique, aplasie ou dysplasie du cartilage bronchique, bronchectasies congénitales, kystes bronchogéniques	Le titre a été étendu à d'autres malformations ou maladies.
242 Emphysème lobaire congénital	242 Emphysème lobaire congénital	Le chiffre est repris tel quel.
243 Agénésie partielle et hypoplasie des poumons	243 Agénésie congénitale partielle ou hypoplasie congénitale des poumons	Le titre a été précisé.
244 Kystes congénitaux et tumeurs congénitales des poumons	244 Tumeurs congénitales des poumons	Les kystes pulmonaires relèvent désormais du ch. 245.
245 Séquestration pulmonaire congénitale	245 Séquestration pulmonaire congénitale et maladie adénomatoïde kystique du poumon (MAKP), lorsqu'un traitement interventionnel (par ex. chirurgie) est nécessaire	Le titre a été étendu et contient désormais des malformations complexes qui requièrent une observation et un traitement, y compris les kystes pulmonaires (ch. 244 en vigueur). La condition relative à la nécessité d'une thérapie interventionnelle a été ajoutée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
	246 Formes congénitales de pneumopathies interstitielles de l'enfant (<i>Children Interstitial Lung Disease</i> , ChILD): 1. troubles congénitaux du développement pulmonaire (tels	Jusqu'à présent, les pneumopathies interstitielles congénitales ne figuraient pas dans la liste IC. Les formes congénitales des ChILD comprennent notamment les troubles congénitaux du développement pulmonaire et les troubles congénitaux de la fonction du surfactant avec malformation génétique attestée.

	que dysplasie acineuse congénitale, dysplasie alvéolaire congénitale ou dysplasie alvéolo-capillaire congénitale), ou 2. troubles congénitaux de la fonction du surfactant avec malformation génétique attestée, tels que formes congénitales de protéinose alvéolaire pulmonaire ou mutation d'ABCA3	
247 Syndrome des membranes hyalines	247 Dysplasies bronchopulmonaires (DBP) modérées et sévères, lorsqu'un traitement (médicamenteux, par supplémentation en oxygène, par assistance respiratoire) est nécessaire	Le syndrome des membranes hyalines, ou syndrome de détresse respiratoire (SDR) du nouveau-né, est un trouble aigu de la fonction pulmonaire qui, de ce fait, ne satisfait pas aux critères du nouvel art. 13 LAI. En revanche, les dysplasies broncho-pulmonaires (DBP), des complications à long terme fréquemment liées au SDR, sont ajoutées à la liste des IC. La classification des DBP est prévue au niveau de la circulaire.
248 Syndrome de Mikity – Wilson		En néonatalogie, on ne pose quasiment plus ce diagnostic puisque ce syndrome correspond en fait à une dysplasie broncho-pulmonaire (ch. 247). Ce chiffre est donc biffé.
249 Dyskinésie primaire des cils immobiles (lorsque l'examen au microscope électronique est exécuté en dehors d'une période d'infection)	249 Dyskinésie ciliaire primitive, lorsque le diagnostic a été confirmé par microscopie ou par examen génétique moléculaire	Le titre a été adapté afin de refléter le niveau actuel des connaissances scientifiques.
VII. Voies respiratoires		
251 Malformations congénitales du larynx et de la trachée	251 Malformations congénitales du larynx et de la trachée, comme sténose trachéale congénitale, fistules et fentes trachéo-laryngo-œsophagienne	Le titre a été adapté afin de refléter le niveau actuel des connaissances scientifiques, et il a été complété avec des malformations supplémentaires.

	252 Laryngomalacie et trachéomalacie, lorsqu'une ventilation mécanique à domicile (par CPAP, BiPAP ou forme de ventilation similaire) ou une intervention chirurgicale est nécessaire	Les laryngomalacies et des trachéomalacies ne sont pas des malformations à proprement parler, raison pour laquelle un chiffre séparé a été créé pour ces maladies. Ces IC ayant une certaine tendance à la guérison spontanée, et afin que seuls les cas graves soient saisis, elles ont été mises en lien avec la nécessité d'une ventilation à domicile ou d'une intervention chirurgicale.
VIII. Médiastin		
261 Tumeurs congénitales et kystes congénitaux du médiastin	261 Tumeurs congénitales et kystes congénitaux du médiastin, lorsqu'une opération est nécessaire	A été ajoutée la mention de la nécessité d'une opération afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
IX. Œsophage, estomac et intestin		
271 Atrésie et sténose congénitales de l'œsophage et fistule œsophago-trachéale	271 Atrésie et sténose congénitales de l'œsophage et fistule œsophagotrachéale	Le chiffre est repris tel quel.
272 Mégaoesophage congénital	272 Mégaoesophage congénital	Le chiffre est repris tel quel.
273 Sténose hypertrophique du pylore		Cette malformation est corrigée par une seule opération simple et, pour cette raison, n'est pas conforme aux critères du nouvel art. 13 LAI.
274 Atrésie et sténose congénitales de l'estomac, de l'intestin, du rectum ou de l'anus	274 Sténose et atrésie congénitales de l'estomac, de l'intestin, du rectum et de l'anus	Le chiffre est repris tel quel.
275 Kystes, tumeurs, duplicatures et diverticules congénitaux du tube digestif	275 Kystes et diverticules congénitaux et tumeurs et duplications congénitales de l'intestin, lorsqu'une opération est nécessaire	La localisation a été précisée d'après le chapitre ; la nécessité d'une opération a été ajoutée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.

276 Anomalies du situs intestinal, à l'exclusion du caecum mobile	276 Anomalies du situs intestinal (y c. volvulus), à l'exclusion du <i>cæcum mobile</i>	Le titre est complété avec le volvulus.
277 Iléus du nouveau-né		La plupart du temps, l'iléus du nouveau-né n'est en lui-même pas une maladie, mais un symptôme d'autres maladies ou IC, comme la fibrose kystique (ch. 459). C'est pourquoi les occlusions intestinales relèvent du chiffre de l'affection de base correspondante.
278 Aganglionose et anomalies des cellules ganglionnaires du gros intestin ou de l'intestin grêle	278 Aganglionose et anomalies des cellules ganglionnaires du gros intestin ou de l'intestin grêle, y compris pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) primitive	Le titre est précisé et étendu.
279 Coéliquie consécutive à l'intolérance congénitale à la gliadine		Cette maladie est une prédisposition génétique. La maladie coéliquique n'est pas congénitale et ne remplit donc pas les critères du nouvel art. 13 LAI.
280 Reflux gastro-œsophagien congénital, lorsqu'une opération est nécessaire	280 Entérocytopathies congénitales telles qu'entéropathie en touffes, lorsqu'une nutrition parentérale à long terme (plus de quatre semaines) est nécessaire	Le reflux en tant qu'IC isolée est biffé. Il est traité avec une seule opération simple. Les autres maladies, ou le reflux s'il est une conséquence d'une autre maladie (par ex. paralysie cérébrale), relèvent du chiffre correspondant. Le groupe réunissant les maladies intestinales congénitales qui ne sont pas une conséquence d'une malformation et les diarrhées congénitales, qui ne figuraient pas jusqu'ici sur la liste, y est inscrit.
281 Malformations congénitales du diaphragme	281 Malformations congénitales du diaphragme	La terminologie a été actualisée.
282 Entérocolite nécrosante des prématurés ayant à la naissance un poids inférieur à 2000 grammes ou des nouveau-nés, lorsqu'elle se manifeste dans les quatre semaines après la naissance.	282 Entérocolite nécrosante du nouveau-né, lorsqu'une intervention chirurgicale (drainage, laparotomie) est nécessaire	• Seule l'entérocolite nécrosante (ECN) nécessitant un traitement chirurgical est considérée comme une IC. • Les suspicions d'ECN nécessitant un traitement par antibiotiques ou un jeûne, la maladie n'est pas considérée comme une IC.

		• L'indication du poids à la naissance est supprimée. Bien qu'une ECN survienne notamment chez les grands prématurés (poids à la naissance inférieur à 1500 grammes), cette maladie peut aussi toucher d'autres nouveau-nés, raison pour laquelle le renvoi au poids à la naissance a été biffé.
X. Foie, voies biliaires et pancréas		
291 Atrésie et hypoplasie des voies biliaires	291 Atrésie et hypoplasie des voies biliaires	Le chiffre est repris tel quel.
292 Kyste congénital du cholédoque	292 Autres malformations congénitales des voies biliaires, lorsqu'une intervention chirurgicale est nécessaire	Le titre est étendu. La nécessité d'une opération est ajoutée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
293 Kystes congénitaux du foie		Lorsque des kystes hépatiques doivent être opérés, une seule opération simple suffit.
294 Fibrose congénitale du foie	294 Fibrose congénitale du foie	Le chiffre est repris tel quel.
295 Tumeurs congénitales du foie	295 Tumeurs congénitales du foie	Le chiffre est repris tel quel.
296 Malformations congénitales et kystes congénitaux du pancréas	296 Malformations congénitales et kystes congénitaux du pancréas	La terminologie a été actualisée.
XI. Paroi abdominale		
302 Omphalocèle et laparoschisis	302 Omphalocèle et <i>laparoschisis</i>	Le chiffre est repris tel quel.
303 Hernie inguinale latérale		Les hernies inguinales congénitales sont traitées au moyen d'une seule opération et ne remplissent donc pas les critères du nouvel art. 13 LAI.
XII. Cœur, système vasculaire et système lymphatique		
311 Hémangiome caverneux ou tubéreux	311 Hémangiome congénital, lorsqu'un traitement complexe	Le titre est complété par la nécessité du recours à des traitements complexes afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.

	(plusieurs traitements au laser, cryothérapies ou opérations avec ou sans traitement médicamenteux préalable) est nécessaire	
312 Lymphangiome congénital, lymphangiectasie congénitale	312 Lymphangiome congénital et malformations lymphatiques congénitales	Le titre a été élargi et adapté en langage courant.
313 Malformations congénitales du cœur et des vaisseaux	313 Malformations congénitales du cœur et des vaisseaux, lorsqu'un traitement (par ex. médicamenteux, interventionnel par cathéter ou chirurgical) ou que des contrôles médicaux spécialisés sont régulièrement nécessaires	La terminologie a été actualisée, et le titre a été précisé de telle sorte que ces malformations doivent nécessiter une thérapie ou des contrôles.
314 Lymphangiectasie intestinale congénitale	314 Cardiomyopathies et arythmies congénitales, lorsqu'un traitement (médicamenteux, interventionnel par cathéter ou chirurgical) est nécessaire	Les lymphangiectasies intestinales relèvent du ch. 312. Les cardiomyopathies et les arythmies relèvent désormais de ce chiffre.
	315 Angio-œdème héréditaire, lorsque le diagnostic est confirmé par examen génétique moléculaire	Les angio-œdèmes héréditaires concernent le système vasculaire, raison pour laquelle ils sont transférés du ch. 327 au nouveau ch. 315. Le diagnostic doit être confirmé par la génétique moléculaire.
XIII. Rate, sang et système réticulo-endothélial		
321 Anémies, leucopénies et thrombocytopénies du nouveau-né		Ce chiffre très peu spécifique et lié à une marge d'interprétation importante est biffé. Les formes congénitales de ces maladies du sang sont déjà saisies sous les ch. 322 à 324 et 326.
322 Anémies congénitales hypoplastiques ou aplastiques, leucopénies et thrombocytopénies congénitales	322 Anémies congénitales hypoplastiques ou arégénératives, leucopénies et thrombopénies congénitales	Le chiffre est repris tel quel.

323 Anémies hémolytiques congénitales (affections des érythrocytes, des enzymes ou de l'hémoglobine)	323 Anémies hémolytiques congénitales (affections des érythrocytes, des enzymes ou de l'hémoglobine)	Le chiffre est repris tel quel.
324 Coagulopathies et thrombocytopathies congénitales (hémophilies et autres anomalies des facteurs de coagulation)	324 Coagulopathies et thrombocytopathies congénitales (hémophilie et autres défauts des facteurs de coagulation)	Le chiffre est repris tel quel.
325 Hyperbilirubinémie du nouveau-né de causes diverses, lorsqu'une exsanguino-transfusion a été nécessaire		L'hyperbilirubinémie du nouveau-né est un état qui requiert un traitement simple. En outre, cette pathologie ne se rencontre plus guère aujourd'hui.
326 Syndrome congénital de déficience immunitaire (IDS)	326 Immunodéficiences congénitales, lorsqu'un traitement est nécessaire	Le titre a été reformulé et « étendu » puisque ce groupe de maladies inclut des affections multiples. La nécessité d'une thérapie a été indiquée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
327 Angio-oedème héréditaire		Les angio-œdèmes héréditaires relèvent du nouveau ch. 315 puisqu'il s'agit d'affections impliquant un trouble du système vasculaire.
329 Leucémie du nouveau-né	329 Leucémies congénitales	Le titre a été adapté puisque, du point de vue oncologique, ce qu'on appelle les leucémies infantiles surviennent généralement avant l'âge de 12 mois. Ces dernières sont congénitales.
330 Histiocytoses (granulome éosinophilique, maladies de Hand – Schüller – Christian et de Letterer – Siwe)	330 Histiocytoses primaires affectant plusieurs organes	Le titre a été adapté à la terminologie actuelle.
331 Polyglobulie congénitale, lorsqu'une soustraction thérapeutique de sang (saignée) avec remplacement par du plasma a été nécessaire		Ce chiffre porte sur un terme obsolète. De nos jours, on parle de polycythémie. Ce terme peut être l'expression d'autres affections de base et ne doit donc pas figurer dans la liste en tant qu'IC spécifique.

333 Malformations congénitales et ectopies de la rate		Les malformations et les ectopies de la rate sont insignifiantes puisqu'elles n'ont aucune conséquence sur l'état de santé. De plus, la plupart du temps, elles sont découvertes par hasard.
XIV. Appareil uro-génital		
341 Glomérulopathies et tubulopathies congénitales	341 Glomérulopathies et tubulopathies congénitales	Le titre a été adapté.
342 Malformations du rein, dédoublements et altérations congénitales des reins, y compris l'hypoplasie, l'agénésie et la dystopie	342 Hypodysplasies, dysplasies et malformations des reins	Le titre a été actualisé.
343 Tumeurs congénitales et kystes congénitaux des reins	343 Tumeurs congénitales et kystes congénitaux des reins (à l'exclusion des kystes rénaux solitaires simples), lorsqu'une opération ou un traitement médicamenteux est nécessaire	Le titre a été adapté en excluant les kystes solitaires simples sans importance (qui n'ont besoin d'aucun traitement). La nécessité d'un besoin de traitement a été ajoutée.
344 Hydronéphrose congénitale		Ce chiffre a été biffé parce que l'hydronéphrose est une conséquence d'autres maladies qui relèvent d'autres chiffres, par exemple de malformations de l'uretère (ch. 345).
345 Malformations urétérales congénitales (sténoses, atrésies, urétéroccèle, dystopies et mégaluretère)	345 Malformations congénitales de l'uretère, par exemple sténoses des méats, atrésies, ectopies des méats, urétéroccèles et méga-uretères, lorsqu'il en résulte un trouble mictionnel obstructif nécessitant un traitement (endoscopique ou chirurgical)	Le titre a été précisé et la nécessité d'un traitement a été ajoutée.
346 Reflux vésico-urétéral congénital	346 Reflux vésico-urétéral (RVU) congénital à partir du stade III, ou	Puisque le reflux vésico-urétéral jusqu'au grade II peut être essentiellement traité par médicament et ne constitue ainsi pas une IC grave au sens du nouvel art. 13 LAI, le degré de gravité et la nécessité d'un traitement ont été ajoutés.

	lorsqu'un traitement interventionnel (endoscopique ou chirurgical) est nécessaire	
348 Malformations congénitales de la vessie (par exemple: diverticule de la vessie, mégavessie congénitale)	348 Malformations congénitales de la vessie (par exemple agénésie vésicale, aplasie vésicale, fistules, y c. fistule de l'ouraque), lorsqu'une opération ou un cathétérisme régulier est nécessaire	Le titre a été actualisé et a été complété avec la nécessité d'une opération. Une partie des malformations de la vessie (par ex. exstrophie) figurent désormais sous le ch. 350 reformulé car la formulation actuelle est trop large. La nécessité d'une opération a été indiquée parce que certaines malformations, comme les diverticules de la vessie, sont fréquemment asymptomatiques et découvertes par hasard.
349 Tumeurs congénitales de la vessie	349 Tumeurs congénitales de la vessie et des voies urinaires excrétrices	Le titre a été étendu, et les tumeurs des voies urinaires excrétrices sont désormais incluses.
350 Exstrophie de la vessie	350 Épispadias et exstrophie de la vessie, y compris complexe exstrophie vésicale-épispadias (CEE) et exstrophie cloacale	Le titre a été étendu parce que l'exstrophie de la vessie est fréquemment liée à un épispadias ou à des malformations cloacales. C'est pourquoi ces malformations figurent désormais sous le même chiffre.
351 Atrésie et sténose congénitales de l'urètre et diverticule de l'uretère	351 Malformations congénitales de l'urètre, y compris formations de fistules, par exemple fistules recto-urétrales, lorsqu'une opération est nécessaire	Le titre a été étendu (le chiffre désigne des malformations générales), et la nécessité d'un traitement a été ajoutée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre.
352 Hypospadias et épispadias	352 Hypospadias, lorsqu'une opération est nécessaire	• L'épispadias relève désormais du ch. 350. • La nécessité d'un traitement a été ajoutée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre.
353 Fistule vésico-ombilicale congénitale et kyste congénital de l'ouraque		Ces malformations relèvent désormais du ch. 348.
354 Fistules recto-uro-génitales congénitales		Les fistules recto-urogénitales relèvent désormais du ch. 351.

355 Cryptorchidie (unilatérale ou bilatérale), lorsqu'une opération est nécessaire	355 Cryptorchidie bilatérale et agénésie et dysplasie du testicule, y compris testicule intra-abdominal, lorsqu'un traitement hormonal ou plusieurs interventions sont nécessaires	Le titre a été actualisé. La cryptorchidie simple (anomalie de position du testicule) ne satisfait pas aux critères du nouvel art. 13 LAI. En revanche, les malformations et anomalies de position nouvellement décrites constituent clairement des IC et relèvent désormais de ce chiffre.
356 Hydrocèle testiculaire et kystes du cordon spermatique ou du ligament rond, lorsqu'une opération est nécessaire		Ce chiffre est supprimé parce qu'on peut remédier à ces situations au moyen d'une seule opération simple. Elles ne satisfont pas aux critères du nouvel art. 13 LAI.
357 Palmure et courbure congénitales du pénis	357 Courbure congénitale du pénis, lorsqu'une opération est nécessaire	La nécessité d'une opération a été ajoutée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre. La palmure a été supprimée parce qu'elle ne satisfait pas aux critères du nouvel art. 13 LAI.
358 Atrésie congénitale de l'hymen, du vagin, du col utérin ou de l'utérus et sténose congénitale du vagin	358 Malformations congénitales des organes génitaux féminins internes et externes, lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel et qu'une opération et/ou un traitement hormonal sont nécessaires	- Le titre est étendu et complété avec la mention de la nécessité d'un traitement. Afin de garantir le contrôle de la qualité lors de la pose du diagnostic, le diagnostic doit être confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialisée dans le domaine des variations du développement sexuel). Il s'agit d'équipes de référence composées d'experts reconnus travaillant dans de grands centres. - La nouvelle formulation comprend une partie des variations faisant partie du domaine des variations du développement sexuel.
359 Hermaphrodisme vrai et pseudohermaphrodisme	359 Malformations congénitales des gonades (ovaires et testicules), par exemple dysgénésie gonadique, aplasie gonadique, ou ovotestis, lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel	Le titre a été actualisé et, afin de garantir le contrôle de qualité lors de la pose du diagnostic, le chiffre a été assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialisée dans le domaine des variations du développement sexuel. Il s'agit d'équipes de référence composées d'experts reconnus travaillant dans de grands centres.

361 Dédoublément des organes génitaux féminins (utérus bicorné à col simple ou double, utérus unicollis et utérus double avec ou sans vagin double)		Les malformations pertinentes relèvent désormais du ch. 358.
XV. Système nerveux central, périphérique et autonome		
381 Malformations du système nerveux et de ses enveloppes (encéphalocèle, kyste arachnoïdien, myéloméningocèle, hydromyélie, ménin-gocèle, diastématomyélie et tethered cord)	381 Malformations du système nerveux: 1. Système nerveux central (p. ex. schizencéphalie, lissencéphalie) et ses enveloppes, par exemple encéphalocèle, myéloméningocèle, hydromyélie, ménin-gocèle, diastématomyélie, <i>tethered cord</i> 2. Système nerveux périphérique et végétatif, par exemple dysautonomie familiale, anal-gésie congénitale	• Pour plus de clarté, le titre a été précisé et subdivisé par système. • Le titre contient désormais également les troubles du système nerveux autonome.
382 Troubles de l'hypoventilation d'origine centrale du nouveau-né	382 Syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale (syndrome d'Ondine)	Le titre a été complété avec le nom de la maladie.
383 Affections hérédo-dégénératives du système nerveux (p. ex. ataxie de Friedreich, leucodystrophies et affections progressives de la matière grise, atrophies musculaires d'origine spinale ou neurale, dysautonomie familiale, analgésie congénitale, syndrome de Rett)	383 Maladies hérédo-dégénératives du système nerveux, par exemple ataxie de Friedreich, leucodystrophies, affections progressives de la matière grise, atrophies musculaires spinales et neurales, syndrome de Rett	La dysautonomie familiale et l'analgésie congénitale relèvent désormais du ch. 381 puisqu'elles ne constituent pas des maladies dégénératives, mais des malformations du système nerveux.

384 Médulloblastome, épendymome, gliome, papillome des plexus choroïdes et chordome	384 Tumeurs cérébrales congénitales et embryonnaires, par exemple médulloblastome, épendymome, gliome, papillome des plexus choroïdes, chordome	Selon les indications de la littérature et les avis d'experts, la plupart des tumeurs cérébrales chez les enfants sont soit des tumeurs embryonnaires, soit ce qu'on appelle des tumeurs congénitales (puisqu'elles viennent de cellules progénitrices d'origine neurogliale). Pour cette raison, ce chiffre est étendu.
385 Tumeurs et malformations congénitales de l'hypophyse (comme le cranio-pharyngiome, le kyste de Rathke et la poche persistante de Rathke).	385 Tumeurs et malformations congénitales de l'hypophyse, par exemple craniopharyngiome, kyste de Rathke et poche persistante de Rathke	Le titre a été actualisé.
386 Hydrocéphalie congénitale	386 Hydrocéphalie congénitale et hydrocéphalie post-hémorragique après saignement périnatale ou accident vasculaire cérébral périnatal	Le titre est étendu afin de n'exclure aucune atteinte.
387 Epilepsies congénitales (les formes ne nécessitant pas une thérapie anticonvulsive ou seulement lors d'une crise sont exclues)	387 Épilepsies (primaires) congénitales (à l'exclusion des formes ne nécessitant pas une thérapie anticonvulsive ou seulement lors d'une crise)	Le titre a été précisé avec « primaires » entre parenthèses afin d'exclure de ce chiffre les formes secondaires de l'épilepsie.
390 Paralysies cérébrales congénitales (spastiques, dyskinétiques [dystoniques et choréo-athétosiques], ataxiques)	390 Paralysies cérébrales infantiles congénitales (spastiques, dyskinétiques, ataxiques)	La terminologie a été actualisée.
395 Légers troubles moteurs cérébraux (traitement jusqu'à l'accomplissement de la deuxième année de la vie)	395 Symptômes neuromoteurs au sens de schémas clairement pathologiques (mouvements asymétriques, variabilité limitée de la motricité spontanée [stéréotypes]) ou autres symptômes documentés progressifs au cours de la maladie	Compte tenu du flou de la formulation en vigueur et des problèmes de délimitation qui en résultaient, ce chiffre a été précisé. En outre, ce chiffre a été adapté à la terminologie actuelle.

	(posture asymétrique, opisthotonos, persistance des réflexes primitifs et anomalies qualitatives marquées du tonus musculaire [hypotonie du tronc avec tonus des membres augmenté]), apparaissant durant les deux premières années de vie comme symptômes précoces possibles d'une paralysie cérébrale et nécessitant un traitement. Le retard de développement moteur et la plagiocéphalie ne sont pas considérés comme des infirmités congénitales au sens du ch. 395.	
396 Sympathogoniome (neuroblastome sympathique), sympathicoblastome, ganglioneuroblastome et ganglioneurome	396 Neuroblastome, ganglioneuroblastome et ganglioneurome	Le chiffre est repris tel quel sur le fond, mais les termes sont actualisés.
397 Paralysies et parésies congénitales	397 Paralysies et parésies congénitales	Le chiffre est repris tel quel.
XVI. Maladies mentales congénitales et profonds retards du développement		
401...		Comme ce chiffre n'a déjà actuellement aucun contenu, il est supprimé.
402...		Comme ce chiffre n'a déjà actuellement aucun contenu, il est supprimé.
403 Oligophrénie congénitale (seulement pour le traitement du comportement éréthique ou apathique)	403 Troubles importants du comportement chez des personnes atteintes d'un retard mental congénital, lorsqu'un traitement est nécessaire. Le retard mental en soi ne	• La terminologie (oligophrénie) a été actualisée. • La situation actuelle montre que l'interprétation des termes utilisés, en particulier du comportement éréthique, est très diverse. En outre, il est très difficile de comprendre la cause d'un comportement apathique. Pour les raisons précitées, et afin de limiter la marge d'interprétation, ce chiffre a été

	correspond pas à une infirmité congénitale au sens de l'AI.	reformulé. Le handicap mental en lui-même ne constitue pas une IC au sens de la LAI.
404 Troubles du comportement des enfants doués d'une intelligence normale, au sens d'une atteinte pathologique de l'affectivité ou de la capacité d'établir des contacts, en concomitance avec des troubles de l'impulsion, de la perception, de la cognition, de la concentration et de la mémorisation, lorsqu'ils ont été diagnostiqués et traités comme tels avant l'accomplissement de la neuvième année; l'oligophrénie congénitale est classée exclusivement sous ch. 403	404 Troubles congénitaux du comportement chez les enfants non atteints d'un retard mental, avec preuves cumulatives de: 1. troubles du comportement au sens d'une atteinte pathologique de l'affectivité ou de la capacité d'établir des contacts, 2. troubles de l'impulsion, 3. troubles de la perception (fonctions perceptives), 4. troubles de la capacité de concentration, 5. troubles de la mémorisation Le diagnostic doit être posé et le traitement débuté avant l'accomplissement de la neuvième année	Le chiffre a été précisé.
405 Troubles du spectre autistique, lorsque leurs symptômes ont été manifestes avant l'accomplissement de la cinquième année	405 Troubles du spectre de l'autisme, lorsque le diagnostic a été confirmé par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en neuropédiatrie ou par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en pédiatrie du développement	• La limite d'âge a été biffée parce que la maladie ne peut pas être diagnostiquée durant la petite enfance chez tous les patients présentant un trouble du spectre de l'autisme (TSA), en particulier en cas d'autisme à haut niveau de fonctionnement. • En outre, selon la jurisprudence, il suffit que le trouble ait été identifiable chez la personne avant que celle-ci atteigne l'âge de 5 ans, sans être impérativement diagnostiqué. Jusqu'à présent, les investigations réalisées pour savoir si le diagnostic était effectivement identifiable avant cette limite d'âge ont donné lieu, dans la pratique, à une charge de travail importante. • La pose du diagnostic est étendue aux pédiatres du développement, car la pédiatrie du développement est depuis 2010 reconnue par l'Institut suisse pour la formation médicale postgraduée et continue (ISFM) comme une for-

		mation approfondie en pédiatrie et, de ce fait, elle est assimilée formellement, tant du point de vue de la spécialisation que du contenu, au titre en neuropédiatrie décerné par l'ISFM.
406 Psychoses primaires du jeune enfant, lorsque leurs symptômes ont été manifestes avant l'accomplissement de la cinquième année		Ce chiffre est biffé puisqu'il ne correspond à aucun diagnostic des systèmes de classification. Du point de vue de la Société suisse de psychiatrie et psychothérapie de l'enfant et de l'adolescent (SSPPEA), les psychoses cliniques relèvent du ch. 403 ou 404 selon les symptômes.
XVII. Organes sensoriels		
a. Yeux		
Lorsque la reconnaissance d'une infirmité congénitale dépend d'une certaine diminution de l'acuité visuelle, celle-ci doit être mesurée après correction du vice de réfraction. Si l'acuité visuelle n'est pas mesurable et si l'œil en cause ne peut pas fixer centralement, on admet que l'acuité visuelle est de 0,2 ou moins (ch. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427)	Lorsqu'une infirmité congénitale est reconnue uniquement à partir d'un certain seuil d'acuité visuelle, celle-ci doit être mesurée après correction optique. Si l'acuité visuelle n'est pas mesurable et si l'œil en cause ne peut pas fixer centralement, on admet que l'acuité visuelle est de 0,3 ou moins (ch. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).	La limite de l'acuité visuelle est adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées par la vie professionnelle actuelle.
411 Malformations des paupières (colobome et ankyloblépharon)	411 Malformation congénitale des paupières, lorsqu'une opération est nécessaire	• Le chiffre est étendu. • La nécessité d'une opération est ajoutée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre.
412 Ptose congénitale de la paupière	412 Ptosis congénital, lorsqu'il entraîne par vision < 30° une perturbation de l'axe visuel	Un angle a été ajouté en ce qui concerne l'axe visuel. Lorsqu'un enfant ne peut pas regarder vers le haut, cela entraîne une amblyopie de l'œil concerné et cela nécessite un traitement.
413 Aplasie des voies lacrymales	413 Aplasie des voies lacrymales	Le chiffre est repris tel quel.
415 Anophthalmie, buphthalmie et glaucome congénital	415 Anophthalmie, buphthalmie et glaucome congénital	Le chiffre est repris tel quel.

416 Opacités congénitales de la cornée avec acuité visuelle de 0,2 ou moins à un œil ou 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction du vice de réfraction)	416 Opacités congénitales de la cornée avec acuité visuelle de 0,3 ou moins (après correction) ou lorsqu'une opération est nécessaire	La limite de l'acuité visuelle a été adaptée parce qu'une opération peut être indiquée en cas d'acuité visuelle < 0,5, en particulier lorsqu'elle peut permettre d'atteindre une acuité visuelle > 0,5. Il n'y a plus de différenciation selon qu'un seul œil ou que les deux yeux sont concernés.
417 Nystagmus congénital, lorsqu'une opération est nécessaire	417 Nystagmus congénital avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction), ou lorsqu'une opération est nécessaire	La présence d'un nystagmus congénital est pratiquement toujours synonyme d'une grave limitation de l'acuité visuelle. C'est pourquoi le titre a été adapté et étendu. L'acuité visuelle est désormais indiquée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre.
418 Anomalies congénitales de l'iris et de l'uvée avec acuité visuelle de 0,2 ou moins à un œil ou 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction du vice de réfraction)	418 Anomalies congénitales de l'uvée avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction), ou lorsqu'une opération est nécessaire	La limite de l'acuité visuelle est adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées par la vie professionnelle actuelle. L'iris est biffé puisqu'il fait partie intégrante de l'uvée. La nécessité d'une opération est indiquée afin de garantir que les cas graves relèvent de ce chiffre.
419 Opacités congénitales du cristallin ou du corps vitré et anomalies de position du cristallin avec acuité visuelle de 0,2 ou moins à un œil ou 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction du vice de réfraction)	419 Opacités congénitales du cristallin ou du corps vitré et anomalies de position du cristallin avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)	La limite de l'acuité visuelle est adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées par la vie professionnelle actuelle. En raison de dysfonctionnements ou de maladies génétiques, un cristallin peut encore s'opacifier ou se disloquer après la naissance, et causer ainsi une diminution de l'acuité visuelle.
420 Rétinopathie des prématurés et pseudogliome congénital (y compris la maladie de Coats)	420 Rétinopathie des prématurés (RDP)	La maladie de Coats a été biffée parce qu'elle n'est pas congénitale (elle se rencontre aussi bien chez les enfants que chez les adultes, et son étiologie est inconnue) et qu'elle ne satisfait de ce fait pas aux critères du nouvel art. 13 LAI.
421 Rétinoblastome	421 Rétinoblastome	Le chiffre est repris tel quel.

422 Dégénérescences tapéto-rétiniennes congénitales	422 Maladies et anomalies congénitales de la rétine (p. ex. amaurose congénitale de Leber, chromatopsie, albinisme, dégénérescences tapéto-rétiniennes telles que rétinites pigmentaires) entraînant une acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)	Le chiffre a été étendu et précisé, et l'acuité visuelle a été indiquée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
423 Malformations et affections congénitales du nerf optique avec acuité visuelle de 0,2 ou moins à un œil ou 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction du vice de réfraction)	423 Malformations et maladies congénitales du nerf optique avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)	L'acuité visuelle a été adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées par la vie professionnelle actuelle.
424 Tumeurs congénitales de la cavité orbitaire	424 Tumeurs congénitales de la cavité orbitaire, apparaissant avant l'accomplissement de la cinquième année	Le chiffre a été doté d'une limite d'âge puisque les tumeurs congénitales surviennent pratiquement toujours avant que la personne atteigne l'âge de 5 ans (origine : cellules rétinienne non matures). De cette façon, elles peuvent être distinguées des tumeurs non congénitales.
425 Anomalies congénitales de réfraction avec acuité visuelle de 0,2 ou moins à un œil ou 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction du vice de réfraction)	425 Anomalies congénitales de réfraction avec acuité visuelle de 0,3 ou moins à un œil (après correction) ou de 0,4 ou moins aux deux yeux (après correction)	L'acuité visuelle a été adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées par la vie professionnelle actuelle.
426...	426 Troubles congénitaux de la vision centrale (troubles des fonctions visuelles élémentaires, par exemple troubles du champ visuel, de la vision des contrastes, de la vision des couleurs et de la vision	Une nouvelle IC a été créée afin que la liste comprenne les troubles de la vision centrale qui n'étaient pas répertoriés jusqu'à présent.

	spatiale) et cécité corticale congénitale	
427 Strabisme et microstrabisme concomitant unilatéral lorsqu'il existe une amblyopie de 0,2 ou moins (après correction)	427 Strabisme et microstrabisme unilatéral, lorsqu'il existe une amblyopie avec acuité visuelle de 0,3 ou moins (après correction)	L'acuité visuelle a été adaptée parce que 0,2 est aujourd'hui une limite trop basse, en particulier du fait des exigences visuelles élevées posées à la vie professionnelle actuelle. Le titre a été adapté puisque même un strabisme non concomitant peut entraîner une amblyopie.
428 Parésies congénitales des muscles de l'œil (lorsque des prismes, une opération ou un traitement orthoptique sont nécessaires)	428 Parésies congénitales des muscles de l'œil et syndrome de Duane, lorsque des prismes, une opération ou un traitement orthoptique sont nécessaires	Le titre a été étendu, et la terminologie adaptée.
b. Oreilles		
441 Atrésie congénitale de l'oreille, y compris l'otite et la microtie	441 Atrésie congénitale de l'oreille (y c. otite et microtie) et atrésie du conduit auditif (osseux ou fibreux) avec surdité de transmission avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz	Le chiffre a été étendu afin d'inclure l'atrésie du conduit auditif. En outre, la surdité de transmission a été ajoutée afin de garantir que seuls les cas graves relèvent de ce chiffre.
442...		Comme ce chiffre n'a déjà actuellement aucun contenu, il est supprimé.
443 Fentes congénitales dans la région de l'oreille, fistules congénitales de l'oreille moyenne et défauts congénitaux du tympan	443 Fente congénitale dans la région de l'oreille, fistules congénitales de l'oreille moyenne et dysfonctionnements congénitaux du tympan. Les appendices préauriculaires ne constituent pas une infirmité congénitale au sens de l'AI	Les appendices préauriculaires ont été exclus de ce chiffre puisqu'ils peuvent être retirés par un seul traitement simple.

444 Malformations congénitales de l'oreille moyenne avec surdité partielle uni- ou bilatérale entraînant une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de la conversation de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz	444 Malformations congénitales de l'oreille moyenne avec surdité partielle unilatérale ou bilatérale avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz	La terminologie a été actualisée.
445 Surdité congénitale totale des deux oreilles		Le chiffre est biffé puisque la surdité congénitale relève du ch. 446.
446 Surdité congénitale neurosensorielle avec, à l'audiogramme tonal, une perte de l'audition d'au moins 30 dB dans deux domaines des fréquences de la conversation de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz	446 Troubles auditifs neurosensoriels congénitaux avec une perte auditive d'au moins 30 dB à l'audiogramme tonal dans deux domaines des fréquences de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz, et surdité congénitale	La terminologie a été actualisée, et le chiffre a été complété avec la surdité congénitale – qui relève du ch. 445 en vigueur.
447 Cholestéatome congénital	447 Cholestéatome congénital	Le chiffre est repris tel quel.
XVIII. Métabolisme et système endocrinien		
	450 Maladies lysosomales congénitales du métabolisme, par exemple mucopolysaccharidoses, maladie de Gaucher, maladie de Niemann-Pick, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traite-	• Un nouveau chiffre a été créé spécifiquement pour les maladies de surcharge lysosomale. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.

	ment est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	
451 Troubles congénitaux du métabolisme des hydrates de carbone (glycogénose, galactosémie, intolérance au fructose, hypoglycémie de Mac Quarrie, hypoglycémie de Zetterström, hypoglycémie par leucino-dépendance, hyperoxalurie primaire, anomalies congénitales du métabolisme du pyruvate, malabsorption du lactose, malabsorption du saccharose et diabète sucré, lorsque celui-ci est constaté dans les quatre premières semaines de la vie ou qu'il était sans aucun doute manifeste durant cette période	451 Troubles congénitaux du métabolisme des hydrates de carbone, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Le chiffre a été actualisé en supprimant les termes obsolètes. • Afin de n'exclure aucune maladie, ces dernières ne seront plus mentionnées individuellement. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence. • En ce qui concerne le diabète, la condition relative à l'âge est supprimée. Selon l'état actuel des connaissances scientifiques, un défaut génétique est à la base du diabète congénital qui est diagnostiqué avant le 6e mois, raison pour laquelle la limite de 4 semaines est supprimée.
452 Troubles congénitaux du métabolisme des acides aminés et des protéines (par exemple: phénylcétonurie, cystinose, cystinurie, oxalose, syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe, anomalies congénitales du cycle de l'urée et autres hyperammoniémies congénitales)	452 Troubles congénitaux du métabolisme des acides aminés et des protéines, y compris cycle de l'urée et acidurie organique, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Le chiffre a été actualisé en supprimant les termes obsolètes. • Afin de n'exclure aucune maladie, ces dernières ne seront plus mentionnées individuellement. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
453 Troubles congénitaux du métabolisme des graisses et des lipopro-	453 Troubles congénitaux du métabolisme des graisses, des acides gras et des lipoprotéines,	• Le titre a été actualisé en biffant les termes obsolètes.

téines (par exemple: idiotie amaurotique, maladie de Niemann-Pick, maladie de Gaucher, hypercholestérolémie héréditaire, hyperlipémie héréditaire, leucodystrophies)	par exemple syndrome de Smith-Lemli-Opitz, hypercholestérolémie héréditaire, hyperlipémie héréditaire, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
454 Troubles congénitaux du métabolisme des mucopolysaccharides et des glycoprotéines (par exemple: maladie Pfaundler-Hurler, maladie de Morquio)	454 Anomalies congénitales de la glycosylation, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Le titre a été adapté. Les troubles qui concernent le métabolisme glucidique relèvent désormais du ch. 451. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
455 Troubles congénitaux du métabolisme des purines et pyrimidines (xanthinurie)	455 Troubles congénitaux du métabolisme des purines et pyrimidines, par exemple xanthinurie, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Le chiffre est adapté. « Telles que » est rajouté au début de la parenthèse afin de n'exclure aucune maladie de ce groupe nosologique. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
456 Troubles congénitaux du métabolisme des métaux (maladie de Wilson, hémochromatose et syndrome de Menkes)	456 Troubles congénitaux du métabolisme des sels minéraux, y compris des oligo-éléments, ainsi que des vitamines, des cofacteurs	• Le chiffre a été actualisé et adapté à la terminologie actuelle. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.

	et des neurotransmetteurs, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme (et également par un médecin spécialiste en pédiatrie avec formation approfondie en gastroentérologie et hépatologie pédiatriques en cas de maladie de Wilson)	
457 Troubles congénitaux du métabolisme de la myoglobine, de l'hémoglobine et de la bilirubine (porphyrie et myoglobinurie)	457 Porphyries congénitales et troubles congénitaux du métabolisme de la bilirubine	Le chiffre a été actualisé et adapté à la terminologie actuelle.
458 Troubles congénitaux de la fonction du foie (ictères héréditaires non hémolytiques)	458 Troubles congénitaux des enzymes hépatiques, par exemple dysfonctionnement de la synthèse des acides biliaires	- Ce chiffre est corrigé sur la base des retours de la Société suisse de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatriques (SSGHNP) : dans cette section consacrée aux troubles du métabolisme, il ne faut pas utiliser le terme « fonction du foie » puisque l'usage courant de ce terme en allemand (« Leberfunktion »), désigne la fonction de synthèse du foie, c'est-à-dire la synthèse notamment des facteurs de coagulation (à classer dès lors parmi les maladies du sang). - Les troubles du métabolisme péroxysomal relèvent désormais d'un chiffre séparé (ch. 469).
459 Troubles congénitaux de la fonction du pancréas (mucoviscidose et insuffisance primaire du pancréas)	459 Troubles congénitaux de la fonction du pancréas (insuffisance primaire du pancréas [telles que dans le cadre du syndrome de Shwachman])	- La fibrose kystique (mucoviscidose) a été supprimée de ce chiffre et figure désormais au ch. 480. Cette suppression est due au fait que la fibrose kystique n'est pas seulement un trouble de la fonction pancréatique, mais implique aussi des troubles d'autres organes. - Le titre a été complété par un exemple.

	460 Troubles congénitaux du métabolisme mitochondrial, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Les mitochondriopathies ne figurant pas en tant que telles dans la liste en vigueur, ce nouveau chiffre a été créé afin de les inclure spécifiquement. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
461 Troubles congénitaux du métabolisme des os (par exemple: hypophosphatasie, dysplasie diaphysaire progressive de Camurati-Engelmann, ostéodystrophie de Jaffé-Lichtenstein, rachitisme résistant au traitement par la vitamine D)	461 Troubles congénitaux du métabolisme des os, par exemple hypophosphatasie, rachitisme résistant au traitement par vitamine D	• La dysplasie diaphysaire progressive (ou le syndrome de Camurati-Engelmann) figure désormais sous le ch. 127, et l'ostéodystrophie de Jaffé-Lichtenstein relève désormais du ch. 126. Ces maladies ne sont en effet pas des troubles du métabolisme des os en tant que tels, mais de troubles de l'ossification.
462 Troubles congénitaux de la fonction hypothalamohypophysaire (petite taille d'origine hypophysaire, diabète insipide, syndrome de Prader-Willi et syndrome de Kallmann)	462 Troubles congénitaux de la fonction hypothalamo-hypophysaire (petite taille d'origine hypophysaire, diabète insipide, troubles fonctionnels correspondants dans le cadre du syndrome de Prader-Willi et du syndrome de Kallmann)	La terminologie a été précisée.
463 Troubles congénitaux de la fonction de la glande thyroïde (athyroïdie et hypothyroïdie)	463 Troubles congénitaux de la fonction de la glande thyroïde (athyroïdie et hypothyroïdie)	Le chiffre est repris tel quel.
464 Troubles congénitaux de la fonction des glandes parathyroïdes (hypoparathyroïdisme et pseudohypoparathyroïdisme)	464 Troubles congénitaux de la fonction de la glande parathyroïde (hypoparathyroïdie et pseudo-hypoparathyroïdie)	Le chiffre est repris tel quel.

465 Troubles congénitaux de la fonction des glandes surrénales (syndrome adrénogénital et insuffisance surrénale)	465 Troubles fonctionnels et structuraux congénitaux des glandes surrénales (syndrome adrénogénital), lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel	La terminologie a été actualisée, et afin de garantir le contrôle de qualité lors de la pose du diagnostic, le chiffre a été assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialisée dans le domaine des variations du développement sexuel. Il s'agit d'équipes de référence composées d'experts reconnus travaillant dans de grands centres.
466 Troubles congénitaux de la fonction des gonades (malformation des gonades, anorchie, syndrome de Klinefelter et résistance androgénique; voir aussi ch. 488)	466 Troubles congénitaux de la fonction des gonades (trouble de la synthèse des androgènes et des œstrogènes, résistance aux récepteurs des androgènes et des œstrogènes), lorsque le diagnostic a été confirmé par une équipe interdisciplinaire spécialiste des variations du développement sexuel	Voir le ch. 465.
467 Défaut d'enzyme congénital du métabolisme intermédiaire lorsque ses symptômes ont été manifeste avant l'accomplissement de la cinquième année	467 Anomalies moléculaires congénitales entraînant des maladies complexes multisystémiques, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	Les déficits enzymatiques du métabolisme intermédiaire relèvent désormais des ch. 451 à 457. Le chiffre contient désormais les maladies complexes multisystémiques congénitales. Aucun exemple n'est ajouté parce qu'il s'agit la plupart du temps de maladies (très) rares qui sont désignées par la mutation génétique correspondante. Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
468 Phéochromocytome et phéochromoblastome	468 Phéochromocytome et phéochromoblastome	Le chiffre est repris tel quel.
	469 Tumeurs congénitales du cortex surrénal	Ce nouveau chiffre est ajouté pour inclure ces tumeurs congénitales.

	470 Troubles congénitaux du métabolisme peroxisomal, lorsque le diagnostic a été posé dans un centre de médecine génétique ou par un réseau de référence des maladies du métabolisme, et que le traitement est accompagné par le réseau des maladies du métabolisme	• Puisque les troubles du métabolisme péroxysomal ne figurent pas dans la liste en vigueur, ce nouveau chiffre a été créé afin de les inclure spécifiquement. • Afin de garantir la qualité du diagnostic, le chiffre est assorti de la condition selon laquelle le diagnostic doit être posé au sein du réseau de référence.
XIX. Maladies congénitales avec atteinte de plusieurs systèmes d'organes		
	480 Fibrose kystique (mucoviscidose), lorsque le diagnostic a été posé par un centre pour la fibrose kystique	• Un chiffre spécifique a été créé pour la fibrose kystique. • Afin de garantir la qualité de la pose du diagnostic, le chiffre a été assorti d'une condition relative à la pose du diagnostic.
481 Neurofibromatose	481 Syndromes neurocutanés, par exemple neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville et <i>incontinentia pigmenti</i>	La neurofibromatose est une maladie du système nerveux qui fait partie de ce qu'on appelle les syndromes neurocutanés (synonyme : phacomatoses) et qui se caractérise par des malformations de la peau et du système nerveux. Appartiennent notamment à ce groupe de maladies la sclérose tubéreuse de Bourneville () et l'incontinentia pigmenti (). Le chiffre est étendu afin que les maladies apparentées relèvent du même chiffre. Ce chiffre comprend désormais le contenu du ch. 487, qui est biffé. L'incontinentia pigmenti, qui ne figure pas sur la liste en vigueur, est ajoutée.
482 Angiomatose cérébrale et rétinienne (von Hippel-Lindau)	482 Phacomatoses avec composantes vasculaires, par exemple maladie de Hippel-Lindau, maladie de Rendu-Osler, syndrome de Sturge-Webber-Krabbe	Le chiffre est actualisé et étendu puisque les phacomatoses (synonyme : syndromes neurocutanés) font partie de ce groupe de maladies avec, en outre, des malformations du système vasculaire.
483 Angiomatose encéphalo-trigémينية (Sturge – Weber – Krabbe)		La maladie figure désormais sous le ch. 482.
484 Syndrome télangiectasies-ataxie (Louis Bar)	484 Ataxie télangiectasie (Louis Bar)	Le chiffre est repris tel quel.

485 Dystrophies congénitales du tissu conjonctif (par exemple: syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, cutis laxa congénita, pseudoxanthome élastique)	485 Dystrophies congénitales du tissu conjonctif, par exemple dans le cadre du syndrome de Marfan, du syndrome d'Ehlers-Danlos ou du syndrome de Loeys-Dietz, d'une <i>cutis laxa</i> congénitale, d'un pseudoxanthome élastique	Le chiffre a été actualisé et complété avec des affections supplémentaires.
486 Teratomes et autres tumeurs des cellules germinales (par exemple: dysgerminome, carcinome embryonnaire, tumeur mixte des cellules germinales, tumeur vitelline, choriocarcinome, gonadoblastome)	486 Tératomes et autres tumeurs des cellules germinales, par exemple dysgerminome, carcinome embryonnaire, tumeur germinale mixte, tumeur vitelline, choriocarcinome, gonadoblastome	Le chiffre est repris tel quel.
487 Sclérose cérébrale tubéreuse (Bourneville)		La sclérose cérébrale tubéreuse (Bourneville) relève désormais du ch. 481.
488 Syndrome de Turner (seulement troubles de la fonction des gonades et de la croissance)	488 Troubles de la fonction des gonades et de la croissance en cas de syndrome de Turner et troubles de la croissance en cas de syndrome de Noonan, lorsqu'un traitement est nécessaire. Ni le syndrome de Turner ni le syndrome de Noonan en eux-mêmes ne constituent une infirmité congénitale au sens de l'AI.	Le chiffre a été formulé plus clairement.
489 Trisomie 21 (syndrome de Down)	489 Trisomie 21 (syndrome de Down)	Le chiffre est repris tel quel.

XX. Autres infirmités		
490 Infection congénitale par HIV	490 Séquelles de maladies infectieuses congénitales, par exemple VIH, syphilis congénitale, toxoplasmose, cytomégalie, hépatite virale congénitale, y compris embryopathies et fœtopathies associées	Ce chiffre contient désormais les séquelles des maladies infectieuses congénitales (qui relèvent du ch. 493 en vigueur). L'infection par le VIH continue de figurer sous ce chiffre.
491 Tumeurs du nouveau-né		Ce chiffre est obsolète puisque les tumeurs figurent sous les chapitres respectifs relatifs aux organes concernés.
492 Monstres doubles (par exemple: frères siamois, épignathe)	492 Jumeaux fusionnés (jumeaux siamois)	La terminologie a été actualisée.
493 Séquelles d'embryopathies et de fœtopathies (l'oligophrénie congénitale est classée sous ch. 403); maladies infectieuses congénitales (par exemple: luès, toxoplasmose, tuberculose, listériose, cytomégalie)	493 Séquelles d'embryopathies et de fœtopathies dues à des substances nocives, telles que l'alcool ou les médicaments	Ce chiffre ne contient plus que les embryopathies et les fœtopathies dues à des substances nocives. Les séquelles de maladies infectieuses figurent désormais séparément, sous le ch. 490.
494 Nouveau-nés ayant à la naissance un poids inférieur à 2000 grammes, jusqu'à la reprise d'un poids de 3000 grammes	494 Nouveau-nés ayant un âge gestationnel inférieur à 28 0/7 semaines de grossesse, jusqu'au jour de la première sortie d'hôpital à domicile	Le ch. 494 est structuré de manière inchangée depuis l'entrée en vigueur de la LAI en 1960. Du point de vue médical actuel, force est de constater que le fait de ne pas atteindre une limite de poids déterminée ne constitue pas, en tant que tel, une maladie. Étant donné que toutes les complications graves qui sont en lien avec un accouchement prématuré sont également reconnues comme des IC (par ex. paralysie cérébrale aux ch. 395/390 ; rétinopathie au ch. 420, etc.), la question s'est posée de savoir si le ch. 494 ne devrait pas être biffé sans être remplacé. Les membres du groupe d'accompagnement se sont prononcés pratiquement à l'unanimité (par 9 avis sur 10) en faveur de la suppression de ce chiffre. En raison des répercussions financières de cette suppression, la Société suisse de néonatalogie, membre de la FMH, a contesté cette décision. De ce fait, il a été décidé, malgré des arguments médicaux solidement fondés, de renoncer à une suppression intégrale du

		ch. 494 et de l'adapter aux progrès de la médecine. C'est pourquoi ce chiffre continue de figurer dans la liste, et c'est désormais l'âge gestationnel, plus pertinent pour l'état de santé de l'enfant, qui sert de référence à la place du poids à la naissance. En outre, la limite de 28 semaines de grossesse est inférieure à la limite actuelle de 2000 grammes. Cette approche est appropriée parce que des progrès médicaux importants ont été réalisés dans le domaine de la néonatalogie, et que la définition de l'IC devrait être limitée aux enfants qui sont tributaires d'un traitement complexe ou d'un long séjour à l'hôpital. En adaptant cette limite, le nombre d'enfants dont l'IC relève du ch. 494 diminuera d'environ deux tiers. Le tiers restant engendre toutefois les trois quarts des coûts occasionnés. Par ailleurs, les enfants nés après la 28e semaine de grossesse et présentant tout de même une maladie grave ont de fortes chances de remplir les critères d'inclusion d'une autre IC.
495 Infections néonatales sévères, lorsqu'elles sont manifestes au cours des 72 premières heures de la vie et qu'un traitement intensif est nécessaire		Il s'agit de maladies aiguës (par ex. infection aux streptocoques) qui peuvent être soignées à court terme (notamment par des antibiotiques) et qui, de ce fait, ne remplissent pas les critères du nouvel art. 13 LAI. Ce chiffre est donc biffé.
496 Pharmacodépendance néonatale, lorsqu'un traitement intensif est nécessaire		Le traitement de la pharmacodépendance grave ou le sevrage chez les nouveau-nés est relativement simple et ne constitue donc plus un traitement complexe. S'ils ont des conséquences chroniques, à une fœtopathie et une l'embryopathie, la maladie relève alors du ch. 493.
497 Sévères troubles respiratoires d'adaptation (par exemple: asphyxie, syndrome de détresse respiratoire, apnée), lorsqu'ils sont manifestes au cours des 72 premières heures de la vie et qu'un traitement intensif est nécessaire		Il s'agit ici d'une maladie aiguë (par ex. syndrome de détresse respiratoire) qui peut être soignée à court terme (en quelques jours à quelques semaines au maximum, par ex. via respiration artificielle [CPAP]). C'est pourquoi on considère qu'il n'y a pas de traitement de longue durée ou de traitement complexe au sens du nouvel art. 13 LAI. Les complications ou les conséquences à long terme (par ex. paralysie cérébrale) restent dans la liste des IC, sous des chiffres séparés.
498 Troubles métaboliques néonataux sévères (hypoglycémie, hypocalcémie, hypomagnésémie),		Il s'agit ici de maladies aiguës (par ex. hypoglycémie passagère) qui sont soignées à court terme (en quelques jours à quelques semaines au maximum, par ex. via l'administration intraveineuse de dextrose). Elles ne requièrent

lorsqu'ils sont manifestes au cours des 72 premières heures de la vie et qu'un traitement intensif est nécessaire		pas de traitement de longue durée ni de traitement complexe ; les critères du nouvel art. 13 LAI ne sont donc pas remplis.
499 Sévères lésions traumatiques dues à la naissance, lorsqu'un traitement intensif est nécessaire		Il s'agit ici de lésions ou de traumatismes, et non de maladies. Les lésions ne remplissent pas les critères du nouvel art. 13 LAI.