



Schweizerische Eidgenossenschaft
Confédération suisse
Confederazione Svizzera
Confederaziun svizra

Dipartimento federale dell'interno

Ufficio federale delle assicurazioni sociali UFAS

Ordinanza del DFI del 3.11.2021 sulle infermità congenite (OIC-DFI)

Commento

Data di entrata in vigore: 1° gennaio 2022

Indice

1	Situazione iniziale	3
2	Commento	3
3	Ripercussioni finanziarie	4
	Allegato	5

1 Situazione iniziale

La nuova ordinanza del Dipartimento federale dell'interno (DFI) sulle infermità congenite (OIC-DFI) è strettamente connessa al progetto concernente la modifica della legge federale sull'assicurazione per l'invalidità (Ulteriore sviluppo dell'AI)¹. Adottato dal Parlamento il 19 giugno 2020, il progetto comprende diverse misure che interessano tra l'altro anche l'ambito dei provvedimenti sanitari. Le misure in questione sono concretizzate nel progetto sulle disposizioni d'esecuzione relative alla modifica della legge federale sull'assicurazione per l'invalidità (Ulteriore sviluppo dell'AI), in merito al quale è stata svolta una procedura di consultazione dal 4 dicembre 2020 al 19 marzo 2021².

Nell'ambito dei provvedimenti sanitari per la cura delle infermità congenite, il progetto prevede di sostituire la vigente ordinanza del 9 dicembre 1985³ sulle infermità congenite (OIC) con un'ordinanza dipartimentale (OIC-DFI). Il contenuto delle disposizioni dell'OIC che non è stato incorporato nella legge federale del 19 giugno 1959⁴ sull'assicurazione per l'invalidità (LAI) verrà integrato prevalentemente nell'ordinanza del 17 gennaio 1961⁵ sull'assicurazione per l'invalidità (OAI)⁶.

Nel progetto rientra anche la revisione totale dell'elenco delle infermità congenite (elenco delle IC). Il nuovo elenco, basato su una consultazione delle società mediche interessate, è il frutto della collaborazione di un ampio gruppo di accompagnamento, composto da medici dell'Ufficio federale della sanità pubblica (UFSP) e rappresentanti di H+, FMH, Pro Raris, Inclusion Handicap, associazione dei medici di fiducia e uffici AI. È ad esempio previsto di stralciare dall'elenco le infermità congenite che al momento dell'introduzione della LAI (1960) erano ancora potenzialmente mortali e che oggi possono essere curate con un singolo intervento. Viceversa, vi devono essere inserite le indennità congenite che causano problemi più gravi, in particolare le malattie rare. L'elenco delle IC attualmente allegato alla vigente OIC costituirà, nel suo tenore modificato, l'allegato della nuova OIC-DFI.

Di seguito sono illustrati la nuova ordinanza dipartimentale e il relativo allegato, nella versione adeguata in base ai risultati della procedura di consultazione⁷.

2 Commento

Art. 1

L'OIC viene abrogata e riformulata quale ordinanza dipartimentale (OIC-DFI). In futuro i criteri per l'ammissione di un'infermità congenita nell'elenco delle IC saranno disciplinati nell'OAI (cfr. art. 3 cpv. 1–3, 3^{bis}, 3^{ter} D-OAI). Poiché in quanto ordinanza dipartimentale l'OIC-DFI potrà essere modificata dal DFI, quest'ultimo avrà anche la competenza di riconoscere quali infermità congenite ai sensi dell'AI infermità che cagionano spese superiori a 3 milioni di franchi. Questo sarà possibile d'ufficio o in seguito a una richiesta, che potrà essere inoltrata mediante l'apposito modulo pubblicato dall'Ufficio federale delle assicurazioni sociali (UFAS).

Art. 2

L'OIC-DFI entrerà in vigore simultaneamente alla modifica dell'OAI, il 1° gennaio 2022.

¹ FF 2020 4951

² La relativa documentazione è disponibile all'indirizzo <https://www.bsv.admin.ch/bsv/it/home/publicazioni-e-servizi/gesetzgebung/vernehmlassungen/verordnung-weiv.html>.

³ RS 831.232.21

⁴ RS 821.20

⁵ RS 831.201

⁶ Per maggiori dettagli cfr. il rapporto esplicativo sulle disposizioni d'esecuzione relative alla modifica della legge federale sull'assicurazione per l'invalidità (Ulteriore sviluppo dell'AI), n. 4.

⁷ Per informazioni dettagliate sulla procedura di consultazione cfr. il rapporto esplicativo sulle disposizioni d'esecuzione relative alla modifica della legge federale sull'assicurazione per l'invalidità (Ulteriore sviluppo dell'AI), n. 2, e il rapporto sui risultati della procedura di consultazione.

Allegato

Nell'allegato dell'OIC-DFI figurerà l'elenco delle IC. Le modifiche rispetto all'allegato dell'OIC sono illustrate in forma sinottica in allegato al presente documento. In seguito alla procedura di consultazione sono stati modificati i n. 124, 177, 208, 246 (nuovo), 249, 280 (nuovo), 330, 345, 348, 350, 355, 381, 396, 405, 422, 450, 451, 452, 453, 454, 455, 456, 460, 467, 470, 485 e 488, nonché il titolo dei capitoli XVI e XIX.

3 Ripercussioni finanziarie

Le modifiche dell'elenco delle IC hanno ripercussioni finanziarie marginali per gli assicurati. Sebbene l'aggiornamento dell'elenco delle IC comporti lo stralcio di infermità congenite di poca importanza e l'ammissione di alcune nuove, tra le quali figurano diverse malattie rare, la cura delle numerose infermità congenite che è stato necessario stralciare continuerà ad essere coperta dall'AI a titolo diverso. Anche nel caso degli altri assicurati interessati, ciò che cambia è esclusivamente l'organo che assume i costi, che dall'AI passano all'assicurazione obbligatoria delle cure medico-sanitarie (AOMS). A questo riguardo occorre considerare che per i bambini neanche nell'AOMS è dovuta alcuna franchigia e che l'importo massimo dell'aliquota percentuale è dimezzato (art. 64 cpv. 4 LAMal). Eventuali costi supplementari possono essere cagionati dalle spese di viaggio, attualmente rimborsate dall'AI.

Altre ripercussioni finanziarie dell'aggiornamento dell'elenco delle IC sono presentate nel rapporto esplicativo sulle disposizioni d'esecuzione relative alla modifica della legge federale sull'assicurazione per l'invalidità (Ulteriore sviluppo dell'AI).

Allegato

Tabella – Confronto tra l’elenco delle infermità congenite nell’allegato dell’OIC (vigente) e quello nell’allegato dell’OIC-DFI (nuovo), con relativi commenti

OIC (vigente)	OIC-DFI (nuovo)	Commento
I. Pelle		
101. Cicatrici cutanee congenite, per quanto sia necessaria un’operazione	101. Difetti congeniti della pelle, comprese aplasie e briglie amniotiche, a condizione che per la correzione non sia sufficiente una sola operazione	<ul style="list-style-type: none"> • A questa infermità congenita (IC) vengono aggiunte le affezioni ai sensi del n. 112, poiché si tratta di affezioni affini. • Con la condizione della necessità di più operazioni si intende garantire che solo i casi gravi rientrino nel campo di applicazione di questo numero.
102. Pterigio e sindattilie cutanee	102. Pterigio	In futuro le sindattilie complesse rientreranno nel n. 177.
103. Cisti dermoidi congenite dell’orbita, della radice del naso, del collo, del mediastino e della regione sacrale	103. Ciste dermoide congenita con espansione orbitale o intracranica, a condizione che sia necessaria un’operazione	<ul style="list-style-type: none"> • L’asportazione delle cisti dermoidi descritte è resa difficile dalla loro posizione (espansione orbitale o intracranica). • Sebbene le cisti dermoidi corrispondano a teratomi (n. 486), rientrano nel presente numero per via della specificità delle cisti dermoidi dell’orbita. • Il riferimento all’espansione include e sostituisce le regioni del corpo elencate nel testo vigente.
104. Displasia ectodermale	104. Displasia ectodermale	Questo numero resta invariato.
105. Malattie bullose congenite della pelle (epidermolisi bullosa ereditaria, acrodermatite enteropatica e pemfigo cronico benigno familiare)	105. Malattie bullose congenite della pelle (quali epidermolisi bullosa ereditaria e pemfigo cronico benigno familiare), a condizione che la diagnosi sia stata confermata mediante esame istologico o genetico-molecolare	<ul style="list-style-type: none"> • L’elenco viene completato con la precisazione «quali» per non escludere nessun possibile quadro clinico. • Per garantire che si tratti effettivamente di una delle affezioni descritte, viene aggiunta una condizione concreta relativa alla formulazione della diagnosi.

107. Malattie ittiosiformi congenite e cheratosi palmo-plantari ereditarie	107. Malattie ittiosiformi congenite e cheratosi palmo-plantari ereditarie	Il numero rimane invariato.
109. Naevi congeniti, quando presentano una degenerazione maligna o quando non è possibile una semplice escissione a causa della grandezza o della localizzazione	109. Naevi congeniti, a condizione che l'asportazione richieda più operazioni o una terapia laser	La condizione della necessità di «più operazioni o una terapia laser» corrisponde materialmente alla formulazione odierna «non è possibile una semplice escissione a causa della grandezza o della localizzazione».
110. Mastocitosi cutanee congenite (urticaria pigmentosa e mastocitosi cutanea diffusa)	110. Mastocitosi cutanee congenite (urticaria pigmentosa e mastocitosi cutanea diffusa ad esclusione del mastocitoma isolato)	Viene aggiunta la menzione dell'esclusione del mastocitoma isolato, poiché questo può essere asportato con una sola operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 LAI nella versione della riforma Ulteriore sviluppo dell'AI (di seguito «nLAI»).
111. Xeroderma pigmentoso	111. Xeroderma pigmentoso	Questo numero resta invariato.
112. Aplasia tegumentarie congenite, per quanto sia necessaria un'operazione o una cura ospedaliera		In futuro questa malattia rientrerà nel n. 101.
113. Amastia congenita e atelia congenita		Queste malformazioni non adempiono i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 nLAI, dato che possono essere trattate attraverso semplici ricostruzioni operatorie e/o tatuaggi. Amastie o atelie possono comparire nel quadro di una sindrome di Poland, che rientra nel n. 190. In questi casi il loro trattamento è preso in considerazione in base al n. 190.
II. Scheletro		
A. Affezioni sistemiche dello scheletro		
121. Condrodistrofia (per es.: acondroplasia, ipocondroplasia, displasia epifisaria multipla)	121. Condrodistrofia, quali acondroplasia, ipocondroplasia, displasia epifisaria multipla	Questo numero rimane invariato.

122. Encondromatosi	122. Emiipertrofia/emiatrofia facciale e/o cranica congenita, ma senza asimmetrie facciali progressive, quali iperplasia emimandibolare, allungamento emimandibolare, iperplasia condilare	<ul style="list-style-type: none"> • In futuro l'encondromatosi rientrerà nel n. 124. • Nel n. 122 figureranno invece le emiipertrofie craniche. • Le asimmetrie facciali progressive che vengono escluse (quali iperplasia emimandibolare, allungamento emimandibolare, iperplasia condilare) sono affezioni dovute a malattia. È pertanto presumibile che si tratti di una malattia ai sensi dell'articolo 17 lettera f numero 3 dell'ordinanza del 29 settembre 1995 sulle prestazioni (OPre; RS 832.112.31). Analogamente, gli allungamenti facciali nella pubertà vanno distinti dalle emiipertrofie congenite, poiché è quasi impossibile accertare se in questi casi si tratti di un'IC o una malattia.
123. Disostosi congenite	123. Disostosi congenite: 1. sinostosi del cranio, a condizione sia necessaria un'operazione, e disostosi cranio-facciali 2. disostosi che interessa prevalentemente lo scheletro assile 3. disostosi che interessa prevalentemente le estremità	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene precisato. In futuro il n. 123 comprenderà anche le sinostosi del cranio che attualmente rientrano nel n. 142. Queste sono tuttavia considerate come IC solo se è necessaria un'operazione.
124. Esostosi cartilaginee, per quanto sia necessaria un'operazione	124. Sviluppo disorganizzato delle componenti scheletriche, quali esostosi cartilaginee multiple congenite, displasia fibrosa, encondromatosi (escluse le esostosi isolate), tumori ossei congeniti, a condizione che sia necessaria un'operazione	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene adeguato all'attuale classificazione/terminologia e precisato. • In futuro l'encondromatosi (n. 122) e la displasia fibrosa (n. 128) rientreranno nel presente numero, dato che appartengono entrambe al medesimo gruppo di malattie. • Anche i tumori ossei congeniti appartengono a questa categoria.
125. Emiipertrofie ed altre asimmetrie corporee congenite, per quanto sia necessaria un'operazione	125. Emiipertrofie congenite (escluse quelle facciali o craniche), a condizione che sia necessaria un'operazione	Questo numero contiene soltanto asimmetrie gravi che non interessano il cranio e/o il viso. L'emiipertrofia/emiatrofia facciale e/o cranica congenita rientreranno nel n. 122.

126. Osteogenesi imperfetta	126. Osteogenesi imperfetta e altre malattie congenite con bassa massa ossea	Il gruppo di malattie viene ampliato per non escludere quadri clinici affini.
127. Osteoporosi	127. Osteopetrosi e altre malattie congenite sclerosanti, quali malattia di Pyle (displasia metafisaria), malattia di Camurati-Engelmann	Il gruppo di malattie viene ampliato per non escludere quadri clinici affini.
128. Displasie fibrose		In futuro le displasie fibrose rientreranno nel n. 124.
B. Malformazioni scheletriche regionali		
a. Testa		
141. Difetti ossei del cranio	141. Difetti congeniti del cranio, quali anomalie dell'ossificazione, a condizione che sia necessaria un'operazione	In questo numero sono trattate principalmente le anomalie dell'ossificazione. Semplici disturbi dei tessuti molli non rientrano nel campo di applicazione di questo numero.
142. Sinostosi del cranio, per quanto sia necessaria un'operazione		In futuro la sinostosi del cranio rientrerà nel n. 123.
143. Platibasia (impressione basale)		La platibasia consiste in un'anomalia della giunzione cranio-cervicale e viene definita come l'appiattimento della base cranica per cui l'angolo formato dall'intersezione dei piani del clivus e della fossa anteriore è superiore a 135°. Generalmente con questo quadro clinico non si manifestano sintomi o deficit neurologici e/o funzionali. Per questo motivo la platibasia viene stralciata.
b. Colonna vertebrale		
151. ...		Poiché già oggi non ha alcun contenuto, il numero viene stralciato.

152. Malformazioni vertebrali congenite (vertebra fortemente a cuneo, vertebre saldate a blocco tipo Klippel-Feil, aplasia della vertebra, forte displasia della vertebra)	152. Malformazioni vertebrali congenite (vertebra fortemente a cuneo, vertebre saldate a blocco tipo Klippel-Feil, aplasia della vertebra, forte displasia della vertebra)	Nella versione tedesca, il termine «Missbildung» è sostituito con il termine oggi in uso «Fehlbildung». Altrettanto vale per i n. 177, 241, 251, 281, 292, 296, 313, 342, 345, 348, 351, 355, 358, 359, 381, 358, 411, 423, 444 e 492.
c. Costole, torace e scapole		
161. Costole cervicali, per quanto sia necessaria un'operazione		Il trattamento delle costole cervicali richiede una singola e semplice operazione. I successivi controlli funzionali e l'eventuale fisioterapia non giustificano il mantenimento di questo numero.
162. Fessura sternale congenita	162. Fessura sternale congenita	Questo numero resta invariato.
163. Torace a imbuto, se è necessaria un'operazione	163. Torace a imbuto congenito e deformazioni combinate della parete toracica, a condizione che sia necessaria un'operazione	In futuro rientreranno in questo numero anche altre malformazioni del torace.
164. Torace carenato, per quanto sia necessaria un'operazione o un'ortesi		La convessità a carena dello sterno non ha conseguenze per la salute. L'eventuale trattamento comporta una singola e semplice operazione.
165. Scapola alata congenita e anomalia di Sprengel	165. Anomalia di Sprengel	La scapola alata viene stralciata, poiché nella maggior parte dei casi costituisce un sintomo di un'altra patologia (p. es. la paralisi di muscoli).
166. Torsione congenita dello sterno, per quanto sia necessaria un'operazione		In futuro la torsione congenita dello sterno rientrerà nel n. 163, poiché nella maggior parte dei casi è legata a deformazioni della cassa toracica.
167. Deformazioni congenite laterali della parete toracica, per quanto sia necessaria un'operazione		Le deformazioni laterali del torace da sole sono molto rare e non hanno valore patologico. Esse presentano rilevanza clinica soltanto nel quadro di altre malformazioni. Per questo motivo il presente numero verrà incluso nel n. 163.

d. Estremità		
170. Coxa vara congenita, per quanto sia necessaria un'operazione		Di regola il trattamento della coxa vara richiede una singola e semplice operazione nonché controlli successivi. Sebbene in alcuni casi isolati siano necessarie nuove operazioni, questo numero non adempie i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 nLAI e viene dunque stralciato.
171. Coxa antetorta o retortorta congenita, per quanto sia necessaria un'operazione		Deviazioni assiali di questo tipo non hanno generalmente valore patologico. Spesso i valori si normalizzano da soli entro la fine della crescita. Soltanto in una piccola parte di casi è quindi necessaria una terapia. Questa consiste in una semplice operazione, che ha senso solo in presenza di chiari disturbi, il che succede soltanto in rari casi. Il presente numero non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI e viene pertanto stralciato.
172. Pseudoartrosi congenita delle estremità	172. Pseudoartrosi congenite, comprese pseudoartrosi in seguito a Coxa vara congenita, a condizione che sia necessaria un'operazione	<ul style="list-style-type: none"> • Sebbene le pseudoartrosi più frequenti interessino la tibia, quest'ultima non è menzionata specificamente, perché le pseudoartrosi possono interessare anche altre ossa delle estremità (p. es. l'ulna). Sono invece escluse dal presente numero le pseudoartrosi della clavicola, poiché questo osso non appartiene alle estremità. • Dato che non tutte le pseudoartrosi necessitano di un trattamento, viene aggiunto il criterio della necessità di un'operazione.
174. ...		Poiché già oggi non ha alcun contenuto, il numero viene stralciato.
176. Amelie, dismelie e focomelie congenite		In futuro tutte le malformazioni che interessano le estremità rientreranno nel n. 177.
177. Altri difetti congeniti e malformazioni congenite delle estremità, per quanto sia necessaria un'operazione, un'apparecchiatura o una cura con apparecchio gessato	177. Alterazioni ossee congenite e malformazioni congenite delle estremità, quali amelie, focomelie, dismelie, sindattilie complesse complete, a condizione che siano necessarie più operazioni, ripetute ingessature o un'apparecchiatura	Dato che il numero è completato e ampliato con le malformazioni di cui al n. 176, le indicazioni concernenti i criteri fungono da indicatori del grado di gravità.

178. Torsione tibiale interna e esterna, a contare dal compimento di 4 anni, per quanto l'operazione sia necessaria		Le torsioni di questo tipo non hanno valore patologico. Inoltre possono essere curate con un semplice intervento chirurgico a carattere preventivo.
III. Articolazioni, muscoli e tendini		
180. Piede addotto o piede metatarso varo congenito, per quanto sia necessaria un'operazione	180. Malformazioni congenite dei piedi, quali piede a «z», talo verticale, a condizione che siano necessarie un'operazione, ripetute ingessature o un'apparecchiatura. È escluso il piede equino (piede varo equino congenito, n. 182)	Il criterio della necessità di un'operazione, ripetute ingessature o un'apparecchiatura funge da indicatore del grado di gravità. Il singolo trattamento con ingessatura, che dura di regola circa tre mesi, non è sufficiente per adempiere i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 nLAI. In futuro le condizioni saranno pertanto cumulative.
181. Artromiodisplasia congenita (artrogriposi)	181. Artrogriposi	La terminologia viene aggiornata.
182. Piede varo equino congenito	182. Piede varo equino congenito	Questo numero resta invariato.
183. Lussazione congenita dell'anca e displasia congenita dell'anca	183. Displasia congenita dell'anca e lussazione congenita dell'anca, a condizione che sia necessaria un'apparecchiatura o un'operazione	In futuro sarà necessario un determinato grado di gravità. Poiché le displasie lievi (fino al grado IIc) vengono trattate con tutori divaricatori e non con trattamenti complessi, non rappresentano un'affezione grave e non adempiono dunque i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 nLAI.
184. Distrofia muscolare progressiva e altre miopatie congenite	184. Miopatie congenite e miastenia congenita (detta anche sindrome miastenica congenita)	Il numero viene riformulato in modo generale e in futuro includerà la sindrome miastenica e l'adinamia episodica ereditaria (n. 192).
185. Miastenia grave congenita		In futuro la miastenia grave congenita rientrerà nel n. 184.

188. Torcicollo congenito, per quanto sia necessaria un'operazione		<ul style="list-style-type: none"> • Nella maggior parte dei casi i torcicolli sono dovuti soltanto a cause muscolari. Una lesione o una contrazione del muscolo sternocleidomastoideo può essere curata con provvedimenti di fisioterapia o chiropratica. • Se un torcicollo si manifesta in relazione a una malformazione, allora rientra nel numero della relativa IC (p. es. n. 125).
189. Miosite ossificante progressiva congenita	189. Fibrodisplasia ossificante progressiva (FOP)	La terminologia viene aggiornata.
190. Aplasia e forte ipoplasia dei muscoli striati	190. Aplasia e forte ipoplasia dei muscoli scheletrici, a condizione che sussistano limitazioni funzionali	Questa IC viene completata con la condizione di una limitazione funzionale, perché il solo sottosviluppo di muscoli senza limitazioni funzionali non ha valore patologico e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI. La sindrome di Poland rientra in questo numero.
191. Tendovaginite stenosante congenita		La tendovaginite stenosante congenita non adempie i criteri dell'articolo 13 capoverso 2 nLAI, perché può essere curata attraverso una sola operazione (chirurgia eseguita in giornata). Inoltre non sono necessari trattamenti successivi particolari.
192. Adinamia episodica ereditaria		In futuro questa IC rientrerà nel n. 184.
193. Piede piatto congenito, per quanto sia necessaria un'operazione o una cura con apparecchio gessato		In futuro i piedi piatti congeniti rientreranno nel n. 180.
194. Lussazione congenita del ginocchio, per quanto sia necessaria un'operazione, un'apparecchiatura o una cura con apparecchio gessato	194. Lussazione congenita, a condizione che sia necessaria un'operazione, un'apparecchiatura o un'ingessatura. È esclusa la lussazione congenita dell'anca (n. 183)	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene esteso a tutte le articolazioni (esclusa l'anca). • La lussazione dell'anca rientrerà nel n. 183.

195. Lussazione congenita della rotula, per quanto sia necessaria un'operazione	195. Malattie congenite non infiammatorie delle articolazioni (quali fibromatosi ialina, displasia pseudoreumatoide progressiva)	<ul style="list-style-type: none"> • La lussazione congenita della rotula non è grave e si manifesta nella maggior parte dei casi nel quadro di un'altra affezione. Inoltre, viene trattata con una singola e semplice operazione. Pertanto viene stralciata. • In futuro in questo numero rientreranno le malattie congenite delle articolazioni. Va considerato che esistono più di 500 patologie scheletriche genetiche rare, suddivise in 42 gruppi di malattie. La displasia pseudoreumatoide progressiva rientra nel gruppo 31, in cui figurano altre malattie quale per esempio la sindrome CINCA (o NOMID).
IV. Faccia		
Le prestazioni dell'AI sono concesse soltanto dal momento in cui l'infermità congenita, rilevata da un esame craniometrico (n. 208, 209 e 210), è comprovata.		
201. Cheilo-gnato-palatoschisi (fessura labiale, mascellare, palatina)	201. Fessura labiale, mascellare, palatina	Viene eliminata la terminologia scientifica.
202. Fessure facciali mediane, oblique e trasversali	202. Fessure facciali mediane, oblique e trasversali	Questo numero resta invariato.
203. Fistole congenite del naso e delle labbra	203. Fessure congenite del naso e fistole congenite del naso e delle labbra	Vengono aggiunte le fessure del naso, dato che attualmente queste malformazioni in quanto tali non sono contemplate nell'elenco delle IC.
204. Proboscis lateralis	204. Proboscis lateralis	Questo numero resta invariato.
205. Displasie dentarie congenite, nella misura in cui ne sono colpiti in modo grave almeno 12 denti della seconda dentizione dopo che sono spuntati. In caso di odontodisplasia (ghost teeth) è sufficiente che siano colpiti due denti in un quadrante	205. Displasia dentaria congenita, se ne sono colpiti in modo grave almeno 12 denti della seconda dentizione dopo che sono spuntati; in caso di odontodisplasia (ghost teeth) è sufficiente che siano colpiti due denti in un quadrante. La diagnosi deve essere verificata da un rappresentante	Viene introdotta la condizione della necessità che la diagnosi sia stata verificata da un rappresentante accreditato della Società svizzera odontoiatri (SSO) o delle sue società mediche. La SSO conosce persone competenti in ambito accademico o extra accademico, ragion per cui deve essere incaricata dell'accREDITAMENTO. La verifica approfondita delle richieste di prestazioni in virtù di questo numero dovrebbe permettere di rilevare una percentuale non irrilevante di richieste erroneamente presentate per difetti dentari acquisiti: oltre a contesti di tipo «idiotipico», relativamente frequenti, figurano tra questi anche disturbi dello sviluppo della dentatura di origine metabolica e/o medicamentosa connessi a gravi IC e al

	della Società svizzera odontoiatri (SSO) riconosciuto dall'AI per questo specifico accertamento	loro trattamento in tenera età. Dato il loro stretto nesso causale con l'affezione principale, il loro trattamento verrà rimborsato in virtù del relativo numero.
206. Anodontia congenita totale o anodontia congenita parziale, per assenza di almeno due denti permanenti contigui o di quattro denti permanenti per ogni mascella ad esclusione dei denti del giudizio	206. Anodontia congenita totale o anodontia congenita parziale, per assenza di almeno due denti permanenti contigui o di quattro denti permanenti per ogni mascella (non è tenuto conto dei denti del giudizio)	Non vi sono modifiche materiali. Si tratta di un semplice adeguamento terminologico.
207. Iperodontia congenita, quando il o i denti soprannumerari provocano una deformazione intramascellare o intramandibolare per cui sia necessaria una cura a mezzo di apparecchi	207. Iperodontia congenita, quando il dente permanente soprannumerario o i denti permanenti soprannumerari provocano una deformazione intramascellare o intramandibolare per cui sia necessaria una cura a mezzo di apparecchi. Gli odontomi non sono considerati denti soprannumerari	Il grado di gravità del problema non dipende dal numero di denti soprannumerari. Per questa ragione gli uffici AI provvedono a rilevare dei campioni, vale a dire che ogni 10 o 20 richieste di prestazioni in virtù del n. 207 viene chiesto di fornire fotografie e radiografie della bocca, le quali sono poi inoltrate per controllo alla segreteria della commissione per le questioni assicurative della Società svizzera di ortopedia dento-facciale (SSODF). Questa procedura è giustificata dal fatto che le riflessioni in materia di ortodonzia sono rilevanti per la valutazione della necessità di un trattamento.
208. Micrognatismo inferiore congenito, se, nel corso del primo anno di vita, provoca delle turbe di deglutizione e di respirazione che rendono necessaria una cura o se l'esame craniometrico rivela dopo la crescita degli incisivi permanenti una discrepanza dei rapporti sagittali della mascella misurata con un angolo ANB di 9° o più (rispettivamente con un angolo di almeno 7°	208. Micrognatismo inferiore congenito, 1. se, nel corso del primo anno di vita, provoca dei problemi di deglutizione e di respirazione diagnosticati che rendono necessaria una cura, o 2. in caso di malocclusione: se l'esame craniometrico rivela dopo la crescita degli incisivi permanenti una discrepanza dei rapporti sagittali della	<ul style="list-style-type: none"> • Resta la necessità che un accertamento ortodontico venga eseguito da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI secondo l'elenco disponibile sul sito della SSO (https://www.sso.ch/it/medici-dentisti/assicurazione-invalidita.html). • Le diagnosi di ortodonzia (valori craniometrici) sono verificate a campione. L'ufficio AI competente richiede l'originale della teleradiografia della bocca, la quale è poi inoltrata alla segreteria della commissione per le questioni assicurative della SSODF per ulteriori misurazioni. • La terminologia viene adeguata.

<p>combinato con un angolo mascello-basale di almeno 37°) o se i denti permanenti, ad esclusione dei denti del giudizio, presentano una nonocclusione di almeno tre paia di denti antagonisti nei segmenti laterali per metà di mascella</p>	<p>mascella misurati con un angolo ANB di 9° o più, rispettivamente con un angolo di almeno 7° combinato con un angolo mascello-basale di almeno 37°, o se i denti permanenti (esclusi i denti del giudizio), presentano una nonocclusione di almeno tre paia di denti antagonisti nei segmenti laterali in una metà di mascella. La diagnosi deve essere formulata da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'Al per questo specifico accertamento.</p>	
<p>209. Mordex apertus congenito, se provoca una beanza verticale dopo la crescita degli incisivi permanenti e se l'esame craniometrico rivela un angolo mascello-basale di 40° e più (rispettivamente di almeno 37° combinato con un angolo ANB di 7° e più). Mordex clausus congenito, se provoca una sopraocclusione dopo la crescita degli incisivi permanenti e se l'esame craniometrico rivela un angolo mascello-basale di 12° o meno (rispettivamente di 15° o meno combinato con un angolo ANB di 7° e più)</p>	<p>209. Mordex apertus congenito, se provoca una beanza verticale dopo la crescita degli incisivi permanenti e se l'esame craniometrico rivela un angolo mascello-basale di 40° e più (rispettivamente di almeno 37° combinato con un angolo ANB di 7° e più). Mordex clausus congenito, se provoca una sopraocclusione dopo la crescita degli incisivi permanenti e se l'esame craniometrico rivela un angolo mascello-basale di 12° o meno (rispettivamente di 15° o meno combinato con un angolo ANB di 7° e più).</p>	<p>Cfr. commento al n. 208.</p>

	La diagnosi deve essere formulata da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI per questo specifico accertamento.	
210. Prognatismo inferiore congenito, quando l'esame craniometrico rivela dopo la crescita degli incisivi permanenti una divergenza dei rapporti sagittali della mascella misurata con un angolo ANB di almeno -1° e quando almeno due paia di denti antagonisti della seconda dentizione si trovano in posizione d'occlusione incrociata o a martello, o quando esiste una divergenza di $+1^\circ$ e meno combinato con un angolo mascello-basale di 37° e più, o di 15° o meno	210. Prognatismo inferiore congenito, quando l'esame craniometrico rivela dopo la crescita degli incisivi permanenti una divergenza dei rapporti sagittali della mascella misurata con un angolo ANB di almeno -1° e quando almeno due paia di denti antagonisti della seconda dentizione si trovano in posizione di occlusione incrociata o a martello, o quando esiste una divergenza di $+1^\circ$ e meno combinato con un angolo mascello-basale di 37° e più, rispettivamente di 15° o meno. La diagnosi deve essere formulata da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI per questo specifico accertamento	Cfr. commento al n. 208.
211. Epulis dei neonati		L'epulis è uno pseudotumore. Viene trattato con una singola e semplice operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
212. Atresia delle coane (uni o bilaterale)	212. Atresia delle coane (uni o bilaterale)	Questo numero resta invariato.

213. Glossoschisi		Una lingua bifida viene corretta con una singola e semplice operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
214. Macroglossia e microglossia congenite, per quanto sia necessaria un'operazione della lingua	<p>214. Macroglossia e microglossia congenite, per quanto sia necessaria un'operazione della lingua.</p> <p>Un'operazione è necessaria:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. quando la macroglossia provoca problemi di respirazione e deglutizione nel neonato, 2. in presenza di disturbi del linguaggio, a condizione che questi siano riconducibili alle dimensioni della lingua e che prima dell'esecuzione dell'operazione questo rapporto sia confermato mediante una perizia svolta da un medico specialista in otorinolaringoiatria con specializzazione in foniatra, o 3. in caso di malocclusione, a condizione che questi siano riconducibili alle dimensioni della lingua e che prima dell'esecuzione dell'operazione questo rapporto sia confermato mediante una perizia svolta da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI per gli accertamenti ortodontici. 	Vengono introdotte precise condizioni al fine di garantire la qualità e la correttezza dell'indicazione.

215. Cisti e tumori congeniti della lingua		Questo tipo di cisti e tumori viene trattato con una singola e semplice operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
216. Affezioni congenite delle ghiandole salivari e dei loro canali escretori (fistole, stenosi, cisti, tumori, ectasie e ipoplasia o aplasia di tutte le grandi ghiandole salivari)	216. Affezioni congenite delle ghiandole salivari e dei loro canali escretori (fistole, stenosi, cisti, tumori, ectasie e ipoplasie o aplasie di tutte le grandi ghiandole salivari)	Questo numero resta invariato.
218. Ritenzione congenita o anchilosi dei denti, nella misura in cui sono interessati diversi molari o almeno due premolari o molari della seconda dentizione posti uno accanto all'altro (esclusi i denti del giudizio); l'assenza di abbozzi (esclusi i denti del giudizio) è equiparata alla ritenzione e all'anchilosi dei denti	218. Ritenzione congenita o anchilosi dei denti, se sono interessati diversi molari o almeno due premolari o molari contigui della seconda dentizione (esclusi i denti del giudizio); l'assenza di abbozzi (esclusi i denti del giudizio) è equiparata alla ritenzione e all'anchilosi dei denti. La diagnosi deve essere formulata da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI per questo specifico accertamento.	La terminologia viene adeguata. Resta la necessità che un accertamento ortodontico venga eseguito da un medico dentista specialista in ortodonzia riconosciuto dall'AI secondo l'elenco disponibile sul sito della SSO (https://www.sso.ch/it/medici-dentisti/assicurazione-invalidita.html) o da un istituto universitario odontoiatrico svizzero.
V. Collo		
231. Gozzo congenito		Questo numero viene stralciato, perché la relativa affezione non esiste praticamente più. Inoltre la sua cura richiede un semplice trattamento medicamentoso.
232. Cisti congenite del collo, fistole e fessure cervicali congenite e tumori congeniti (cartilagine di Reichert)	232. Cisti congenite del collo, fistole e fessure cervicali congenite e tumori congeniti (cartilagine di Reichert), a condizione	Le malformazioni descritte sono considerate IC ai sensi dell'articolo 13 nLAI solo se necessitano di più operazioni. Se il loro trattamento richiede una sola operazione, i criteri di definizione non sono adempiuti.

	che siano necessarie più operazioni	
VI. Polmoni		
241. Bronchiectasie congenite	241. Malformazione congenita dei bronchi, quali broncomalacia, stenosi bronchiale, aplasia o displasia della cartilagine bronchiale, bronchiectasie congenite, cisti broncogene	Il numero viene esteso ad altre malformazioni e patologie.
242. Enfisema lobare congenito	242. Enfisema lobare congenito	Questo numero resta invariato.
243. Agenesia parziale e ipoplasia dei polmoni	243. Agenesia parziale congenita o ipoplasia congenita dei polmoni	Il numero viene precisato.
244. Cisti e tumori congeniti dei polmoni	244. Tumori congeniti dei polmoni	In futuro le cisti dei polmoni rientreranno nel n. 245.
245. Sequestro polmonare congenito	245. Sequestro polmonare congenito e malformazione congenita delle vie aeree polmonari (CPAM), a condizione che sia necessaria una terapia d'intervento (p. es. chirurgia)	Il numero viene ampliato in modo da comprendere malformazioni complesse, che richiedono un'osservazione e un trattamento, comprese le cisti dei polmoni (attualmente al n. 244). Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di una terapia d'intervento.
	246. Forme congenite delle malattie polmonari interstiziali nel bambino (ChILD): 1. disturbi congeniti dello sviluppo dei polmoni (quali displasia acinare congenita, displasia alveolare congenita	Attualmente le malattie polmonari interstiziali congenite non sono contemplate nell'elenco delle IC. Tra le forme congenite delle ChILD rientrano i disturbi congeniti dello sviluppo dei polmoni e i disturbi congeniti della funzione del surfattante con un comprovato difetto genetico.

	<p>o displasia alveolo-capillare congenita), o</p> <p>2. disturbi congeniti della funzione del surfattante con un comprovato difetto genetico, quali forme congenite della proteinosi alveolare polmonare o una mutazione del gene ABCA3.</p>	
247. Sindrome delle membrane ialine	247. Displasie broncopolmonari (BPD) moderate e gravi, a condizione che sia necessaria una terapia (trattamento farmacologico, ossigenoterapia, sostegno ventilatorio)	La malattia delle membrane ialine, ovvero la sindrome da distress respiratorio nel neonato, rappresenta un disturbo acuto della funzione polmonare e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI. In compenso vengono inserite nell'elenco le BPD, complicazioni a lungo termine spesso collegate a questa sindrome. La suddivisione delle BPD è prevista a livello di circolare.
248. Sindrome di Mikity-Wilson		In neonatologia non si incontra praticamente più questa diagnosi e il termine è in disuso, dato che questo quadro clinico corrisponde in verità alla displasia broncopolmonare (n. 247). Il presente numero viene dunque stralciato.
249. Discinesia primaria delle ciglia (se l'esame al microscopio elettronico è eseguito al di fuori di un periodo d'infezione)	249. Discinesia primaria delle ciglia, a condizione che sia stata confermata mediante esame microscopico o genetico-molecolare	Il numero viene adeguato in modo che rifletta lo stato attuale delle conoscenze.
VII. Vie respiratorie		
251. Malformazioni congenite della laringe e della trachea	251. Malformazioni congenite della laringe e della trachea quali stenosi congenita della trachea, fistole e fessure laringo-tracheoesofagee	Il numero viene adeguato in modo che rifletta lo stato attuale delle conoscenze e completato con ulteriori malformazioni.

	252. Laringomalacia e tracheomalacia, a condizione che sia necessario ricorrere alla respirazione artificiale a domicilio (respirazione artificiale CPAP o BiPAP o altre forme di respirazione artificiale simili) o a un intervento chirurgico	La laringomalacia e la tracheomalacia non costituiscono vere e proprie malformazioni, ragion per cui vengono inserite in un nuovo numero separato. A fronte di una certa tendenza alla guarigione spontanea e al fine includere soltanto i casi gravi, queste IC vengono subordinate alla necessità della respirazione artificiale a domicilio o di un intervento chirurgico.
VIII. Mediastino		
261. Tumori e cisti congeniti del mediastino	261. Tumori e cisti congeniti del mediastino, a condizione che sia necessaria un'operazione	Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
IX. Esofago, stomaco e intestini		
271. Atresia e stenosi congenite dell'esofago, fistole esofago-tracheali	271. Stenosi e atresia congenite dell'esofago nonché fistole esofago-tracheali	Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.
272. Megaesofago congenito	272. Megaesofago congenito	Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.
273. Stenosi ipertrofica del piloro		Questa malformazione può essere corretta con una singola e semplice operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
274. Atresia e stenosi congenite dello stomaco, dell'intestino, del retto e dell'ano	274. Stenosi e atresia congenite dello stomaco, degli intestini, del retto e dell'ano	Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.
275. Cisti, tumori, duplicature e diverticoli congeniti del tubo digerente	275. Cisti, tumori, duplicature e diverticoli congeniti degli intestini, a condizione che sia necessaria un'operazione	Viene precisata la posizione delle infermità in conformità con il titolo del capitolo e viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione, per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero.

276. Anomalie del sito intestinale, cieco mobile escluso	276. Anomalie del sito intestinale (compreso il volvolo), cieco mobile escluso	Il numero viene completato con la menzione della torsione intestinale (volvolo).
277. Ileo del neonato		Nella maggior parte dei casi l'ileo del neonato non è una malattia autonoma ma costituisce un sintomo di altre patologie, ovvero di altre IC come per esempio la fibrosi cistica (n. 459). Pertanto in futuro i trattamenti dell'occlusione intestinale rientreranno nel numero della relativa IC principale.
278. Aganglionosi e anomalie delle cellule ganglionari dell'intestino crasso o dell'intestino tenue	278. Aganglionosi e anomalie delle cellule ganglionari dell'intestino crasso e dell'intestino tenue, compresa la pseudo-ostruzione intestinale primaria cronica (CIPO)	Il numero viene precisato e ampliato.
279. Celiachia conseguente all'intolleranza congenita alla gliadina		Questa malattia è una predisposizione genetica non congenita e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
280. Riflusso gastro-esofageo congenito, per quanto sia necessaria un'operazione	280. Enteropatie congenite quali l'enteropatia a ciuffi, a condizione che sia necessaria la nutrizione parenterale a lungo termine (per almeno quattro settimane)	Il riflusso come IC a sé stante è stralciato. Questo problema può essere trattato con una singola e semplice operazione. Quando si presenta in bambini con altre patologie o quando è la conseguenza di un'altra affezione (p. es. paresi cerebrale), il suo trattamento rientra nel numero della relativa IC. In compenso viene ora ammesso il gruppo delle malattie intestinali congenite non derivanti da malformazioni e delle diarree congenite.
281. Malformazioni congenite del diaframma	281. Malformazioni congenite del diaframma	Questo numero resta invariato.
282. Enterocolite necrotizzante dei prematuri aventi un peso alla nascita inferiore a 2000 g o dei neonati, a condizione che si manifesti nelle quattro settimane che seguono la nascita	282. Enterocolite necrotizzante dei prematuri, a condizione che sia necessario un intervento chirurgico (drenaggio, laparotomia)	<ul style="list-style-type: none"> • Soltanto l'enterocolite necrotizzante che necessita di un intervento chirurgico è considerata un'IC. • Il sospetto di una enterocolite necrotizzante che richiede una terapia antibiotica e/o un digiuno non è considerato un'IC. • Viene eliminato il riferimento al peso alla nascita. Sebbene infatti si manifesti prevalentemente in prematuri molto piccoli (peso alla nascita al di sotto dei

		1500 grammi), l'enterocolite necrotizzante può presentarsi anche in altri i neonati.
X. Fegato, vie biliari e pancreas		
291. Atresia e ipoplasia congenita delle vie biliari	291. Atresia e ipoplasia congenita delle vie biliari	Questo numero resta invariato.
292. Ciste congenita del coledoco	292. Altre malformazioni congenite delle vie biliari, a condizione che sia necessario un intervento chirurgico	Il numero viene ampliato. Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
293. Cisti congenite del fegato		Se è necessario un intervento, basta una singola e semplice operazione.
294. Fibrosi congenita del fegato	294. Fibrosi congenita del fegato	Questo numero resta invariato.
295. Tumori congeniti del fegato	295. Tumori congeniti del fegato	Questo numero resta invariato.
296. Malformazioni e cisti congenite del pancreas	296. Malformazioni e cisti congenite del pancreas	Questo numero resta invariato.
XI. Parete addominale		
302. Onfalocele e laparoschisi	302. Onfalocele e laparoschisi	Questo numero resta invariato.
303. Ernia inguinale laterale		L'ernia inguinale laterale viene trattata con un'unica operazione e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
XII. Cuore, vasi e sistema linfatico		
311. Emangioma cavernoso o tuberoso	311. Emangioma congenito, a condizione che sia necessaria una terapia complessa (diverse terapie laser, crioterapie oppure	Il numero viene completato con la condizione della necessità di una terapia complessa per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero. Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.

	operazioni con o senza trattamento medicamentoso preliminare)	
312. Linfangioma congenito, linfangectasia congenita	312. Linfangioma congenito e malformazioni linfatiche congenite	Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.
313. Malformazioni congenite del cuore e dei vasi	313. Malformazioni congenite del cuore e dei vasi, a condizione che siano necessari una terapia (p. es. medicamentosa, mediante catetere od operativa) o controlli regolari da parte di un medico specialista	La terminologia viene aggiornata e il numero precisato con la menzione della necessità di una terapia o di controlli.
314. Linfangectasia intestinale congenita	314. Cardiomiopatie e aritmie congenite, a condizione che sia necessaria una terapia (medicamentosa, mediante catetere od operativa)	In futuro la linfangectasia intestinale congenita rientrerà nel n. 312. Nel presente numero figureranno le cardiomiopatie e aritmie.
	315. Angioedema ereditario, a condizione che sia confermato mediante esame genetico-molecolare	L'angioedema ereditario fa parte del capitolo Cuore, vasi e sistema linfatico e rientrerà quindi nel n. 315 invece che nel 327. La diagnosi deve essere confermata mediante esame genetico-molecolare.
XIII. Sangue, milza e sistema reticolo-endoteliale		
321. Anemie, leucopenie e trombocitopenie del neonato		Questo numero è molto generico e dà ampio spazio a interpretazioni, ragion per cui viene stralciato. Le forme congenite di queste malattie del sangue rientrano già nei n. 322–324 e 326.
322. Anemie ipoplastiche o aplastiche, leucopenie e trombocitopenie congenite	322. Anemie ipoplastiche o aplastiche, leucopenie e trombocitopenie congenite	Questo numero resta invariato.

323. Anemie emolitiche congenite (alterazioni degli eritrociti, degli enzimi o dell'emoglobina)	323. Anemie emolitiche congenite (alterazioni degli eritrociti, degli enzimi o dell'emoglobina)	Questo numero resta invariato.
324. Coagulopatie e trombocitopatie congenite (emofilie ed altri difetti dei fattori di coagulazione)	324. Coagulopatie e trombocitopatie congenite (emofilie ed altri difetti dei fattori di coagulazione)	Questo numero resta invariato.
325. Iperbilirubinemia del neonato di diversa causa, per quanto sia necessaria un'exanguino-trasfusione		L'iperbilirubinemia del neonato è una condizione che richiede un trattamento semplice. Inoltre questo quadro clinico è praticamente sparito.
326. Sindrome congenita di deficienza immunitaria (IDS)	326. Immunodeficienza congenita, a condizione che sia necessaria una terapia	Il numero viene riformulato ed «esteso», dato che questo gruppo di malattie comprende svariate affezioni. Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di una terapia.
327. Angioedema ereditario		L'angioedema ereditario rientrerà nel nuovo n. 315, dato che si tratta di un disturbo dei vasi.
329. Leucemia del neonato	329. Leucemie congenite	Il numero viene adeguato, dato che dal punto di vista oncologico le cosiddette leucemie infantili possono manifestarsi fino al 12° mese di vita. Queste sono congenite.
330. Istiocitosi (granuloma eosinofilo, morbo di Hand-Schüller-Christian è Letterer-Siwe)	330. Istiocitosi primarie con interessamento multiorgano	La terminologia viene aggiornata.
331. Poliglobulia congenita, per quanto sia stato necessario un prelievo terapeutico di sangue (salasso) sostituito con plasma		In questo numero viene impiegato un termine desueto. Oggi si parla di policitemia. Questa è una manifestazione di altre affezioni principali e non deve essere dunque menzionata quale IC a sé stante.
333. Malformazioni congenite e ectopie della milza		Le malformazioni congenite e le ectopie della milza non sono rilevanti, dato che non hanno conseguenze per lo stato di salute. Inoltre nella maggior parte dei casi si tratta di affezioni emerse per caso.

XIV. Sistema uro-genitale

341. Glomerulopatie e tubulopatie congenite	341. Glomerulopatie e tubulopatie congenite	Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco
342. Malformazioni, duplicature ed alterazioni congenite dei reni, comprese l'ipplasia, l'agenesia e la distopia	342. Ipodisplasie, displasie e malformazioni dei reni	Il numero viene aggiornato.
343. Tumori e cisti congeniti dei reni	343. Tumori e cisti congeniti dei reni (escluse le cisti solitarie semplici), a condizione che sia necessaria un'operazione o una terapia medicamentosa	Il numero viene adeguato escludendo le cisti solitarie semplici irrilevanti (che non richiedono una terapia). Viene aggiunta la condizione della necessità di una terapia.
344. Idronefrosi congenita		Questo numero viene stralciato, perché l'idronefrosi è la conseguenza di altre patologie che rientrano in altri numeri, per esempio le malformazioni degli ureteri (n. 345).
345. Malformazioni congenite degli ureteri (stenosi, atresie, ureteroceli, distopia, megauretere)	345. Malformazioni congenite degli ureteri quali stenosi degli orifizi uretrali esterno ed interno, atresie, ectopie dell'orifizio uretrale interno, ureteroceli e megauretere, a condizione che ne risulti un'ostruzione del flusso urinario che necessita di una terapia (endoscopica o chirurgica)	Il numero viene precisato e completato con la condizione della necessità di una terapia.
346. Riflusso vescico-ureterale congenito	346. Reflusso vescico-ureterale (RVU) congenito a partire dal grado III o a condizione che sia necessario un trattamento mediante intervento (endoscopico o chirurgico)	Poiché il reflusso vescico-ureterale (RVU) congenito fino al grado III può essere trattato sostanzialmente a livello medicamentoso e dunque non rappresenta un'IC grave ai sensi dell'articolo 13 nLAI, vengono aggiunte la menzione del grado di gravità e la condizione della necessità di un trattamento mediante intervento.

348. Malformazioni congenite della vescica (p. es.: diverticolo della vescica, megavesica congenita)	348. Malformazioni congenite della vescica (quali agenasia della vescica, aplasia della vescica, fistole, comprese quelle dell'uraco), a condizione che sia necessaria un'operazione o un cateterismo regolare	Il numero viene aggiornato e completato con la condizione della necessità di un'operazione. Una parte delle malformazioni della vescica (p. es. l'estrofia) rientrerà nel riformulato n. 350, perché la formulazione attuale è troppo ampia. Poiché alcune malformazioni, come per esempio il diverticolo della vescica, spesso decorrono in modo asintomatico e vengono rilevate per caso, viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
349. Tumori congeniti della vescica	349. Tumori congeniti della vescica e dell'apparato urinario	Il numero viene ampliato in modo da includere anche i tumori dell'apparato urinario.
350. Estrofia della vescica	350. Epispadia ed estrofia vescicale, compresi il complesso estrofia vescicale-epispadia (BEEC) nonché l'estrofia della cloaca	Il numero viene ampliato perché l'estrofia vescicale è spesso connessa con un'epispadia o malformazioni della cloaca. In futuro queste affezioni rientreranno dunque nello stesso numero.
351. Atresia e stenosi congenite dell'uretra e diverticolo dell'uretra	351. Malformazioni uretrali congenite, compresa la formazione di fistole quali le fistole retto-uretrali, a condizione che sia necessaria un'operazione	Il numero viene ampliato (con il riferimento a malformazioni in generale) e completato con la condizione della necessità di un'operazione, per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero.
352. Ipospadi ed epispadia	352. Ipospadi, a condizione che sia necessaria un'operazione	<ul style="list-style-type: none"> • In futuro l'epispadia rientrerà nel n. 350. • Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
353. Fistola vescico-ombelicale congenita e ciste congenita dell'uraco		In futuro queste malformazioni rientreranno nel n. 348.
354. Fistole retto-uro-genitali congenite		In futuro le fistole retto-uro-genitali congenite rientreranno nel n. 351.

355. Criptorchismo (unilaterale o bilaterale), per quanto sia necessaria un'operazione	355. Criptorchismo bilaterale nonché agenesia e displasia testicolare, compresi testicoli intraddominali, a condizione che sia necessario un intervento o un trattamento ormonale	Il numero viene aggiornato. Il criptorchismo semplice (posizione anomala del testicolo) non adempie i criteri dell'articolo 13 nLAI. Le malformazioni e le posizioni anomale menzionate nel nuovo tenore costituiscono invece inequivocabilmente IC e rientreranno dunque in questo numero.
356. Idrocele del testicolo e del funicolo spermatico congenito e cisti del legamento rotondo, per quanto sia necessaria un'operazione		Questa IC viene stralciata, perché possono essere curate con una singola e semplice operazione e non adempiono dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
357. Palmura e curvatura congenita del pene	357. Curvatura congenita del pene, a condizione che sia necessaria un'operazione	Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione. La palmura viene stralciata, perché non adempie i criteri dell'articolo 13 nLAI.
358. Atresia congenita dell'imene, della vagina, del collo uterino o dell'utero e stenosi congenita della vagina	358. Malformazioni congenite degli organi genitali femminili interni ed esterni, a condizione che la diagnosi sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD e che siano necessarie un'operazione e/o una terapia ormonale	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene ampliato e completato con la condizione della necessità di un trattamento. Al fine di garantire la qualità della diagnosi viene introdotta la condizione della necessità che la diagnosi sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD (disorders/differences of sex development). Quest'ultimo è un gruppo di riferimento e/o di esperti attivo in grandi centri. • Con la nuova formulazione viene inclusa una parte delle varianti dello sviluppo sessuale che rientrano nei DSD.
359. Ermafroditismo vero e pseudoermafroditismo	359. Disordine congenito dello sviluppo delle gonadi (ovaie e testicoli), quali disgenesia gonadica, aplasia gonadica, ovotestis, a condizione che la diagnosi sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD	Il numero viene aggiornato e, al fine di garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD. Quest'ultimo è un gruppo di riferimento e/o di esperti attivo in grandi centri.
361. Duplicatura degli organi genitali femminili (utero bicorni a unicollo o bicollo, utero unicollo e		In futuro le malformazioni di rilievo rientreranno nel n. 358.

utero doppio con o senza doppia vagina)		
XV. Sistema nervoso centrale, periferico ed autonomo		
381. Malformazioni del sistema nervoso centrale e del suo rivestimento (encefalocele, ciste aracnoide, mielomeningocele, idromielia, meningocele, diastematomielia e tethered cord)	381. Malformazioni del sistema nervoso: 1. sistema nervoso centrale, quali schizencefalia e lissencefalia, e suo rivestimento, quali encefalocele, mielomeningocele, idromielia, meningocele, diastematomielia e tethered cord, 2. sistema nervoso periferico e autonomo, quali disautonomia familiare, analgesia congenita	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene precisato e suddiviso in funzione dei sistemi per una migliore comprensione. • In futuro vi rientreranno anche i disturbi del sistema autonomo.
382. Turbe centrali di ipoventilazione dei neonati	382. Ipoventilazione alveolare centrale congenita (CCHS, nota anche come sindrome di Ondine)	Il numero viene completato con il nome della malattia.
383. Afezioni erodegenerative del sistema nervoso (p. es.: atassia di Friedreich, leucodistrofie ed afezioni progressive della materia grigia, atrofie muscolari di origine spinale o neurale, disautonomia familiare, analgesia congenita, sindrome di Rett)	383. Afezioni erodegenerative del sistema nervoso, quali atassia di Friedreich, leucodistrofia, afezione progressiva della materia grigia, atrofia muscolare di origine spinale o neurale, sindrome di Rett	In futuro la disautonomia familiare e l'analgesia congenite rientreranno nel n. 381, dato che non sono patologie degenerative bensì malformazioni del sistema nervoso.

384. Medulloblastoma, ependimoma, glioma, papilloma del plesso corioideo, cordoma	384. Tumori cerebrali congeniti ed embrionali (quali medulloblastoma, ependimoma, glioma, papilloma del plesso corioideo, cordoma)	Secondo la letteratura scientifica e il parere degli esperti, la maggior parte dei tumori cerebrali nei bambini sono tumori embrionali o cosiddetti tumori congeniti (dato che derivano da cellule progenitrici di origine neurogliale). Per questa ragione il presente numero viene ampliato.
385. Tumori e malformazioni congenite dell'ipofisi (come il craniofaringioma, la ciste di Rathke e la tasca di Rathke persistente)	385. Tumori e malformazioni congeniti dell'ipofisi, quali craniofaringioma, ciste di Rathke e tasca di Rathke persistente	Il numero viene aggiornato.
386. Idrocefalo congenito	386. Idrocefalo congenito e idrocefalo postemorragico in seguito a sanguinamento o ischemia perinatale	Il numero viene ampliato per non escludere nessuna possibile quadro clinico.
387. Epilessia congenita (ad eccezione delle forme per le quali una terapia anticonvulsiva non è necessaria, oppure è necessaria solo durante una crisi)	387. Epilessia (primaria) congenita (escluse le forme per le quali una terapia anticonvulsiva non è necessaria, oppure è necessaria soltanto durante una crisi)	Il numero viene precisato con il termine «primaria» tra parentesi per escluderne le forme secondarie di epilessia.
390. Paralisi cerebrali congenite (spastiche, discinetiche □ distoniche, coreoatetosisiche □, atassiche)	390. Paresi cerebrale infantile congenita (spastica, discinetica, atassica)	La terminologia viene aggiornata.
395. Leggeri disturbi motori cerebrali (cura fino al compimento del secondo anno di età)	395. Sintomi neuromotori quali chiari schemi motori patologici (schemi motori asimmetrici, variabilità limitata della motricità spontanea [stereotipie]) o altri sintomi documentati in aumento con il passare del tempo (schema posturale asimmetrico, opistotono, reazioni primitive persistenti e anomalie qualitative	Il presente numero viene precisato a fronte della formulazione attualmente troppo vaga e dei problemi di delimitazione che ne derivano. Viene inoltre adeguato alla terminologia attuale.

	<p>marcate del tono muscolare [ipotonìa del tronco con tono elevato nella zona delle estremità]), se si manifestano nei primi due anni di vita, sono considerati quali possibili sintomi precoci di una paralisi cerebrale e necessitano di una terapia. Un ritardo dello sviluppo motorio e una plagiocefalia non sono considerati infermità congenita ai sensi del n. 395</p>	
<p>396. Simpatogonioma (neuroblastoma simpatico), simpaticoblastoma, ganglioneuroblastoma e ganglioneuroma</p>	<p>396. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma e ganglioneuroma</p>	<p>Il numero rimane invariato nel contenuto, ma i termini vengono aggiornati.</p>
<p>397. Paralisi e paresi congenite</p>	<p>397. Paralisi e paresi congenite</p>	<p>Il numero viene ripreso invariato. Nella versione tedesca la terminologia scientifica viene tradotta in tedesco.</p>

XVI. Malattie mentali congenite e profondi ritardi dello sviluppo		
401. ...		Poiché già oggi non ha alcun contenuto, il numero viene stralciato.
402. ...		Poiché già oggi non ha alcun contenuto, il numero viene stralciato.
403. Oligofrenia congenita (solo per la cura del comportamento eretistico o apatico)	403. Gravi disturbi del comportamento in persone con una ridotta capacità intellettiva congenita, a condizione che sia necessaria una terapia. La ridotta capacità intellettiva non è di per sé un'infermità congenita ai sensi dell'AI	<ul style="list-style-type: none"> • La terminologia (oligofrenia) viene aggiornata. • La situazione attuale mostra che l'interpretazione dei termini utilizzati, in particolare riguardo al comportamento eretistico, è molto eterogenea. Inoltre la causa di un comportamento apatico è molto difficile da rilevare. Per questo motivo e per limitare il margine interpretativo il presente numero viene riformulato. Viene specificato che la ridotta capacità intellettiva non è di per sé un'IC ai sensi dell'AI.
404. Disturbi del comportamento nei bambini d'intelligenza normale, ossia una menomazione patologica dell'affettività o della capacità di socializzare, oltre a disturbi della regolazione emozionale basale, della comprensione, delle funzioni percettive, della percezione sensoriale, della capacità di concentrazione e della capacità di memorizzare, se diagnosticati e curati come tali prima del compimento del nono anno di età; l'oligofrenia congenita è classificata esclusivamente al n. 403	<p>404. Disturbi congeniti del comportamento nei bambini senza ridotta capacità intellettiva, con prova cumulativa di:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. disturbi del comportamento, ossia una menomazione patologica dell'affettività o della capacità di socializzare, 2. disturbi della regolazione emozionale basale, 3. disturbi della comprensione (funzioni percettive), 4. disturbi della capacità di concentrazione, 5. disturbi della capacità di memorizzare. <p>La diagnosi e l'inizio della cura devono avvenire prima del compimento del nono anno di età</p>	Il numero viene precisato.

<p>405. Disturbi dello spettro dell'autismo, per quanto i loro sintomi si siano manifestati prima del compimento del quinto anno di età</p>	<p>405. Disturbi dello spettro dell'autismo, a condizione che la diagnosi sia confermata da un medico specialista in medicina dell'infanzia e dell'adolescenza con specializzazione in neuropsichiatria o in pediatria dello sviluppo</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il limite d'età viene stralciato, perché nel caso dei pazienti affetti da un disturbo dello spettro dell'autismo non è sempre possibile diagnosticare la patologia in tenera età, in particolare in presenza di situazioni di autismo ad alto funzionamento. • Inoltre, secondo la giurisprudenza è sufficiente che il disturbo fosse individuabile prima del compimento del quinto anno di età, senza essere necessariamente diagnosticato. Nella prassi, gli accertamenti per stabilire se in effetti la diagnosi fosse individuabile prima di questo limite di età hanno finora causato un onere ingente. • La possibilità di formulare una diagnosi viene estesa ai medici specializzati in pediatria dello sviluppo, poiché dal 2010 la pediatria dello sviluppo è una delle formazioni approfondite in pediatria riconosciute dall'Istituto svizzero per la formazione medica (ISFM) e il relativo titolo è dunque equiparato al titolo di neuropsichiatria dal punto di vista formale, specialistico e contenutistico.
<p>406. Psicosi primarie infantili, per quanto i loro sintomi si siano manifestati prima del compimento del quinto anno di età</p>		<p>Questo numero viene stralciato, perché non corrisponde a nessuna diagnosi dei sistemi di classificazione. Secondo la Società svizzera di psichiatria e psicoterapia infantile e dell'adolescenza (SSPPA), le psicosi cliniche rientrano eventualmente nel n. 403 o 404, se sono presenti i relativi sintomi.</p>
<p>XVII. Organi dei sensi</p>		
<p>a. Occhio</p>		
<p>Quando il riconoscimento di un'infermità congenita dipende da una determinata diminuzione dell'acuità visiva, questa deve essere misurata dopo correzione del vizio di rifrazione. Se non è possibile misurare l'acuità visiva e se l'occhio in causa non può fissare centralmente, si ammette che l'acuità visiva sia di 0,2 o meno</p>	<p>Quando il riconoscimento di un'infermità congenita dipende da una determinata diminuzione dell'acuità visiva, questa deve essere misurata dopo correzione del vizio di rifrazione. Se non è possibile misurare l'acuità visiva e se l'occhio in causa non può fissare centralmente, si ammette che l'acuità visiva sia di 0,3 o</p>	<p>L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso.</p>

(n. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).	meno (n. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).	
411. Malformazioni delle palpebre (coloboma e anchiloblefaroma)	411. Malformazioni congenite delle palpebre, a condizione che sia necessaria un'operazione	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene ampliato. • Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
412. Ptosi congenita della palpebra	412. Ptosi congenita, a condizione che causi una limitazione dell'asse visivo nello sguardo verso l'alto di <30°	Viene aggiunta l'indicazione di un angolo dell'asse visivo. Se un bambino non è in grado di guardare verso l'alto, questo porta a un'ambliopia dell'occhio interessato e richiede una terapia.
413. Aplasia dei canali lacrimali	413. Aplasia dei canali lacrimali	Questo numero resta invariato.
415. Anoftalmia, buftalmia e glaucoma congenito	415. Anoftalmia, buftalmia e glaucoma congenito	Questo numero resta invariato.
416. Opacità congenita della cornea con acuità visiva di 0,2 o meno ad un occhio o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	416. Opacità congenite della cornea con acuità visiva di 0,3 o meno (dopo correzione del vizio di rifrazione) o a condizione che sia necessaria un'operazione	L'acuità visiva viene adeguata, perché un'operazione è indicata anche con un'acuità visiva di < 0,5, in particolare se l'intervento permette di aumentarla a > 0,5. Diventa irrilevante che siano interessati uno o entrambi gli occhi.
417. Nistagmo congenito, per quanto sia necessaria un'operazione	417. Nistagmo congenito con acuità visiva di 0,3 o meno ad un occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione) o a condizione che sia necessaria un'operazione	Il nistagmo congenito comporta praticamente sempre una grave diminuzione dell'acuità visiva. Il numero viene pertanto adeguato e ampliato. Per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero viene aggiunta l'indicazione dell'acuità visiva.
418. Anomalie congenite dell'iride e dell'uvea con acuità visiva di 0,2 o meno ad un occhio o 0,4 o meno	418. Anomalie congenite dell'uvea con acuità visiva di 0,3 o meno ad un occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o	L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso. La menzione dell'anomalia all'iride viene stralciata, poiché quest'ultima è parte integrante dell'uvea. Per garantire che soltanto

ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione) o a condizione che sia necessaria un'operazione	i casi gravi rientrano sotto questo numero viene aggiunta la condizione della necessità di un'operazione.
419. Opacità congenite del cristallino o del corpo vitreo e anomalie di posizione del cristallino con acuità visiva di 0,2 o meno ad un occhio o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	419. Opacità congenite del cristallino o del corpo vitreo e anomalie di posizione del cristallino con acuità visiva di 0,3 o meno ad un occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso. A causa di malattie o difetti genetici, il cristallino può diventare opaco o dislocarsi e causare così una riduzione dell'acuità visiva anche dopo la nascita.
420. Retinopatia dei prematuri e pseudoglioma congenito (compreso il morbo di Coats)	420. Retinopatia del prematuro (ROP)	Il morbo di Coats viene stralciato, perché non è congenito (si manifesta sia nei bambini che negli adulti e la sua eziologia non è nota) e non adempie dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI.
421. Retinoblastoma	421. Retinoblastoma	Questo numero resta invariato.
422. Degenerazioni tapetoretiniche congenite	422. Afezioni e anomalie congenite della retina (quali amaurosi congenita di Leber, cromatopsia, albinismo, degenerazioni tapetoretiniche quali retinite pigmentosa) che causano un'acuità visiva di 0,3 o meno ad un occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	Il numero viene ampliato e precisato e viene aggiunta l'indicazione dell'acuità visiva per garantire che vi rientrino soltanto i casi gravi.
423. Malformazioni e afezioni congenite del nervo ottico con acuità visiva di 0,2 o meno ad un	423. Malformazioni e afezioni congenite del nervo ottico con acuità visiva di 0,3 o meno ad un	L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso.

occhio o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	
424. Tumori congeniti della cavità orbitale	424. Tumori congeniti della cavità orbitale, se si manifestano entro il compimento del quinto anno di età	Viene inserita l'indicazione del limite di età, dato che i tumori congeniti compaiono praticamente sempre prima del quinto anno di vita (causa: mancato sviluppo delle cellule della retina). Questo permette dunque di distinguerli dai tumori non congeniti.
425. Anomalie congenite di rifrazione con acuità visiva di 0,2 o meno ad un occhio o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	425. Anomalie congenite di rifrazione con acuità visiva di 0,3 o meno ad un occhio (dopo correzione del vizio di rifrazione) o 0,4 o meno ai due occhi (dopo correzione del vizio di rifrazione)	L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso.
426. ...	426. Disturbo congenito dell'acuità visiva centrale (disturbi funzionali elementari della vista quali disturbo del campo visivo, della sensibilità al contrasto, della visione dei colori e della percezione della profondità) e cecità corticale congenita	Viene introdotto un nuovo numero in modo da contemplare i disturbi dell'acuità visiva centrale, che attualmente non figurano nell'elenco.
427. Strabismo e microstrabismo concomitante unilaterale, se esiste un'ambliopia di 0,2 o meno (dopo correzione)	427. Strabismo e microstrabismo unilaterale, se esiste un'ambliopia con acuità visiva di 0,3 o meno (dopo correzione del vizio di rifrazione)	L'acuità visiva viene adeguata, perché alla luce della situazione attuale (in particolare le elevate esigenze di tipo visivo nell'odierno mondo professionale) il limite di 0,2 risulta troppo basso. Il numero viene adeguato, poiché anche uno strabismo non concomitante può causare un'ambliopia.
428. Paresi congenite dei muscoli dell'occhio (se sono necessari prismi, operazioni o trattamento ortottico)	428. Paresi congenite dei muscoli dell'occhio e sindrome di Duane, a condizione che siano	Il numero viene ampliato e la terminologia adeguata.

	necessari prismi, operazioni o trattamento ortottico	
b. Orecchio		
441. Atresia congenita dell'orecchio, compresa l'anotia e la microtia	441. Atresia auricolare congenita (comprese anotia e microtia) e atresia delle orecchie (ossea o fibrosa) con difetto di trasmissione con una perdita dell'udito di almeno 30 dB all'audiogramma tonale in due delle seguenti frequenze: 500, 1000, 2000 e 4000 Hz	Il numero viene ampliato in modo da farvi rientrare l'atresia delle orecchie. Viene inoltre aggiunta l'indicazione del difetto di trasmissione, per garantire che soltanto i casi gravi rientrino sotto questo numero.
442. ...		Poiché già oggi non ha alcun contenuto, il numero viene stralciato.
443. Rime congenite nella regione auricolare, fistole congenite dell'orecchio medio, anomalie congenite del timpano	443. Rime congenite nella regione auricolare, fistole congenite dell'orecchio medio, anomalie congenite del timpano. Le appendici auricolari non sono di per sé infermità congenite ai sensi dell'AI	Le appendici auricolari vengono escluse dal presente numero, dato che possono essere asportate con una singola e semplice operazione.
444. Malformazioni congenite dell'orecchio medio con sordità parziale uni o bilaterale con una perdita dell'udito di almeno 30 dB all'audiogramma tonale in due delle seguenti frequenze: 500, 1000, 2000 e 4000 Hz	444. Malformazioni congenite dell'orecchio medio con sordità parziale uni o bilaterale con una perdita dell'udito di almeno 30 dB all'audiogramma tonale in due delle seguenti frequenze: 500, 1000, 2000 e 4000 Hz	Questo numero resta invariato. Nella versione tedesca viene aggiornata la terminologia.
445. Sordità congenita totale		Il numero viene stralciato, perché la sordità congenita totale rientrerà nel n. 446.

446. Sordità congenita neurosensoriale con una perdita di almeno 30 dB all'audiogramma tonale in due delle seguenti frequenze: 500, 1000, 2000 e 4000 Hz	446. Sordità congenita neurosensoriale con una perdita dell'udito di almeno 30 dB all'audiogramma tonale in due delle seguenti frequenze: 500, 1000, 2000 e 4000 Hz nonché sordità congenita totale	La terminologia viene aggiornata e nel numero viene aggiunta la sordità congenita totale (attualmente al n. 445).
447. Colesteatoma congenita	447. Colesteatoma congenita	Questo numero resta invariato.
XVIII. Metabolismo e ghiandole endocrine		
	450. Malattie congenite del metabolismo lisosomiale, quali mucopolisaccaridosi, morbo di Gaucher, morbo di Niemann-Pick, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima	<ul style="list-style-type: none"> • Viene creato un nuovo numero specifico per le malattie da accumulo lisosomiale. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
451. Turbe congenite del metabolismo degli idrati di carbonio (glicogenosi, galactosemia, intolleranza al fruttosio, ipoglicemia di McQuarrie, ipoglicemia di Zetterstroem, ipoglicemia sensibile alla leucina, iperosaluria primaria, anomalie congenite del metabolismo del piruvico, assorbimento difettoso del lattosio, assorbimento difettoso del saccarosio e diabete mellito se	451. Disturbi congeniti del metabolismo degli idrati di carbonio, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene aggiornato eliminando i termini obsoleti. • Questi non sono più menzionati singolarmente per non escludere nessun quadro clinico. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento. • Viene inoltre eliminata l'indicazione del limite di età, riferita al diabete. In base allo stato attuale delle conoscenze, all'origine del diabete congenito vi è un difetto genetico, diagnosticabile a partire dal sesto mese di vita. Per questa ragione il limite di quattro settimane viene eliminato.

<p>questi è constatato nelle prime quattro settimane</p>		
<p>452. Turbe congenite del metabolismo degli aminoacidi e delle proteine (p. es.: fenilchetonuria, cistinosi, cistinuria, oxalosi, sindrome oculocerebrorenale di Lowe, anomalie congenite del ciclo dell'urea e altre iperammoniemie congenite)</p>	<p>452. Disturbi congeniti del metabolismo degli aminoacidi e delle proteine, compresi ciclo dell'urea e acidosi organiche, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene aggiornato eliminando i termini obsoleti. • Questi non sono più menzionati singolarmente per non escludere nessun quadro clinico. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
<p>453. Turbe congenite del metabolismo dei lipidi e delle lipoproteine (p. es.: idiozia amaurotica, morbo di Niemann-Pick, morbo di Gaucher, ipercolesterinemia ereditaria, iperlipemia ereditaria, leucodistrofie)</p>	<p>453. Disturbi congeniti del metabolismo dei lipidi, degli acidi grassi e delle lipoproteine (quali sindrome di Smith-Lemli-Opitz, ipercolesterolemia ereditaria, iperlipemia ereditaria), a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene aggiornato eliminando i termini obsoleti. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
<p>454. Turbe congenite del metabolismo dei mucopolisaccaridi e delle glicoproteine (p. es.: morbo di Pfaundler-Hurler, morbo di Morquio)</p>	<p>454. Disturbi congeniti della glicosilazione, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene adeguato. I disturbi che riguardano il metabolismo degli idrati di carbonio rientreranno tutti nel n. 451. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.

<p>455. Turbe congenite del metabolismo delle purine e delle pirimidine (xantinuria)</p>	<p>455. Disturbi congeniti del metabolismo delle purine e delle pirimidine (quali xantinuria), a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene adeguato con l'aggiunta di «quali» alla diagnosi menzionata tra parentesi, per non escludere nessuna malattia di questo gruppo di affezioni. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
<p>456. Turbe congenite del metabolismo dei metalli (morbo di Wilson, emocromatosi e sindrome di Menkes)</p>	<p>456. Disturbi congeniti del metabolismo dei sali minerali, compresi oligoelementi, nonché di vitamine, cofattori e neurotrasmettitori, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima (nel caso della malattia di Wilson anche da un pediatra specialista in gastroenterologia ed epatologia pediatrica)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene aggiornato e adeguato alla terminologia in uso. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
<p>457. Turbe congenite del metabolismo della mioglobina, dell'emoglobina e della bilirubina (porfiria, mioglobinuria)</p>	<p>457. Porfiria congenita e disturbi congeniti del metabolismo della bilirubina</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene aggiornato e adeguato alla terminologia in uso.
<p>458. Turbe congenite della funzione epatica (itteri ereditari non emolitici)</p>	<p>458. Difetti congeniti degli enzimi epatici (quali difetti della sintesi degli acidi biliari)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Il numero viene corretto in base alla notifica della società svizzera di gastroenterologia, epatologia e nutrizione pediatrica (Schweizerische Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, SGPGHE): in questo capitolo sui disturbi del metabolismo non si deve utilizzare «funzione

		<p>epatica», poiché in tedesco con il termine «Leberfunktion» si indica comunemente la funzione di sintesi del fegato, ovvero tra l'altro la sintesi dei fattori coagulanti (e dunque riguardante le malattie del sangue).</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inoltre in futuro i disturbi del metabolismo perossisomiale rientreranno in un numero separato (n. 469).
459. Turbe congenite della funzione pancreatica (mucoviscidosi e insufficienza primaria del pancreas)	459. Difetti congeniti della funzione pancreatica (insufficienza primaria del pancreas, come nel caso della sindrome di Shwachman)	<ul style="list-style-type: none"> • La fibrosi cistica (mucoviscidosi) viene stralciata da questo numero e inserita in un numero separato (n. 480). La ragione è che la fibrosi cistica comporta un disturbo non solo della funzione pancreatica, ma anche di altri organi. • Il numero viene completato con un esempio.
	460. Disturbi congeniti del metabolismo mitocondriale, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima	<ul style="list-style-type: none"> • Dato che attualmente le malattie mitocondriali non sono contemplate in quanto tali nell'elenco, viene creato un nuovo numero per menzionarle specificamente. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
461. Turbe congenite del metabolismo delle ossa (p. es.: ipofosfatasi, displasia diafisaria progressiva di Camurati-Engelmann, osteodistrofia di Jaffé-Lichtenstein, rachitismo resistente alla vitamina D)	461. Disturbi congeniti del metabolismo delle ossa, quali ipofosfatasi, rachitismo resistente alla vitamina D	<ul style="list-style-type: none"> • In futuro la displasia diafisaria progressiva (o sindrome di Camurati-Engelmann) rientrerà nel n. 127, mentre la osteodistrofia di Jaffé-Lichtenstein nel n. 126. Queste due malattie non rappresentano infatti di per sé disturbi del metabolismo delle ossa, bensì disturbi dell'ossificazione.
462. Turbe congenite della funzione ipotalamo-ipofisaria (microsomia ipofisaria, diabete insipido, sindrome di Prader-Willi e sindrome di Kallmann)	462. Disturbi congeniti della funzione ipotalamo-ipofisaria (microsomia ipofisaria, diabete insipido, relativi disturbi funzionali	La terminologia viene precisata.

	nel caso della sindrome di Prader-Willi e della sindrome di Kallmann)	
463. Turbe congenite della funzione tiroidea (atireosi e ipotireosi)	463. Disturbi congeniti della funzione tiroidea (atireosi e ipotireosi)	La terminologia viene adeguata.
464. Turbe congenite della funzione paratiroidea (ipoparatiroidismo, pseudoipoparatiroidismo)	464. Disturbi congeniti della funzione paratiroidea (ipoparatiroidismo, pseudoipo-paratiroidismo)	La terminologia viene adeguata.
465. Turbe congenite della funzione surrenale (sindrome adrenogenitale e insufficienza surrenale)	465. Disturbi congeniti funzionali e strutturali delle ghiandole surrenali (sindrome adrenogenitale), a condizione che la diagnosi sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD	La terminologia viene aggiornata e, al fine di garantire la qualità della diagnosi, il numero viene completato con la condizione della necessità che quest'ultima sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD. Quest'ultimo è un gruppo di riferimento e/o di esperti attivo in grandi centri.
466. Turbe congenite della funzione delle gonadi (malformazioni delle gonadi, anorchidia, sindrome di Klinefelter e resistenza agli androgeni; cfr. anche n. 488)	466. Disturbi congeniti della funzione delle gonadi (disturbo della sintesi di androgeni ed estrogeni, resistenza del recettore degli androgeni e di quello degli estrogeni), a condizione che la diagnosi sia stata confermata da un gruppo di diagnosi DSD	Cfr. n. 465
467. Difetti congeniti enzimatici del metabolismo intermedio manifestantesi nel corso dei primi cinque anni di vita	467. Difetti molecolari congeniti che causano malattie multisistemiche complesse, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento	In futuro i difetti congeniti enzimatici del metabolismo intermedio rientreranno nei n. 451–457. Il presente numero contemplerà le malattie multisistemiche complesse congenite. Si rinuncia a menzionare esempi, poiché nella maggior parte dei casi si tratta di malattie (molto) rare, indicate dalla relativa mutazione genetica. Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.

	per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima	
468. Feocromocitoma e feocromoblastoma	468. Feocromocitoma e feocromoblastoma	Questo numero resta invariato.
	469. Tumori congeniti della corteccia surrenale	Viene creato un nuovo numero per menzionare questi tumori congeniti.
	470. Disturbi congeniti del metabolismo perossisomiale, a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro di genetica medica o da una rete di riferimento per il metabolismo e che il trattamento sia seguito da quest'ultima	<ul style="list-style-type: none"> • Dato che attualmente i disturbi congeniti del metabolismo perossisomiale non sono contemplati nell'elenco, viene creato un nuovo numero per menzionarli specificamente. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta la condizione della necessità che questa sia formulata da una rete di riferimento.
XIX. Malattie congenite che interessano diversi sistemi di organi		
	480. Fibrosi cistica (mucoviscidosi), a condizione che la diagnosi sia stata formulata in un centro specializzato per la fibrosi cistica	<ul style="list-style-type: none"> • Viene creato un nuovo numero per menzionare specificamente la fibrosi cistica. • Per garantire la qualità della diagnosi, viene introdotta una condizione riguardante la sua formulazione.
481. Neurofibromatosi	481. Sindrome neurocutanea, quali neurofibromatosi, sclerosi tuberosa Bourneville e incontinenza pigmenti	La neurofibromatosi è una patologia del sistema nervoso che fa parte delle cosiddette sindromi neurocutanee (o facomatosi) e che comporta malformazioni a livello di pelle e sistema nervoso. Fanno parte di questo gruppo di malattie tra l'altro la sclerosi tuberosa Bourneville (tuberi corticali) e incontinenza pigmenti (numerose macchie da pigmento sulla pelle, disturbi a unghie, capelli e denti nonché malformazioni del sistema nervoso centrale). Il numero viene ampliato per farvi rientrare malattie affini. Il n. 487 viene stralciato e il suo contenuto riportato nel n. 481. Inoltre viene aggiunta l'incontinenza pigmenti, che attualmente non è contemplata nell'elenco delle IC.

482. Angiomatosi cerebrale e retinica (von Hippel-Lindau)	482. Facomatosi con componenti vascolari, quali malattia di von Hippel-Lindau, malattia di Rendu-Osler, sindrome di Sturge-Weber-Krabbe	Il numero viene aggiornato e ampliato, dato che le facomatosi (o sindromi neurocutanee) con malformazioni vascolari fanno parte di questo gruppo di malattie.
483. Angiomatosi encefalo-trigeminea (Sturge-Weber-Krabbe)		In futuro questa malattia rientrerà nel n. 482.
484. Atassia teleangiectatica (Louis Bar)	484. Atassia teleangiectatica (Louis Bar)	Questo numero resta invariato.
485. Distrofie congenite del tessuto connettivo (p. es.: sindrome di Marfan, sindrome di EhlersDanlos, cutis laxa congenita, pseudoxanthoma elastico)	485. Distrofie congenite del tessuto connettivo, come nel caso della sindrome di Marfan, della sindrome di Ehlers-Danlos, della sindrome di Loeys-Dietz, della cutis laxa congenita, dello pseudoxantoma elastico e della sindrome di Williams-Beuren	Il numero viene aggiornato e completato con altre affezioni.
486. Teratomi e altri tumori delle cellule germinali (p. es.: disgerminoma, carcinoma embrionale, tumore misto delle cellule germinali, tumore vitellino, coriocarcinoma, gonadoblastoma)	486. Teratomi e altri tumori delle cellule germinali, quali disgerminoma, carcinoma embrionale, tumore misto delle cellule germinali, tumore del sacco vitellino, coriocarcinoma, gonadoblastoma	Il numero viene ripreso con minime modifiche redazionali.
487. Sclerosi cerebrale tuberosa (Bourneville)		In futuro la sclerosi cerebrale tuberosa (Bourneville) rientrerà nel n. 481.
488. Sindrome di Turner (solo turbe della funzione delle gonadi e della crescita)	488. Disturbi della funzione delle gonadi e della crescita nel caso della sindrome di Turner e disturbi della crescita nel caso	Il numero viene formulato in modo più chiaro.

	della sindrome di Noonan, a condizione che sia necessaria una terapia. La sindrome di Turner e la sindrome di Noonan non sono di per sé infermità congenite ai sensi dell'AI	
489. Trisomia 21 (sindrome di Down)	489. Trisomia 21 (sindrome di Down)	Questo numero resta invariato.
XX. Altre infermità		
490. Infezione congenita per HIV	490. Postumi di malattie infettive congenite, quali HIV, lue congenita, toxoplasmosi, citomegalia, epatite virale congenita, comprese relative embriopatie e fetopatie	In futuro rientreranno in questo numero anche i postumi di malattie infettive congenite (che attualmente figurano nel n. 493). L'infezione per HIV rimarrà in questo numero.
491. Tumori del neonato		Questo numero è obsoleto, dato che i tumori rientrano nei capitoli relativi agli organi interessati nei casi specifici.
492. Malformazioni duple (p. es.: fratelli siamesi, epignato)	492. Malformazioni doppie (fratelli siamesi)	La terminologia viene corretta.
493. Postumi di embriopatie e di fetopatie (l'oligofrenia congenita è classificata al n. 403), malattie infettive congenite (p. es.: lue congenita, toxoplasmosi, tubercolosi, listeriosi, citomegalia)	493. Postumi di embriopatie e di fetopatie da esposizione a sostanze nocive, quali alcol o medicinali	In futuro rientreranno nel presente numero soltanto i postumi di embriopatie e di fetopatie da esposizione a sostanze nocive. I postumi di malattie infettive figureanno separatamente nel n. 490.
494. Prematuri aventi un peso alla nascita inferiore a 2000 g, sino al raggiungimento di 3000 g	494. Neonati che al momento della nascita hanno un'età gestazionale	Il tenore di questo numero è rimasto invariato dall'entrata in vigore della LAI, nel 1960. Dal punto di vista medico, va osservato che l'essere al di sotto di un certo limite di peso non costituisce di per sé una malattia. Considerato inoltre che tutte le complicazioni gravi connesse a una nascita prematura sono riconosciute

	zionale inferiore alle 28 0/7 settimane di gravidanza, fino alla prima dimissione dall'ospedale	come IC (p. es. paresi cerebrali al n. 390 e 395; retinopatia al n. 420 ecc.), si è posta la questione se fosse il caso di stralciare integralmente il n. 494. Il gruppo di accompagnamento si è espresso praticamente all'unanimità (9 su 10) a favore dello stralcio del numero in questione. La società svizzera di neonatologia, membro della FMH, ha formulato un'obiezione contro la decisione, a fronte delle conseguenze finanziarie. Su questa base, nonostante gli argomenti solidamente fondati dal punto di vista medico, si è deciso di rinunciare allo stralcio integrale del n. 494 e di adeguarlo ai progressi della medicina. Pertanto, il numero in questione è mantenuto nell'elenco, ma al posto del peso alla nascita si fa riferimento all'età gestazionale, più pertinente per lo stato di salute del neonato. Inoltre, il limite della 28ª settimana di gravidanza risulta inferiore al precedente limite di 2000 grammi. L'adeguamento è opportuno, perché nel settore della neonatologia sono stati compiuti progressi importanti dal punto di vista medico e la definizione di IC deve limitarsi ai bambini che necessitano di un trattamento complesso o di un lungo ricovero in ospedale. L'adeguamento del limite porterà a una riduzione di circa due terzi dei bambini affetti da un'IC ai sensi del n. 494. Il rimanente terzo è però quello che genera tre quarti dei relativi costi. A ciò si aggiunge che i bambini affetti da una grave malattia nonostante la nascita dopo la 28ª settimana di gravidanza adempiono con elevata probabilità le condizioni per un'altra IC.
495. Infezioni neonatali gravi, per quanto si manifestino nel corso delle prime 72 ore di vita e sia necessaria una cura intensiva		Si tratta di patologie acute (p. es. infezione da streptococco) che possono essere curate in breve tempo (tra l'altro attraverso una terapia antibiotica) e non adempiono dunque i criteri dell'articolo 13 nLAI. Il numero viene pertanto stralciato.
496. Farmacodipendenza neonatale, per quanto sia necessaria una cura intensiva		Il trattamento di una farmacodipendenza acuta o la disintossicazione nel caso di neonati è relativamente semplice e non costituisce pertanto più una cura complessa. Se si sviluppano postumi cronici, ovvero embriopatie e fetopatie, queste affezioni rientrano nel n. 493.
497 Gravi turbe respiratorie d'adattamento (p. es.: asfissia, sindrome da affanno respiratorio, apnea), per quanto si manifestino nel corso delle prime 72 ore di vita		Si tratta di affezioni acute (p. es. sindrome da affanno respiratorio) che possono essere curate in breve tempo (da alcuni giorni fino a un massimo di poche settimane, p. es. attraverso respirazione artificiale [CPAP]). Pertanto non sono ne-

e sia necessaria una cura intensiva		cessarie cure di lunga durata o complesse ai sensi dell'articolo 13 nLAI. Le complicazioni o conseguenze di lunga durata (p. es. paresi cerebrali) continueranno a essere coperte in virtù dell'elenco delle IC in base al relativo numero.
498. Turbe metaboliche neonatali gravi (ipoglicemia, ipocalcemia, ipomagnesiemia), per quanto si manifestino nel corso delle prime 72 ore di vita e sia necessaria una cura intensiva		Si tratta di patologie acute (p. es. ipoglicemia transitoria) che possono essere curate in breve tempo (da alcuni giorni fino a un massimo di poche settimane, p. es. attraverso la somministrazione intravenosa di destrosio). Non si tratta dunque di cure né di lunga durata né complesse, ragion per cui i criteri dell'articolo 13 nLAI non sono adempiuti.
499. Gravi lesioni traumatiche dovute alla nascita, per quanto sia necessaria una cura intensiva		Si tratta di lesioni o traumi, e non di malattie. Le lesioni non soddisfano i criteri dell'articolo 13 nLAI.