

RIJKSINSTITUUT VOOR ZIEKTE-EN INVALIDITEITSVERZEKERING

Openbare instelling opgericht bij de wet van 9 augustus 1963
Galilleelaan 5/1 - 1210 Brussel

Dienst voor geneeskundige verzorging

VERZEKERINGSCOMITÉ

Nota CGV 2025/313

Brussel, 15 december 2025

BETREFT

Artsen-specialisten — Nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen — Wijziging van **artikel 24 – Klinische biologie - en artikel 34 - Percutane interventionele verstrekkingen onder medische beeldvormingscontrole (PCE kinderen)** — Ontwerp van koninklijk besluit

BIJLAGEN

Bijlage 1: ontwerp van koninklijk besluit
Bijlage 2: gecoördineerde versie van de nomenclatuur
Bijlage 3: actuariële analyse
Bijlage 4: Malformations vasculaires cérébrales de découverte anténatale ou néonatale : stratégie de prise en charge (ter informatie)

INHOUD VAN HET VOORSTEL

Wijziging van artikel 34. Percutane interventionele verstrekkingen onder medische beeldvormingscontrole:

§ 1. Worden beschouwd als verstrekkingen waarvoor de bekwaming van de in § 2 bedoelde geneesheer vereist is:

a) Vasculaire transluminale percutane behandelingen:"

...

589116 589120 *"K.B. 22.1.1991" (in werking 1.1.1991) + "K.B. 29.4.1999" (in werking 1.7.1999) + "K.B. 1.4.2016" (in werking 1.6.2016)*
Percutane occlusie onder controle door medische beeldvorming van de arteriële of veneuze vascularisatie van één of meer organen en van pathologische letsels door fysische of chemische middelen in de encefale of medullaire streek inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte ~~catheters~~ **katheters**, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s) **embolisatiecatheter(s)**, de farmaca, de contrastmiddelen en het ~~embolisatiemateriaal~~ **embolisatiemateriaal** | 1850

"K.B. 12.6.2008" (in werking 1.8.2008)

"De verstrekking 589116 - 589120 kan niet aangerekend worden voor een vertebroplastie."

590354-590365 Percutane occlusie bij kinderen jonger dan 6 maanden onder controle door medische beeldvorming van de pathologische arteriële of veneuze vascularisatie in de encefale streek door fysische of chemische middelen inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte katheters, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal..... | 3700

De verstrekking 590354-590365 mag enkel aangerekend worden door een interventionele radioloog.

...

588991 589002 "K.B. 12.6.2024" (in werking 1.8.2024)
Mechanische endovasculaire intracraniale behandeling van een acuut ischemisch cerebrovasculair accident (trombectomie), inclusief de manipulaties en controles uitgevoerd tijdens de behandeling en alle verbruiksgoederen, met uitzondering van de katheters en medische hulpmiddelen nodig voor verwijdering van de stolsels, de fibrinolytica, andere farmaceutische producten en de contrastmiddelen | 2000

De verstrekking 588991-589002 mag enkel aangerekend worden door een interventionele radioloog.

De verstrekking 588991-589002 mag slechts eenmaal per dag aangerekend worden.

De verstrekking 588991-589002 mag niet gecumuleerd worden met de verstrekkingen 589175-589186, 589116-589120 of **590354-590365**.

...

589212 589223 "K.B. 22.1.1991" (in werking 1.1.1991) + "K.B. 29.4.1999" (in werking 1.7.1999)
Percutane endovasculaire plaatsing van een filter in de vena cava, inclusief de controle-cavografie | 300

De verstrekkingen nrs. 589013 - 589024 en 589035 - 589046 mogen niet worden gecumuleerd met de verstrekking 589153 - 589164

De verstrekkingen nrs. 589050 - 589061, 589094 - 589105, 589116 - 589120, 589131 - 589142, 589175 - 589186, 589411 - 589422 **en 590354-590365** mogen onderling niet worden gecumuleerd."

Wijziging van artikel 24. Klinische biologie:

"K.B. 21.8.2008" (in werking 1.7.2007) + "K.B. 27.4.2010" (in werking 1.8.2010) + "K.B. 22.10.2010" (in werking 2.12.2010) + "K.B. 26.10.2011" (in werking 1.1.2012) + "K.B. 19.12.2011" (in werking 28.12.2011) + "K.B. 4.4.2014" (in werking 1.1.2014) + "K.B. 3.10.2018" (in werking 1.12.2018)

"De limitatieve lijst bedoeld in de omschrijving van de verstrekkingen 591091-591102 of 591113-591124 of 591135-591146 of 591076-591080 omvat volgende verstrekkingen :

149170, 212111, 212214, 238151, 244576, 244591, 253654, 260175, 260293, 261811, 312373, 312395, 355073-355084, 422671, 423010, 423673, 424012, 424115, 432294, 451813, 453154-453165, 453176-453180, 453235, 453272, 453294, 453316, 453574-453585, 453596-453600, 454016, 454031, 454053, 454075, 462814, 464170-464181, 464192-464203, 464236, 464273, 464295, 464310, 465010, 465032, 465054, 465076, 470013, 470271, 471752, 473174, 473211, 473270, 473292, 473432, 473690, 473712, 474655, 476652, 532210, 589013-589024, 589050-589061, 589116-589120, 589131-589142, 589153-589164, 589175-589186 **en**, 589212-589223 **en 590354-590365**, opgesomd in de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen en de verstrekkingen vermeld in de lijst A van de bijlage 3 van het koninklijk besluit van 25 april 2002 betreffende de vaststelling en de vereffening van het budget van financiële middelen van de ziekenhuizen."

MOTIVERING

Cerebrale vasculaire malformatie (CVM) bij baby's, vooral bij kinderen jonger dan zes maanden, is een zeldzame maar kritieke, levensbedreigende aandoening die vroegtijdig ontdekt en zorgvuldig behandeld moet worden. Het gaat om abnormale groei of vorming van bloedvaten in de hersenen. Deze misvormingen kunnen van verschillende aard zijn: onder andere aneurysmale misvorming van de ampulla van Galen, fistels en arterioveneuze misvormingen, caverneuze misvormingen en veneuze misvormingen.

De precieze oorzaak van cerebrovasculaire malformaties bij kinderen is niet altijd duidelijk, hoewel vaak gedacht wordt dat ze het gevolg zijn van fouten tijdens de ontwikkeling van de hersenen bij de foetus en soms geassocieerd worden met genetische mutaties. In België schat men dat 10 patiënten met CVM symptomatisch zullen zijn < 6 maanden.

De behandeling van CVM's bij zuigelingen hangt af van een aantal factoren, waaronder het type, de grootte en de locatie van de misvorming en de ernst van de symptomen.

In de ernstigste gevallen, waarbij er een risico is op bloedingen, hartfalen of ernstige neurologische schade, is vroeg ingrijpen noodzakelijk, vaak al in de eerste levensdagen.

Chirurgie: In zeer zeldzame gevallen kunnen abnormale bloedvaten chirurgisch worden verwijderd of gerepareerd.

Endovasculaire behandeling: Deze minimaal invasieve procedure maakt gebruik van een katheter om de misvorming via de bloedvaten te behandelen en is in bijna alle gevallen de eerstelijnsbehandeling.

1. Yan J, Wen J, Gopaul R, et al. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. J Neurosurg 2015;123: 872-890.
2. Hetts SW, Keenan K, Fullerton HJ, et al. Pediatric intracranial nongalenic pial AV fistulas: clinical features, angioarchitecture, and outcomes. AJNR Am J Neuroradiol 2012;33: 1710-1719.
3. Smith ER, Pediatric Cerebral Vascular Malformations : Current and Future Perspectives. J Korean Neurosurg Soc. 2024 Feb 27;67(3):326–332.
4. Puccinelli F, Minh NTKTD, Iacobucci M, et al. Embolization of cerebral arteriovenous shunts in infants weighing less than 5 kg. J of Neurosurg Pediatr 2019 Feb 22; 23(5):597-605.
5. Lubicz B, Christiaens F. Endovascular treatment of intracranial vascular malformations in children. Dev Med Child Neurol 2020;62: 1124-1130

Percutane cerebrale embolisatie is een minimaal invasieve techniek die wordt gebruikt om verschillende cerebrovasculaire malformaties, waaronder arterioveneuze malformaties (AVM's), bij volwassenen en kinderen te behandelen. Bij percutane cerebrale embolisatie wordt een katheter in een bloedvat ingebracht (meestal via de liesslagader) en naar de plaats van de misvorming in de hersenen gebracht. Zodra de katheter op zijn plaats zit, worden goedkopere embolisatie middelen, zoals lijm, spoelen of vloeibare embolische middelen, ingebracht om de abnormale bloedvaten af te sluiten, waardoor de bloedstroom naar de misvorming vermindert en de symptomen afnemen.

In ongeveer 50% van deze gevallen kunnen kinderen, als ze vroeg worden opgespoord en adequaat worden behandeld, een relatief normaal leven leiden. Als ze echter onbehandeld blijven, kunnen ernstige misvormingen leiden tot de dood van het kind voordat het 6 maanden oud is.

6. Lsjaunias PL, Chng SM, Sachet M, et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. Neurosurgery 2006;59 (5 Suppl 3): S184-S194.
7. Yan J, Wen J, Gopaul R, et al. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. J Neurosurg 2015;123: 87
8. Savage C, et al. Outcomes of endovascular embolization for Vein of Galen malformations: An individual participant data meta-analysis. Front Pedia 2022

Speciale kenmerken bij zeer jonge kinderen: Hoewel de procedure op grote schaal is toegepast bij volwassenen, blijft het gebruik ervan bij pasgeborenen en zuigelingen, vooral die jonger dan 6 maanden, een onderwerp van diepgaande reflecties. Deze leeftijdsgroep biedt unieke uitdagingen vanwege de kwetsbare en onvolgroeide aard van hun cerebrale vasculatuur, het risico op complicaties en de progressieve aard van vasculaire malformaties in de kindertijd.

Bij kinderen jonger dan 6 maanden moet speciale aandacht worden besteed aan het aanpassen van de katheterisatietechniek en embolisatiebenadering. De grootte van het vasculaire systeem in deze leeftijdsgroep is veel kleiner dan bij oudere kinderen of volwassenen, wat het gebruik van ultrakleine katheters en nauwkeurige beeldvormingstechnieken vereist om onbedoelde schade aan omliggende structuren te voorkomen. Daarnaast moet embolisatie materiaal met zorg worden gekozen, omdat jonge patiënten een hoger risico hebben op complicaties zoals ischemie of onbedoelde occlusie van normale vaten.

De behandeling van kinderen met high-flow arterioveneuze shunts in de hersenen is een van de meest uitdagende gebieden van de moderne geneeskunde. Intracranieële arterioveneuze shunts (AVS) bij kinderen verschillen aanzienlijk van die bij volwassenen.

9. Batthacharya JJ, Tamaraj J. Vein of Galen Malformations J. Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:i42-i44

Dit is een uitdaging om de volgende redenen:

- ❖ De aanwezigheid van high-flow fistels, kronkelige intracranieële slagaders, een kleine toegangslocatie tot de liesslagader, beperkingen van het contrastvolume en het risico van algemene anesthesie bij een kritisch zieke patiënt.
10. Jagadeesan BD et al. Endovascular management of a vein of Galen aneurysmal malformation in an infant with challenging femoral arterial access, J Neurosurg Pediatr 2016.
- ❖ Intra-procedurele complicaties van endovasculaire behandeling bij kinderen kunnen oplopen tot 24%.
11. Berenstein et al. Endovascular management of AVM and other intracranial arteriovenous shunts in neonates, infants, and children, Child's Nerv Syst 2010 ; Ashour R et al. Safety and efficacy of onyx embolization for pediatric cranial and spinal vascular lesions and tumors. Neurosurgery 2012
- ❖ De cerebrale vaten van kinderen zijn kwetsbaarder dan die van volwassenen. Als gevolg hiervan komt arteriële scheuring door perforatie door een microwire of microkatheter tijdens katheterisatie of aan het einde van embolisatie tijdens katheter recovery vaker voor.
12. Lin N et al. Safety of neuroangiography and embolization in children : complication analysis of 697 consecutive procedures in 394 patients, J Neurosurg Pediatr 2015.
- ❖ Van alle kinderen zijn neonaten de moeilijkst te behandelen patiënten omdat peri-operatieve morbiditeit en mortaliteit vaker voorkomen dan bij zuigelingen.
13. Lv X et al. Pediatric Intracranial arteriovenous shunts: Advances in diagnosis and treatment Eur J of Ped Neurol 2020.
- ❖ Embolisatie bij pasgeborenen, en in het bijzonder bij hemodynamisch instabiele pasgeborenen, is moeilijker en brengt een hoog risico op complicaties en overlijden met zich mee.

Evidence-based behandeling: De verzorging bestaat uit de behandeling van patiënten in referentiecentra met zeer gespecialiseerde multidisciplinaire teams, zoals in het Hôpital Erasme (ULB) (neonatologen, anesthesisten, cardiologen, interventionele neuroradiologen). Het centrum is de afgelopen 10 jaar een benchmark geworden voor de Benelux, terwijl een ander centrum in België (UCL Saint-Luc) bezig is dezelfde expertise te verwerven.

Gedurende de laatste 10 jaar ervaring in het Erasme centrum met percutane cerebrale embolisatie bij zeer jonge kinderen, worden er naar schatting 50 procedures per jaar uitgevoerd. Deze schatting omvat een aantal niet-Belgische patiënten evenals de noodzaak om de procedure te herhalen voor dezelfde patiënt in de leeftijdsgroep < 6 maanden.

Voorstel: Gezien de complexiteit van de procedure bij kinderen < 6 maanden t.o.v. de toepassing bij volwassenen of oudere kinderen, en de tijd die nodig is om de percutane cerebrale embolisatie uit te

voeren, wordt voorgesteld om de relatieve waarde van de medische prestatie te verhogen met 100% voor kinderen < 6 maanden.

PERSOONLIJKE AANDEEL

Het persoonlijk aandeel wordt automatisch op 0 gezet, zowel voor de rechthebbenden van de verhoogde verzekeringstegemoetkoming als de niet-rechthebbenden van de verhoogde verzekeringstegemoetkoming. Een wijziging van het KB “remgeld” is dan ook niet vereist.

BUDGETTAIRE WEERSLAG

Het voorstel kent een meerkost van 87 duizend EUR op jaarbasis binnen de rubriek artsenhonoraria – speciale verstrekingen.

Binnen de rubriek “Onverdeeld” van de artsenhonoraria is een bedrag voorzien van 171 duizend EUR op jaarbasis voor TGR-dossiers. Tijdens de vergadering van 17 november 2025 keurde de Nationale Commissie Artsen-Ziekenfondsen de toewijzing van 87 duizend EUR uit dit bedrag aan dit voorstel goed.

PROCEDURE

Wettelijke basis: artikel 35, § 2, 1° (wet 14-07-1994 – initiatief van de Technische Geneeskundige Raad)

Voorgeschiedenis

Werkgroep Medische Beeldvorming van 18 maart 2025 en 10 juni 2025

Voltallige zitting van de Technische geneeskundige raad van 24 juni 2025

Nationale commissie artsen-ziekenfondsen van 17 november 2025

Commissie voor begrotingscontrole van 10 december 2025

COMMUNICATIE ACTIE(S)

/

OPDRACHT van het VERZEKERINGSCOMITÉ

Het Verzekeringscomit  wordt verzocht te beslissen over de overdracht van het voorstel tot wijziging van de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekingen (bijlage 1) aan de Minister.

ROYAUME DE BELGIQUE

SERVICE PUBLIC FEDERAL SECURITE SOCIALE

Arrêté royal modifiant les articles 24, § 2, et 34, § 1^{er}, a), de l'annexe à l'arrêté royal du 14 septembre 1984 établissant la nomenclature des prestations de santé en matière d'assurance obligatoire soins de santé et indemnités

Philippe, Roi des Belges,
A tous, présents et à venir, Salut.

Vu la loi relative à l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, coordonnée le 14 juillet 1994, l'article 35, § 1^{er}, alinéa 5, et § 2, alinéa 1^{er}, 1^o, modifié par la loi du 20 décembre 1995 et par l'arrêté royal du 25 avril 1997, confirmé par la loi du 12 décembre 1997 ;

Vu l'arrêté royal du 14 septembre 1984 établissant la nomenclature des prestations de santé en matière d'assurance obligatoire soins de santé et indemnités ;

Vu la proposition du Conseil technique médical formulée au cours de sa réunion du 24 juin 2025;

Vu l'avis du Service d'évaluation et de contrôle médicaux de l'Institut national d'assurance maladie-invalidité, donné @;

Vu la décision de la Commission nationale médico-mutualiste du @;

Vu l'avis de la Commission de contrôle budgétaire, donné le @;

Vu la décision du Comité de l'assurance soins de santé de l'Institut national d'assurance maladie-invalidité du @;

Vu l'avis de l'Inspecteur des Finances, donné le @;

Vu l'accord du Ministre du Budget, donné le @;

KONINKRIJK BELGIE

FEDERALE OVERHEIDSDIENST SOCIALE ZEKERHEID

Koninklijk besluit tot wijziging van de artikelen 24, § 2, en 34, § 1, a), van de bijlage bij het koninklijk besluit van 14 september 1984 tot vaststelling van de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen inzake verplichte verzekering voor geneeskundige verzorging en uitkeringen

Filip, Koning der Belgen,
Aan allen die nu zijn en hierna wezen zullen, Onze Groet.

Gelet op de wet betreffende de verplichte verzekering voor geneeskundige verzorging en uitkeringen, gecoördineerd op 14 juli 1994, artikel 35, § 1, vijfde lid, en § 2, eerste lid, 1^o, gewijzigd bij de wet van 20 december 1995 en bij het koninklijk besluit van 25 april 1997, bekrachtigd bij de wet van 12 december 1997;

Gelet op het koninklijk besluit van 14 september 1984 tot vaststelling van de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen inzake verplichte verzekering voor geneeskundige verzorging en uitkeringen;

Gelet op het voorstel van de Technische geneeskundige raad, gedaan tijdens zijn vergadering van 24 juni 2025;

Gelet op het advies van de Dienst voor geneeskundige evaluatie en controle van het Rijksinstituut voor ziekte- en invaliditeitsverzekering, gegeven op @;

Gelet op de beslissing van de Nationale commissie artsen-ziekenfondsen van @;

Gelet op het advies van de Commissie voor Begrotingscontrole, gegeven op @;

Gelet op de beslissing van het Comité van de verzekering voor geneeskundige verzorging van het Rijksinstituut voor ziekte- en invaliditeitsverzekering van @;

Gelet op het advies van de Inspecteur van Financiën, gegeven op @;

Gelet op de akkoordbevinding van de Minister van Begroting van @;

ANNEXE 1 – BIJLAGE 1

Vu l'avis @ du Conseil d'Etat, donné le @, en application de l'article 84, § 1^{er}, alinéa 1^{er}, 2^o, des lois sur le Conseil d'Etat, coordonnées le 12 janvier 1973 ;

Sur la proposition du Ministre des Affaires sociales,

Nous avons arrêté et arrêtons :

Article 1^{er}. A l'article 24, § 2, de l'annexe à l'arrêté royal du 14 septembre 1984 établissant la nomenclature des prestations de santé en matière d'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, modifié en dernier lieu par l'arrêté royal du 3 octobre 2018, dans la première règle d'application suivant la prestation 591135-591146, les mots « et 589212-589223 » sont remplacés par les mots « , 589212-589223 et 590354-590365 ».

Art. 2. A l'article 34, § 1^{er}, a), de l'annexe à l'arrêté royal du 14 septembre 1984 établissant la nomenclature des prestations de santé en matière d'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, modifié en dernier lieu par l'arrêté royal du 11 mai 2025, les modifications suivantes sont apportées :

a) dans le libellé néerlandais de la prestation 589116-589120, les mots « catheters, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiematerieel » sont remplacés par les mots « katheters, exclusief de gebruikte embolisatiekatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal » ;

b) la prestation et la règle d'application suivantes sont insérées après la prestation 589116-589120 et la règle d'application qui la suit :

« 590354-590365

Occlusion percutanée chez les enfants de moins de 6 mois sous contrôle d'imagerie médicale de la vascularisation pathologique artérielle ou veineuse dans la région encéphalique, par des moyens physiques et chimiques, y compris les manipulations et contrôles pendant le traitement et les cathéters utilisés, à l'exclusion du ou des cathéter(s) d'embolisation utilisé, des produits pharmaceutiques et de contraste, du matériel d'embolisation.....l 3700

Gelet op advies @ van de Raad van State, gegeven op @, met toepassing van artikel 84, § 1, eerste lid, 2^o, van de wetten op de Raad van State, gecoördineerd op 12 januari 1973;

Op de voordracht van de Minister van Sociale Zaken,

Hebben Wij besloten en besluiten Wij:

Artikel 1. In artikel 24, § 2, van de bijlage bij het koninklijk besluit van 14 september 1984 tot vaststelling van de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen inzake verplichte verzekering voor geneeskundige verzorging en uitkeringen, laatstelijk gewijzigd bij het koninklijk besluit van 3 oktober 2018, worden in de eerste toepassingsregel na de verstrekking 591135-591146 de woorden “ en 589212-589223” vervangen door de woorden “, 589212-589223 en 590354-590365”.

Art. 2. In artikel 34, § 1, a), van de bijlage bij het koninklijk besluit van 14 september 1984 tot vaststelling van de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen inzake verplichte verzekering voor geneeskundige verzorging en uitkeringen, laatstelijk gewijzigd bij het koninklijk besluit van 11 mei 2025, worden de volgende wijzigingen aangebracht:

a) in de Nederlandse omschrijving van de verstrekking 589116-589120 wordt de woorden “catheters, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiematerieel” vervangen door de woorden “katheters, exclusief de gebruikte embolisatiekatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal”;

b) de volgende verstrekking en toepassingsregel worden ingevoegd na de verstrekking 589116-589120 en de toepassingsregel die erop volgt:

“590354-590365

Percutane occlusie bij kinderen jonger dan 6 maanden onder controle door medische beeldvorming van de pathologische arteriële of veneuze vascularisatie in de encefale streek door fysische of chemische middelen inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte katheters, exclusief de gebruikte embolisatiekatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal.....l 3700

ANNEXE 1 – BIJLAGE 1

La prestation 590354-590365 peut seulement être attestée par un radiologue interventionnel. » ;

c) la troisième règle d'application suivant la prestation 588991-589002 est remplacée comme suit :

« La prestation 588991-589002 ne peut pas être cumulée avec les prestations 589175-589186, 589116-589120 ou 590354-590365. » ;

d) la deuxième règle d'application suivant la prestation 589112-589223 est remplacée comme suit :

« Les prestations 589050-589061, 589094-589105, 589116-589120, 589131-589142, 589175-589186, 589411-589422 et 590354-590365 ne sont pas cumulables entre elles. ».

Art. 3. Le présent arrêté entre en vigueur le premier jour du deuxième mois qui suit celui de sa publication au *Moniteur belge*.

Art. 4. Le ministre qui a les Affaires sociales dans ses attributions est chargé de l'exécution du présent arrêté.

Donné à

PAR LE ROI :
Le Ministre des Affaires sociales,

De verstrekking 590354-590365 mag enkel aangerekend worden door een interventionele radioloog.”;

c) de derde toepassingsregel na de verstrekking 588991-589002 wordt vervangen als volgt:

“De verstrekking 588991-589002 mag niet gecumuleerd worden met de verstrekkingen 589175-589186, 589116-589120 of 590354-590365.”;

d) de tweede toepassingsregel na de verstrekking 589112-589223 wordt vervangen als volgt:

“De verstrekkingen 589050-589061, 589094-589105, 589116-589120, 589131-589142, 589175-589186, 589411-589422 en 590354-590365 mogen onderling niet worden gecumuleerd.”.

Art. 3. Dit besluit treedt in werking op de eerste dag van de tweede maand na die waarin het is bekendgemaakt in het *Belgisch Staatsblad*.

Art. 4. De minister bevoegd voor Sociale Zaken is belast met de uitvoering van dit besluit.

Gegeven te

VAN KONINGSWEGE :
De Minister van Sociale Zaken,

F. VANDENBROUCKE

**PERCUTANE INTERVENTIONELE VERSTREKKINGEN ONDER MEDISCHE
BEELD-VORMINGSCONTROLE Art. 34 en Art. 24**

officieuze coördinatie

Wijziging van artikel 34. Percutane interventionele verstrekkingen onder medische beeldvormingscontrole:

Art. 34. § 1. Worden beschouwd als verstrekkingen waarvoor de bekwaming van de in § 2 bedoelde geneesheer vereist is:

a) Vasculaire transluminale percutane behandelingen:"

...

"K.B. 22.1.1991" (in werking 1.1.1991) + "K.B. 29.4.1999" (in werking 1.7.1999) + "K.B. 1.4.2016" (in werking 1.6.2016)

589116 589120 Percutane occlusie onder controle door medische beeldvorming van de arteriële of veneuze vascularisatie van één of meer organen en van pathologische letsels door fysische of chemische middelen in de encefale of medullaire streek inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte ~~catheters~~ **katheters**, exclusief de gebruikte ~~embolisatiecatheter(s)~~ **embolisatiekatheter(s)**, de ~~farmaca~~, de ~~contrastmiddelen~~ en het ~~embolisatiemateriaal~~ **embolisatiemateriaal**

I 1850

"K.B. 12.6.2008" (in werking 1.8.2008)

"De verstrekking 589116 - 589120 kan niet aangerekend worden voor een vertebroplastie."

590354-590365 Percutane occlusie bij kinderen jonger dan 6 maanden onder controle door medische beeldvorming van de pathologische arteriële of veneuze vascularisatie in de encefale streek door fysische of chemische middelen inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte katheters, exclusief de gebruikte embolisatiekatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal.....I 3700

De verstrekking 590354-590365 mag enkel aangerekend worden door een interventionele radioloog.

...

"K.B. 12.6.2024" (in werking 1.8.2024)

BIJLAGE 2

588991 589002 Mechanische endovasculaire intracraniële behandeling van een acuut ischemisch cerebrovasculair accident (trombectomie), inclusief de manipulaties en controles uitgevoerd tijdens de behandeling en alle verbruiksgoederen, met uitzondering van de katheters en medische hulpmiddelen nodig voor verwijdering van de stolsels, de fibrinolytica, andere farmaceutische producten en de contrastmiddelen | 2000

De verstrekking 588991-589002 mag enkel aangerekend worden door een interventionele radioloog.

De verstrekking 588991-589002 mag slechts eenmaal per dag aangerekend worden.

De verstrekking 588991-589002 mag niet gecumuleerd worden met de verstrekkingen 589175-589186, 589116-589120 of **590354-590365**.

...

"K.B. 22.1.1991" (in werking 1.1.1991) + "K.B. 29.4.1999" (in werking 1.7.1999)
589212 589223 Percutane endovasculaire plaatsing van een filter in de vena cava, inclusief de controle-cavografie | 300

De verstrekkingen nrs. 589013 - 589024 en 589035 - 589046 mogen niet worden gecumuleerd met de verstrekking 589153 – 589164

De verstrekkingen nrs. 589050 - 589061, 589094 - 589105, 589116 - 589120, 589131 - 589142, 589175 – 589186, 589411 – 589422 **en 590354-590365** mogen onderling niet worden gecumuleerd."

Wijziging van artikel 24. Klinische biologie:

"K.B. 31.8.1998" (in werking 1.1.1995)

"§ 2. Forfaitaire honoraria die gelden voor de verstrekkingen inzake klinische biologie die zijn opgenomen in de artikelen 3, § 1, 18, § 2, B, e) en 24, § 1, en die worden verricht voor in een ziekenhuis opgenomen patiënten."

(...)

"K.B. 21.8.2008" (in werking 1.7.2007) + "K.B. 27.4.2010" (in werking 1.8.2010) + "K.B. 22.10.2010" (in werking 2.12.2010) + "K.B. 26.10.2011" (in werking 1.1.2012) + "K.B. 19.12.2011" (in werking 28.12.2011) + "K.B. 4.4.2014" (in werking 1.1.2014) + "K.B. 3.10.2018" (in werking 1.12.2018)

"De limitatieve lijst bedoeld in de omschrijving van de verstrekkingen 591091-591102 of 591113-591124 of 591135-591146 of 591076-591080 omvat volgende verstrekkingen :

149170, 212111, 212214, 238151, 244576, 244591, 253654, 260175, 260293, 261811, 312373, 312395, 355073-355084, 422671, 423010, 423673, 424012, 424115, 432294, 451813, 453154-453165, 453176-453180, 453235, 453272, 453294, 453316, 453574-453585, 453596-453600, 454016, 454031, 454053, 454075, 462814, 464170-464181, 464192-464203, 464236, 464273, 464295, 464310, 465010, 465032, 465054, 465076, 470013, 470271, 471752, 473174, 473211, 473270, 473292, 473432, 473690, 473712, 474655, 476652, 532210, 589013-589024, 589050-589061, 589116-589120, 589131-589142, 589153-589164, 589175-589186 en, 589212-589223 en **590354-590365**, opgesomd in de nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen en de verstrekkingen vermeld in de lijst A van de bijlage 3 van het koninklijk besluit van 25 april 2002 betreffende de vaststelling en de vereffening van het budget van financiële middelen van de ziekenhuizen."

RIJKSINSTITUUT VOOR ZIEKTE- EN INVALIDITEITSVERZEKERING

Openbare instelling opgericht bij de wet van 9 augustus 1963

Galileelaan 5/01 – 1210 Brussel

Dienst voor Geneeskundige Verzorging

Brussel, 10 december 2025

Betreft: **Financiële analyse van het actuaariaat:**
 Artsen - Nomenclatuur van de geneeskundige verstrekkingen
 Wijziging van artikel 34: PCE kinderen jonger dan 6 maanden

Dit voorstel werd niet voorzien in de doelstelling 2025.

Het voorstel is om een nieuwe nomenclatuurcode te creëren die overeenkomt met de honoraria van code 589116-589120 verhoogd met 100% voor kinderen jonger dan 6 maanden.

589116 – 589120 : Percutane occlusie onder controle door medische beeldvorming van de arteriële of veneuze vascularisatie van één of meer organen en van pathologische letsels door fysische of chemische middelen in de encefale of medullaire streek inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte catheters, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiematerieel
I 1850

590354 – 590365 : Percutane occlusie bij kinderen jonger dan 6 maanden onder controle door medische beeldvorming van de pathologische arteriële of veneuze vascularisatie in de encefale streek door fysische of chemische middelen inclusief de manipulaties en controles, tijdens de behandeling en de gebruikte catheters, exclusief de gebruikte embolisatiecatheter(s), de farmaca, de contrastmiddelen en het embolisatiemateriaal
I 3700

Tarieven 2025:

Codenummer		Honoraria	Honoraria en tegemoetkoming			
			Ambulant		Gehospitaliseerd	
AMB	HOS		Ambulant 25% per akte	Onder-aanneming 100%	Gehospitaliseerd 25% per akte	Onder-aanneming 100%
I = 0,942063	589116 589120	= I 1850	1.742,82	1.742,82	1.742,82	1.742,82
I = 0,942063	590354 590365	= I 3700	3.485,64	3.485,64	3.485,64	3.485,64
Verschil			1.742,82	1.742,82	1.742,82	1.742,82

Budgettaire weerslag

In de cijfers DocN kan geen onderscheid gemaakt worden op basis van de leeftijd in maanden. Indien we de gevallen bekijken waarin de prestatie uitgevoerd werd in hetzelfde geboortjaar/prestatiejaar, bevatten de DocN 4 gevallen voor het boekjaar 2024. Daarom is afgesproken om een nieuwe nomenclatuurcode te maken voor ambulante en gehospitaliseerde kinderen.

VERSTREKKING	Uitgaven in EUR				
	2020	2021	2022	2023	2024
589116 - 589120	1.715.281,02	1.782.789,00	1.951.441,11	2.020.125,43	2.444.817,08

VERSTREKKING	Gevalen				
	2020	2021	2022	2023	2024
589116 - 589120	1.176	1.210	1.304	1.281	1.463

VERSTREKKING	Kostprijs				
	2020	2021	2022	2023	2024
589116 - 589120	1.458,57	1.473,38	1.496,50	1.576,99	1.671,10

Op basis van de ervaring van het Erasmus-centrum percutane cerebrale embolisatie bij zeer jonge kinderen, wordt geschat dat 50 procedures per jaar. Deze schatting omvat een aantal niet-Belgische patiënten en de noodzaak om de noodzaak om de procedure te herhalen voor dezelfde patiënt in de leeftijdsgroep van < 6 maanden oud.

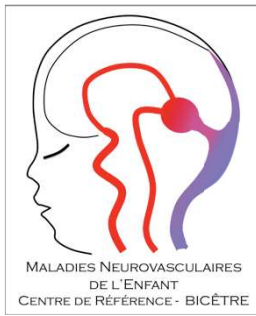
Nomnr.	Gevalen	Verhoging hon.	Impact in EUR
590354-590365	50	1.742,82	87.141,00
subtotaal			87.141,00

Op basis van deze 50 gevallen wordt een meerkost verwacht van 87 duizend EUR.

Conclusie

Het voorstel kent een meerkost van 87 duizend EUR op jaarbasis binnen de rubriek artsenhonoraria – speciale verstrekingen.

Binnen de rubriek “Onverdeeld” van de artsenhonoraria is een bedrag voorzien van 171 duizend EUR op jaarbasis voor TGR-dossiers. Tijdens de vergadering van 17 november 2025 keurde de Nationale Commissie Artsen-Ziekenfondsen de toewijzing van 87 duizend EUR uit dit bedrag aan dit voorstel goed.



Malformations vasculaires cérébrales de découverte anténatale ou néonatale : stratégie de prise en charge

Recommandations du Centre de référence des Maladies neurovasculaires malformatives de l'enfant
CHU BICÊTRE, 78 rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin Bicêtre Cedex
www.neuroradio.aphp.fr

QUI CONTACTER ?

Neuroradiologie vasculaire :

tel : 01.45.21.33.91/33.99 - fax : 01.45.21.34.33

Dr Guillaume SALIOU, guillaume.saliou@bct.aphp.fr (Responsable de l'unité)
Dr Augustin OZANNE, augustin.ozanne@bct.aphp.fr (Responsable du centre de référence)

Dr Marina SACHET, marina.sachet@bct.aphp.fr

Secrétariat :

Sylvie LELIEVRE : sylvie.lelievre@bct.aphp.fr
Béatrice CIREDEM : beatrice.ciredem@bct.aphp.fr

Neuropédiatrie :

tel : 01.45.21.32.34/32.35 - fax : 01.45.21.32.31

Pr. Patrick AUBOURG, patrick.aubourg@inserm.fr

Pr Marc TARDIEU, marc.tardieu@bct.aphp.fr

Dr Céline BELLESME, celine.bellesme@bct.aphp.fr

Dr Kumaran DEIVA, kumaran.deiva@bct.aphp.fr

Dr Hélène MAUREY, hélène.maurey@bct.aphp.fr

Réanimation pédiatrique :

tel : 01.45.21.32.16/32.18 - fax : 01.45.21.28.58

Pr Denis DEVICTOR, denis.devictor@bct.aphp.fr

Pr Pierre TISSIERES, pierre.tissieres@bct.aphp.fr

Dr Philippe DURAND, philippe.durand@bct.aphp.fr (Responsable de l'unité)

Dr Laurent CHEVRET, laurent.chevret@bct.aphp.fr

Dr Frédéric DUGELAY, frederic.dugelay@bct.aphp.fr

Dr Sandrine ESSOURI, sandrine.essouri@bct.aphp.fr

Dr Sergio ELENI DIT TROLLI, sergio.eleni@bct.aphp.fr

Neuroradiologie Pédiatrique :

tel : 01.45.21.33.21/33.24 - fax : 01.45.21.31.25

Pr Catherine ADAMSBAUM, c.adamsbaum@bct.aphp.fr

Dr Béatrice HUSSON, beatrice.husson@bct.aphp.fr

Gynécologie-obstétrique :

tel : 01.45.21.75.56 - fax : 01.45.21.77.25

Pr Marie-Victoire SENAT, marie-victoire.senat@bct.aphp.fr

Dr Claire COLMANT, claire.colmant@bct.aphp.fr

Trois types de malformations vasculaires cérébrales se rencontrent chez l'enfant, par ordre de fréquence :

1. Les malformations anévrismales de la veine de Galien (MAG) représentent la majorité des malformations artérioveineuses rencontrées chez le nouveau né et le nourrisson. Elles sont localisées dans l'espace sous arachnoïdien et ont un développement anténatal.
2. Les malformations artérioveineuses cérébrales. Elles sont localisées sur le parenchyme cérébral sous la pie-mère (MAV piales). Elles sont exceptionnellement de développement anténatal.
3. Les malformations durales, parmi lesquels la malformation des sinus duraux s'associant à des lacs veineux géants. Elles sont localisées dans l'épaisseur de la dure mère. Leur développement est anténatal et certaines d'entre elles peuvent régresser spontanément en anténatal.

Modes de révélation en fonction du type de malformation

- Macrocranie/hydrocéphalie : MAG et MAV durales > MAV piales
- Décompensation cardiaque : MAG > MAV piales et durales
- Hémorragie : MAV piales
- Thrombose extensive : MAV durales si dilatation d'un sinus
- Fonte cérébrale : MAV piales (atteinte focale), MAG (atteinte diffuse)

1. Evaluation pendant la grossesse du retentissement des malformations sur le cerveau et le cœur fœtal et prise en charge :

1.1. Retentissement cérébral

IRM anténatale (T2 SE, diffusion, T1 et T2*) à réaliser dans la semaine suivant la découverte échographique de la malformation pour confirmer sa nature et rechercher des lésions du parenchyme cérébral. Une seconde IRM doit être répétée entre la 32^{ème} et 34^{ème} SA si la première est réalisée précocement au 2^{ème} trimestre de grossesse. La stratégie de prise en charge est multidisciplinaire (radiologues, obstétriciens et neuropédiatres).

- **Si l'IRM cérébrale ne montre pas d'atteinte du parenchyme**, il n'y a pas d'indication à faire naître l'enfant plus tôt. Un accouchement par voie basse n'est pas contre indiqué. ATTENTION, une IRM anténatale sans lésion parenchymateuse ne signifie pas que le cerveau ne souffre pas, raison pour laquelle l'IRM doit être renouvelée à la naissance pour contrôler le développement cérébral et confirmer l'angioarchitecture malformatrice. Certaines lésions cérébrales par ischémie veineuse ou artérielle peuvent alors apparaître et modifier profondément le pronostic.
- **Si l'IRM cérébrale montre un parenchyme anormal** sur les séquences standard (T1, T2) avec des lésions d'encéphalomalacie ou nécrose, une interruption médicale de grossesse pourra être acceptée. Les lésions visibles uniquement en diffusion (ADC variable) sont, encore pour l'instant, d'interprétation difficile et justifie un contrôle à deux semaines pour évaluer le retentissement sur le parenchyme vers des lésions constituées ou non. La présence de dommages cérébraux est de très mauvais pronostic en terme de développement cognitif, d'autant que l'étendue lésionnelle est sous estimée par l'imagerie. Il s'agit de lésions cérébrales irréversibles par ischémie veineuse (hyperpression veineuse chronique) et ischémie artérielle (vol vasculaire). Si le couple désire poursuivre la grossesse des soins palliatifs seront alors administrés à l'enfant à sa naissance, le décès survenant dans les heures ou les jours suivant la naissance par défaillance multiviscérale.

1.2. Retentissement général de l'hyper débit vasculaire

Les shunts artério-veineux fœtaux exposent au risque d'insuffisance cardiaque fœtale par hyperdébit avec risque secondaire d'une anasarque fœtale définie par un œdème sous cutané associé à l'épanchement d'une ou plusieurs séreuses : ascite, épanchement pleural, épanchement péricardique. En raison de l'augmentation du retour veineux au cœur droit il existe une augmentation progressive de la précharge et la situation d'hyperdébit conduit à l'insuffisance cardiaque. Celle-ci est représentée par une cardiomégalie, une fuite tricuspide, puis par des cavités cardiaques droites dilatées. L'insuffisance cardiaque fœtale est un facteur pronostic de gravité des anévrysmes de la veine de Galien.

- **si absence de signe échographique de défaillance cardiaque** : pas de transfert in utero sur un site réalisant le traitement. l'accouchement peut se faire dans un centre obstétrical de niveau 3 (possédant une réanimation néonatale habituée à cette prise en charge).
- **si signes échographiques de défaillance cardiaque fœtale** : c'est un élément de gravité clinique indiquant le transfert in utero sur le site réalisant le traitement, pour prise en charge néonatale de l'enfant en réanimation et traitement en urgence si besoin. Il n'y a pas de bénéfice à faire naître l'enfant plus tôt, en l'état actuel des connaissances, car le traitement endovasculaire en cas de prématurité et de petit poids chez un enfant en insuffisance cardiaque est beaucoup moins bien toléré, voire parfois impossible. Le mieux est de laisser la grossesse se poursuivre jusqu'à un poids de naissance > 2,5 kg (idéalement 2,8-3 Kg), ce qui permettrait d'envisager le traitement endovasculaire dans des conditions les plus favorables.

Prise en charge anténatale et accouchement

- IRM cérébrale dès la découverte de la malformation, répétée entre la 32 et 34^{ème} SA
- Séquences informatives : T2 SE (3 plans), T1, Diffusion et si possible séquences T2*, TOF willis, ARM veineuse
- Accouchement en maternité de niveau III
- Accouchement dans un hôpital avec centre de neuroradiologie interventionnelle pédiatrique si signes de défaillance cardiaque fœtale
- Accouchement à terme pour un poids de naissance idéal > 2,5 Kg en cas d'embolisation
- Voie basse autorisée

2. Evaluation à la naissance et stratégie de prise en charge

2.1. Retentissement neurologique

En association avec l'examen clinique, une nouvelle IRM cérébrale doit être réalisée dans les 1^{ers} jours suivant la naissance. Elle permet d'évaluer le retentissement sur le parenchyme cérébral et de confirmer le type de malformation vasculaire. Les séquences suivantes sont conseillées, selon les protocoles en néonatalogie : T2 SE dans les 3 plans (TE long à 140 ms minimum du fait de la myélinisation débutante), T1 axial, T2 EG axial, diffusion axiale, TOF sur le polygone de Willis et ARM veineuse. Toute **artériographie à visée diagnostique** seule, de même que les **ponctions artérielles fémorales** ou **veineuses jugulaires** sont contre indiquées sauf en l'absence de toute autre voie d'abord, afin respectivement de conserver ces accès vasculaires pour la prise en charge thérapeutique endovasculaire et d'éviter tout risque de thrombose jugulaire délétère sur le drainage veineux cérébrale déjà en hyperpression.

- **Si le parenchyme cérébral est normal ou en cas d'hydrocéphalie contrôlée** :
 - aucun traitement endovasculaire de la malformation en urgence n'est indiqué (insuffisance cardiaque contrôlable et absence d'hydrocéphalie décompensée). Un traitement endovasculaire sera à programmer dans les mois suivants, en fonction du type de malformation et de l'évolution clinico-radiologique.
 - Dans le cas d'insuffisance cardiaque échappant au traitement, un traitement endovasculaire par embolisation partielle de la malformation vasculaire sera indiqué en période néonatale, afin de réduire l'hyper débit lié au shunt et contrôler la cardiopathie induite.
- **Si des lésions cérébrales graves sont apparues en IRM** (lésions d'ischémie, atrophie parenchymateuse), après avis multidisciplinaire (neuroradiologue diagnostique et interventionnel, et neuropédiatre) et discussion avec les parents, une abstention thérapeutique peut être décidée, car les lésions visibles sont sous-estimées et les pronostics moteur et cognitif ne permettent pas une autonomie. Ces lésions sont associées habituellement à une insuffisance cardiaque grave et l'enfant décède en quelques jours de défaillances multiviscérales. Des soins palliatifs de l'enfant sont alors indiqués.

2.2. Retentissement cardio-respiratoire

Son appréciation est **clinique, biologique** (lactatémie artérielle, transaminases hépatiques, fonction rénale) et **échocardiographique**. L'existence d'une défaillance cardio-circulatoire nécessitant un traitement diurétique, une nutrition parentérale et une oxygénothérapie voire une ventilation non-invasive (CPAP nasale) et à fortiori la nécessité d'une ventilation mécanique et le recours à un traitement inotrope ou vasodilatateur posent l'indication du transfert dans un service de réanimation avec centre de neuroradiologie interventionnelle pédiatrique. L'enfant sera alors réévalué pour décision d'un traitement endovasculaire, en l'absence de lésion cérébrale grave en IRM. Les paramètres échocardiographiques qui suggèrent une forme sévère pouvant relever d'un traitement endovasculaire précoce (premier mois de vie) sont : une surcharge diastolique marquée des cavités droites (VCS, OD, VD, AP) avec hypertension ventriculaire droite isosystémique voire suprasystémique, un vol télédiastolique (reverse flow) dans l'aorte isthmique excédant 0,15 m/sec, un shunt ductal (canal artériel persistant) bidirectionnel voire droit-gauche (hypertension artérielle pulmonaire suprasystémique). Le transfert doit idéalement intervenir avant la survenue d'une défaillance ventriculaire droite ou un choc cardiogénique. L'apparition de l'insuffisance cardiaque clinique au delà de la première semaine de vie est exceptionnelle.

Age idéal pour traitement endovasculaire

- MAG : 4 à 5 mois
- MAV piales : 1 à 3 mois
- MSD (en l'absence de régression spontanée) : 1 à 3 mois

En cas de défaillance cardiaque persistante malgré traitement :
traitement indiqué en urgence !

Procédures contre-indiquées à la naissance

- Cathéters veineux jugulaires et épicroténien et artériels fémoraux : préservation des accès pour traitement et prévention des thromboses jugulaire déléterées
- Artériographie diagnostique : préservation des accès pour traitement
- Dérivation ventriculaire d'une hydrocéphalie : risque de majoration des désordres hydroveineux et des lésions cérébrales

3. Suivi du nourrisson

L'examen clinique doit contrôler le périmètre crânien au moins une fois par mois à la recherche d'une augmentation rapide par décompensation d'une hydrocéphalie. Dans ce cas une dérivation ventriculaire est contre indiquée car elle peut majorer les désordres hydroveineux et entraîner des dommages cérébraux. Une embolisation doit être réalisée en urgence pour diminuer les contraintes hémohydrodynamique générées par la malformation.

En cas de décompensation cardiaque secondaire grave (rare), une embolisation en urgence sera également indiquée pour la contrôler. Le plus souvent, il peut survenir une insuffisance cardiaque modérée qui doit être systématiquement recherchée dans le suivi clinique pour adapter le traitement, voire envisager une embolisation. Les signes cliniques associent une prise de poids insuffisante et des sueurs lors de la prise des biberons.

En cas de traitement différé, une IRM doit être réalisée à 3 mois pour s'assurer de l'absence de lésion cérébrale infra-clinique qui poseraient l'indication d'un traitement. Sont à rechercher, une hémorragie occulte, un œdème cérébral focal vasogénique ou cytotoxique ou une atrophie parenchymateuse focale.

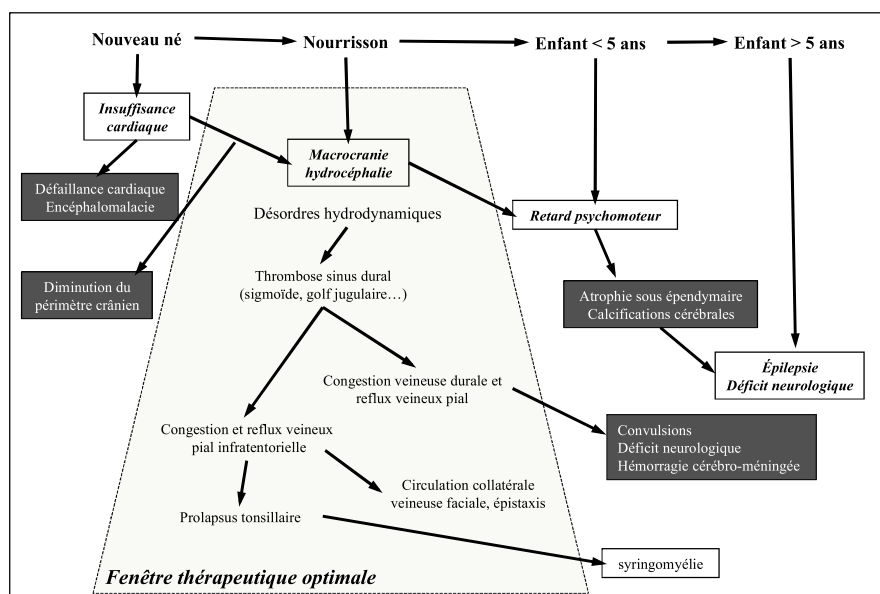
Suivi clinico-radiologique post-natal : indication de traitement en urgence

- Périmètre crânien : majoration d'une hydrocéphalie
- Fonction cardiaque : décompensation secondaire (rare)
- Développement cognitif : ralentissement
- IRM cérébrale : hémorragie, œdème cérébral vasogénique ou cytotoxique focal

4. Eléments pronostiques

En cas de lésions graves et certaines de nécrose cérébrale à l'IRM (anténatale ou néonatale), l'attitude actuelle du centre de référence est d'accepter une IMG ou traiter ces enfants par soins palliatifs compte tenu d'une évolution neurocognitive toujours très mauvaise. Ils décèdent alors en général rapidement en quelques jours, par défaillances multiviscérales.

Si à la naissance le cerveau ne présente pas de lésion parenchymateuse, le pronostic cognitif est normal pour 95% des patients à l'âge adulte, si le traitement est réalisé selon les bonnes pratiques.



Histoire naturelle des malformations anévrismales de la veine de Galien. En fond noir, symptômes de mauvais pronostic évolutif. En gris, fenêtre thérapeutique optimale. En encadré sur fond blanc, symptômes principaux de la malformation en fonction de l'âge de découverte.

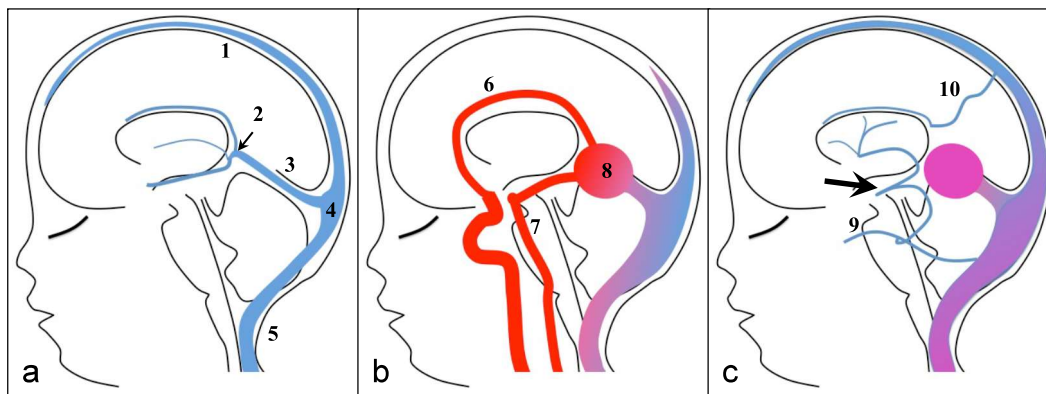
5. Diagnostic génétique

Certains types d'angioarchitecture à type de fistule artério-veineuse à haut débit ou de multiples malformations ou micro-malformations (<1cm) artério-veineuses cérébrales ou cérébro-médullaires, sont, sans en être spécifique, préférentiellement observées dans la maladie de Rendu-Osler-Weber (ou télangiectasie hémorragique héréditaire). La maladie de Rendu-Osler est une maladie vasculaire héréditaire rare, répandue dans le monde entier, dont la fréquence est d'environ 1/8000 naissances, et due à des mutations des gènes *endogline*, *ACVRL1* (ALK1) et plus rarement *Smad4*. Le diagnostic clinique repose sur l'association de 3 des 4 critères de Curaçao, parmi épistaxis spontanées et répétées, télangiectasies cutané ou muqueuses, histoire familiale, malformation artério-veineuses viscérales (pulmonaires, hépatiques, cérébro-spinales ou digestives). En cas de malformation artério-veineuse cérébrale chez un enfant à type de fistule artério-veineuse, une maladie de Rendu-Osler-Weber est diagnostiquée, dans notre expérience, dans 25% des cas si la fistule est unique et à haut débit et 43% des cas en cas de fistule multiples. Les autres signes de la maladie et notamment les télangiectasies capillaires cutané-muqueuses et épistaxis à répétition sont habituellement absents chez le nourrisson. Les télangiectasies capillaires cutané-muqueuses sont d'apparition tardive après 20 ans et présentent chez 75% environ des patients adultes. Même en l'absence de contexte familial, un dépistage de cette maladie génétique peut être proposé chez l'enfant afin notamment de dépister et traiter les fistules pulmonaire et prévenir ainsi le risque d'infarctus ou d'abcès cérébraux.

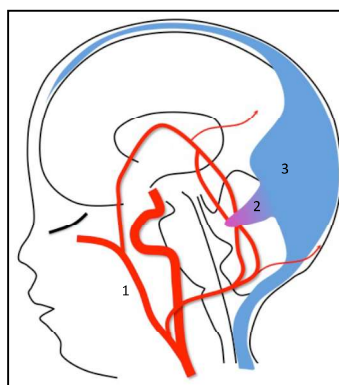
Enfin, uniquement dans les malformations artério-veineuses piales à type de fistule à haut débit, si la maladie de Rendu-Osler n'est pas dépistée, une mutation du gène *RASA1* est identifiée pour environ 30% des patients dans notre expérience. Les malformations artério-veineuses sont habituellement uniques, très rarement multiples, dans le cas de mutation *RASA1*. Elles s'associent toujours à des malformations capillaires cutanées planes, le plus souvent multiples, de petite taille, ovalaires, rouge-rosées et pouvant être ubiquitaire.

Concernant les autres types de malformations vasculaires et notamment les malformations artério-veineuses dures (dont les malformations des sinus durs) et les malformations anévrismales vraies de la veine de Galien (différentes des malformations artério-veineuse piales se drainant dans la veine de Galien), il n'y a pas d'anomalie génétique identifiée.

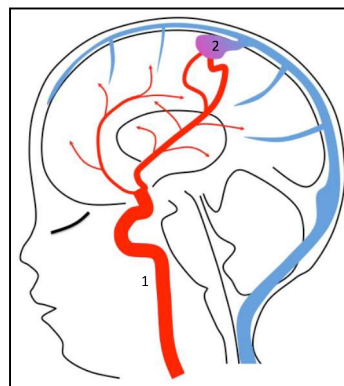
Annexe : schémas des différents types de malformations artério-veineuses pédiatriques



Angioarchitecture veineuse normale (a) et les modifications au cours d'une MAG (b et c). 1: sinus longitudinal supérieur, 2: veine de Galien, 3: sinus droit, 4: torcular, 5: veine jugulaire, 6: artère péri-callosale (issue de l'artère cérébrale antérieure), 7: tronc basilaire, 8: malformation de la veine de Galien, 9: sinus pétreux supérieur, 10: sinus falciforme. Le système veineux profond se draine à l'état normal dans la veine de Galien puis le sinus droit, vers le torcular et les veines jugulaires (schémas a). En cas de MAG (schémas b), le système veineux profond ne se jette pas dans la veine de Galien malformée qui ne reçoit plus que des afférences artérielles malformatives issue de l'artère basilaire et des artères carotides internes. Le drainage veineux profond normal (schémas c) emprunte alors des voies alternatives vers le sinus pétreux supérieur (« Epsilon » caractéristique : flèche) ou vers un sinus falciforme (10) pour rejoindre le sinus longitudinal supérieur.



Malformation artério-veineuse durale (dont MSD) localisée sur la dure-mère. Les artères afférentes sont des artères dures majoritairement issues de la carotide externe (1). Le collecteur veineux (2) se draine dans un sinus dural (3) dilaté. Possibilité de régression spontanée anténatale par thrombose des lacs veineux (2 et 3).



Malformation artério-veineuse piale localisée sous la pie mère dans le parenchyme cérébral. Les artères afférentes sont des artères piales cérébrales issues de la carotide interne (1) ou de l'artère basilaire. Le collecteur veineux (2) est une veine cérébrale dilatée qui se draine dans le système veineux cérébral normal, superficiel (comme ici) ou profond.