

Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2014

Hinweise zum Ausfüllen und Benennen des Formulars

Bitte füllen Sie dieses Vorschlagsformular **elektronisch** aus und schicken Sie es als E-Mail-Anhang an vorschlagsverfahren@dimdi.de. Die eingegebenen Formulardaten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur strukturell unveränderte digitale Kopien dieses Dokuments im DOC-Format angenommen werden.

Stellen Sie getrennte Anträge für inhaltlich nicht zusammenhängende Änderungsvorschläge!

Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß dem unten stehenden Beispiel. Verwenden Sie ausschließlich **Kleinschrift** und benutzen Sie **keine** Umlaute, Leer- oder Sonderzeichen (inkl. ß und Unterstrich):

icd-kurzbezeichnungdesinhalts-namedesverantwortlichen.doc

Die *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte dabei nicht länger als 25 Zeichen sein.

Der *namedesverantwortlichen* sollte dem unter 1. (Feld 'Name' s.u.) genannten Namen entsprechen.

Beispiel: icd-diabetesmellitus-mustermann.doc

Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Das DIMDI nimmt mit diesem Formular Vorschläge zur ICD-10-GM entgegen, die in erster Linie der Weiterentwicklung der Entgeltsysteme oder der externen Qualitätssicherung dienen. **Der Einsender stimmt zu, dass das DIMDI den von ihm eingereichten Vorschlag komplett oder in Teilen verwendet.** Dies schließt notwendige inhaltliche oder sprachliche Änderungen ein. Im Hinblick auf die unter Verwendung des Vorschlags entstandene Version der Klassifikation stimmt der Einsender außerdem deren Bearbeitung im Rahmen der Weiterentwicklung der ICD-10-GM zu.

Die Vorschläge sollen **primär durch die inhaltlich zuständigen Fachverbände** (z.B. medizinische Fachgesellschaften, Verbände des Gesundheitswesens) eingebracht werden, um eine effiziente Problemerkennung zu gewährleisten. Das Einbringen von Änderungsvorschlägen über die Organisationen und Institutionen dient zugleich der Qualifizierung und Bündelung der Vorschläge und trägt auf diese Weise zu einer Beschleunigung der Bearbeitung und Erleichterung der Identifikation relevanter Änderungsvorschläge bei.

Einzelpersonen, die Änderungsvorschläge einbringen möchten, werden gebeten, sich unmittelbar an die entsprechenden Fachverbände (Fachgesellschaften www.awmf-online.de, Verbände des Gesundheitswesens) zu wenden. Für Vorschläge, die von Einzelpersonen eingereicht werden und nicht mit den inhaltlich zuständigen Organisationen abgestimmt sind, muss das DIMDI diesen Abstimmungsprozess einleiten. Dabei besteht die Gefahr, dass die Abstimmung nicht mehr während des laufenden Vorschlagsverfahrens abgeschlossen werden kann. Diese Vorschläge können dann im laufenden Vorschlagsverfahren nicht mehr abschließend bearbeitet werden.

Vorschläge für die externe Qualitätssicherung müssen mit dem Institut für angewandte Qualitätsförderung und Forschung im Gesundheitswesen GmbH (AQUA, www.aqua-institut.de) abgestimmt werden.

Erklärung zum Datenschutz und zur Veröffentlichung des Vorschlags

Ich bin/Wir sind damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Antragsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben werden.

Bei Fragen zum Datenschutz wenden Sie sich bitte an den Datenschutzbeauftragten des DIMDI, den Sie unter dsb@dimdi.de erreichen.

Das DIMDI behält sich vor, die eingegangenen Vorschläge in vollem Wortlaut auf seinen Internetseiten zu veröffentlichen.

Ich bin/Wir sind mit der Veröffentlichung meines/unseres Vorschlags auf den Internetseiten des DIMDI einverstanden.

Im Geschäftsbereich des



Bundesministerium
für Gesundheit

Pflichtangaben sind mit einem * markiert.

1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

| | |
|---------------------------------------|-------------------------------------|
| Organisation * | Charité -Universitätsmedizin Berlin |
| Offizielles Kürzel der Organisation * | Charité |
| Internetadresse der Organisation * | www.charite.de |
| Anrede (inkl. Titel) * | Dr.med. |
| Name * | Hammerich |
| Vorname * | Ralf |
| Straße * | Charitéplatz 1 |
| PLZ * | 10117 |
| Ort * | Berlin |
| E-Mail * | ralf.hammerich@charite.de |
| Telefon * | 030450 570418 |

2. Ansprechpartner (wenn nicht mit 1. identisch)

| | |
|---------------------------------------|--------------------------------------|
| Organisation * | Charité - Universitätsmedizin Berlin |
| Offizielles Kürzel der Organisation * | Charité |
| Internetadresse der Organisation * | www.charite.de |
| Anrede (inkl. Titel) * | Prof. Dr.med. |
| Name * | Stock |
| Vorname * | Philippe |
| Straße * | Augustenburger Platz 1 |
| PLZ * | 10117 |
| Ort * | Berlin |
| E-Mail * | philippe.stock@charite.de |
| Telefon * | 030 450 566131 |

3. Mit welchen Fachverbänden ist Ihr Vorschlag abgestimmt? * (siehe Hinweise am Anfang des Formulars)

Dem Antragsteller liegt eine/liegen schriftliche Erklärung/en seitens der beteiligten Fachgesellschaft/en über die Unterstützung des Antrags vor.

4. Prägnante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlags (max. 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) *

Anpassung der Immundefekte an die IUIS-Klassifikation

5. Art der vorgeschlagenen Änderung *

- Redaktionell (z.B. Schreibfehlerkorrektur)
- Inhaltlich
 - Neuaufnahme von Schlüsselnummern
 - Differenzierung bestehender Schlüsselnummern
 - Textänderungen bestehender Schlüsselnummern
 - Neuaufnahmen bzw. Änderungen von Inklusiva, Exklusiva und Hinweistexten
 - Zusammenfassung bestehender Schlüsselnummern
 - Streichung von Schlüsselnummern

6. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags * (inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Inklusiva, Exklusiva, Texte und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuzuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Grobstrukturierung nach IUIS sollte sein:

Kombinierte T- und B-Zell-Immundefekte
Andere gut definierte Immundefekt-Syndrome
Immundefekte, bei denen der Antikörpermangel im Vordergrund steht
Störungen der Immunregulation
Defekte der Phagozytenzahl und/oder -funktion
Defekte der natürlichen Immunität (innate immunity)
Komplementdefekte

Für 2014 sollte es zumindest so angepasst werden:

D80.0 Hereditäre Hypogammaglobulinämie
Inkl.: X-chromosomal-gebundene Agammaglobulinämie [M. Bruton] Autosomal-rezessive Agammaglobulinämien

D80.1 Nichtfamiliäre Hypogammaglobulinämie
Inkl.: Agammaglobulinämien, Common –variable immunodeficiency CVID

D80.2 Selektiver Immunglobulin-A-Mangel [IgA-Mangel]

D80.3 Selektiver Mangel an Immunglobulin-G-Subklassen [IgG-Subklassen]

D80.4 Selektiver Immunglobulin-M-Mangel [IgM-Mangel]

D80.5 Immundefekte bei erhöhtem Immunglobulin M [Hyper-IgM Syndrome]

D80.6 Antikörpermangel bei Hypo, Normo- oder Hypergammaglobulinämie

D80.7 Transitorische Hypogammaglobulinämie im Kindesalter

D80.8 Sonstige Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel
Inkl.: Kappa-Leichtketten-Defekt

ZUSATZINFORMATION: B-Zelldefekte sind (n. IUIS)

1. Starke Reduktion aller Immunglobulin-Isotypen

- (a) X-chromosomale Agammaglobulinämie
- (b) μ -Schwerketten Mangel
- (c) Lambda-5 Mangel
- (d) Ig alpha-Mangel
- (e) Ig beta Mangel
- (f) BLNK Mangel
- (g) Good-Syndrom (Thymom + Agammaglobulinämie)
- (h) Myelodysplasie mit Hypogammaglobulinämie

2. Starke Reduktion von mindestens 2 Ig-Isotypen (IgG und IgA) B-Zellzahl N oder $^{-}$

- (a) CVID
- (b) ICOS Mangel
- (c) CD19 Mangel
- (d) CD81 Mangel
- (e) CD20 Mangel
- (f) TACI Defekt
- (g) Defekt des BAFF Rezeptors

3. Verminderung von IgG und IgA bei normalem oder erhöhtem IgM

- (a) CD40-Ligand Mangel
- (b) CD40 Mangel
- (c) AID Mangel (Activation induced Cytidin deaminase)
- (d) UNG-Mangel (Uracil-N-Glykosylase)

4. Isotyp- oder Leichtkettenmangel mit normalen B-Zellen

- (a) Defekt der schweren Immunglobulinkette
- (b) k-Ketten Defekt
- (c) IgG Subklassendefekte
- (d) IgA plus IgG Subklassenmangel
- (e) Selektiver IgA Mangel

5. Antikörpermangel mit normalen Immunglobulinen und B-Zellen

6. Transitorische Hypogammaglobulinämie des Säuglings

Bezeichnung der IUIS-Defekte

1. SCID (T-B+)*
 - (a) X-chromosomal (γ c Defekt)
 - (b) Autosomal rezessiv (Jak3 Defekt)
 - (c) IL-7R α Defekt
 - (d) CD45 Defekt
 - (e) CD3 δ /CD3 ϵ /CD3 ζ -Defekt
 - (f) Coronin 1A-Defekt
2. SCID (T-B-)*
 - (a) RAG-1/RAG-2 Defekt
 - (b) DCLREIC (Artemis)-Defekt
 - (c) DNA PKcs Defekt
 - (d) Retikuläre Dysgenese, mitochondrialer AK2-Defekt
 - (e) Adenosindesaminase (ADA) Mangel
3. Omenn Syndrom (Phänotyp bei diversen Defekten)
4. DNA Ligase IV
5. Cernunnos/XLF-Mangel
6. CD40-Ligand Mangel (X-chromosomales Hyper IgM Syndrom)
7. CD40 Mangel
8. Purin Nukleosid Phosphorylase (PNP) Mangel
9. CD3 γ Defekt
10. CD8 Mangel
11. ZAP-70 Defekt
12. Ca-Kanal-Defekte
 - (a) ORAI-1-Defekt
 - (b) STIM-1-Defekt
13. MHC Klasse I Defekt
14. MHC Klasse II Defekt
15. Winged Helix Nude (WHN) Defekt
16. Komplettes DiGeorge Syndrom
17. Knorpel-Haar Hypoplasie
18. IKAROS Defekt
19. STAT5b Mangel
20. ITK Defekt Mutation im ITK-Gen
21. MAGT1 Defekt
22. DOCK8 Defekt

D81.- Kombinierte Immundefekte

D81.0 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit retikulärer Dysgenese

D81.1 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit niedriger T- und B-Zellen-Zahl

D81.2 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit niedriger oder normaler B-Zellen-Zahl

D81.3 Adenosindesaminase[ADA]-Mangel

D81.4 Nezelof-Syndrom

D81.5 Purinnukleosid-Phosphorylase[PNP]-Mangel

D81.6 Haupthistokompatibilitäts-Komplex-Klasse-I-Defekt [MHC-Klasse-I-Defekt]

Inkl.: Bare-lymphocyte-Syndrom

D81.7 Haupthistokompatibilitäts-Komplex-Klasse-II-Defekt [MHC-Klasse-II-Defekt]

D81.8 Sonstige kombinierte Immundefekte

D81.9 Kombiniertes Immundefekt, nicht näher bezeichnet

Inkl.: Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] o.n.A.

Zusatzinformationen zu anderen gut definierten Immundefekten

1. Wiskott-Aldrich Syndrom

2 DNA-Reparatur-Defekte

a) Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom)

(b) Ataxia-ähnliche Erkrankung (ATLD)

(c) Nijmegen breakage syndrome

(d) Bloom Syndrom

(e) ICF Syndrom (Immundefekt mit Centromer-Instabilität und facialem Auffälligkeiten)

(f) PMS2 Defekt

(g) Riddle Syndrom

3. Thymusdefekte: DiGeorge Anomalie (Chromosom 22q11.2 Deletions-Syndrom)

4. Immunoossäre Dysplasien

(a) Knorpel-Haar Hypoplasie

(b) Schimke Syndrom

5. Comel-Netherton Syndrom

6. Hyper-IgE Syndrome

(a) AD-HIES (Hiob Syndrom)

(b) AR-HIES

7. Immundefekt mit venookklusiver Erkrankung der Leber

8. Dyskeratosis congenita

(a) XL Dyskeratosis congenita (Hoyeraal-Hreidarsson-Syndrom)

(b) AR-DKC

(c) AD-DKC

9. IKAROS Defekt

D82.- Immundefekt in Verbindung mit anderen schweren Defekten

Exkl.: Ataxia teleangiectatica [Louis-Bar-Syndrom] (G11.3)

D82.0 Wiskott-Aldrich-Syndrom

D82.1 Di-George-Syndrom (Mikrodeletion 22q11.2)

D82.2 Immundefekt mit dysproportioniertem Kleinwuchs

D82.3 Immundefekt mit hereditär defekter Reaktion auf Epstein-Barr-Virus

Inkl.: X-chromosomal-gebundene lymphoproliferative Krankheit

D82.4 Hyperimmunglobulin-E[IgE]-Syndrome

D83.- LÖSCHEN

D84.- Sonstige Immundefekte

D84.0 Lymphozytenfunktion-Antigen-1[LFA-1]-Defekt

D84.1 Defekte im Komplementsystem

Inkl.: C1-Esterase-Inhibitor[C1-INH]-Mangel = Hereditäres Angioödem

D84.8 Sonstige näher bezeichnete Immundefekte

D84.9 Immundefekt, nicht näher bezeichnet

Der D84 könnte man die Komplementdefekte zu ordnen:

Lfd. Nr. Defekt

1 C1q

2 C1r*

3 C4

4 C2**

5 C3

6 C5

7 C6

8 C7

9 C8alpha***

10 C8β

11 C9

12a C1-Inhibitor Homozygotie

12b C1-Inhibitor Heterozygotie

i) Typ I = Antigenmangel

ii) Typ II = Dysfunktion

iii) "Estrogen-dependent" (Typ III); Antigen und in vitro-Funktion normal. Zuordnung zu Komplementdefekten nur aus klinischer Sicht.

13 Faktor D

14 Properdin

15 Faktor I

16a Faktor H (Homozygotie)

16b Faktor H (Heterozygotie)

17 MASP1 Mangel

- 18 3MC Syndrom, COLEC11 Defekt
- 19 MASP2 Mangel
- 20 Komplement-Rezeptor 3 Mangel
- 21 Membran-Kofaktor-Protein (MCP, CD46) Defekt
- 22 MAC-Inhibitor Defekt (CD59)
- 23 Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie
- 24 Ficolin-3 Defekt

Beim Hereditären Angioödem (HAE) sollten 3 Typen unterschieden werden: Mangel (ca. 85% der Patienten), Dysfunktion (ca. 15% der Patienten), und eine Variante mit typischer Klinik, aber normalen Laborbefunden. Diese Form wurde auch als HAE Typ III bezeichnet, was aber zu Missverständnissen führen kann, da bei dieser Form kein C1-INH Mangel vorliegt. Die bessere Namensgebung, die sich langsam durchsetzt ist estrogen-dependent hereditary angioedema. Es können zwei Formen unterschieden werden: eine mit nachweisbaren Mutationen im Faktor XII Gen und eine ohne möglichen Nachweis. Bis auf einen Fall sind nur Frauen mit FXII Mutationen bekannt. Bei der Form ohne nachweisbare Mutation des FXII Gens ist der Anteil der Männer höher.

7. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

- a. Problembeschreibung** (inkl. Begründung von Vorschlägen, die primär 'klassifikatorisch' motiviert sind, z.B. inhaltliche oder strukturelle Vorschläge) *

Bei Vorschlägen, die primär klassifikatorisch motiviert sind, sind grundsätzlich auch die Auswirkungen auf das Entgeltsystem zu prüfen, wir bitten daher auch in diesen Fällen um Beantwortung der unter 7b genannten Fragen.

Die ICD-10 GM 2013 beinhaltet noch nicht den Stand aus 2011 zu den Immundefekten (s. <http://www.immundefekt.de>)

- b. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme relevant? ***

- Wie viele Fälle sind in den jeweiligen Fallgruppen ('aktuell' vs. 'neu') voraussichtlich betroffen?
- Wie groß ist der Kostenunterschied zwischen den aktuellen Fallgruppen und den neuen Fallgruppen (neue Schlüsselnummern)?
- Mittels welcher Schlüsselnummernkombinationen (ICD/OPS) werden die im Vorschlag genannten Fallgruppen aktuell verschlüsselt?
- **Benennen Sie die maßgeblichen Kostenpositionen (inkl. ihres Betrags) zum ggf. geltend gemachten Behandlungsmehr- oder -minderaufwand. Stellen Sie diese auch gegenüber den bisher zur Verfügung stehenden ICD-/OPS-Schlüsselnummernkombinationen dar.**

Sollten Ihnen keine genauen Daten bekannt sein, bitten wir um eine plausible Schätzung.

Wir möchten speziell in diesem Zusammenhang auf die Möglichkeit verweisen, einer Veröffentlichung Ihres Antrags auf den Internetseiten des DIMDI zu widersprechen (siehe Seite 1).

Im Hinblick auf die zunehmenden diagnostischen Möglichkeiten zur Erkennung der Krankheiten bietet eine differenzierte Abbildbarkeit u.a. auch dem InEK die Möglichkeit eine bessere Kalkulation für stationäre Fälle zu erstellen, speziell in der Kinder- und Jugendmedizin.

Bei vielen Spezialfällen besteht derzeit nur die Möglichkeit auf .9 er Schlüsselnummern zuzugreifen, wodurch eine Differenzierung auch unter dem Aspekt der seltenen Erkrankungen (NAMSE (<http://www.namse.de>) unzureichend erscheint

Da die etablierte Diagnostik schon erfolgt, wird diesbezüglich nur durch neue Verfahren eine Veränderungen in den Kosten zu erwarten sein.

- c. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant?** (Vorschläge für die externe Qualitätssicherung müssen mit dem Institut für angewandte Qualitätsförderung und Forschung im Gesundheitswesen GmbH (AQUA) abgestimmt werden.)

aktuell nicht im Fokus des AQUA

- d. Inwieweit ist der Vorschlag für andere Anwendungsbereiche der ICD-10-GM relevant?**

Ein Anpassungsvorschlag für die D70 wird parallel gestellt

- 8. Sonstiges** (z.B. Kommentare, Anregungen)

Antrag erfolgt nach Anfrage von Frau Dr. Trinks (DIMDI)