

Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2019

Bearbeitungshinweise

1. Bitte füllen Sie für inhaltlich nicht zusammenhängende Vorschläge jeweils ein eigenes Formular aus.
2. Füllen Sie dieses Formular elektronisch aus. Die Formularedaten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur **strukturell unveränderte digitale** Kopien im DOCX-Format angenommen werden.
3. Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß unten stehendem Beispiel; verwenden Sie Kleinschrift ohne Umlaute und ß, ohne Leer- oder Sonderzeichen und ohne Unterstrich: *icd2019-kurzbezeichnungdesinhalts.docx*; *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2019-diabetesmellitus.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **28. Februar 2018** an **vorschlagsverfahren@dimdi.de**.
5. Der fristgerechte Eingang wird Ihnen per E-Mail bestätigt. Heben Sie diese **Eingangsbestätigung** bitte als Nachweis auf. Sollten Sie keine Eingangsbestätigung erhalten, wenden Sie sich umgehend an das Helpdesk Klassifikationen (0221 4724-524, klassi@dimdi.de).

Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Änderungsvorschläge sollen **primär durch die inhaltlich zuständigen Fachverbände** eingebracht werden. Dies dient der fachlichen Beurteilung und Bündelung der Vorschläge, erleichtert die Identifikation relevanter Vorschläge und trägt so zur Beschleunigung der Bearbeitung bei.

Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.

Einzelpersonen werden gebeten, ihre Vorschläge vorab mit allen für den Vorschlag relevanten Fachverbänden (Fachgesellschaften www.awmf-online.de, Verbände des Gesundheitswesens) abzustimmen. Für Vorschläge, die nicht mit den inhaltlich zuständigen Fachverbänden abgestimmt sind, leitet das DIMDI diesen Abstimmungsprozess ein. Kann die Abstimmung nicht während des laufenden Vorschlagsverfahrens abgeschlossen werden, so kann der Vorschlag nicht umgesetzt werden.

Einräumung der Nutzungsrechte

Mit Einsendung des Vorschlags räumen Sie dem DIMDI das Nutzungsrecht an dem eingereichten Vorschlag ein.

Erklärung zum Datenschutz

Speicherung, Verarbeitung und Weitergabe an Dritte

Alle im Formular gemachten Angaben werden zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und an die an der Bearbeitung des Vorschlags Beteiligten weitergegeben.

Veröffentlichung auf den Internetseiten des DIMDI

Die Veröffentlichung der Vorschläge auf den Internetseiten des DIMDI ist zeitlich nicht befristet. Sie dient einerseits der Transparenz des jeweiligen laufenden Verfahrens. Andererseits soll sichergestellt werden, dass den Anwendern der ICD-10-GM alle eingegangenen Vorschläge auch über das konkrete Verfahren hinaus als Grundlage für Vorschläge in künftigen Verfahren zur Verfügung stehen und dass Interessierte mit Einreichern von Vorschlägen in Kontakt treten können.

Wir bitten Sie, die Einräumung der Nutzungsrechte und die gemäß Datenschutzgesetzgebung erforderliche Erklärung zum Datenschutz zu bestätigen.

Pflichtangaben sind mit einem * markiert.

1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Organisation *	Gesellschaft der Kinderkrankenhäuser und Kinderabteilungen in Deutschland e.V.
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	GKind
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.gkind.de
Anrede (inkl. Titel) *	Frau Dr.
Name *	Lutterbüse
Vorname *	Nicola
Straße *	Wilhelmstr. 2a
PLZ *	93049
Ort *	Regensburg
E-Mail *	nicola.lutterbuese@gkind.de
Telefon *	0941-2983668

Einräumung der Nutzungsrechte *

- Ich als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag versichere, dass ich berechtigt bin, dem DIMDI die nachfolgend beschriebenen Nutzungsrechte an dem Vorschlag einzuräumen. Mit Einsendung des Vorschlags wird die folgende Erklärung akzeptiert:
 „Gegenstand der Nutzungsrechteübertragung ist das Recht zur Bearbeitung und Veröffentlichung des Vorschlags im Rahmen der Weiterentwicklung der ICD-10-GM komplett oder in Teilen und damit Zugänglichmachung einer breiten Öffentlichkeit. Dies schließt sprachliche und inhaltliche Veränderungen ein. Dem DIMDI werden jeweils gesonderte, räumlich unbeschränkte und nicht ausschließliche Nutzungsrechte an dem Vorschlag für die Dauer der gesetzlichen Schutzfristen eingeräumt. Die Einräumung der Nutzungsrechte erfolgt unentgeltlich.“

Erklärung zum Datenschutz *

- Ich nehme zur Kenntnis, dass ich die nachstehenden Einwilligungen in Bezug auf die personenbezogenen Daten jederzeit mit Wirkung für die Zukunft widerrufen kann.
- Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte (Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im stationären und ambulanten Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und weitere an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligte Experten) weitergegeben werden.
- Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des DIMDI veröffentlicht wird.

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

2. Ansprechpartner/-in (wenn nicht mit 1. identisch)

Organisation *	Gesellschaft für Neuropädiatrie
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	GNP
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.neuropaediatric.com
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Prof. Dr.
Name *	Kieslich
Vorname *	Matthias
Straße *	Theodor-Stern-Kai 7
PLZ *	60590
Ort *	Frankfurt / M.
E-Mail *	matthias.kieslich@kgu.de
Telefon *	069-6301-5560

Erklärung zum Datenschutz *

- Ich nehme zur Kenntnis, dass ich die nachstehenden Einwilligungen in Bezug auf die personenbezogenen Daten jederzeit mit Wirkung für die Zukunft widerrufen kann.
- Ich bin als Ansprechpartner/-in damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte (Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im stationären und ambulanten Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und weitere an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligte Experten) weitergegeben werden.
- Ich bin als Ansprechpartner/-in damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des DIMDI veröffentlicht wird.

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

Bitte beachten Sie: Wenn Sie damit einverstanden sind, dass die Seiten 2 und 3 mitveröffentlicht werden, setzen Sie bitte das entsprechende Häkchen auf Seite 2 bzw. Seite 3. Sollten Sie nicht damit einverstanden sein, wird der Vorschlag ab Seite 4, also ab hier, veröffentlicht.

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

Erweiterung der Schlüsselnummer E75.4 Neuronale Zeroidlipofuszinose um eine 5. Stelle

4. Mitwirkung der Fachverbände *

(siehe Hinweise am Anfang des Formulars)

- Dem/Der Vorschlagenden liegen schriftliche Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der folgenden Fachverbände vor. Sie werden dem DIMDI zusammen mit dem Vorschlag übersendet.

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

Verbändeübergreifende DRG-AG in der GKinD mit Vertretern der Subdisziplinen der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.v. (DGKJ), der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH) und dem Berufsverband für Kinderkrankenpflege Deutschland e.V. (BeKD), insb. Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP)

5. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags *

(ggf. inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Klassentitel, Inklusiva, Exklusiva, Hinweise und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuzuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Die Schlüsselnummer E75.4 Neuronale Zeroidlipofuszinose wird um eine 5. Stelle ergänzt, um die Unterscheidung der verschiedenen NCL Erkrankungen zu ermöglichen. Die Klassifikation der NCL Erkrankungen hat sich von einer phänotypischen, morphologischen Beschreibung zu einer Klassifikation der zugrundeliegenden Gendefekte gewandelt, wobei bislang Mutationen auf 14 verschiedenen Genen identifiziert worden sind, die fortlaufend von CLN1 - CLN14 klassifiziert werden (Haltia M. und HH Goebel, The neuronal ceroid-lipofuscinoses: A historical introduction. Biochimica et Biophysica Acta 1832 (2013) 1795-1800). Es erscheint konsequent, die NCL Erkrankungen anhand der zugrundeliegenden Gendefekte im ICD-10-GM zu differenzieren, zumal diese Krankheiten durch Mutationen in in 13 verschiedenen Genen verursacht werden und daher für einzelne Erkrankungen zielgerichtete, kausale Therapien entwickelt werden. Es wird daher vorgeschlagen, für die bisher genetisch sicher identifizierten und bekannten NCL Erkrankungen (CLN1, CLN2, CLN3, CLN4, CLN5, CLN6, CLN7, CLN8, CLN10, CLN11, CLN12, CLN13, CLN14) einen jeweils eigenen ICD-10 Kode zu vergeben und die übrigen NCL Erkrankungen, die noch nicht sicher genetisch identifiziert sind und bei denen die Diagnose allein aufgrund des Nachweises von charakteristischem lysosomalem Speicherstoff gestellt wurde, unter der Ziffer E75.48 zusammenzufassen. Insbesondere für die CLN2 Erkrankung, Jansky-Bielschowsky, sollte ein neuer Code E75.42 eingeführt werden, da für diese Erkrankung aktuell eine Behandlungsoption (Enzymersatztherapie) zugelassen wird.

E75.4- Neuronale Zeroidlipofuszinose
 E75.41 CLN1 (Santavuori-Haltia)
 E75.42 CLN2 (Jansky-Bielschowsky)
 E75.43 CLN3 (Spielmeyer-Vogt)
 E75.48 Sonstige Neuronale Zeroidlipofuszinosen
 Inkl. CLN3 - CLN14

6. 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 die Entgeltsysteme zu prüfen, wir bitten daher auch in diesen Fällen um Beantwortung der unter b genannten Fragen.

Neuronale Lipofuszinosen werden heute molekulargenetisch nach dem zugrundeliegenden Gendefekt klassifiziert (Haltia 2012, Williams et al. 2011, Mole et al., 2015). Die neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen lassen sich dementsprechend genetisch nach 14 Genen klassifizieren, deren Funktionsfähigkeit durch Mutationen beeinträchtigt ist. Der ICD-10-GM sollte diese differenzierte molekulargenetische Klassifikation abbilden, da dies eine eindeutige Zuordnung erlaubt. Insgesamt werden die neuronalen Lipofuszinosen aktuell als CLN1 - CLN14 klassifiziert, wobei die phänotypische Ausprägung von den Mutationen auf dem jeweiligen Gen abhängt. Die einzelnen Gene kodieren für spezifische Proteine (Genprodukte), deren Mangel entsprechende neuronale Schädigungen hervorruft.

Für einzelne Erkrankungen aus der Familie der neuronalen Lipofuszinosen zeichnen sich kausal Therapieoptionen ab. So wurde am 30.06.2017 eine Enzyersatztherapie zur Behandlung der lysosomalen Speichererkrankung CLN2 (Tripeptidyl Peptidase I - Mangel, TPP1-Mangel) zugelassen.

Die nach Genen differenzierte Kodierung im ICD-10 erlaubt eine eindeutige Unterscheidung derjenigen neuronalen Lipofuszinosen für die Behandlungsmöglichkeiten entwickelt werden. Damit sind gleichzeitig Vorteile für die Entwicklung der Entgeltsysteme verbunden, da die Abrechnung der Leistungen der spezifischen Erkrankung zugeordnet werden kann. Gleichzeitig können Fortschritte hinsichtlich der Erfassung der Prävalenz und Inzidenz dieser seltenen Erkrankungen erzielt werden.

- 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 (mit den vorgeschlagenen neuen 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.**

Die Prävalenz aller neuronalen Lipofuszinosen wird für Deutschland auf 1,74 / Millionen Einwohner (143 Fälle) geschätzt. Die Prävalenz der CLN2 Erkrankung wird auf 0,75 / Million Einwohner (62 Fälle) bei einer Inzidenz von 0,22 / 100.000 Lebendgeburten geschätzt (Williams 2011 in: Mole S, Williams RE und HH Goebel eds., The neuronal ceroid lipofuscinoses, 2011). Das Statistische Bundesamt zeigt unter der ICD10 E75.4 für die Jahre 2010 - 2015 zwischen 43 und 57 Krankenhausdiagnosen, wobei im Jahr 2014 269 Diagnosen kodiert worden sind. Die Prävalenz und Inzidenz der stationären Patienten mit CLN2 ist unklar. Insgesamt sind die Schätzungen zur Prävalenz mit Unsicherheit verbunden.

Die Erfassung der spezifischen Diagnosen erlaubt eine Verbesserung der Entgeltsysteme, insbesondere, wenn für CLN2 eine Enzyersatztherapie angeboten werden kann. Da es sich hierbei um eine intrazerebral ventrikuläre Infusion handelt, die voraussichtlich regelhaft auch im Rahmen eines stationären Aufenthaltes stattfindet, bietet die Differenzierung des ICD-10-GM (in Verbindung mit einem entsprechenden OPS) die Möglichkeit einer differenzierten Kostenberechnung und Abrechnung der Patienten mit CLN2.

c. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant? *

(Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.)

Die Relevanz für die externe Qualitätssicherung ist nicht abschätzbar.

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

Der Vorschlag trägt zur Verbesserung der Transparenz seltener neuronaler Lipofuszinosen - insbesondere auch wegen neuer Therapiemöglichkeiten - bei. Es könnte sich eine Relevanz hinsichtlich des § 117 SGB V (ambulante Behandlung durch Hochschulambulanzen) ergeben.

7. Sonstiges

(z.B. Kommentare, Anregungen)