



ICD-10-GM 2025

Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2025

Dieses Formular ist urheberrechtlich geschützt und darf nur zur Einreichung eines Vorschlags heruntergeladen und genutzt werden. Eine Veröffentlichung z. B. auf Webseiten, in Internetforen oder vergleichbaren Medien ist nicht gestattet.

Bearbeitungshinweise

1. Bitte füllen Sie für inhaltlich nicht zusammenhängende Vorschläge jeweils ein eigenes Formular aus.
2. Füllen Sie dieses Formular elektronisch aus. Die Formulare Daten 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:
icd2025-kurzbezeichnungdesinhalts.docx; *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2025-diabetesmellitus.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **29. Februar 2024** an vorschlagsverfahren@bfarm.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 (0228 99307-4945, klassi@bfarm.de).

Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Das Vorschlagsverfahren wird gemäß Verfahrensordnung für die Festlegung von ICD-10-GM und OPS gemäß § 295 Absatz 1 Satz 9 und § 301 Absatz 2 Satz 7 SGB V durchgeführt.

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.

Einzelpersonen und auch einreichende Fachverbände werden gebeten (§ 3 Absatz 3 Verfahrensordnung), ihre Vorschläge **vorab mit allen bzw. allen weiteren für den Vorschlag relevanten Fachverbänden** (Fachgesellschaften www.awmf-online.de, Verbände des Gesundheitswesens) abzustimmen und mit den schriftlichen Stellungnahmen dieser Fachverbände einzureichen. Für Vorschläge, die nicht mit den inhaltlich zuständigen Fachverbänden abgestimmt sind, leitet das BfArM diesen Abstimmungsprozess ein. Kann die Abstimmung nicht während des laufenden Vorschlagsverfahrens abgeschlossen werden, so kann der Vorschlag nicht umgesetzt werden.

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

Wir weisen ausdrücklich darauf hin, dass Vorschläge nur im eigenen Namen oder mit ausdrücklicher Einwilligung der unter 1. genannten verantwortlichen Person eingereicht werden dürfen. Das BfArM führt vor der Veröffentlichung keine inhaltliche Überprüfung der eingereichten Vorschläge durch. Für die Inhalte sind ausschließlich die Einreichenden verantwortlich. Bei Fragen oder Unstimmigkeiten bitten wir, sich direkt an die jeweiligen im Vorschlagsformular genannten Ansprechpersonen zu wenden.

Einräumung der Nutzungsrechte und Erklärung zum Datenschutz

Mit Einsendung des Vorschlags räumen Sie dem BfArM das Nutzungsrecht an dem eingereichten Vorschlag ein. Datenschutzrechtliche Hinweise zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten und zu Ihren Rechten finden Sie auf unseren Internetseiten unter www.bfarm.de - Datenschutzerklärung.



ICD-10-GM 2025

Wir bitten Sie, die Einräumung der Nutzungsrechte und die gemäß Datenschutzgesetzgebung erforderliche Einwilligung zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten zu bestätigen.

Pflichtangaben sind mit einem * markiert.

1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Kontaktdaten	Angaben der verantwortlichen Person
Organisation *	Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie e.V.
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	API
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	https://kinderimmunologie.de/
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Prof. Dr. med.
Name *	Baumann
Vorname *	Ulrich
Straße *	Carl-Neuberg-Str. 1
PLZ *	30625
Ort *	Hannover
E-Mail *	Baumann.Ulrich@MH-Hannover.de
Telefon *	+49-511-532-3280

Einräumung der Nutzungsrechte



* Ich als Verantwortliche oder Verantwortlicher für diesen Vorschlag versichere, dass ich berechtigt bin, dem BfArM 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 BfArM 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.“

Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten



* Ich willige als Verantwortliche oder Verantwortlicher für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte übermittelt wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z. B. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.



Ich willige als Verantwortliche oder Verantwortlicher für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt. Der Widerruf kann über das Funktionspostfach klassi@bfarm.de erfolgen. Sollten Sie darin nicht einwilligen, wird Ihr Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.



ICD-10-GM 2025

2. Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner (wenn nicht mit 1. identisch)

Kontakt Daten	Angaben der Ansprechpartnerin oder des Ansprechpartners
Organisation *	Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Med. Onkologie
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	DGHO
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	dgho.de
Anrede (inkl. Titel) *	Dr. med.
Name *	Thalheimer
Vorname *	Markus
Straße *	Im Neuenheimer Feld 672
PLZ *	69120
Ort *	Heidelberg
E-Mail *	markus.thalheimer@med.uni-heidelberg.de
Telefon *	06221-567092

Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten



* Ich willige als Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte übermittelt wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z. B. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.



Ich willige als Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.
Sollten Sie darin nicht einwilligen, wird der Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.



ICD-10-GM 2025

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

3. Pränangante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlags (maximal 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) *

Kurzbeschreibung

Spezifischer Kode für APDS

4. Mitwirkung der Fachverbände *

(siehe **Hinweise** am Anfang des Formulars)

- Es liegen keine schriftlichen Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der Fachverbände vor.
- Dem BfArM werden zusammen mit dem Vorschlag schriftliche Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der folgenden Fachverbände übersendet.

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

Fachverbände mit schriftlicher Unterstützung

Gemeinsamer abgestimmter Vorschlag der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie e.V. und der DGHO e.V.

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 Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Inhaltliche Beschreibung

Es wird vorgeschlagen, für die seltene Erkrankung APDS (aktiviertes Phosphoinositid-3-Kinase-Delta-Syndrom) einen spezifischen Kode in Kapitel D81 Kombinierte Immundefekte zu schaffen:

D81.8- Sonstige kombinierte Immundefekte

D81.82 Aktiviertes Phosphoinositid-3-Kinase-Delta-Syndrom [APDS]

D81.88 Sonstige kombinierte Immundefekte
Biotinabhängiger Carboxylase-Mangel



ICD-10-GM 2025

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.

Problembeschreibung

Erkrankung:

APDS (aktiviertes Phosphoinositid-3-Kinase-Delta-Syndrom) ist eine seltene primäre Immundefizienz, von der etwa ein bis zwei Menschen pro Million betroffen sind. Diese auch als PASLI bezeichnete Krankheit wird durch Mutationen in einem der beiden Gene PIK3CD oder PIK3R1 verursacht, die die Reifung der weißen Blutkörperchen regulieren. Varianten dieser Gene führen zu einer Hyperaktivität des PI3Kdelta (Phosphoinositid-3-Kinase-Delta)-Signalwegs.^{1,2} Ein ausgewogenes Signal im PI3Kdelta-Signalweg ist für die physiologische Immunfunktion unerlässlich. Eine Hyperaktivität führt zu einer gestörten Reifung und in der Folge zu einem relativen Mangel an funktionellen Immunzellen, was sich klinisch in Immunschwäche und Dysregulation manifestiert.^{1,3} APDS ist durch schwere, rezidivierende sinopulmonale Infektionen, Lymphoproliferation inkl. Spleno- und Hepatomegalie, Autoimmunität und Enteropathie gekennzeichnet.^{4,5} Da diese Symptome mit einer Vielzahl von Erkrankungen verbunden sein können, einschließlich anderer primärer Immundefekte, werden Menschen mit APDS häufig falsch diagnostiziert und die Diagnose verzögert sich im Durchschnitt um sieben Jahre (medianes Alter bei Diagnose 12 Jahre).⁶ Da APDS eine fortschreitende Krankheit ist, kann diese Verzögerung im Laufe der Zeit zu dauerhaften Lungenschäden führen. APDS-Patienten haben ein erhöhtes Risiko für maligne Erkrankungen, insbesondere Lymphome.⁴⁻⁷ Die einzige Möglichkeit, diese Krankheit endgültig zu diagnostizieren, sind genetische Tests.

Therapeutische Optionen:

2024 wird mit Leniolisib wahrscheinlich ein oral verfügbares Medikament mit krankheitsmodifizierendem Wirkmechanismus gegen APDS auf den Markt kommen (Zulassungsantrag wird aktuell von der EMA geprüft). Entsprechende NUB-Anfragen wurden von Fachgesellschaften, u.a. der DGHO, bereitgestellt.

Bisher gibt es keine zugelassene Therapie und keinen etablierten Behandlungsstandard für APDS. Im Vordergrund stehen die Behandlung von Symptomen (z.B. Infektionen), die antimikrobielle Prophylaxe, die Substitution von Immunglobulinen und immunsuppressive Therapieversuche, u.a. mit Steroiden und mTOR-Inhibitoren. Die allogene Stammzelltransplantation ist die einzige potenziell kurative Behandlung für einen Teil der APDS-Patienten.

Mit Einführung von Leniolisib wird es ab 2024 wichtig, diese seltene Erkrankung auch im ICD-10-GM spezifisch kodieren zu können. Diese Kodierung ist zur Identifikation der Fälle, zur Plausibilisierung der medikamentösen Maßnahme und wird mittelbar für Zwecke der Abbildung im Risikostrukturausgleich der GKV relevant.

In den USA hat das CDC bereits im Oktober 2022 einen spezifischen Code im ICD-10-Katalog eingeführt mit D81.82 (Link: <https://www.formularywatch.com/view/cdc-adds-diagnose-code-for-rare-primary-immunodeficiency>). Um eine international einheitliche Klassifikation zu gewährleisten, wurde dieser Code im Vorschlag aufgegriffen.

Auch im Orphanet (397596) und in der Alpha-ID-SE (I127567) ist die Erkrankung bereits abgebildet. Im alphabetischen Verzeichnis des ICD-10-GM wird die Erkrankung mit dem Code D81.8 verschlüsselt.



ICD-10-GM 2025

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.

Relevanz Entgeltsysteme

Für die Kodierung der Fälle ist die Spezifizierung nicht relevant. Die stationäre Fallzahl wird unter 100/Jahr liegen.

Die häufigste DRG bei Hauptdiagnose D81.8 ist die DRG Q60D (g-DRG-Report-Browser 2023). Die Hauptdiagnose APDS wird jedoch in den seltensten Fällen zur Anwendung kommen, vielmehr können mit der APDS vergesellschaftete Diagnosen oder komplett von der Erkrankung unabhängige stationäre Behandlungsanlässe eine Vielzahl von DRGs generieren.

Um die zu erwartenden hohen zusätzlichen Kosten von Leniolisib im stationären DRG-System abbilden zu können, ist ein NUB-Entgelt erforderlich, daher wurden für 2024 von betroffenen Zentren entsprechende Anfragen an das InEK gestellt.

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.)

Relevanz Qualitätssicherung

keine Relevanz

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

Relevanz andere Anwendungsbereiche

keine Relevanz

7. Sonstiges

(z. B. Kommentare, Anregungen)

Sonstiges