

Beispiel: Charcot-Marie-Tooth-Krankheit

Bei Eingabe des Diagnosebegriffs erhalten Sie die zugehörige Alpha-ID (I75191), den ICD-10-GM-Kode (G60.0) und die zugehörige Orpha-Kennnummer (166). Falls Ihnen detaillierte Angaben zum Typ der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit vorliegen, können Sie aus über 50 in der Alpha-ID-SE hinterlegten Entitäten wählen und erhalten die entsprechend zugehörigen Codes.

SE/Orpha-Kennnummern nicht gefunden?

Das ist aufgrund folgender Ursachen möglich:

Fall 1: Die Erkrankung ist nicht auffindbar

die Entität wurde noch nicht in die Alpha-ID-SE aufgenommen, die Aufnahme ist jedoch geplant (Bestandteil des Masterfiles)

die Entität ist nicht zur Aufnahme in die Alpha-ID-SE vorgesehen, da nicht Bestandteil des Masterfiles

Fall 2: Die Erkrankung ist auffindbar, es ist jedoch keine Orpha-Kennnummer zugeordnet

die Entität wird von Orphanet nicht mehr als selten kategorisiert und verliert ihre Orpha-Kennnummer. Die Erkrankung verbleibt in der Alpha-ID-SE, die Orpha-Kennnummer wird entfernt

die Erkrankung ist nicht Bestandteil des Masterfiles, beispielsweise als übergeordneter Begriff

Fall 3: Die Erkrankung befindet sich in der Alpha-ID-SE, jedoch nicht unter dem Synonym, nach welchem Sie suchen

über eine Suche des Synonyms auf der Orphanet-Webseite ist ggf. die zugehörige Orpha-Kennnummer zu eruieren und darüber in der Alpha-ID-SE identifizierbar

falls eine SE oder ein Synonym fehlt, kann das DIMDI die Aufnahme in die Alpha-ID-SE prüfen (bitte via Kontaktformular vorschlagen)

Vorteile der Alpha-ID-SE

- › Die Kodierung der SE erfolgt einheitlich und standardisiert
- › Die Bedienung von zwei Klassifikationssystemen erfolgt in einem Schritt
- › Der Bürokratieaufwand wird verringert
- › Die Dokumentation von SE wird verbessert
- › Die internationale Interoperabilität bei der Erfassung von SE wird ermöglicht

ZSE sehen zusätzliche Vorteile

Vier deutsche Zentren für Seltene Erkrankungen (ZSE) haben die Kodierung mithilfe der Alpha-ID-SE im Rahmen des Projektes „Kodierung von Seltene Erkrankungen II“ erfolgreich getestet. Sie erwarten folgende zusätzlichen Vorteile durch die eindeutige Identifikation der SE mithilfe der Orphakennnummer:

- › Erhebung von repräsentativen Fallzahlen
- › Verbesserung des standortübergreifenden Datenaustausches
- › Schnelle Identifizierung geeigneter Probanden/Probandinnen zur Rekrutierung für SE-Studien
- › Ermöglichung von Analysen zur Kostenverteilung auf die jeweilige SE mit möglicher besonderer Bedeutung für eine Zentrumsfinanzierung

**Alpha-ID-SE****Datei zur Kodierung Seltener Erkrankungen****› Hinweise für Kodierende**

(Bildnachweis Titelseite: copyright Leigh Prather/Fotolia.com)



Alpha-ID-SE – Hinweise für Kodierende

Hintergrund

Die Europäische Union definiert eine Erkrankung dann als selten, wenn maximal 5 von 10.000 Menschen daran erkrankt sind. Allein in Deutschland leiden Schätzungen zufolge etwa 4 Millionen Menschen an einer Seltenen Erkrankung (SE) – vor allem Kinder. Derzeit werden circa 8.000 SE unterschieden. Trotz der verhältnismäßig hohen Zahlen sind SE aus epidemiologischer Perspektive kaum sichtbar.

SE mit ICD-10 meist zu unspezifisch kodiert

Um SE in den Blickpunkt der Epidemiologie zu rücken, ist eine möglichst spezifische und eindeutige Kodierung notwendig. Dies ist bislang kaum möglich, da nur wenige SE spezifisch in der ICD-10 kodierbar sind. Eine bessere Sichtbarkeit der SE soll zu Fortschritten in der Erforschung von Diagnostik und Therapie beitragen.

Alpha-ID-SE

Das DIMDI stellt seit 2015 die Datei Alpha-ID-SE zur Verfügung. Dies erfolgt im Rahmen des vom Bundesgesundheitsministerium finanzierten Projektes „Kodierung von Seltenen Erkrankungen“.

Hierbei wird den in der Alpha-ID enthaltenen SE zusätzlich zum ICD-10-GM-Kode die zur Erkrankung gehörende Orpha-Kennnummer hinzugefügt. Orphanet (europäisches Referenz-Portal für Informationen zu SE und

Orphan Drugs) ordnet jeder SE eine spezifische Orpha-Kennnummer zu (Orphacode). Diese Orpha-Kennnummer soll die eindeutige Identifizierung einer SE erlauben.

Durch die Verknüpfung von Alpha-ID, Erkrankungsbe-griff, ICD-10-GM-Kode und Orpha-Kennnummer erhalten Kodierende in einem Schritt alle notwendigen Informationen zur Kodierung. Es ist somit nicht erforderlich verschiedene Klassifikationssysteme zu durchsuchen. Dies schafft Standardisierung und spart Zeit.

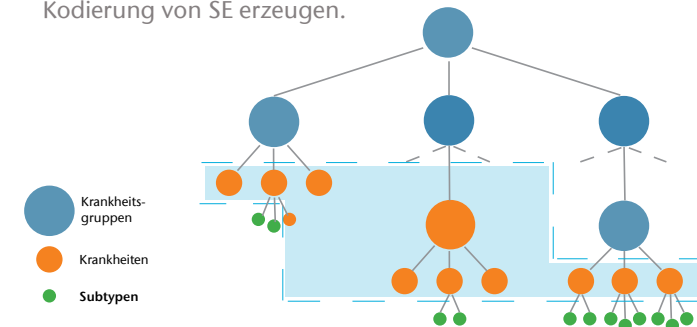
Um valide Daten für die statistische Auswertung zu erhalten, ist eine Kodierung aller SE mittels Orpha-Kennnummer von großer Bedeutung.

Welche SE enthält die Alpha-ID-SE?

Im Rahmen des europäischen RD-ACTION-Projektes, an dem auch das DIMDI beteiligt war, wurden Konventionen erarbeitet, die eine Kompatibilität der kodierten SE auf Ebene der teilnehmenden europäischen Länder ermöglichen sollen. Ziel ist eine Vergrößerung der Datenbasis für statistische und epidemiologische Zwecke, welche gerade für SE aufgrund der geringen Fallzahlen von großer Bedeutung ist.

Die Orphanet-Datenbank stellt ein multihierarchisches und multidimensionales System dar, das mit den eindeutigen und monohierarchischen Klassifikationssystemen wie ICD-10 nicht kompatibel ist. Daher wurde ein „Master File for statistical reporting with Orphacodes“

entwickelt. Dieser konzentriert sich auf die sogenannte Krankheiten-Ebene in der Orphanet-Hierarchie und blendet einen großen Teil übergeordneter Sammelbegriffe und untergeordneter Phänotypen aus. Der Master File soll für jedes europäische Land eine Basis für die EU-weite einheitliche Kodierung von SE erzeugen.



Im Wesentlichen sind die Entitäten auf Krankheiten-Ebene (orange) Bestandteil des Master File – Begriffe höherer Hierarchieebenen oder Subtypen jedoch nicht.

Wie lassen sich SE kodieren?

Je nach Klinikinformationssystem und Implementierung der Alpha-ID-SE suchen Sie eine in einer Patientenakte gestellte Diagnose in der Regel über den Krankheitsbegriff oder ein dazu passendes Schlagwort im Diagnosenkatalog und erhalten Ergebnisse, aus denen Sie die zutreffende Diagnose auswählen.

Beispiel: Zerebrohepatorenales Syndrom

Mithilfe der Daten aus der Alpha-ID-SE erhalten Sie in einem Schritt die Alpha-ID (I9222), den ICD-10-GM-Kode (Q87.8) und die zugehörige Orpha-Kennnummer (912) angezeigt.