



Sven Jennessen

Nadja Melina Burgio

Abschlussbericht

Erhebung der Prävalenz von Kindern  
und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen  
und lebensverkürzenden Erkrankungen  
in Deutschland

Prof. Dr. Sven Jennessen  
Dr. Nadja Melina Burgio

**PraeKids**



**Erhebung der Prävalenz von Kindern und  
Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und  
lebensverkürzenden Erkrankungen in Deutschland**

Abschlussbericht

## Impressum

Herausgeber:in

Forschungsprojekt PraeKids

Prof. Dr. Sven Jennessen und Dr. Nadja Melina Burgio

Herausgegeben von der

Humboldt-Universität zu Berlin

Kultur-, Sozial- und Bildungswissenschaftlichen Fakultät

Institut für Rehabilitationswissenschaften

Abteilung Pädagogik bei Beeinträchtigungen der körperlich-motorischen Entwicklung

Unter den Linden 6 · 10099 Berlin

Kontakt: [sven.jennessen@hu-berlin.de](mailto:sven.jennessen@hu-berlin.de) / [nadja.burgio@hu-berlin.de](mailto:nadja.burgio@hu-berlin.de)

DOI: 10.18452/24740



gefördert durch die Stiftung Kinder- und Jugendhospiz Regenbogenland, Düsseldorf

Projektlaufzeit: 1.8.2020–1.2.2022

Projektseite: <https://www.reha.hu-berlin.de/de/lehrgebiete/kbp/forschung>

Layout, Grafiken und Umsetzung: Gabriele Seiß

# Inhalt

	PraeKids – das Projekt im Überblick .....	6
<b>1</b>	<b>Einführung .....</b>	<b>10</b>
<b>2</b>	<b>Explorative Vorstudie: PraeKids – Stufe 1 .....</b>	<b>11</b>
<b>3</b>	<b>Hauptstudie zur Erhebung der Prävalenz: PraeKids – Stufe 2 .....</b>	<b>13</b>
3.1	Stufe 2 – Weiterentwicklung der ICD-10-Code-Listen .....	13
3.1.1	Ausgangssituation – Prävalenzerhebungen in England und Schottland .....	13
3.1.1.1	Prävalenzerhebung in England .....	13
3.1.1.2	Prävalenzerhebung in Schottland .....	15
3.1.1.3	Exkurs: ICD-10-Code-Liste nach Fraser .....	15
3.1.2	Adaption der ICD-10-Code-Liste nach Fraser als Grundlage für die Prävalenzerhebung in Deutschland .....	16
3.1.2.1	Frühere Adaptionen der ICD-10-Code-Listen für Prävalenzerhebungen .....	16
3.1.2.2	Adaptionen für die Burzio-Jennessen-Liste .....	17
3.2	Stufe 2 – Erhebungsprozess mittels aktualisierter ICD-10-Codes .....	21
3.2.1	GKV-Daten .....	21
3.2.1.1	Grundlagen .....	21
3.2.1.2	GKV-Daten im Rahmen des PraeKids-Projektes .....	22
3.2.2	InGef-Daten .....	22
3.2.2.1	InGef – Institut für angewandte Gesundheitsforschung Berlin GmbH .....	22
3.2.2.2	InGef im Rahmen des PraeKids-Projektes .....	24
3.3	Stufe 2 – Ergebnisse und Auswertungsprozess .....	26
3.3.1	Prävalenzwerte im Vergleich .....	26
3.3.1.1	Datengrundlage des GKV-Spitzenverbandes .....	26
3.3.1.2	Datengrundlage InGef .....	28
3.3.1.3	Unterschiede zwischen GKV- und InGef-Daten .....	29
3.3.2	Aufschlüsselung der Diagnoseprävalenz (InGef-Daten) .....	30
3.3.2.1	Diagnostische Gruppierungen .....	30
3.3.2.2	Stratifizierung nach Altersgruppen .....	31
3.3.2.3	Stratifizierung nach Geschlecht .....	32
3.3.2.4	Stratifizierung nach Bundesland .....	32
3.3.2.5	Diagnoseprävalenz nach TfSL 1–4 .....	33

<b>4</b>	<b>Ergebnisdiskussion</b>	<b>35</b>
4.1	Prävalenzdifferenzen	35
4.1.1	Orientierung an Fraser – Unterschiede zur aktuellen Erhebung	35
4.1.1.1	Unterschiedliche Falldefinitionen und Einschlusskriterien	35
4.1.1.2	Unterschiede in der Kodierungspraxis	36
4.1.1.3	Unterschiedliche Bevölkerungsmerkmale und Sterberaten	37
4.2	Limitationen der Untersuchung	38
4.2.1	Differenz zwischen der adaptierten Fraser- und Burgio-Jennessen-Liste	38
4.2.2	Kinder und Jugendliche der PKV	39
4.2.3	Grenzen des ermittelten Prävalenzwertes	39
4.3	Zentrale Schlussfolgerungen	41
	Dank	46
	Literatur	47

Abbildungsverzeichnis

Tabellenverzeichnis

Anhang

## PRÄEKIDS – DAS PROJEKT IM ÜBERBLICK

In Deutschland liegen bisher keine Daten hinsichtlich der Anzahl von Kindern und Jugendlichen mit einer lebensbedrohlichen oder lebensverkürzenden Erkrankung vor. Es wird bis dato auf Studienergebnisse aus Großbritannien von Fraser und Kolleg:innen (2012) zurückgegriffen und auf Deutschland übertragen. So wird auf dieser Grundlage bislang von ca. 50.000 Kindern und Jugendlichen ausgegangen, die in Deutschland lebensverkürzend oder lebensbedrohlich erkrankt sind (Jennessen & Hurth, 2021). Diese Zahl wird auch von den relevanten Akteur:innen in der breit gefächerten Versorgungslandschaft kommuniziert (z. B. Bundesverband Kinderhospiz, 2022; Zernikow, Gertz & Hasan, 2017).



ZURÜCK

Die vorliegende Studie untersuchte für Deutschland erstmalig die Prävalenz von lebensbedrohlich und lebensverkürzend erkrankten Kindern und Jugendlichen. In einer ersten Projektstufe wurden im Rahmen qualitativer Expert:inneninterviews Relevanz, bisherige Zugangswege und Optionen valider Datenerhebungen eruiert.

VORWÄRTS



INHALT

In einer zweiten Projektstufe wurden in Zusammenarbeit mit dem Spitzenverband Bund der Krankenkassen (GKV-Spitzenverband) und dem Institut für angewandte Gesundheitsforschung Berlin GmbH (InGeF) sowie auf der Grundlage einer durch das Forschungsteam überarbeiteten und in Zusammenarbeit mit pädiatrischen Palliativmediziner:innen abgestimmten ICD-10-Code-Liste (Burgio-Jennessen-Liste), eine aktuelle Prävalenzrange für Kinder und Jugendliche mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen im Alter von 0–19 Jahren in Deutschland anhand der in den Abrechnungsdaten der Krankenkassen dokumentierten Behandlungsdiagnosen berechnet.

Da sich im Forschungsdesign die Falldefinitionen und die einbezogenen Versorgungssettings (ambulant/stationär) des GKV-Spitzenverbandes und InGef unterscheiden, differieren die Prävalenzwerte, die aus den Daten beider Institutionen erhoben wurden. In die GKV-Berechnung gingen nur die Daten aus der ambulanten Versorgung ein. Kriterium für die Berücksichtigung von Fällen war dabei eine einmalige Kodierung einer Behandlungsdiagnose aus der Burgio-Jennessen-Liste im Analysejahr. Im Gegensatz dazu wurden bei der Berechnung des Prävalenzwertes durch InGef sowohl ambulante als auch stationäre Diagnosestellungen berücksichtigt. Allerdings war für den Einbezug der ambulant gestellten Diagnosen notwendig, dass diese zwei Mal in unterschiedlichen Quartalen desselben Kalenderjahres gestellt wurden. Mittels der Daten von InGef wurden zudem die Prävalenzwerte nach Diagnosegruppierungen wie onkologisch, neurologisch und respiratorisch sowie den TfSL-Gruppen 1–4 berechnet. Des Weiteren wurde über InGef der Prävalenzwert der sogenannten adaptierten Fraser-Liste erhoben. Hierfür wurde die ursprüngliche ICD-10-Code-Liste von Fraser et al. (2012),

die bereits als Grundlage für verschiedene Prävalenzberechnungen in anderen Ländern verwendet wurde (z. B. ChiSP), überarbeitet. Nach Durchsicht dieser ursprünglichen Kodierungsliste durch die kooperierenden Expert:innen wurden innerhalb einer Gruppendiskussion einzelne Codes, die aus fachlicher Perspektive nicht als lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend eingestuft wurden, aus der Liste ausgeschlossen.

#### **Die Untersuchung erbrachte folgendes Ergebnis:**

Der aktuelle Prävalenzbereich von lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 0–19 Jahren in Deutschland beläuft sich basierend auf Diagnosekodierungen der Burgio-Jennessen-Liste zwischen 354.748 (InGef) und 402.058 (GKV) Betroffenen. Berücksichtigt man zusätzlich die adaptierte Fraser-Liste erweitert sich die Range auf einen Bereich zwischen 319.948 (InGef – adaptierte Fraser-Liste) und 402.058 (GKV) betroffene Kinder und Jugendliche (s. Abb. 1).



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Die Klassifizierung der erhobenen Prävalenzzahlen aus der InGef-Erhebung nach TfSL-Gruppen 1–4 zeigt, dass die TfSL-1 Gruppe mit 190.865 die größte Gruppe in der vorliegenden Berechnung darstellt, gefolgt von der TfSL-2 Gruppe mit 127.243, der TfSL-4 mit 56.263 und der kleinsten Gruppe, der TfSL-3 mit 22.076 Kindern und Jugendlichen im Alter von 0–19 Jahren (s. Abb. 1).

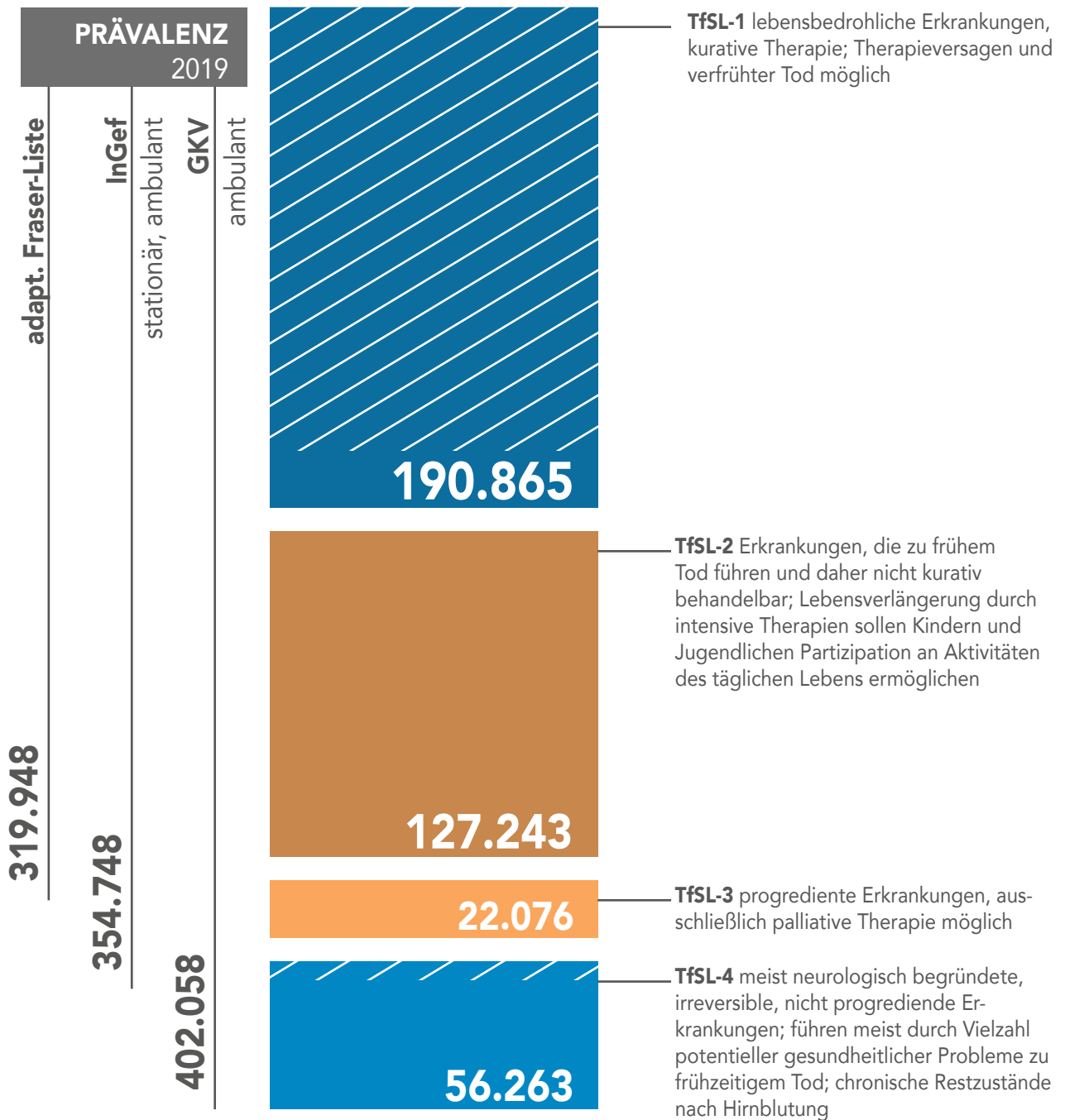


Abbildung 1: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland inklusive der adapt. Fraser-Liste – Stand 2019

Die aktuelle Sekundärdatenanalyse und die errechneten Prävalenzwerte überschreiten, die bis dato in der Literatur verwendete, jedoch nicht empirisch erhobene Zahl von 50.000 (Jennessen & Hurth, 2021) deutlich. Allerdings hat ein solch direkter Vergleich wenig Aussagewert. Die aktuellen Daten basieren auf einem anderen Studiendesign als die englische Studie, die der bisherigen Schätzung von Jennessen und Hurth zugrunde lagen, zudem müssen auch differierende Kodierstrategien, Richtlinien und eine vermutlich nicht übertragbare länderspezifische Epidemiologie beachtet werden.



Neben den im Forschungsbericht benannten Limitationen und Grenzen der ermittelten Prävalenzwerte bleibt festzuhalten, dass es erstmalig durch diese Untersuchung gelungen ist, die Anzahl von Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen in Deutschland über die kodierten Diagnosen in Routinedaten von Krankenkassen zu erfassen. Die Studie stützt sich dabei zudem auf die klinische Erfahrung verschiedener Expert:innen, die mehrfach in die Erarbeitung der ICD-10-Listen einbezogen wurden, die der Prävalenzschätzung zugrunde liegen. Deshalb wird für diese Untersuchung eine hohe inhaltliche Validität angenommen. Die Notwendigkeit, eine valide Schätzung der Prävalenzzahlen für Deutschland vorzunehmen, wurde auch in den zu Beginn der Studie geführten Interviews wiederholt betont. So beschreibt eine Wissenschaftlerin des Robert-Koch-Instituts:

**„[...] es ist sinnvoll eigene Zahlen aus Deutschland zu haben, da sie eine gewisse Bedeutung für die Versorgungsplanung und der Bedarfe im Gesundheitssystem haben“<sup>1</sup>.**



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Es ist zu beachten, dass die erhobenen Zahlen keine Ableitung auf die notwendigen Versorgungsstrukturen für Kinder und Jugendliche mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen zulassen. Hierfür müssen weitere Untersuchungen wie die Erhebung gesundheitsbezogener Versorgungs- und Begleitungsangebote in Deutschland durchgeführt werden, um einen Abgleich zwischen dem Versorgungsangebot und dem Versorgungsbedarf vornehmen zu können. Die erhobenen Zahlen bilden hierfür eine wichtige Grundlage. Zudem gilt es zu beachten, dass der Großteil der erfassten Diagnosen der TfSL-Gruppe<sup>1</sup> zugeordnet ist, von denen nur ein äußerst geringer Anteil von ca. 10% einen letalen Verlauf nimmt und der Großteil dieser Kinder somit keiner palliativen Versorgung und hospizlichen Begleitung bedürfen. Hier sind jedoch andere spezifische Versorgungsbedarfe sowohl in der akuten Behandlungsphase als auch in den anschließenden Rehabilitationsphasen von Relevanz.

<sup>1</sup> | Dieses Zitat entstammt aus einem Interview mit dem Robert-Koch-Institut, das am 01.09.2020 durch das Forschungsteam in Stufe 1 (Vorbereitung der Studie) durchgeführt wurde.

# 1 EINFÜHRUNG

In Deutschland liegen bisher keine Daten hinsichtlich der Anzahl von Kindern und Jugendlichen mit einer lebensbedrohlichen oder lebensverkürzenden Erkrankung vor. Es wird bis dato auf Studienergebnisse aus Großbritannien von Fraser und Kolleg:innen (2012) zurückgegriffen und auf Deutschland übertragen. In dieser Berechnung sind allerdings mögliche relevante Einflussfaktoren, wie unterschiedliche Rechtsgrundlagen und Verfahren der Pränataldiagnostik sowie Unterschiede in der Bevölkerungszusammensetzung und dem gesundheitlichen Versorgungssystem zwischen Deutschland und Großbritannien nicht berücksichtigt, sodass es sich bei der derzeitig verfügbaren Berechnung für entsprechende Diagnoseprävalenzen in Deutschland nicht um eine präzise Fallprävalenz handeln kann. So wird auf dieser Grundlage bislang von ca. 50.000 Kindern und Jugendlichen ausgegangen, die in Deutschland lebensverkürzend oder lebensbedrohlich erkrankt sind (Jennessen & Hurth, 2021). Diese Zahl wird auch von den relevanten Akteur:innen in der breit gefächerten Versorgungslandschaft kommuniziert (z. B. Bundesverband Kinderhospiz, 2022; Zernikow, Gertz & Hasan, 2017).

Um jedoch eine Beurteilung über quantitative Bedarfe, notwendige Versorgungsangebote sowie die mögliche Inanspruchnahme von ambulanten sowie stationären Settings der Begleitung und Versorgung der Zielgruppe (z. B. Palliativ- und Hospizbereich für Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene) sowie ihren Zu- und Angehörigen treffen zu können, ist es in einem ersten Schritt zunächst erforderlich zu wissen, wie viele Kinder und Jugendliche überhaupt in Deutschland mit den verschiedensten Erkrankungen leben, die als lebensbedrohlich und lebensverkürzend gelten. Eine wissenschaftlich fundierte Abbildung der tatsächlichen Prävalenzrate ist notwendig, um in weiteren Untersuchungen konkrete Hinweise und Handlungsempfehlungen für die Weiterentwicklung adäquater Versorgungs- und Begleitungssettings auf gesundheits-, familien- und sozialpolitischer Ebene ableiten zu können<sup>2</sup>.

Die Humboldt-Universität zu Berlin, Institut für Rehabilitationswissenschaften, Abteilung Pädagogik bei Beeinträchtigungen der körperlich-motorischen Entwicklung hat auf der Grundlage dieses Desiderats die Prävalenzzahlen von Kindern und Jugendlichen mit einer lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankung im Rahmen des Projektes PraeKids erhoben. Dafür erhielt sie eine Zuwendung der Stiftung Kinder- und Jugendhospiz Regenbogenland in Düsseldorf. Die nachfolgende Dokumentation beschreibt die beiden Stufen sowie die Ergebnisse der Datenerhebungen.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

2 | Da die Bedürfnisse einzelner Familienmitglieder bzw. der Familien, in denen ein erkranktes Kind lebt, für eine auch inhaltlich begründete Gestaltung dieser Angebote zentraler Ausgangspunkt sind, erfolgt die Erhebung dieser in einem parallel laufenden Forschungsprojekt, das Ende 2022 entsprechende Daten vorlegen kann:  
Projekt [FamPalliNeeds](#)

## 2 EXPLORATIVE VORSTUDIE: PRAEKIDS – STUFE 1

Mit dem Ziel der Identifizierung möglicher Datenquellen zur Ermittlung der Prävalenz von lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen wurden in der ersten Phase des Projekts PraeKids verschiedene Optionen des Zugangs zu den gewünschten Patient:innendaten eruiert. Hierfür wurden u. a. Interviews mit nationalen und internationalen Expert:innen aus dem Versorgungsspektrum sowie politisch relevanten Akteur:innen im Kontext von Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen geführt (N=7). Die Auswertungen der Expert:inneninterviews bestätigte aus fachlicher Perspektive die bereits von den Autor:innen hypothetisch formulierte Notwendigkeit der Erhebung konkreter Daten zur Prävalenz der Zielgruppe mit o. g. Zielperspektive. Dazu äußerte beispielsweise ein:e Befragte:r:



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

*„50.000 ist eine Zahl, die gegenüber der Öffentlichkeit, gegenüber der Politik sehr deutlich macht, wie viel Betroffene es in Deutschland gibt [...] es ist aber eine Zahl, die aus England überschrieben wurde. Es ist die beste Zahl, die wir im Moment nehmen können [...] dennoch: wo schaffe ich welche Angebote, also auf wen treffe ich in ganz Deutschland, wo sind die, welche Strukturen, welches Klientel, welche Bedürfnisse haben diese Menschen. Das ist ja die Frage, die ich mir stelle“.*

Zudem wurde deutlich, dass es bislang weder systematische Versuche einer diesbezüglichen Datenerhebung gab, noch zielführende Wege der Datengenerierung bei den befragten Personen bekannt waren.

Somit war es erforderlich, erstmalig Wege des Zugangs zu den entsprechenden Datensätzen zu entwickeln und in der Kommunikation mit zentralen Institutionen für gesundheitsrelevante Daten in Deutschland zu diskutieren. Im Folgenden wurde ein Forschungsprozess initiiert, der aus verschiedenen, miteinander verschränkten Forschungsaktivitäten bestand, in die unterschiedliche Akteur:innen involviert waren:

1. **Spitzenverband Bund der Krankenkassen (GKV-Spitzenverband):** Auf der Grundlage von ICD-10-Kodierungen, die Fraser et al. (2020) für ihre Berechnung der Prävalenz in England nutzten, wurden in Kooperation mit dem GKV-Spitzenverband Datensätze zu Prävalenzen der dort verzeichneten Kinder und Jugendlichen bis 19 Jahre erstellt. Die Anzahl dieser Versicherten im Jahr 2019 betrug 12.970.015 Personen.
2. **Gruppendiskussion mit Expert:innen:** In Zusammenarbeit mit ausgewählten interessierten pädiatrischen Palliativmediziner:innen aus Deutschland wurden diese ICD-10-Kodierungen von Fraser et al. (2012) diskutiert und kritische Codes markiert. Dieses Vorgehen diente der Vorbereitung einer möglichen Adaption in Stufe 2 des Forschungsprozesses.

3. **InGef (Institut für angewandte Gesundheitsforschung Berlin GmbH):** Mit InGef wurden Möglichkeiten der Erfassung differenzierterer Daten, die über die reine Diagnose-Prävalenz der Zielgruppe hinausgehen (z. B. Alter und Geschlecht), erörtert. InGef verfügt über aktuelle Datensätze von Patient:innen, die in 60 Berufs- und Innungskrankenkassen in Deutschland versichert sind. 2019 waren dies 1.168.257 Versicherte im Alter von 0-19 Jahren.
4. **Forschungsdatenzentrum Sachsen:** Zusätzlich wurden Gespräche mit dem Forschungsdatenzentrum Sachsen über eine Analyse der Krankenhaus- und der DRG-Statistik geführt.

Für die weitere Datenerhebung wurde entschieden, den Fokus der weiteren Datengenerierung auf die Datensätze des GKV-Spitzenverbandes sowie von InGef zu richten und als Grundlage zur Prävalenzerhebung zu verwenden, da von den dort verfügbaren Datensätzen zum einen eine hohe Repräsentativität der Datensätze und zum anderen weitere relevante Daten (insbesondere über InGef) zu erwarten waren, die der inhaltlichen Zielrichtung des Projekts im hohen Maße entsprachen und einen eventuellen Vergleich mit den vorliegenden internationalen Daten ermöglichen sollten (vgl. z. B. Fraser et al. 2020, S. 5). Die nachfolgende Abbildung 2 veranschaulicht den geplanten und letztlich, durchgeführten Forschungsprozess.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



Abbildung 2: Forschungsprozess PraeKids

## 3 HAUPTSTUDIE ZUR ERHEBUNG DER PRÄVALENZ: PRAEKIDS – STUFE 2

### 3.1 Stufe 2 – Weiterentwicklung der ICD-10-Code-Listen

Um eine aktuelle Erhebung der Diagnosen lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Erkrankungen vornehmen zu können, bedurfte es einer systematischen Überprüfung der in den englischen Vorstudien verwendeten ICD-10-Code-Listen. Dieser Prozess wird nachfolgend skizziert, wobei der Fokus sowohl auf der Überprüfung der Code-Listen aus der Studie von 2012 als auch der fachlichen Einordnung der seitdem erweiterten Codes dieses internationalen Systems zur Verschlüsselung medizinischer Diagnosen lag.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

#### 3.1.1 Ausgangssituation –

##### Prävalenzerhebungen in England und Schottland

Zunächst wird die dem PraeKids zugrunde liegende und in anderen thematischen Studien sowohl zitierte als auch für weitere Studien (siehe unten) verwendete Prävalenzerhebung von Fraser und Kolleg:innen (2012, 2018, 2020) kurz vorgestellt. Die genaue Kenntnis dieser Studien und ihres Designs ist notwendig, um a) die datenspezifischen Grundlagen der hier vorliegenden Untersuchung und b) die Unterschiede in den Kodierungspraktiken und der damit einhergehenden Datenerhebungen nachvollziehen zu können. Diese kompakte Zusammenfassung wird durch einen Exkurs über die Entwicklung der ICD-10-Code-Liste ergänzt, die als Grundlage für die Prävalenzerhebungen in England diente.

#### 3.1.1.1 Prävalenzerhebung in England

Fraser, Gibson-Smith, Jarvis, Norman und Parslow (2020) erhoben für eine aktuelle Veröffentlichung die Prävalenzzahlen von Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen zwischen 2001 und 2018 in England. Hierfür nutzten sie das Register NHS Digital, in dem entsprechende Daten aus dem Gesundheits- und Sozialwesen in England dokumentiert sind. Die für die Prävalenzberechnung notwendigen Informationen über alle aufgenommenen Patient:innen in Krankenhäusern des NHS in England inklusive u. a. der klinischen Diagnosen wurden über die Hospital Episode Statistic (HES)-Datenbank erfasst und mit den Mortalitätsdaten des Office for National Statistics (ONS) verknüpft. Die ONS-Daten beinhalteten das Sterbedatum und die Todesursache der betroffenen Kinder (Fraser et al., 2020, S. 2).

Die Studienpopulation der Studie von Fraser et al. (2020) setzte sich aus Kindern und Jugendlichen im Alter von 0–19 Jahren zusammen, bei denen zwischen dem 1. April 2000 und dem 31. März 2018 eine lebensbedrohliche oder lebensverkürzende Erkrankung diagnostiziert wurde. Als lebensbedrohlich oder lebensverkürzend wurden Erkrankungen dann eingestuft, wenn sie durch die von Fraser und Kolleg:innen entwickelte ICD-10-Kodierungsliste identifiziert werden konnte. Erfasst wurden im Rahmen dieser Studie Kinder und Jugendliche, die

- die Diagnose einer lebensbedrohlichen oder lebensverkürzenden Erkrankung entsprechend der entwickelten ICD-10-Code-Liste im Zeitraum 1. April 2000 bis 31. März 2018 erhalten hatten,
- im Jahr der Analyse einen Krankenhausaufenthalt hatten,
- <19 Jahre alt und
- in England ansässig waren (Fraser et al., 2020, S. 2f.).



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Die Ergebnisse dieser Studie von Fraser und Kolleg:innen (2020) zeigen einen deutlichen Anstieg der Prävalenz von 26.7 pro 10.000 der 0–19-Jährigen in 2001/02 auf 66.4 pro 10.000 der 0–19-Jährigen im Jahr 2017/18. Die höchste Prävalenz lag bei den unter Einjährigen mit 226.5 pro 10.000.

Des Weiteren schärften Fraser et al. (2020) die Prävalenzschätzung, indem sie die eingeschlossenen Fälle eingrenzten. Folgende Erkrankungen wurden dabei nicht mehr berücksichtigt:

- Perinatale Erkrankungen nach dem ersten Lebensjahr, da davon ausgegangen wurde, dass das Kind bei bestehender lebensbedrohlicher und lebensverkürzender Erkrankung im Rahmen der ICD-10-Code-Liste rekodiert wird. So würde beispielsweise ein Baby mit schwerer Asphyxie bei der Geburt als Zerebralparese rekodiert.
- Onkologische Fälle 5 Jahre nach Diagnose und
- Nierenversagen im Frühstadium (1–3).

Dabei reduzierte sich die ermittelte Prävalenz von 66.4 auf 61.1 pro 10.000 der 0–19-Jährigen im Jahr 2017/18.

Insgesamt zeigt der Prävalenzverlauf in den Jahren 2001/02–2017/18 eine kontinuierliche Zunahme, sodass Fraser et al. (2020) eine Fortführung dieser Entwicklung in England voraussagen (S. 5f.).

### 3.1.1.2 Prävalenzerhebung in Schottland

Für die Jahre 2003/4 wurde in Schottland im Rahmen der ChiSP-Studie („Children in Scotland requiring Palliative Care: identifying numbers and needs) ebenfalls die Prävalenz der in der Zielgruppe enthaltenen Kinder und Jugendlichen mit lebensverkürzenden Erkrankungen erhoben (Fraser, Jarvis, Moran, Aldridge, Parslow & Beresford, 2015). In England lag der Wert bei 32.2 pro 10.000, in Schottland bei 31.5. 2018/19 liegt er in Schottland laut ChiSP-3 bei 45 pro 10.000, was ebenfalls eine Zunahme der Diagnosestellungen zeigt, allerdings mit einem geringeren Anstieg als in England (McLaughlin, Marosi & Robb, 2020). Fraser et al. (2020) begründen dies mit unterschiedlichen Merkmalen der Bevölkerung in England und Schottland, wie beispielsweise dem Anteil an ethnischen Minderheiten sowie den damit u.a. verbundenen sozioökonomischen Bedingungen. Des Weiteren sehen sie als mögliche Ursache Unterschiede in den jeweiligen Kodierungspraktiken des Gesundheitswesens (Fraser et al. 2020, S. 5).

Nach Fraser et al. (2020) muss sowohl in der Analyse dieser Erhebung als auch in der oben skizzierten Studie aus England berücksichtigt werden, dass die Frage, ob es sich um eine echte Zunahme der von diesen Diagnosen betroffenen Kinder und Jugendlichen handelt oder ob Änderungen in den Kodierungspraktiken mit dafür verantwortlich sind, nicht eindeutig beantwortet werden kann. Des Weiteren setzen die Wissenschaftler:innen den Anstieg mit dem medizinischen Fortschritt und der höheren Überlebenschance bei bestimmten Erkrankungen in Verbindung (ebd., S. 9).

### 3.1.1.3 Exkurs: ICD-10-Code-Liste nach Fraser

Die o.g. ICD-10-Code-Liste von Fraser et al. (2012) basiert auf folgenden Datenquellen (Ohlig, 2019, S.13):

#### 1. Daten des „Hain Dictionary version 1.0 of ICD-10 Codes“

- Es wurden Diagnosen von Kindern zusammengefasst, die in fünf Kinderhospizern und einem spezialisierten Palliativservice des Children’s Hospital in Cardiff betreut wurden.
- Es wurden nur Diagnosen aufgenommen, die mindestens einer ACT-Gruppe zugeordnet werden konnten<sup>3</sup>.
- Diese Basisliste wurde mit Diagnosen aus anonymen Sterbedaten von Kindern (0 bis 19 Jahre) zwischen 2002 und 2007 in Wales (Daten vom Public Health Wales Observatory) ergänzt.

#### 2. Daten aus der Analyse von Diagnosen der Kinder, die im Martin House Children Hospice (Wetherby, England) in den Jahren 1987 bis 2010 pflegerisch versorgt wurden.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

<sup>3</sup> | Die britische Association for children with life-threatening or terminal conditions and their families (ACT) nahm im Jahr 2003 eine Gruppierung lebensbedrohlicher und lebensverkürzender Erkrankungen vor, die bis heute in Wissenschaft und Praxis angewandt wird. Heute fungiert das Netzwerk unter dem Namen Together-for-Short-Lives (TfSL). Die einzelnen Gruppen werden in Abschnitt 3.1.2.2 vorgestellt.



## 3.1.2 Adaption der ICD-10-Code-Liste nach Fraser als Grundlage für die Prävalenzerhebung in Deutschland

### 3.1.2.1 Frühere Adaptionen der ICD-10-Code-Listen für Prävalenzerhebungen

Um das in der PraeKids-Studie gewählte Erhebungsdesign transparent darstellbar zu machen, werden die vorgenommenen Modifikationen nachfolgend begründet. In der ChiSP-Studie von Fraser et al. (2015) diente die von Fraser et al. (2012) erstellte Liste mit ICD-10-Kodierungen, die bereits zuvor Grundlage der Prävalenzerhebung von Kindern mit lebensverkürzenden Erkrankungen in England war, als Basis zur Identifizierung von Kindern mit lebensverkürzenden Erkrankungen.

Für die ChiSP-Studie wurde diese Liste insofern adaptiert, als dass die folgenden drei ICD-10-Diagnosecodes nicht berücksichtigt wurden:

- **Q74.8** Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungen der Extremitäten,
- **Q44.5** Sonstige angeborene Fehlbildungen,
- **F80.3** Erworbene Aphasie mit Epilepsie (Landau-Kleffner-Syndrom).

Es gab während des Studienzeitraumes (2003/4–2014/3) keine Person, die an den genannten Diagnosen verstorben war, weshalb diese ausgeschlossen wurden. In den Folgearhebungen zu ChiSP 2 (McLaughlin & Robb, 2018) und ChiSP 3 (McLaughlin, Marosi & Robb, 2020) diente weiterhin die adaptierte Fraser-Liste als Grundlage.

In einer 5-Jahres-Analyse des Perinatalzentrums der Charité in Berlin (Ohlig, 2019) wurde die Prävalenz von Neugeborenen mit lebensbedrohlichen bzw. -verkürzenden Erkrankungen erhoben. Dazu wurde ebenfalls die von Fraser et al. (2012) erstellte ICD-10-Code-Liste genutzt, um aus den Jahren 2009 bis 2013 die Patient:innen zu ermitteln, die die Diagnosen von lebensbedrohlichen bzw. -verkürzenden Erkrankungen aufwiesen. Wie bei ChiSP (1–3, 2015; 2018; 2020) wurde die Liste adaptiert. Neben den von Fraser et al. (2012) verwendeten Codes, fand eine Erweiterung um den Code P07.00 „Frühgeborenes mit extrem niedrigem Geburtsgewicht“ statt. Diese Diagnose stellt nach Ohlig (2019) in der Neonatologie einen häufig lebensbedrohlichen bzw. -verkürzenden Zustand dar und wurde deshalb bei der Prävalenzerhebung in der Neonatologie der Charité mit aufgenommen.

Das forschungsmethodische Vorgehen der hier vorgestellten Studien soll an dieser Stelle nicht weiter diskutiert werden, sondern lediglich der Beschreibung des verwendeten Forschungsdesigns dienen. Es lässt sich sehr deutlich ein Phänomen erkennen, das sich auch in der Datenerhebung des PraeKids-Projektes zeigt: Weder die Erstellung der für die Datenerhebung notwendigen ICD-10-Code-Listen unterliegt eindeutigen, evidenzbasierten Codierregeln, noch die Zuordnung einzelner Diagnosen zu den vier TfSL-Diagnosegruppen, die im nachfolgenden Kapitel genauer erläutert werden.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



Die Definition der zu erfassenden Fälle unterliegt der Logik der jeweils unterschiedlichen Untersuchungsdesigns und ist zudem ein äußerst dynamisches Geschehen, auf das sowohl die Modifizierungen der ICD-10-Code-Listen als auch spezifische Praxisphänomene (z. B. keine Todesfälle mit spezifischen Diagnosen) einwirken.

### 3.1.2.2 Adaptionen für die Burgio-Jennessen-Liste

Nach Durchsicht der ICD-10-Codes nach Fraser et al. (2012) seitens der pädiatrischen Palliativmediziner:innen (siehe Phase 1 der Datenerhebung) und deren kritischen Betrachtung bestimmter ICD-10-Codes hinsichtlich der Diagnose als lebensbedrohliche und/oder lebensverkürzende Erkrankung, fand in der zweiten Phase des vorliegenden Forschungsprojekts erneut eine differenzierte Auseinandersetzung mit den ICD-10-Code-Listen statt.

Zunächst wurde eine Tabelle erstellt, in der diejenigen ICD-10-Codes von Fraser und Kolleg:innen (2012) aufgelistet wurden, bei denen sich die interviewten pädiatrischen Palliativmediziner:innen uneinig waren, ob bei diesen eine Lebensbedrohung oder Lebensverkürzung vorläge und somit fraglich sei, ob sie in der geplanten Prävalenzberechnung berücksichtigt werden sollten.

#### Zudem ergab sich folgende Problematik:

Die Codes von Fraser et al. (2012) beziehen sich auf die ICD-10-Code-Liste von 2011. Da diese jedoch jährlich überarbeitet und Fehlerkorrekturen sowie Aktualisierungen vorgenommen werden, wurden zunächst alle Aktualisierungslisten von 2011–2020 gesichtet. Hierbei fiel auf, dass von Fraser und Kolleg:innen teils Codes, die aus Sicht der Forschenden und der beratenden Mediziner:innen als lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend eingestuft worden wären, nicht berücksichtigt worden waren. Dies hatte zur Folge, dass eine erneute vollständige Sichtung der ICD-10-GM 2020 durchgeführt wurde. Im Ergebnis entstand eine modifizierte Liste mit potentiell lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzende Erkrankungen, die durch die kooperierenden pädiatrischen Palliativmediziner:innen geprüft wurde<sup>4</sup>.

Zur Überprüfung der infrage stehenden Codes von Fraser et al. (2012) und der neuen, zusätzlichen Codes wurde eine digitale Gruppendiskussion mit Palliativmediziner:innen aus Deutschland durchgeführt, die in entsprechenden Feldern der Pädiatrie tätig sind und über z. T. langjährige Expertise im Feld verfügen. Entscheidender Indikator für den Ein-/Ausschluss der Codes war, dass es sich um eine lebensbedrohliche und/oder lebensverkürzende Erkrankung handelt und sie sich somit einer der vier TfSL (Together-for-Short-Lives)-Gruppen zuordnen lässt.

Diese TfSL-Gruppen wurden ursprünglich als ACT-Gruppen deklariert, die durch die Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and Their Families (ACT) und das Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH) erstellt und auf dem IMPaCCT-Meeting in Trento weiter modifiziert wurden (Craig, Abu-Saad Huijer, Benini,



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

<sup>4</sup> | Äußere Ursachen für lebensbedrohliche Gesundheitssituationen (Unfälle, Ertrinken etc.) werden in den Erhebungen entsprechend der in anderen internationalen Untersuchungen üblichen Studiendesigns zur Prävalenz der Zielgruppe nicht berücksichtigt.

Kuttner, Wood, Feraris & Zernikow, 2008, S. 402). Im Jahr 2011 vereinigten sich die Organisationen ACT und Children's Hospices UK zu Together for Short Lives und es wurden die Einteilungen und Definitionen der ACT-Gruppen übernommen (TfSL1, TfSL 2, TfSL 3, TfSL 4; togetherforshortlives, 2011). Diese werden nachfolgend nach Hoell et al. (2019, S. 1894) und Widdas, McNamara & Edwards (2013, S. 10f.) komprimiert dargestellt:

- Zu der **Gruppe 1** zählen lebensbedrohliche Erkrankungen, für die es kurative Therapien gibt, bei denen jedoch auch ein Therapieversagen und somit ein verfrühter Tod möglich sind.
- Zur **Gruppe 2** gehören Erkrankungen, die zu einem frühen Tod führen und demnach nicht kurativ behandelbar sind. Intensive Therapien führen zu einer Lebensverlängerung und sollen Kindern und Jugendlichen die Partizipation an Aktivitäten des täglichen Lebens ermöglichen.
- **Gruppe 3** beinhaltet progrediente Erkrankungen, für die ausschließlich palliative Therapiemöglichkeiten zur Verfügung stehen.
- Der **Gruppe 4** sind meist neurologisch begründete Erkrankungen zugeordnet, die irreversibel, aber nicht progredient sind. Diese führen aufgrund einer Vielzahl potentieller gesundheitlicher Komplikationen meist zu einem frühzeitigen Tod.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Im Rahmen der o.g. Gruppendiskussion mit in der Pädiatrie tätigen Palliativmediziner:innen wurden die von den Forschenden als möglicherweise nicht in die Systematik passend bewerteten Codes der Fraser-Liste sowie eine Auswahl der seit 2011 ergänzten Diagnosen diskutiert.

Die nachfolgenden Codes aus der ursprünglichen Fraser-Liste (s. Tab. 1) wurden von den Expert:innen als nicht lebensbedrohlich bzw. lebensverkürzend eingestuft und entsprechend bei der Berechnung der Prävalenz nicht berücksichtigt.

Tabelle 1: Ausgeschlossene ICD-10-Codes aus der Fraser-Liste zur Prävalenzberechnung

KODIERUNG	TITEL
E34.8	Sonstige näher bezeichnete endokrine Störungen
E88.1	Lipodystrophie, anderenorts nicht klassifiziert
F80.3	Erworbene Aphasie mit Epilepsie [Landau-Kleffner-Syndrom]
G60.0	Hereditäre sensomotorische Neuropathie
H11.1	Konjunktivadegeneration und -einlagerungen
H35.5	Hereditäre Netzhautdystrophie
Q39.6	Ösophagusdivertikel (angeboren)
Q74.8	Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungen der Extremität(en)
Q77.4	Achondroplasie
Q78.5	Metaphysäre Dysplasie
Q87.1	Angeborene Fehlbildungssyndrome, die vorwiegend mit Kleinwuchs einhergehen
Q87.2	Angeborene Fehlbildungssyndrome mit vorwiegender Beteiligung der Extremitäten

Die Mediziner:innen argumentierten für den Ausschluss beispielsweise beim Landau-Kleffner-Syndrom, dass die krankheitstypischen Symptome nicht lebensbedrohlich oder lebensverkürzend und die mit dem Syndrom einhergehende Epilepsie gut behandelbar sei. Die hereditäre sensomotorische Neuropathie ist ebenfalls nach Aussagen der Expert:innen nicht als lebensbedrohlich oder lebensverkürzend zu klassifizieren. Ähnliches gilt für angeborene Fehlbildungssyndrome, die vorwiegend mit Kleinwuchs oder der Beteiligung der Extremitäten einhergehen. Neben den Fraser-Codes wurden weitere potentiell lebensbedrohliche und/oder lebensverkürzende Diagnosen zur Diskussion gestellt. Diese Codes ergaben sich, wie bereits beschrieben, aus der Sichtung der aktuellen ICD-10-GM 2020. Die nachfolgende Tabelle 2 zeigt, welche zusätzlichen Kodierungen aus Sicht der Palliativmediziner:innen mit in die der Prävalenzberechnung zugrundeliegenden Code-Liste aufgenommen werden sollten. Mit der Aufnahme der Codes in die neue Liste wurde auch die Einstufung in eine der vier TfSL-Gruppen vorgenommen.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Tabelle 2: Zusätzlich eingeschlossene ICD-10 Codes zur Prävalenzberechnung

KODIERUNG	TITEL	KODIERUNG	TITEL
A40	Streptokokkensepsis	I61.6	Intrazerebrale Blutung an mehreren Lokalisationen
A81.2	Progressive multifokale Leukenzephalopathie	I61.8	Sonstige intrazerebrale Blutung
A97.2	Schweres Dengue	I61.9	Intrazerebrale Blutung, nicht näher bezeichnet
B34.2	Infektion durch Coronaviren nicht näher bezeichneter Lokalisation	I62	Sonstige nichttraumatische intrakranielle Blutung
B97.2	Coronaviren als Ursache von Krankheiten, die in anderen Kapiteln klassifiziert sind	I63	Hirninfrakt
D42	Neubildung unsicheren oder unbekanntem Verhaltens der Meningen	K71	Toxische Leberkrankheit
D45	Polycythaemia vera	K73	Chronische Hepatitis, anderenorts nicht klassifiziert
D46	Myelodysplastische Syndrome	K75	Sonstige entzündliche Leberkrankheiten
D47	Sonstige Neubildungen unsicheren oder unbekanntem Verhaltens des lymphatischen, blutbildenden und verwandten Gewebes	K76.1	Chronische Stauungsleber
D56.9	Thalassämie, nicht näher bezeichnet	K76.2	Zentrale hämorrhagische Lebernekrose
D76.4	Zytokinfreisetzungssyndrom [cytokine release syndrome]	K76.3	Leberinfarkt
D82.0	Wiskott-Aldrich-Syndrom	K76.4	Peliosis hepatis
D82.3	Immundefekt mit hereditär defekter Reaktion auf Epstein-Barr-Virus	K76.6	Portale Hypertonie
D89.3	Immunkonstitutionssyndrom	K76.7	Hepatorenales Syndrom
D90	Immunkompromittierung nach Bestrahlung, Chemotherapie und sonstigen immunsuppressiven Maßnahmen	N25.1	Renaler Diabetes insipidus
G23.1	Progressive supranukleäre Parese	N25.9	Krankheit infolge Schädigung der tubulären Nierenfunktion, nicht näher bezeichnet
G23.2	Multiple Systematrophie vom Parkinson-Typ [MSA-P]	P07.00	Frühgeborenes mit extrem niedrigem Geburtsgewicht
G23.3	Multiple Systematrophie vom zerebellären Typ [MSA-C]	P10.0	Subdurale Blutung durch Geburtsverletzung
G93.1	Anoxische Hirnschädigung, anderenorts nicht klassifiziert	P10.2	Intraventrikuläre Blutung durch Geburtsverletzung
G94.3	Enzephalopathie bei sonstigen anderenorts klassifizierten Krankheiten	P10.3	Subarachnoidale Blutung durch Geburtsverletzung
I08	Krankheiten mehrerer Herzklappen	P10.4	Tentoriumriss durch Geburtsverletzung
I20	Angina pectoris	P10.8	Sonstige intrakranielle Verletzungen und Blutungen durch Geburtsverletzung
I22	Rezidivierender Myokardinfarkt	P10.9	Nicht näher bezeichnete intrakranielle Verletzung und Blutung durch Geburtsverletzung
I23	Bestimmte akute Komplikationen nach akutem Myokardinfarkt	P11.0	Hirnödem durch Geburtsverletzung
I24	Sonstige akute ischämische Herzkrankheit	P11.1	Sonstige näher bezeichnete Hirnschädigung durch Geburtsverletzung
I25	Chronische ischämische Herzkrankheit	P28.4	Sonstige Apnoe beim Neugeborenen
I27.1	Kyphoskoliotische Herzkrankheit	P52.2	Intraventrikuläre (nichttraumatische) Blutung 3. Grades beim Fetus und Neugeborenen
I27.20	Pulmonale Hypertonie bei chronischer Thromboembolie	P52.3	Nicht näher bezeichnete intraventrikuläre (nichttraumatische) Blutung beim Fetus und Neugeborenen
I27.28	Sonstige näher bezeichnete sekundäre pulmonale Hypertonie	P52.6	Kleinhirnblutung (nichttraumatisch) und Blutung in die Fossa cranii posterior beim Fetus und Neugeborenen
I43	Kardiomyopathie bei anderenorts klassifizierten Krankheiten	P52.8	Sonstige intrakranielle (nichttraumatische) Blutungen beim Fetus und Neugeborenen
I49.0	Kammerflattern und Kammerflimmern	P91.7	Erworbener Hydrozephalus beim Neugeborenen, Posthämorrhagischer Hydrozephalus beim Neugeborenen
I49.8	Sonstige näher bezeichnete kardiale Arrhythmien	Q86.2	Warfarin-Embryopathie, Embryopathie durch Cumarine
I50	Herzinsuffizienz	Q86.88	Sonstige angeborene Fehlbildungssyndrome durch bekannte äußere Ursachen
I60	Subarachnoidalblutung	Q87.8	Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungssyndrome, anderenorts nicht klassifiziert
I61.0	Intrazerebrale Blutung	T86.1	Funktionsstörung, Versagen und Abstoßung eines Nierentransplantates
I61.1	Intrazerebrale Blutung in die Großhirnhemisphäre, subkortikal	T86.3	Versagen und Abstoßung eines Herz-Lungen-Transplantates
I61.2	Intrazerebrale Blutung in die Großhirnhemisphäre, nicht näher bezeichnet	T86.4	Funktionsstörung, Versagen und Abstoßung eines Lebertransplantates
I61.4	Intrazerebrale Blutung in das Kleinhirn	T86.81	Versagen und Abstoßung sonstiger transplanterter Organe und Gewebe – Lunge
I61.5	Intrazerebrale intraventrikuläre Blutung		

Als Ergebnis der Gruppendiskussionen mit den Expert:innen konnte eine modifizierte Liste mit aktuellen ICD-10-Kodierungen lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Erkrankungen von Kindern und Jugendlichen erstellt werden.

Diese Liste ist essenziell für die Berechnung der Prävalenz, da es über die Diagnosestellung die notwendigen Daten in Deutschland zu erfassen galt. Die modifizierte Liste enthält nun sowohl Codes aus der Fraser-Liste als auch neu hinzugefügte Kodierungen. Diese Liste wurde als (Excel-)Tabelle aufbereitet. Sie enthält die ICD-10-Codes von lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen entlang diagnostischer Gruppierungen sowie die Einteilung in die TfSL-Gruppen (s. Anhang IV) und wird hier als Burgio-Jennessen-Liste vorgestellt.

## 3.2 Stufe 2 – Erhebungsprozess mittels aktualisierter ICD-10-Codes

Die Prävalenzerhebung wurde durch zwei Institutionen vorgenommen. Zum einen wurden durch den GKV-Spitzenverband die notwendigen Prävalenzdaten zur Verfügung gestellt, zum anderen wurde das Institut für angewandte Gesundheitsforschung Berlin GmbH (InGef) beauftragt, die für die Studie relevanten Daten zur Prävalenz und Soziodemographie bereitzustellen.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

### 3.2.1 GKV-Daten

#### 3.2.1.1 Grundlagen

In der vorliegenden Prävalenzerhebung wurde eine Sekundärdatenanalyse mittels der Routinedaten des GKV-Spitzenverbandes durchgeführt. Diese gelten als wichtige Datengrundlage der Versorgungsforschung und Qualitätssicherung im Gesundheitswesen (Hoffmann & Glaeske, 2017; Swart, Ihle, Gothe & Matusiewicz, 2014). Im Jahr 2020 waren rund 73,36 Millionen Menschen in der Bundesrepublik Mitglied in der gesetzlichen Krankenversicherung (GKV) versichert (Bolkart, 2021). Das entspricht 88,23% der Bevölkerung Deutschlands in diesem Jahr.

In Deutschland existieren im Jahr 2022 97 gesetzliche Krankenkassen, die sich durch eine unterschiedliche Versicherten- und Morbiditätsstruktur auszeichnen. Diese zeigen sich sowohl in der Alters- und Geschlechtsverteilung als auch in sozioökonomischen Variablen (Hoffmann & Icks, 2012; Jaunzeme, Eberhard & Geyer, 2013). Entsprechend halten Hoffmann und Bachmann (2014) fest, dass Analyseergebnisse einzelner Kassen, auch nach einer Alters- und Geschlechtsstandardisierung, nicht auf die gesamtdeutsche Bevölkerung übertragen werden können, da sich die Versichertenstruktur zwischen den Kassen nicht ausgleicht. Bezüglich der soziodemografischen Merkmale wird in deren Analyseergebnissen ersichtlich, dass sich Kinder und Jugendliche weniger in der Alters- und Geschlechtsstruktur unterscheiden, sondern vor allem in den soziodemografischen Merkmalen. Es finden sich bei der AOK im Vergleich zu anderen gesetzlichen Krankenkassen beispielsweise ein hoher Anteil an jungen Versicherten aus Einwandererfamilien (Hoffmann & Bachmann, 2014, S. 455-462). Deshalb muss

für die Interpretation und Übertragung entsprechender Daten die unterschiedliche Versichertenstruktur berücksichtigt werden.

Zudem ist zu beachten, dass bezüglich der GKV-Daten keine Aussage über die Validität und die Genauigkeit der Dokumentation der relevanten Diagnosen getroffen werden können (Hoffmann, Bobrowski & Fendrich, 2008, S. 1194).

Trotz dieser Nachteile ergeben sich auch Vorteile aus der Nutzung von GKV generierten Daten, z. B. dass diese personen- und nicht fallbezogen gespeichert werden. Sie haben im Rahmen der vorliegenden Studie des Weiteren den Vorteil, dass sie zeitnah zur Verfügung gestellt werden können und kostengünstig sind, da sie nicht speziell für die Verwendung im Rahmen der vorliegenden Studie erhoben werden müssen. Sie können zudem für retro- und prospektive Beobachtungen über einen längeren Zeitraum genutzt werden. Ein großer Vorteil im Hinblick auf die Validität der Daten stellt die Tatsache dar, dass über alle Versicherten eine Aussage getroffen werden kann, da ein Drop-out oder eine Verweigerung zur (weiteren) Teilnahme entfällt. Da es sich um Routinedaten handelt, entfallen Verzerrungen wie Erinnerungs- und Interviewbias (Hoffmann, Bobrowski & Fendrich, 2008, S. 1194; Hoffmann & Icks, 2012, S. 296; Schubert, Köster, Küpper-Nybelen & Ihle, 2008, S. 1102).

Ein weiterer Vorteil der vorliegenden Erhebung ist darin zu sehen, dass durch diese Daten Personen erfasst werden können, die möglicherweise aufgrund ihrer Erkrankung nicht für eine Primärdatenerhebung zur Verfügung stehen würden (Hoffmann, Bobrowski & Fendrich, 2008, S. 1194).

### 3.2.1.2 GKV-Daten im Rahmen des PraeKids-Projektes

Zunächst wurde in Kooperation mit dem GKV-Spitzenverband die bereits zu Testzwecken eingesetzte ICD-10-Tabelle aus Stufe 1 des Projektes durch die nun erstellte Burgio-Jennessen-Liste ersetzt. Die modifizierte Liste wurde dann als Filter zur Datengenerierung für die Routinedaten der GKV verwendet.

## 3.2.2 InGef-Daten

### 3.2.2.1 InGef - Institut für angewandte Gesundheitsforschung Berlin GmbH

InGef verfügt über eine Datenbank anonymisierter Abrechnungsdaten von rund 6,3 Millionen gesetzlich versicherten Personen aus etwa 60 Betriebs- und Innungskassen (Andersohn & Walker, 2021, S. 125). Es handelt sich demnach um eine Teilmenge der Krankenkassen, die auch durch den GKV-Spitzenverband erfasst werden. Diese Daten sind Eigentum vom InGef, was insofern bedeutsam ist, als dass die Einholung einer Zustimmung aller Krankenkassen für die Verwendung der Daten zu wissenschaftlichen Zwecken sehr aufwendig wäre. Stattdessen wird die Entscheidung über die Annahme eines Studienauftrags von der internen wissenschaftlichen Forschungsgruppe des InGef getroffen (ebd., 2021, S. 128).



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Andersohn & Walker (2021) geben an, dass 85% der Bevölkerung in gesetzlichen und 15% in privaten Krankenkassen versichert sind. Die Daten vom InGef stammen aus gesetzlichen Betriebs- und Innungskrankenkassen und decken alle Regionen Deutschlands ab. Die Daten der unterschiedlichen Krankenkassen können problemlos zusammengeführt werden, da Art und Struktur der von den Leistungserbringern an die deutschen Krankenkassen übermittelten Leistungsdaten in Deutschland gesetzlich geregelt sind. Die Datenbank vom InGef lässt aufgrund des Anonymisierungsprozesses durch das InGef-Datenzentrum, dem sog. Trustcenter, keine Rückschlüsse und damit Identifizierung von einzelnen Versicherten, Ärzt:innen (oder anderen Leistungserbringern) sowie Krankenkassen zu. Es ist nicht erlaubt, Daten der InGef-Datenbank auf Patient:innenebene weiterzugeben, deshalb müssen alle Analysen intern durchgeführt werden (ebd., S. 125–128).

In der Datenbank befinden sich Daten der letzten sechs Jahre - beginnend mit dem aktuellen vollständigen Jahr. Dabei zeigt eine Analyse vom InGef, dass die Daten von den am 1. Januar 2009 Versicherten ( $N=6.197.045$ ) bis zum 31. Dezember 2013 zu 78,5% persistent in der Datenbank blieben und kein Wechsel der gesetzlichen Krankenversicherung stattfand (Anderson & Walker, 2016, S. 108). Demzufolge kann im vorliegenden Datensatz davon ausgegangen werden, dass auch die über ihre Eltern versicherten Kinder und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen mit sehr hoher Wahrscheinlichkeit keinen Krankenkassenwechsel vollzogen haben.

Wenn Personen von einer beim InGef registrierten Krankenkasse in eine andere der über das Gesundheitsinstitut erfassten wechseln, gehen diese Daten aufgrund der jährlichen Datenbank-Konsistenz-Updates nicht verloren, sondern bleiben verknüpft. Dieser dynamische Prozess findet sich auch in den Leistungsdaten wieder, da diese in einem laufenden Prozess aktualisiert werden und Krankenkassen der Datenbank beitreten oder sie verlassen können. Die (Verzögerungs-)Zeit bis die Daten in der Datenbank zugänglich sind, beläuft sich auf drei bis neun Monate (Andersohn & Walker, 2021, S. 126).

Nach Andersohn & Walker (2021) gehört zu den Stärken der InGef-Datenbank u. a. die große Anzahl von Versicherten. Mit einer ausgewählten Teilmenge von etwa vier Millionen Versicherten entsprechen diese genau der Alters- und Geschlechtsstruktur der deutschen GKV-Population. Die relative kurze Verzögerungszeit der Verfügbarkeit von Daten in der Datenbank ist vor allem für die Beantwortung von Forschungsfragen relevant, die sich auf aktuelle Zeiträume beziehen. Zu den Schwächen zählen die Autoren beispielsweise unvollständige oder fehlende Daten zu sozioökonomischen Faktoren, Lebensstil, Laborwerten, körperlichen Untersuchungen, Lebensqualität und Arzneimittel außerhalb des GKV-Systems. Zudem sind in Deutschland ambulante Diagnosen nur quartalsweise verfügbar, sodass dies beim Studiendesign berücksichtigt werden muss (ebd., S.127f.).



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



### 3.2.2.2 InGef im Rahmen des PraeKids-Projektes

Im Rahmen der Stufe 1 des Projekts fanden Vorgespräche mit InGef bezüglich einer möglichen Zusammenarbeit statt. Da die Kooperation mit InGef für die Prävalenzerhebung als notwendig erachtet wurde, ermöglichte eine Erweiterung der Förderung durch die Stiftung Kinder- und Jugendhospiz Regenbogenland die Beauftragung der Datenanalyse. Hierfür verpflichtet sich InGef den Empfehlungen der Guten Epidemiologischen Praxis (GEP) sowie der Guten Praxis Sekundärdatenanalyse (GPS) zu folgen. Zur Vorbereitung einer entsprechenden Projektskizze durch InGef wurden in einem gemeinsamen Prozess die Datenbasis, das Analysedesign, die Analysepopulation, Ein- und Ausschlusskriterien, Variablen und Maßzahlen, Falldefinitionen, Variablen und die statistische Methode bestimmt. In weiteren Abstimmungen entstand ein Analyseprotokoll zur Epidemiologie von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland, das nachfolgend dargestellt wird:



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

#### Analysedesign

Die Analyse wird als retrospektive Kohortenstudie auf Basis der InGef-Forschungsdatenbank durchgeführt. Der Beobachtungszeitraum umfasst dabei die Jahre 2014 bis 2019. Je nach Fragestellung werden unterschiedliche Jahre des Beobachtungszeitraums bzw. Patient:innengruppen berücksichtigt. Die Berechnung der Prävalenz lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Erkrankungen erfolgt über die einzelnen Jahre 2014 bis 2019 im Sinne von Querschnittsanalysen. Das jeweilige Jahr des Beobachtungszeitraums wird als Analysejahr definiert.

#### Analysepopulation

Die Analysepopulation besteht aus Patient:innen mit unterschiedlichen lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen, welche in einzelne Kategorien zusammengefasst sind. Folgende allgemeine Ein- und Ausschlusskriterien werden für diese Analyse definiert:

#### Einschlusskriterien

Folgende Einschlusskriterien werden für alle Personen in dieser Analyse definiert:

- Vollständige Versicherung vom 01. Januar bzw. ab Geburt bis 31. Dezember bzw. bis zum Tod innerhalb des jeweiligen Analysejahres,
- Alter von maximal 19 Jahren am 31. Dezember des jeweiligen Analysejahres.

#### Variablen und Maßzahlen

Folgende Variablen und Maßzahlen werden für diese Analyse erhoben:

#### Falldefinition

Die Falldefinition richtet sich nach einzelnen Kategorien lebensbedrohlicher und lebensverkürzender Erkrankungen, welchen unterschiedliche ICD-10-GM-Codes zugrunde liegen:



**Lebensbedrohliche und lebensverkürzende Erkrankungen: Burgio-Jennessen-Liste**  
Diagnose nach ICD-10-GM-Code aus der Burgio-Jennessen-Liste (s. Anhang). Berücksichtigt werden Patient:innen mit jeweils mindestens einer stationären Haupt- oder Nebendiagnose und/oder zwei gesicherten ambulanten Diagnosen in verschiedenen Quartalen des jeweiligen Analysejahres (M2Q-Kriterium). Dabei können grundsätzlich alle Diagnosen aus der Burgio-Jennessen-Liste gestellt werden. Die spezifische Zuordnung der Erkrankungen aus dieser Liste erfolgt dann in den anderen Falldefinitionen.

**Lebensbedrohliche und lebensverkürzende Erkrankungen: adaptierte Fraser-Liste**  
Diagnose nach ICD-10-GM-Code aus der adaptierten Fraser-Liste. Berücksichtigt werden Patient:innen mit jeweils mindestens einer stationären Haupt- oder Nebendiagnose und/oder zwei gesicherten ambulanten Diagnosen in verschiedenen Quartalen des jeweiligen Analysejahres (M2Q Kriterium). Dabei können verschiedene Diagnosen aus der adaptierten Fraser-Liste gestellt werden.

In der nachfolgenden Tabelle 3 werden überblicksartig weitere Falldefinitionen komprimiert zusammengefasst.

Tabelle 3: Falldefinitionen im Überblick

Zielgruppe	Diagnoseindikatoren	Diagnosegruppen
Lebensbedrohliche und lebensverkürzende Erkrankungen	Diagnose nach ICD-10-GM-Code aus der jeweiligen Liste bzw. Diagnosekategorie. Berücksichtigt werden Patient:innen mit jeweils mindestens einer stationären Haupt- oder Nebendiagnose und/oder zwei gesicherten ambulanten Diagnosen in verschiedenen Quartalen des jeweiligen Analysejahres (M2Q-Kriterium).  Dabei können verschiedene Diagnosen aus der Liste bzw. der Kategorie gestellt werden.	Neurologisch
		Hämatologisch
		Onkologisch
		Stoffwechsel
		Respiratorisch
		Herz-Kreislauf
		Gastrointestinal
		Urogenital
		Perinatal
		Kongenital
		Andere
		TfSL-1
		TfSL-2
		TfSL-3
TfSL-4		

## Variablen

- Alter: Alter am 31. Dezember des jeweiligen Analysejahres. Das Alter wird zudem in die Altersgruppen <1 Jahre, 1 bis <2 Jahre, 2 bis <3 Jahre, 3 bis <6 Jahre, 6 bis <10 Jahre, 10 bis <15 Jahre, 15 bis <19 Jahre und 19 bis <20 Jahre eingeteilt.
- Geschlecht: Geschlecht (männlich/weiblich) am 31. Dezember des jeweiligen Analysejahres.
- Bundesland: Wohnort nach Bundesland am 31. Dezember des jeweiligen Analysejahres.

## Statistische Methoden

Die Prävalenz lebensbedrohlicher und lebensverkürzender Erkrankungen in ihren jeweiligen Kategorien (siehe Falldefinitionen) wird für die einzelnen Jahre 2014 bis 2019 berechnet. Jede Kategorie wird dabei separat betrachtet. Als Bezugsbevölkerung gelten alle Personen aus der InGef-Datenbank, die die Einschlusskriterien erfüllen. Die Formel zur Prävalenzberechnung einer Kategorie i im Jahr j lautet wie folgt:

$$\text{Prävalenz}_{ij} = \frac{\text{Anzahl Patient:innen nach Falldefinition}_{ij}}{\text{Anzahl eingeschlossene Personen aus InGef - Datenbank}_{ij}} \times 100.000$$

ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Die Prävalenz wird pro Analysejahr als absolute und relative Häufigkeit (pro 100.000 Personen) angegeben. Für beide Maße wird ein 95 %-Konfidenzintervall unter Annahme einer Binomialverteilung berechnet. Zudem erfolgt eine Stratifizierung nach Altersgruppen und Geschlecht sowie nach Wohnort der betrachteten Bevölkerung auf Bundeslandebene. Die Stratifizierung erfolgt ebenfalls für alle Analysejahre, wird aber nicht für die Kategorie nach der adaptierten Fraser-Liste durchgeführt.

## 3.3 Stufe 2- Ergebnisse und Auswertungsprozess

Nachfolgend werden nun die einzelnen Daten der Prävalenzberechnungen des GKV-Spitzenverbandes und InGef dargestellt.

### 3.3.1 Prävalenzwerte im Vergleich

Es werden die Datengrundlagen des GKV-Spitzenverbandes und InGef erläutert, da dies für das Verständnis der unterschiedlichen Prävalenzwerte grundlegend ist.

#### 3.3.1.1 Datengrundlage des GKV-Spitzenverbandes

Nach Angaben des GKV-Spitzenverbandes handelt es sich bei der Datenquelle um einen Auszug von Versichertenstammdaten und kollektivvertraglichen Abrechnungsdaten für gesetzlich Versicherte. Es ist eine Stichprobe, die für jedes Datenjahr auf einer wechselnden Basis von sieben Geburtskalendertagen erhoben wird. Die Hochrechnung auf die gesamte Gesetzliche Krankenversicherung (GKV) erfolgt anhand der amtlichen GKV-Versichertenzahlstatistik KM 6, welche zum Stichtag 1. Juli eines

5 | <https://www.bundesgesundheitsministerium.de/themen/krankenversicherung/zahlen-und-fakten-zur-krankenversicherung/mitglieder-und-versicherte.html>

6 | Die Erläuterungen der Datengrundlage der GKV-Daten sind dem Forschungsteam aus dem Stabsbereich Vertragsanalyse via Mail vom 12.11.2020 mitgeteilt worden.

7 | Die Diagnosekodierungen der ICD-10-Code-Liste aus dem Jahr 2019 inklusive der Fallzahlen der GKV sind im Anhang V einsehbar.

Jahres erhoben wird und auf der Internetseite des Bundesgesundheitsministeriums<sup>5</sup> verfügbar ist. Die KM<sup>6</sup> ist unterteilt in 17 KV-Bezirke und 34 Alters- und Geschlechtsgruppen. Für jede dieser 578 Gruppen wird ein eigener Hochrechnungsfaktor gebildet, indem die Anzahl der Versicherten in dieser Gruppe in der GKV durch die Anzahl der Versicherten dieser Gruppe in der Stichprobe geteilt wird. Versicherte, die an Selektivverträgen teilnehmen, wurden aus der Auswertung ausgeschlossen, da deren kollektivvertragliches Diagnose- und Leistungsgeschehen unvollständig ist. Dies wurde entsprechend auch bei der Bildung der Hochrechnungsfaktoren berücksichtigt (GKV-Spitzenverband<sup>6</sup>)<sup>7</sup>.

Für die Berechnung der Prävalenzzahl des GKV-Spitzenverbandes wurde jedes Kind oder jeder Jugendliche, bei dem eine Diagnose aus der zugrundeliegenden ICD-10-Code-Liste gestellt wurde, ein Mal gezählt, unabhängig davon, wie viele weitere Diagnosen die:der Patient:in erhalten hatte. Die nachfolgende Tabelle 4 zeigt die Zahlen der ambulant gestellten Diagnosen. Die Anzahl der GKV-Versicherten mit mindestens einer der gelisteten Krankheiten ergibt sich aus der nachfolgend beschriebenen Hochrechnung. Der Bevölkerungsanteil wurde errechnet, in dem der Prozentanteil der GKV-Versicherten mit mindestens einer der Erkrankungen (Bsp. 2019: 2,6226%) mit der Anzahl der Bevölkerung im Alter von 0–19 Jahren (Statistisches Bundesamt, 2022a) multipliziert wurde, ohne weitere Gewichtungen nach Region oder Alters- und Geschlechtsgruppen vorzunehmen.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Tabelle 4: Prävalenzberechnung GKV – ambulante Daten

	Jahr					
	2014	2015	2016	2017	2018	2019
<b>Anzahl GKV-Versicherte</b> bis einschließlich 19 Jahre	12.391.184	12.478.778	12.612.542	12.825.140	12.901.059	12.970.015
davon <b>Anzahl GKV-Versicherte mit mindestens einer der gelisteten Krankheiten</b>	321.356	326.993	334.207	337.981	341.590	340.152
<b>Prozent der GKV-Versicherten</b> mit mindestens einer der gelisteten Krankheiten in %	2,5934	2,6204	2,6498	2,6353	2,6478	2,6226
Anzahl der <b>Bevölkerung zwischen 0–19 Jahre</b>	14.753.511	15.071.090	15.221.437	15.252.326	15.294.292	15.330.502
<b>Prävalenz</b> auf Grundlage der GKV-Daten	382.618	394.923	403.338	401.945	404.962	402.058

Für den stationären Bereich können nur (Diagnose-)Fälle durch den GKV-Spitzenverband gezählt werden und nicht die Versicherten, da kein entsprechendes Merkmal in der Datengrundlage zur Verfügung steht. Deswegen können diese Daten nicht für die Prävalenzberechnung genutzt werden.

### 3.3.1.2 Datengrundlage InGef

Für die Berechnung der Kinder und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen werden per Falldefinition Patient:innen mit jeweils mindestens einer stationären Haupt- oder Nebendiagnose gemäß ICD-10-Code-Liste und/oder zwei gesicherten ambulanten Diagnosen in verschiedenen Quartalen des jeweiligen Analysejahres (M2Q-Kriterium) erfasst (s. Kap. 3.2.2.2).

Hierbei bedeuten zwei gesicherte ambulante Diagnosen, dass in einem Analysejahr entweder bei einem/einer Patient:in die gleiche Diagnose oder zwei unterschiedliche Diagnosen kodiert wurden, die allerdings beide nach der ICD-10-Liste lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend sind.

InGef berechnete für das Projekt PraeKids folgende Prävalenzdaten:

- Gesamtprävalenz in der Altersgruppe 0–19 Jahre
- Prävalenz stratifiziert nach
  - diagnostischen Gruppierungen
  - TfSL-Gruppen 1–4
  - Altersgruppen
  - Geschlecht
  - Bundesländern

Die durch InGef ermittelten Prävalenzen wurden auf den Bevölkerungsanteil hochgerechnet (s. auch Tab. 7).

In der nachfolgenden Tabelle 5 werden sowohl die mittels der Burgio-Jennessen-Liste als auch die auf Grundlage der Fraser-Liste erhobenen Prävalenzwerte abgebildet:



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Tabelle 5: Prävalenz von lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen: Burgio-Jennessen-Liste und adaptierte Fraser-Liste

Jahr	pro 100.000		Bevölkerung unter 20 Jahre	Bevölkerungsanteil (Hochrechnung)	
	Burgio-Jennessen-Liste	Fraser-Liste		Burgio-Jennessen-Liste	Fraser-Liste
2014	2.103	1.888	14.753.511	310.266	278.546
2015	2.152	1.928	15.071.090	324.330	290.571
2016	2.241	2.007	15.221.437	341.112	305.494
2017	2.265	2.036	15.252.326	345.465	310.537
2018	2.300	2.062	15.294.292	351.769	315.368
2019	2.314	2.087	15.330.502	354.748	319.948

Die Prävalenzzahlen der Burgio-Jennessen-Liste und auch der adaptierten Fraser-Liste zeigen in beiden Datensätzen eine deutlich höhere Anzahl an Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen, als die in der Literatur verwendete Zahl von 50.000 (Jennessen & Hurth, 2021; Zernikow et al., 2017, S. 78). Hierbei ist bedeutsam, dass es sich bei den aktuell erhobenen Listen um die Diagnoseprävalenz handelt und sich das Studiendesign von den Studien von Fraser et al. (2020, 2018, 2012) deutlich unterscheidet. Es wird im Folgenden auf diese bedeutsamen Unterschiede der Prävalenzwerte eingegangen.

Festzuhalten bleibt zweifellos, dass auf der Grundlage beider ICD-10-Code-Listen eine Zunahme der Diagnosestellungen in den letzten 5 Jahren zu verzeichnen ist (s. Tab. 5).

### 3.3.1.3 Unterschiede zwischen GKV- und InGef-Daten

Der Unterschied in der Diagnoseprävalenz zwischen den GKV- und den InGef-Daten begründet sich durch die unterschiedlichen Falldefinitionen und die kassenbedingten Unterschiede der Versichertengruppen. Wie bereits beschrieben, erfasst InGef die Daten von 60 Krankenkassen, wohingegen der GKV-Spitzenverband zum Erhebungszeitpunkt Daten von 109 Krankenkassen und eine insgesamt deutlich höhere Anzahl an Versicherten einschließt. Die unterschiedlichen Falldefinitionen wurden bereits beschrieben. Die Prävalenz der GKV-Daten ist höher als die auf der Grundlage der InGef-Daten berechnete Prävalenz. Dies hängt mit dem etwas differenzierteren Einschlussverfahren bei den InGef-Daten zusammen. So bedarf es zur Erfassung einer



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Erkrankung mindestens einer stationär und/oder zwei ambulant gestellten Diagnosen in verschiedenen Quartalen des Erhebungszeitraums, während bei den GKV-Daten eine ambulante Diagnose innerhalb des Erhebungszeitraums zur Erfassung der Erkrankung genutzt wurde.

### 3.3.2 Aufschlüsselung der Diagnoseprävalenz (InGef-Daten)

#### 3.3.2.1 Diagnostische Gruppierungen

In Abbildung 3 sind die nach diagnostischen Gruppierungen aufgeschlüsselten Prävalenzzahlen dargestellt. Hierbei wird ersichtlich, dass die größte Gruppe die kongenitalen Erkrankungen einnehmen, gefolgt von Stoffwechsel-, Krebs- und respiratorischen Erkrankungen. Die kleinste Gruppe stellen Diagnosen im medizinischen Feld der Gastroenterologie dar. Aufgrund von Komorbiditäten werden insgesamt mehr Diagnosen erfasst als in Tabelle 5, da hier jede einzelne Diagnose gezählt wird.

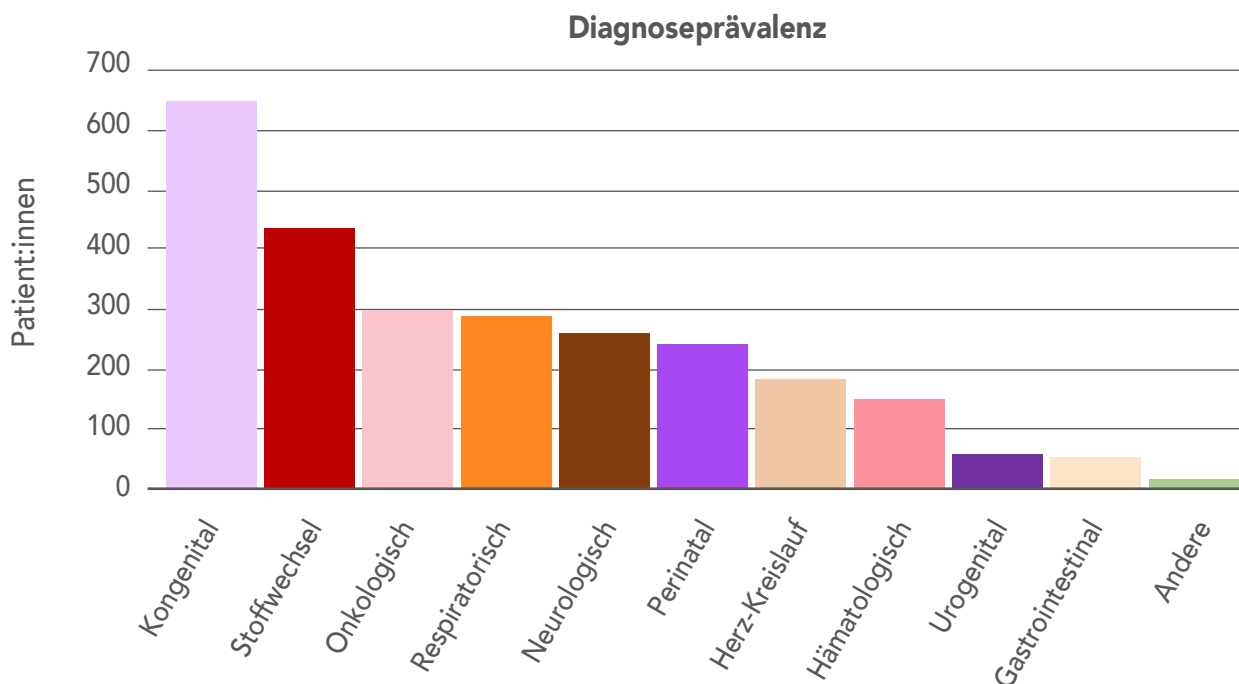


Abbildung 3: Diagnoseprävalenz (InGef) pro 100.000 – gruppiert (2019)

Mit Blick auf die Entwicklung der Zahlen einzelner diagnostischer Gruppierungen im Verlauf von 2014 bis 2019 fällt auf, dass in den letzten fünf Jahren eine Zunahme der Diagnosestellungen in nahezu allen Gruppen zu verzeichnen ist (vgl. auch Abb. 6 in Bezug auf die TfSL-Gruppen). Eine Ausnahme stellt der onkologische Bereich dar. Hier ist die Zahl leicht rückläufig. Im Jahr 2014 sind 313 pro 100.000 Betroffene zu verzeichnen, 2019 dagegen 301 pro 100.000. Auch bei den neurologischen Erkrankungen fällt auf, dass es sowohl im Jahr 2014 als auch 2019 266 pro 100.000 Kinder und Jugendliche sind, die in diesem Bereich entsprechend der ausgewählten ICD-10-Ko-



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

dierungen diagnostiziert wurden. Diese Zahlen stehen in einem Widerspruch zu den Kennzahlen des Deutschen Kinderkrebsregisters, das eine Zunahme der gemeldeten Erkrankungen von 2051 im Jahr 2013/2014 auf 2255 Erkrankungen im Jahr 2019 verzeichnet. Ob dies im Zusammenhang mit der Feststellung zu interpretieren ist, dass die häufigste Form, die lymphatische Leukämie in Deutschland und Europa bis Mitte der 2000er langsam anstieg (ca. 0,7 % pro Jahr) und seitdem in Deutschland stabil ist (Deutsches Kinderkrebsregister, 2019, S. 10), ist zu diskutieren.

Eine deutliche Zunahme findet sich bei den Stoffwechsel-, den respiratorischen sowie den Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Der höchste Zuwachs in dem bereits genannten 5-Jahreszeitraum findet sich bei den kongenitalen Diagnosestellungen. Hier fand eine Zunahme von 114 Diagnosen pro 100.000 statt. Diese nehmen auch die größte Gruppierung mit 649 pro 100.000 in der Diagnoseprävalenz ein (s. Abb. 3).

### 3.3.2.2 Stratifizierung nach Altersgruppen

Des Weiteren wurde die Diagnoseprävalenz nach Altersgruppen stratifiziert. Hierbei zeigt sich, dass im Jahr 2019 die häufigsten Diagnosestellungen bei den <1-Jährigen und die geringste bei den 6 bis <10-Jährigen vorgenommen wurden (s. Tab. 6).

Tabelle 6: Altersgruppen häufigster Diagnosestellungen nach Gruppen (2019)

Diagnosegruppen	Altersgruppen – Diagnosezeitraum					
	häufigster Diagnosezeitraum	Prävalenz pro 100.000	2. häufigster Diagnosezeitraum	Prävalenz pro 100.000	3. häufigster Diagnosezeitraum	Prävalenz pro 100.000
Neurologisch	15 bis < 19	322	19 bis < 20	295	10 bis < 15	263
Hämatologisch	19 bis < 20	201	15 bis < 19	178	2 bis < 3	167
Onkologisch	19 bis < 20	432	15 bis < 19	415	10 bis < 15	348
Stoffwechsel	10 bis < 15	568	15 bis < 19	552	19 bis < 20	522
Respiratorisch	1 bis < 2	1.468	2 bis < 3	988	< 1	710
Herz-Kreislauf	< 1	282	1 bis < 2	277	15 bis < 19	216
Gastrointestinal	19 bis < 20	86	15 bis < 19	84	< 1	76
Urogenital	19 bis < 20	106	< 1	93	15 bis < 19	92
Perinatal	< 1	4.262	1 bis < 2	669	2 bis < 3	224
Kongenital	< 1	1.457	1 bis < 2	1.236	2 bis < 3	832
Andere	< 1	38	1 bis < 2	28	2 bis < 3 19 bis < 20	26 26



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

### 3.3.2.3 Stratifizierung nach Geschlecht

Die Diagnoseprävalenz wurde auch nach Geschlecht stratifiziert<sup>8</sup>. Von den Jahren 2014 bis 2019 erfolgte eine Zunahme der Diagnosen beim männlichen Geschlecht von 2.215 auf 2.432 Diagnosen pro 100.000, beim weiblichen von 1.986 auf 2.189 pro 100.000 Personen.

Ein geschlechterspezifischer Blick auf unterschiedliche diagnostische Gruppierungen zeigt, dass im Bereich der Stoffwechselerkrankungen deutlich mehr weibliche Betroffene zu finden sind. Neurologische, kongenitale, perinatale und respiratorische Erkrankungen lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Art werden häufiger bei männlichen Patienten diagnostiziert (s. Abb. 4).

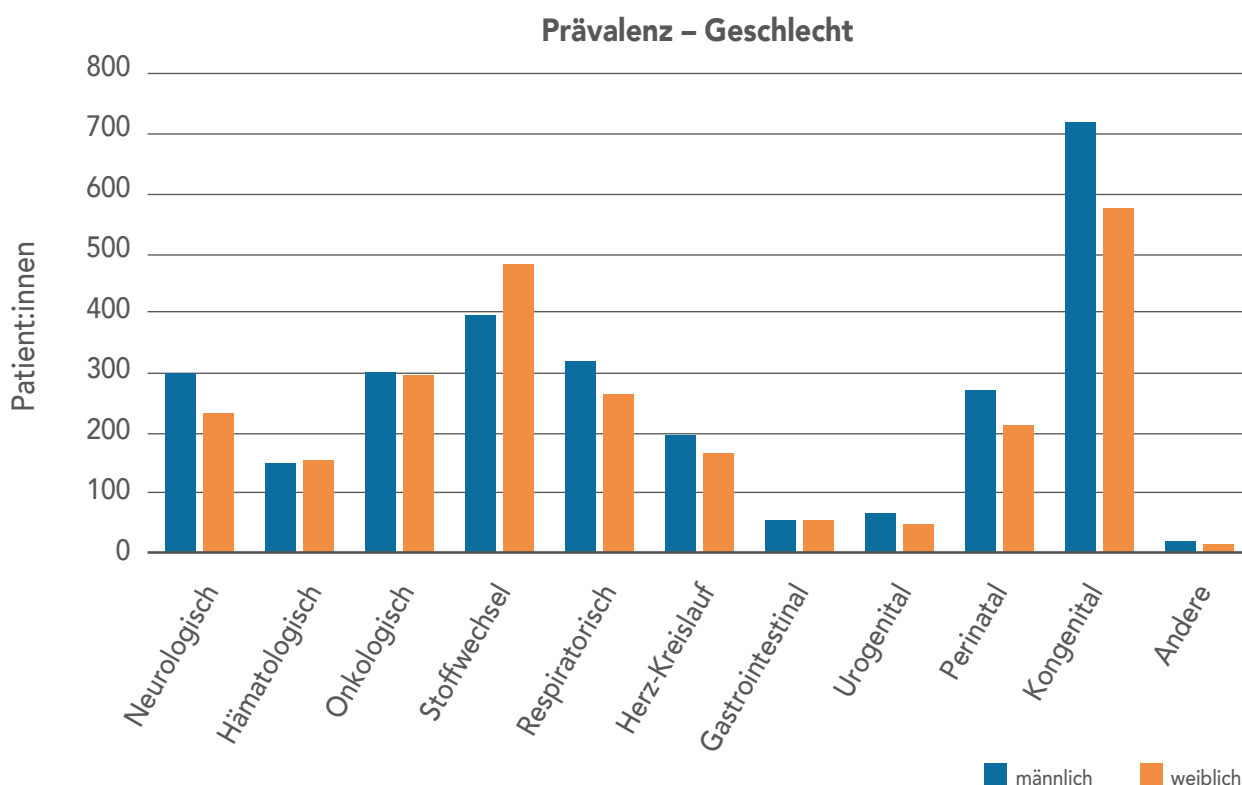


Abbildung 4: Prävalenz von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen – stratifiziert nach Geschlecht pro 100.000 (2019)

### 3.3.2.4 Stratifizierung nach Bundesland

Die nach Bundesländern stratifizierte Diagnoseprävalenz zeigt die häufigste Diagnosestellung lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Erkrankungen in Bremen gefolgt von Sachsen-Anhalt. Ein Überblick über alle Bundesländer aus den Jahren 2014 und 2019 gibt die Abbildung 5.

<sup>8</sup> | Der InGef-Datensatz erhebt nur die beiden Geschlechterkategorien männlich/weiblich.



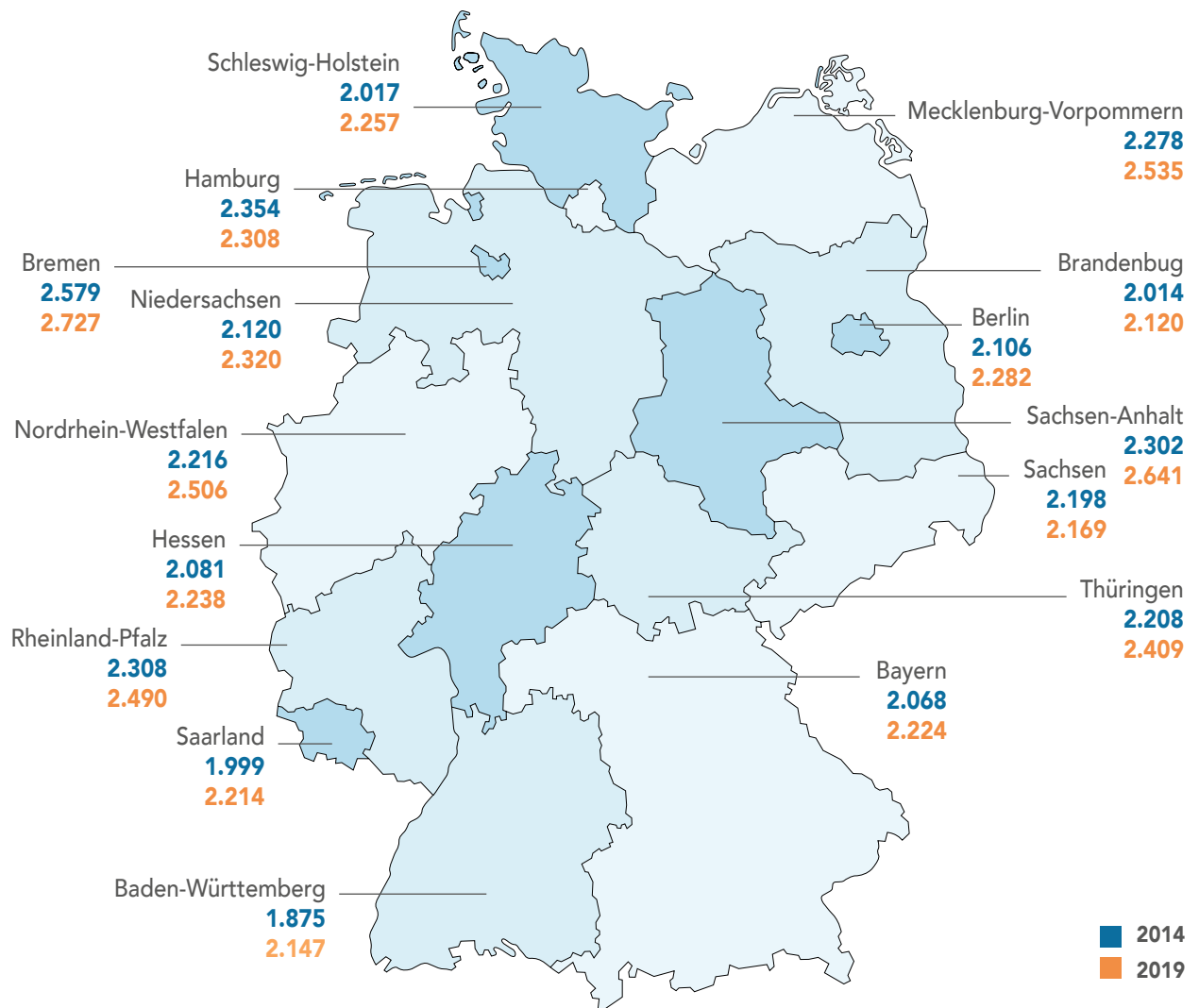


Abbildung 5: Prävalenz von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen – stratifiziert nach Bundesländern pro 100.000 (unterschieden zwischen den Jahren 2014 und 2019)

### 3.3.2.5 Diagnoseprävalenz nach TfSL1-4

Zunächst wurden die Diagnosenprävalenzen nach den TfSL-Gruppen 1–4 berechnet. Mit knapp 49 % ist die TfSL-1 Gruppe die größte der vier Kategorien (s. Tab. 7).

Tabelle 7: Verteilung der Diagnoseprävalenzen nach TfSL1-4 (2019)

	2019			
	TfSL-1	TfSL-2	TfSL-3	TfSL-4
Prävalenz pro 100.000	1.245	830	144	367
Bevölkerungsanteil	190.865	127.243	22.076	56.263

Es bleibt festzuhalten, dass sich bezüglich der TfSL-Rangfolge der häufigsten Fallzahlen folgendes Bild zeigt: TfSL-1 > TfSL-2 > TfSL-4 > TfSL-3.

Des Weiteren wurde die prozentuale Zunahme der Diagnosestellung in den einzelnen TfSL-Gruppen in den letzten sechs Jahren berechnet. Hierbei zeigt sich eine Zunahme in allen vier Kategorien. Mit 20,77 % ist vor allem bei der TfSL-2-Gruppe eine vermehrte Diagnosestellung zu verzeichnen, gefolgt von der TfSL-3 mit 13,36 %, TfSL-4 mit 12,04 % und als letzte Gruppe die TfSL-1 mit 11,22 % (s. Abb. 6).

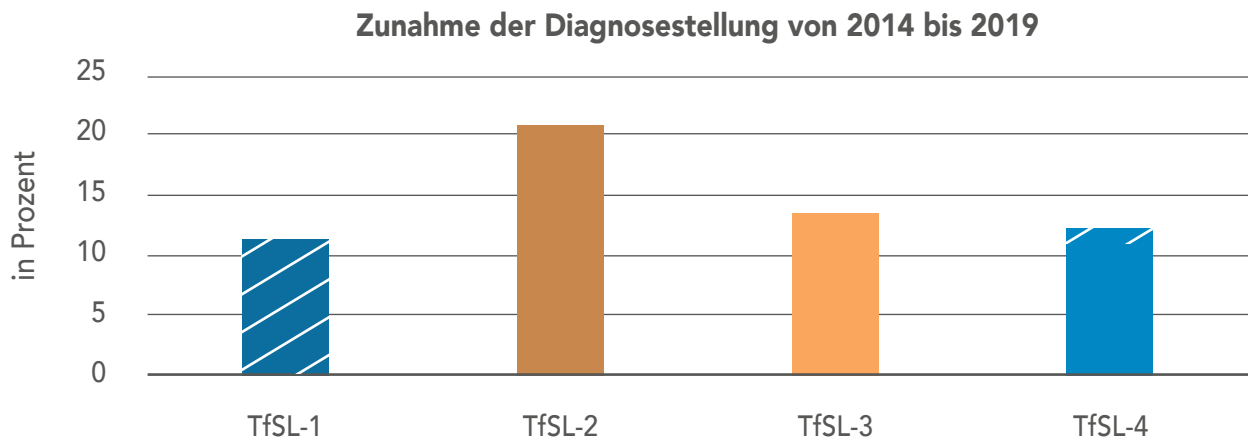


Abbildung 6: Zunahme der Diagnoseprävalenz von lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen nach TfSL 1–4 gruppiert<sup>9</sup>



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Mit Blick auf die hier aufgeführten Prävalenzzahlen ist zu beachten, dass eine einfache Addition der TfSL-Gruppen nicht zur Gesamtprävalenz führt. Als Grundlage für die Berechnung der einzelnen TfSL-Prävalenzen diente die Diagnosezuordnung in der Burgio-Jennessen-Liste. Somit wurde bei der Berechnung der TfSL-Prävalenzen jede Gruppe separat betrachtet. Dies hat zur Folge, dass ein:e Patient:in mit zwei Diagnosen (M2Q-Kriterium) in unterschiedlichen TfSL-Gruppen auch beiden Gruppen gezählt wurde. Dieses Vorgehen stellt jedoch nicht die Grundlage für die Berechnung der Gesamtprävalenz dar (s. Kap. 3.3.1).

<sup>9</sup> | Da nur ein geringer Anteil der Diagnosen in TfSL-Gruppe 1 sowie ein nicht eindeutig zu beziffernder Anteil der Diagnosen in TfSL-Gruppe 4 eine Lebensverkürzung zur Folge hat, sind diese hier und im Folgenden schraffiert dargestellt.

## 4 ERGEBNISDISKUSSION

Nachfolgend werden die Daten im Einzelnen diskutiert. Dabei wird zunächst auf die Unterschiede in der Erhebung von Fraser et al. (2012) und der vorliegenden Studie eingegangen und die unterschiedlichen ermittelten Prävalenzzahlen aus den Daten der GKV sowie InGef erläutert.

### 4.1 Prävalenzdifferenzen

Wie bereits zu Beginn des Berichtes erläutert, diente bislang als quantitative Orientierung in der palliativen Versorgung und der Kinder- und Jugendhospizarbeit die Zahl von 50.000 betroffenen Kindern und Jugendlichen (Bundesverband Kinderhospiz, 2022; Zernikow et al., 2017) im Hinblick auf Versorgungsbedarfe sowie die derzeitigen Versorgungs-, Unterstützung- und Begleitungsangebote der Zielgruppe. Deshalb ist es bedeutsam die aktuell erhobenen Daten, die bei weitem die zuvor genutzte Prävalenzrate übersteigt, kritisch zu reflektieren. Des Weiteren ist es wichtig zu verdeutlichen, dass aus diesen aktuellen Zahlen keinerlei Ableitungen im Hinblick auf existierende oder ggfs. benötigten Versorgungsstrukturen möglich sind.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

#### 4.1.1 Orientierung an Fraser – Unterschiede zur aktuellen Erhebung

##### 4.1.1.1 Unterschiedliche Falldefinitionen und Einschlusskriterien

Wie zuvor beschrieben, unterscheidet sich die aktuell erhobene Prävalenzzahl mit über 300.000 diagnostizierten Betroffenen deutlich von der in der Literatur verwendeten, jedoch nicht empirisch erhobenen Anzahl von 50.000 Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Erkrankungen. Hierfür sind unterschiedliche Gründe anzuführen.

Zunächst haben Fraser und Kolleg:innen für ihre Erhebung andere Falldefinitionen als die Forscher:innengruppe der HU-Berlin verwendet. Eine wie in den Studien von Fraser et al. (2020) ausschließlich im Kontext eines stationären Aufenthalts erfasste Diagnose war nicht Grundlage für den Einschluss der Kinder und Jugendlichen. Nicht erfasste ambulant gestellte Diagnosen können somit geringere Prävalenzzahlen zur Folge haben, die somit aber nicht den wahren Prävalenzen entsprechen. In der PraeKids-Studie wurde hingegen das MQ2-Kriterium genutzt (vgl. Kapitel 3.3.1.2), welches rein ambulante Fälle mit in die Prävalenzberechnung miteinbezieht, wenn im Erfassungszeitraum zwei Diagnosen in ambulanten Versorgungssettings gestellt wurden. Dies ist sinnvoll, da nicht alle Kinder und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen Gesundheitsverläufen regelmäßiger stationärer Versorgung bedürfen und führt dazu, dass sowohl die Anwendung der adaptierten Fraser-Liste als auch der Burgio-Jennessen-Liste eine höhere Diagnoseerfassung in der aktuellen Erhebung aufweist. Insofern ist davon auszugehen, dass die Erfassung sowohl der ambulant als auch der stationär versorgten Kinder und Jugendlichen geeignet ist, um alle Betroffenen tatsächlich statistisch abzubilden.

Des Weiteren wurden in die vorliegende Untersuchung auch Kinder und Jugendliche miteinbezogen, die eine lebensbedrohliche Erkrankung haben, die aber nicht zu einem frühzeitigen Tod und einer entsprechenden palliativen Versorgung führen müssen (s. vor allem TfSL-Gruppe 1). Diese wurden deshalb nicht ausgeschlossen, da sie a) eine akute (intensiv-)medizinische bzw. -pflegerische Versorgung bedürfen und/oder b) je nach Behandlungsverlauf zumindest potentiell in der zukünftigen Versorgung mitbedacht werden sollten, auch wenn sie im günstigsten Fall einer erfolgreichen kurativen Therapie keine dauerhaft intensive sowie palliative Versorgung benötigen (s. a. Kap. 4.2 Limitationen der Studie).

#### 4.1.1.2 Unterschiede in der Kodierungspraxis

Des Weiteren sind auch Kodierungsunterschiede in der Bewertung lebensbedrohlicher und/oder lebensverkürzender Erkrankungen durch Ärzt:innen zu berücksichtigen. Dies zeigte sich in den Interviews und Gruppendiskussionen mit den beteiligten pädiatrischen Palliativmediziner:innen sehr deutlich, wenn auch ausschließlich bezogen auf einen geringen Anteil der Codes von ca. 5 %. Bei diesen herrschte Uneinigkeit, ob diese Diagnose als lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend zu bezeichnen ist. Im Falle dieser divergierenden Einschätzungen wurden sowohl die quantitativ am stärksten vertretene Position als auch die fachliche Begründung als entscheidende Indikatoren für die (Nicht-)Berücksichtigung einer Diagnose im weiteren Prozess der Datenerhebung genutzt.

Zudem können sich von der Diagnose der Erkrankung bis zum Code Unsicherheiten im medizinischen Erkenntnisprozess, bei der medizinischen Dokumentation und im eigentlichen Kodierungsprozess ergeben (Stausberg, 2007, S. 1040). Im Falle der vorliegenden Studie können allerdings keine Aussagen zur Dokumentation und zu Einflussfaktoren auf diese genannt werden. Dies bedeutet, dass nicht nachzuvollziehen ist, ob die kodierenden Personen im Einzelfall Grunderkrankungen oder aktuelle Symptome kodiert haben. Inwieweit die diagnostizierenden und somit kodierenden Ärzt:innen zudem spezifische Ein- und Ausschlusskriterien zur Definition einzelner Erkrankungen berücksichtigt haben oder spezifische medizinische Leistungen und/oder deren Vergütung die Diagnoseerstellung beeinflussten, kann an dieser Stelle allenfalls hypothetisch beantwortet werden (Schubert, Köster, Küpper-Nybelen, Ihle, 2008, S. 1102f.). Gleichwohl keine Aussagen über das konkrete Kodierverhalten in Krankenhäusern und durch behandelnde Ärzt:innen gemacht werden können, ist davon auszugehen, dass es individuelle Unterschiede gibt, die zudem durch unterschiedliche Kodiervorgaben beeinflusst werden (Hoffmann, Bobrowski & Fendrich, 2008, S. 1198).

Es muss zudem eine gewisse Varianz der Kodierqualität in der ambulanten und stationären Versorgung bedacht werden (Giersiepen, Pohlabein, Egidi & Pigeot, 2007; Ozegwoski, 2013). So erfolgt auch im stationären Bereich die Dokumentation der Aufnahme-, Einweisungs- und Entlassungsdiagnosen gemäß der gültigen oder andernfalls spezifizierten Fassung der „Internationalen statistischen Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme“ (ICD). Aus Gründen der Abrech-



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

nungsrelevanz erfolgt die Erfassung der Entlassungsdiagnosen systematisch. Dazu zählen die obligate Hauptdiagnose und fakultative Nebendiagnose(n). In der ambulanten Versorgung werden die Abrechnungsdiagnosen pro Quartal und Behandlungsfall kodiert (Klauber, Günster, Gerste, Robra & Schmacke, 2016, S. 393f).

#### 4.1.1.3 Unterschiedliche Bevölkerungsmerkmale und Sterberaten

Eine Übertragung der Untersuchungszahlen von England auf Deutschland wurde in der Literatur damit begründet, dass sich vermutlich die Epidemiologie zwischen beiden Ländern nicht unterscheidet (Zernikow et al., 2017, S. 78). Abgesehen von der unterschiedlichen Bevölkerungszahl beider Länder sowie der damit wahrscheinlich einhergehenden Diskrepanz der relevanten Altersgruppen, stellt sich die Frage, ob sich die unterschiedlichen Bevölkerungsmerkmale wie der Anteil an ethnischen Minderheiten und die sozioökonomischen Bedingungen derart gering auswirken, dass sich hieraus keine nennenswerte Fallzahldifferenz ergibt. Dies scheint auf der Grundlage der nun vorliegenden Daten fraglich und sollte in Bezug auf die erhobene Prävalenzrate forschungsmethodisch geprüft werden. Auch mit Blick auf die Studie der Forscher:innengruppe Zylbersztejn, Gilbert, Hjern, Wijlaars und Hardelid (2018), in der die Sterberate von Kindern aus England mit der aus Schweden verglichen wurden, scheint die benannte Notwendigkeit der genaueren Untersuchung länderspezifischer Faktoren wichtig. So zeigt sich, dass in England die Sterberate bei 29 von 10.000 Kindern im Alter von zwei Tagen bis 4 Jahre und damit zweimal so hoch wie in Schweden ist. Dabei waren in 77 % der Fälle die Ursachen niedriges Geburtsgewicht, Frühgeburt und angeborene Defekte (z.B. Herzprobleme), die in Großbritannien wesentlich häufiger auftraten. Die Wissenschaftler:innen begründen dies weniger mit Unterschieden des Gesundheitssystems, sondern viel mehr mit den sozioökonomischen Verhältnissen und den damit verbundenen Bedingungen in der Schwangerschaft der Mütter.

Im weiteren internationalen Vergleich zeigt sich beispielsweise als weiterer Unterschied, dass Deutschland eine rund 25 % geringere Kindersterblichkeit bei den unter 5-Jährigen aufweist als Großbritannien (Wang H, Liddell CA, Coates MM et al., 2013, S. 965)

In einem Auszug aus der Todesursachenstatistik des statistischen Bundesamtes mit ausgewählten Todesursachen waren es innerhalb des Berichtsjahres 2019 9 pro 100.000 Kinder und Jugendliche, die im Alter von 0–19 Jahren in Deutschland an Erkrankungen mit Ursprung in der Perinatalperiode verstarben, gefolgt von 6 pro 100.000 Erkrankten mit angeborenen Fehlbildungen, Deformitäten und Chromosomenanomalien. Im Alter zwischen einem und <15 Jahren liegen die Haupttodesursachen in Neubildungen und bösartige Neubildungen (Statistisches Bundesamt, 2022b).

Diese exemplarisch präsentierten epidemiologischen Daten zeigen ländertypische Unterschiede, die möglicherweise neben den o.g. unterschiedlichen Kodierstrategien die verschiedenen Prävalenzen bedingen, ohne dass sie inhaltliche Hinweise auf die hohe Prävalenz in Deutschland liefern könnten.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## 4.2 Limitationen der Untersuchung

Nachfolgend werden im Sinne guter wissenschaftlicher Praxis die Limitationen der Erhebung ausgeführt.

### 4.2.1 Differenz zwischen der adaptierten Fraser- und Burgio-Jennessen-Liste

Die Differenz von 227 Fällen pro 100.000 zwischen beiden Listen (s. Tab. 5) kommt durch die oben nachgezeichnete Modifikation der Zusammensetzung der Liste aus ICD-10-Codes zustande. Die Forschungsgruppe hat somit zunächst in enger Kooperation mit Expert:innen eruiert, welche Erkrankungen als potentiell lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend einzustufen sind.

Nach Zernikow und Hasan (2013) wird in der pädiatrischen Praxis der Begriff der Lebensbedrohung dem der Lebenslimitierung vorgezogen, da trotz gesicherter Diagnose der Verlauf und die damit verbundene Lebensspanne einer Erkrankung nicht mit absoluter Sicherheit vorhersehbar sind (S. 158).

Der Begriff lebenslimitierend richtet den Fokus auf ein begrenztes Leben durch eine Erkrankung. Dieser sehr defizitären Sichtweise wird durch die Verwendung des Begriffs der lebensverkürzenden Erkrankung begegnet. Hier wird terminologisch auf eine Begrenzung der Lebensdauer hingewiesen, die auf Begriffsebene keinerlei Deutungen hinsichtlich der Limitierungen mit sich bringt (Deutscher Kinderhospizverein, 2021).

Beide Definitionen weisen darauf hin, dass Diagnosen keine validen Aussagen hinsichtlich der Prognose der individuellen Lebenserwartung geben können. Daraus leitet sich ab, dass eine Diagnose hinsichtlich des Schweregrades der Erkrankung sehr unterschiedlich eingestuft werden kann und zudem der mögliche Verlauf der Erkrankung äußerst variabel ist. Diese differierenden Aspekte wurden auch in den Eingruppierungen bestimmter Diagnosen in die TfSL-Gruppen durch die kooperierenden Mediziner:innen deutlich. So wurden beispielsweise die Codes P.52.2/3/6/8, die bei unterschiedlichen Blutungen im Gehirn des Fetus und Neugeborenen angewandt werden, von allen medizinischen Expert:innen als potentiell lebensbedrohlich eingestuft, aber eine Gruppe sah die Erkrankungen in der TfSL-1, die andere in der TfSL-4 Gruppe. Für eine Eingruppierung in TfSL-1 wurde der mögliche kurative Aspekt bei dieser Erkrankung benannt. Für eine Zuordnung in TfSL-4 argumentierten Mediziner:innen, dass diese Erkrankungen nicht als heilbar einzustufen seien, da sie immer einen stabilen Restzustand hinterlassen.

Letztendlich unterliegt die Auseinandersetzung mit Einzeldiagnosen, Diagnosegruppen und der entsprechender Terminologie keiner eindeutigen, unstrittigen Gesetzmäßigkeit, bedarf aber im Rahmen wissenschaftlicher Studien der Konkretisierung und Determinierung, um überhaupt Daten erheben zu können.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

### 4.2.2 Kinder und Jugendliche der PKV

Die vorliegenden Prävalenzzahlen wurden aus den Daten gesetzlich Versicherter unter 20 Jahren errechnet. Hierbei blieben die in den Privaten Krankenkassen (PKV) versicherten Kinder und Jugendlichen unberücksichtigt. Im Jahr 2000 lag die Versichertenzahl der unter 18-Jährigen bei 1,25 Mio., 2008 bei 1,38 Mio. (Niehaus, 2009, S. 5). Nach Aussagen der PKV sind im Jahr 2020 1,56 Mio. 0–19-Jährige versichert<sup>10</sup>. Mit Blick auf die ca. 13 Mio. GKV-Versicherten im Alter von 0–19 handelt es sich also im Verhältnis um einen geringen Anteil, der sich nur geringfügig auf den Prävalenzwert auswirken würde. Dennoch ist nicht auszuschließen, dass die sozioökonomische Struktur der privat versicherten Kinder und Jugendlichen minimale Verschiebungen des Prävalenzwertes bedingen, die in einer etwaigen Folgeuntersuchung in den Blick zu nehmen wären.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

### 4.2.3 Grenzen des ermittelten Prävalenzwertes

Die Grundlage der Bestimmung der Prävalenzwerte sind die Abrechnungsdaten der dokumentierten stationären und ambulanten Diagnosen. Diese sind klinisch nicht überprüfbar und damit in ihrer Validität mit einer gewissen Unsicherheit zu bewerten (Steffen, Akmatov, Holstiege & Bätzing, 2018, S. 23).

Des Weiteren ist die ICD-10 ein klassifikatorisches Dokumentationssystem mit der Folge, dass Symptome, Syndrome und Krankheitsbilder teilweise nicht differenziert kategorisiert werden können, da diese zusammenfassend erfasst werden (Horenkamp-Sonntag, Linder, Wenzel, Gerste & Ihle, 2014, S. 315). Dies erschwerte auch die Einschätzung von bestimmten ICD-10-Diagnosen als lebensbedrohlich und/oder lebensverkürzend und führte zu Unsicherheiten seitens der interviewten Expert:innen, z.B. für den Code *Q87.8 Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungssyndrome, anderenorts nicht klassifiziert*. Hier musste auf der Grundlage der Praxiserfahrungen in der Diagnosevergabe über den Ein- und Ausschluss dieses inhaltlich sehr breit angelegten Codes diskutiert und abgestimmt werden. Die Problematik hat somit Auswirkungen auf den Prävalenzwert, mit dem Kinder und Jugendliche erfasst wurden, die sowohl lebensverkürzende als auch potentiell lebensbedrohliche Erkrankungen haben. Als weiteres Beispiel für diese Kodierungsimponderabilität sei an dieser Stelle der Code *J.96 respiratorische Insuffizienz* genannt. In den Daten des GKV-Spitzenverbandes wurde dieser ICD-10-Code 2019 11.212 mal vergeben. Darunter sind mit Sicherheit auch Pneumonien zu verzeichnen, die heilbar sind. Wie bereits dargestellt, ist es allerdings nicht möglich gewesen, diese Kodierung differenzierter auszuwerten, sodass potentiell lebensbedrohliche Krankheitsverläufe nicht weiter extrahiert werden können.

Ein weiterer wichtiger Aspekt ist die Abrechnungsrelevanz von ICD-Diagnosen, die im Zusammenhang mit dem DRG-Gaming und Upcoding bei stationären Aufenthalten zu einer Überdokumentation führen kann. Horenkamp-Sonntag et al. (2014) stellen hierzu fest, dass zum Teil offen bleibt, inwiefern die Abrechnungsrelevanz von ICD-Diagnosen

<sup>10</sup> | Die Versichertenzahl wurde dem Forschungsteam via Mail am 23.11.2021 vom Wissenschaftlichen Institut der PKV übermittelt.



zu einer Überdokumentation führen kann und somit die Hauptentlassdiagnose möglicherweise nicht die wirkliche Indikation für einen stationären Aufenthalt darstellt. Auch bezüglich des tatsächlichen Schweregrads einer Erkrankung kann die dokumentierte Diagnose nur bedingt valide Auskunft geben (S. 315f.; s. Kap. 4.3).

Des Weiteren ist die Prüfung der Daten eingeschränkt. Eine Validitätsprüfung durch Vergleiche von Teilstichproben im Rahmen einer internen und externen Validierung ist nicht möglich (ebd. S. 318f.). Dies sei hier kritisch angemerkt, obwohl von einer hohen inhaltlichen Validität der Daten durch die Rückkopplungsschleifen mit projektexternen Expert:innen ausgegangen werden kann.

Ein weiterer wichtiger Aspekt, der an dieser Stelle mitbedacht werden sollte, sind die unterschiedlichen Anstiegsraten der Prävalenz zwischen der aktuellen Untersuchung und der in England durchgeführten Studie von Fraser et al. (2020). Bei der Betrachtung der Prävalenzen aus den unterschiedlichen Jahren fällt auf, dass sich die Werte von 32,975 (2001/02) auf 86,625 (2017/18) pro 10.000, bzw. von 73,608 (2013/14) auf 86,625 (2017/18) pro 10.000 erhöhen (Fraser et al., 2020, S. 6). Der zuletzt genannte Anstieg der Prävalenz entspricht ca. 17,7 %.

An dieser Stelle sollen zum Vergleich die Zahlen der aktuellen Erhebung mittels der Burgio-Jennessen-Liste und der adaptierten Fraser-Liste abgebildet werden. Die Zahl der ungewichteten Fälle (Burgio-Jennessen-Liste) stiegen von 2.108 pro 100.000 (2014) auf 2.302 pro 100.000 (2018). Dies entspricht ca. 9,2 % bzw. und liegt somit leicht über dem Anstieg der ungewichteten Fälle der Fraser-Liste von 1.876 (2014) auf 2.044 (2018) pro 100.00 (ca. 9 %). Insgesamt ist bei beiden Untersuchungen ein Anstieg zu verzeichnen. Die Unterschiede lassen sich möglicherweise mit unterschiedlichen Kodierpraxen, Abrechnungsmodalitäten – auch länderspezifischer Art - und der Zunahme eines gewachsenen Kenntnisstandes bezüglich der Erkrankungen bei den kodierenden Ärzt:innen in Zusammenhang bringen.

Es fällt allerdings auf, dass im Vergleich zu den deutschen Prävalenzzahlen der Prävalenzanstieg in England mit ca. 17,7 % (von 2013/14 zu 2018) einen sehr hohen Wert einnimmt. Die Ursachen hierfür können an dieser Stelle nicht eindeutig geklärt werden. Neben den bereits genannten Aspekten einer Erhöhung der Prävalenz, könnten hier eben auch noch unterschiedliche Bevölkerungsmerkmale und Sterberaten eine Rolle spielen, die bereits in Kapitel 4.1.1.3 beschrieben wurden.

Ein letzter wichtiger Punkt ist die einfache Gewichtung der Tabellen. Es fand eine einfache Angleichung an die Größe der Grundgesamtheit statt und weitere Randbedingungen wie zusätzliche soziodemografische Verteilungseigenschaften in der Stichprobe sowie der Grundgesamtheit wurden nicht beachtet. Dies ergibt sich aus den begrenzten Informationen zu den Lebensbedingungen der Patient:innen, die sowohl InGef als auch dem GKV-Spitzenverband zur Verfügung stehen bzw. die aufgrund von Datenschutzbestimmungen – auch im Rahmen des Anonymisierungsprozesses – nicht genutzt werden können.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



### 4.3 Zentrale Schlussfolgerungen

Wie in der Beschreibung des Forschungsprozesses und der Limitationen der Studie bereits skizziert, ist ein direkter Vergleich der bisher genutzten Prävalenzwerte für Deutschland (ca. 50.000 Kinder und Jugendliche bis 19 Jahre) und der nun erhobenen Daten kaum möglich. Während die Erstgenannten auf einem Transfer der englischen Daten auf die deutsche Bevölkerung unter 19 Jahren erfolgte, konnten die nun vorliegenden Werte auf der Grundlage von repräsentativen Datenquellen und validen Berechnungen bestimmt werden. Dies ermöglicht die Festlegung der Prävalenz in einem Bereich (Range) zwischen 319.948 (InGef – adaptierte Fraser-Liste) und 402.058 (GKV) unter Berücksichtigung der TfSL-Gruppen 1–4. Die nachfolgende Abbildung 7 veranschaulicht die erstellte Prävalenzrange.

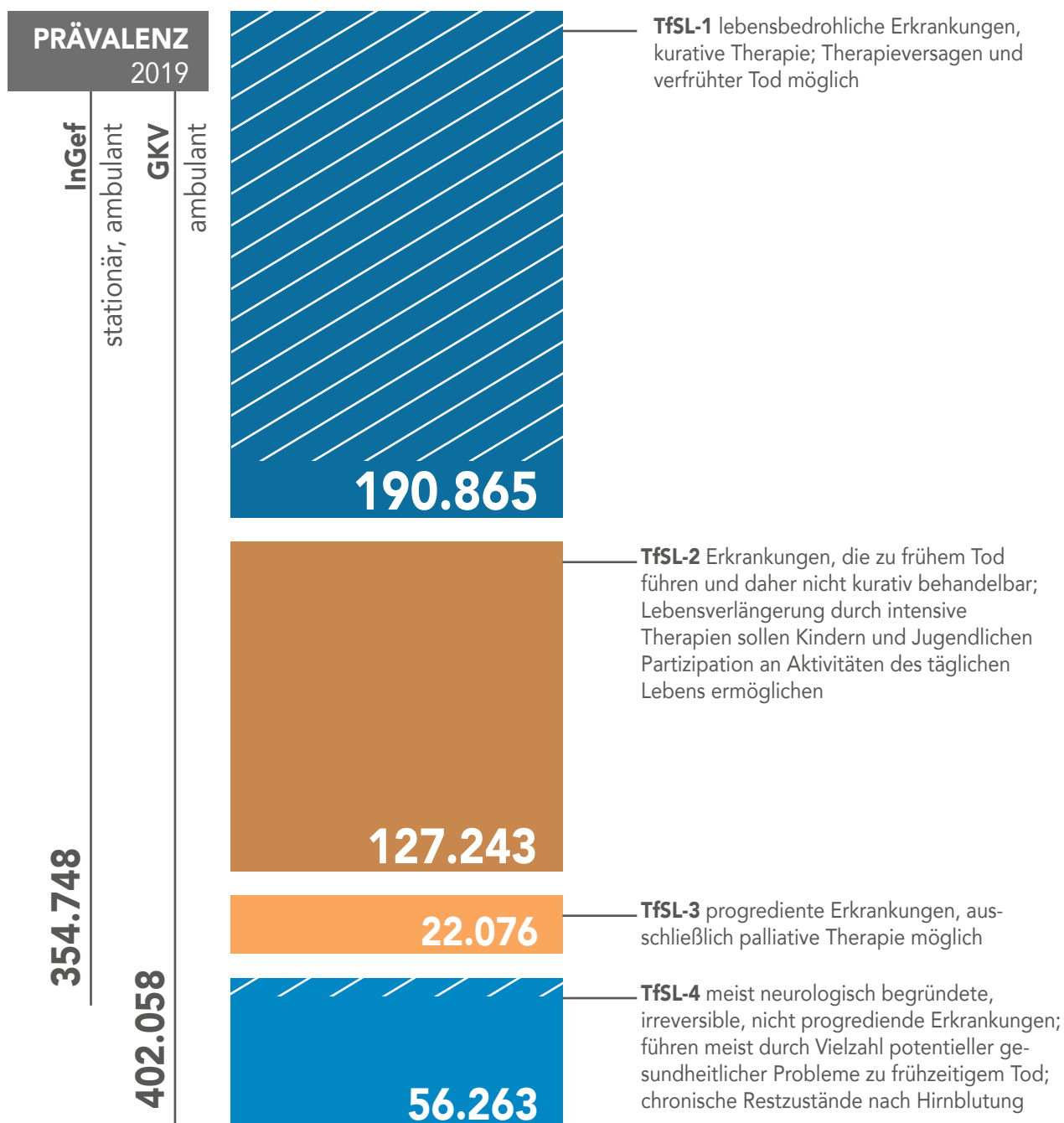


Abbildung 7: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland – Stand 2019

Da die bereits erläuterte Zahl von 50.000 Betroffenen sich auf die Fraser-Erhebung und deren Kodierliste bezieht, wird nachfolgend (Abb. 8) die Range um die adaptierte Fraser-Liste ergänzt dargestellt.

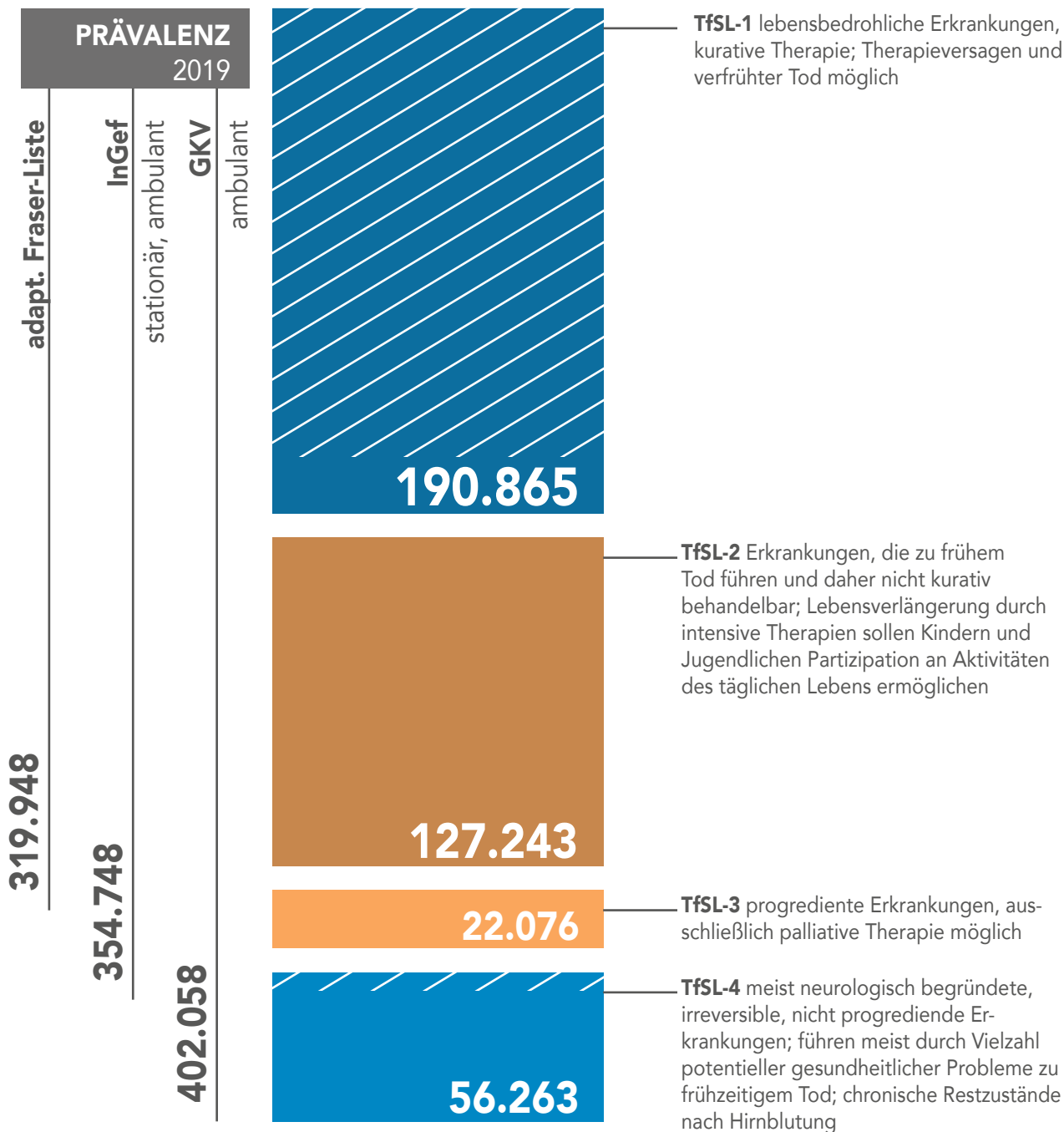


Abbildung 8: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland inklusive der adapt. Fraser-Liste – Stand 2019

Auch hier wird ersichtlich, dass die aktuelle Zahl von 2019 ohne die durch das Forschungsteam erweiterte Kodierungen, allerdings durch den Ausschluss einiger als nicht lebensbedrohlich und lebensverkürzend klassifizierten Erkrankungen, die Prävalenzrange auf über 319.000 betroffene Kinder und Jugendliche erweitert.

Auch wenn die Anzahl von 50.000 Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen lediglich eine einfache Hochrechnung der englischen Daten auf den deutschen Bevölkerungsanteil dieser Alterskohorte darstellte, bildete sie die Grundlage für die Bewertung der aktuellen Versorgungsstrukturen sowie gesundheits- und bildungspolitische Entscheidungen. Da es nicht das Ziel der vorliegenden Studie war, die Bedarfsgerechtigkeit dieser Versorgungsstrukturen zu erheben, können keine Aussagen dazu getroffen werden, ob diese als hinreichend zu bezeichnen sind. Die Zahlen legen lediglich nahe, diese auf Grundlage dieser aktuellen Untersuchung zu überdenken.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

### ***Versorgungsbedarf***

Um Aussagen hinsichtlich des Versorgungsbedarfs treffen zu können, müssen unterschiedliche Faktoren berücksichtigt werden. Hierzu zählen u. a. die in der Bevölkerung vorliegende Risikofaktorenstruktur, verhaltensbezogene Variablen (z. B. das Nutzungsverhalten der Familien in Bezug auf bestimmte Versorgungsangebote) und die Morbidität. Auf Grund der genannten notwendigen Bezüge kann aus den GKV- und InGef-Daten kein Versorgungsbedarf abgeleitet werden, da diese Daten nur die kodierten Diagnosen abbilden, die aus den Routinedaten der Versorgung hervorgehen (Hoffmann, Bobrowski & Fendrich, 2008, S. 1196). Hinzu kommt die große Diversität der Krankheitsverläufe und daraus resultierender Bedarfe an medizinisch-pflegerischer Versorgung sowie psychosozialer Begleitung und Beratung, die nur eine vage Planungsperspektive für entsprechende Versorgungsstrukturen erlauben.

Wenn es um die Versorgungsstrukturen geht, muss zudem ein differenzierter Blick auf die Diagnosestellungen der TfSL1- und TfSL4-Gruppen gerichtet werden. In der TfSL-Gruppe 1 sind z. B. auch onkologische Erkrankungen subsummiert. Im Jahresbericht des Deutschen Kinderkrebsregisters (2019) wird in Bezug auf die Prognose der Fälle im Alter von unter 18 Jahre festgehalten, dass derzeit 82 % der Patient:innen eine Krebserkrankung mindestens 15 Jahre und 90 % derzeit eine lymphatische Leukämie (LL) mindestens 15 Jahre überleben (Abschnitt 8). Das bedeutet, dass diese Überlebensraten bei den Versorgungsstrukturen mitbedacht werden sollten, da nur für einen geringen Anteil dieser Kindern und Jugendlichen palliative und hospizliche Angebote vorgehalten werden müssen, jedoch zeitlich begrenzte, intensive medizinische und psychosoziale Versorgungsstrukturen benötigt werden.

Ebenso wurden der TfSL4-Gruppe der Burgio-Jennessen-Liste auch Kinder und Jugendliche mit chronischen Restzuständen bei Hirnblutungen zugewiesen. Auch wenn bei dieser Gruppe vermutlich seltener eine Vielzahl gesundheitlicher Komplikationen und ein frühzeitiger Tod zu erwarten sind, können auch bei diesen Kindern und Jugendlichen dauerhaft fragile Gesundheitssituationen auftreten (z. B. durch die Versorgung mittels Tracheostoma), sodass sie hier grundsätzlich zu berücksichtigen sind.

Letztlich ist es vonnöten eine differenzierte Betrachtung der notwendigen Versorgungsstrukturen bei Erkrankungen vorzunehmen, die lebensbedrohlich sind, für die jedoch potentiell kurative Therapien existieren und lebensverkürzenden Diagnosen, die mit hoher Wahrscheinlichkeit mit palliativer und hospizlicher Beratung, Begleitung und Versorgung einhergehen. Zudem ist durch den medizinisch-therapeutischen Fortschritt bei vielen Erkrankungen eine deutlich gestiegene Lebenserwartung zu konstatieren. Hierdurch verschieben sich Fragen palliativer Versorgung und hospizlicher Begleitung zunehmend in ein höheres Lebensalter und Fragen der Transitionen in den Versorgungssektor erwachsener Menschen sowie Aspekte gesellschaftlicher Teilhabe (beispielsweise in den Bereichen Wohnen und Arbeit) werden relevant.

Festzuhalten bleibt jedoch, dass die bestehenden Versorgungsangebote darauf hin evaluierend überprüft werden sollten, ob sie den Familien tatsächlich auch in ausreichender Quantität und Qualität zur Verfügung stehen. Hierfür müsste ein Abgleich der mit bestimmten Diagnosegruppen einhergehenden prozesshaften Bedarfe an Versorgung und Begleitung mit den zur Verfügung stehenden Angebotsstrukturen vorgenommen werden. Dazu bedarf es länderspezifischer repräsentativer Erhebungen sämtlicher gesundheitsbezogener Versorgungs- und Begleitungsangebote für die Zielgruppe. Auf dieser Datengrundlage könnte ein Abgleich von Versorgungsstrukturen mit Versorgungsbedarfen erfolgen. Sinnvoll wäre auch der Einbezug von Daten aus Pflegebegutachtungen, durch die Einschränkungen, die mit bestimmten Diagnosen verbunden sind, zumindest teilweise offengelegt werden könnten.

### ***Kodierrichtlinien***

Durch Kodierrichtlinien und Diagnoseprüfungen der Medizinischen Dienste der Krankenkassen, Schulungen des Klinikpersonals sowie zertifizierte Praxisverwaltungssysteme wird derzeit versucht, eine Verbesserung der Datenqualität durch optimierte Diagnosestellungen zu erreichen (Klauber, Günster, Gerste, Robra & Schmacke, 2016, S. 392, KBV(a); (Kassenärztliche Bundesvereinigung, 2021). Die Einführung ambulanter Kodierrichtlinien (AKR) wurde zum 01. Juli 2011 ausgesetzt (Klauber, Günster, Gerste, Robra & Schmacke, 2016, S. 392). Durch das am 11. Mai 2019 in Kraft getretene Terminservice- und Versorgungsgesetz (TSVG), werden ab dem 01. Januar 2022 nun Ärzt:innen und Psychotherapeut:innen, medizinischen Versorgungszentren, Krankenhäuser sowie sonstige Einrichtungen, die an der ambulanten ärztlichen Versorgung zu Lasten der gesetzlichen Krankenversicherung teilnehmen, mittels einer Praxissoftware in der Anwendung von ambulanten Kodierungen der ICD-10-GM unterstützt (KBV,



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

2020, S. 2, KBV(b), 2021) und können damit die durch das TSVG bestehende Verpflichtung, ambulante (Behandlungs-) Diagnosen zu kodieren, umsetzen (KBV, 2020).

„Nach festgelegten Vorgaben einheitlich kodierte Diagnosen sorgen für Transparenz, erleichtern die Abrechnungen mit den Krankenkassen und sorgen für eine Harmonisierung der Kodierung bei zunehmend sektorübergreifender Vernetzung. Sie bilden die Grundlage für eine valide Messung der Veränderung der Morbiditätsstruktur und wirken sich somit im Rahmen der morbiditätsbedingten Veränderungsrate auf die morbiditätsbedingte Gesamtvergütung sowie auf den morbiditätsorientierten Risikostrukturausgleich (Morbi-RSA) der Krankenkassen aus“ (KBV, 2020, S. 2).

Allerdings hat sich in der vorliegenden Untersuchung die dennoch immer noch vorherrschende unterschiedliche Kodierungspraxis seitens der Palliativmediziner:innen gezeigt. Diese sind auch in Kap. 4.1.1.2 erläutert. Neben den beschriebenen notwendigen Kodierrichtlinien sind ebenso Validierungsstudien zur Ermittlung der Qualität der stationär und ambulant dokumentierten lebensbedrohlichen und/oder lebensverkürzenden Diagnosen notwendig. Dies beinhaltet auch die Dokumentenanalyse von Krankenhausabrechnungsdaten. Neben der Hauptdiagnose können auch vergütungsrelevante Nebendiagnosen angegeben werden, die den Schweregrad eines DRG-Falls erhöhen und damit Auswirkungen auf das Entgelt für einen Krankenhausfall haben. Dies schafft für Krankenhäuser einen Anreiz zum Right-Coding (vollständigen Dokumentation), aber auch zum Up-Coding (Überkodierung) (Lux, Biermann, Dahl, Matusiewicz, Mostardt, Nimptsch, Wasem & Walendzik, 2014, S. 414). Hier könnten neben klassischen Plausibilitätsprüfungen auch Verfahren zur internen Validierung gewählt werden, sodass beispielsweise überprüft wird, inwieweit eine Diagnoseangabe durch weitere Informationen bestätigt wird (Schubert & Köster, 2014, S. 358).

Abschließend zeigt sich, dass mit den hier dokumentierten Ergebnissen erstmalig valide Daten zur Prävalenz der Zielgruppe vorliegen. Diese sind auf dem Hintergrund der vorgestellten Datenzugänge, Kodierpraktiken und Diagnoseunsicherheiten nun differenziert zu diskutieren. Zudem müssen – wie bereits skizziert – Folgestudien zeigen, inwieweit die bestehenden Versorgungs- und Begleitstrukturen in Deutschland geeignet sind, den äußerst heterogenen Bedarfen der in den vier TfSL-Gruppen stratifizierten Zielgruppe gerecht zu werden.



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## DANK

Zunächst möchten wir einen großen Dank an die Stiftung des Kinderhospizes Regenbogenland aussprechen, die das Projekt PraeKids großzügig gefördert hat. Sie hat uns ihr Vertrauen geschenkt, diese sensiblen Daten zu erheben und zu publizieren. Des Weiteren möchten wir auch unseren Interviewpartner:innen aus Stufe 1 der Studie danken, die uns unmissverständlich deutlich gemacht haben, welche Bedeutung diese Studie hat, aber natürlich auch unseren Expert:innen aus der pädiatrischen Palliativmedizin und der Versorgungsforschung. Sie haben mehrfach in unterschiedlichen Konstellationen mit uns über die ICD-10-Code-Listen und ihre epidemiologische sowie statistische Relevanz diskutiert. Wir haben in dieser Zusammenarbeit wertvolle Hinweise und Empfehlungen bekommen. Durch Ihre Offenheit, auch medizinische und diagnostische Uneindeutigkeiten zu thematisieren, konnte am Ende eine nachvollziehbare und zugleich anwendbare Code-Liste erstellt werden. Ebenfalls möchten wir den Mitarbeitenden von InGef und des GKV-Spitzenverbandes für die sehr gute, konstruktive Zusammenarbeit danken. Letztendlich möchten wir auch den Kolleg:innen danken, die mit uns gemeinsam um die Brisanz der Ergebnisse wussten und bereit waren, mit uns über diese kritisch zu diskutieren. An diesen Diskussionen waren neben einzelnen ausgewählten Expert:innen des Feldes auch verantwortliche Kolleg:innen des Deutschen Kinderhospizvereins e.V., des Bundesverbandes Kinderhospiz und der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin beteiligt. Die Unterstützung der Koordinierungsstelle der Charta zur Betreuung schwerstkranker und sterbender Menschen bei der Organisation und Moderation eines gemeinsamen Fachtreffens im April diesen Jahres haben wir sehr zu schätzen gelernt. Unserem Kollegen Tim Krüger sei abschließend für die kritisch-konstruktive Rückmeldung zu diesem Bericht und der Grafik-Designerin Gabriele Seiß für ihre Geduld und Kreativität herzlich gedankt.

Nadja Burgio und Sven Jennessen  
im Mai 2022



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## LITERATUR

Andersohn F., Walker J. (2021). Institute for Applied Health Research Berlin (InGef) Database. In M. Sturkenboom, T. Schink T. (eds). *Databases for Pharmacoepidemiological Research*. Springer Series on Epidemiology and Public Health. Springer: Schweiz. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-51455-6\\_9](https://doi.org/10.1007/978-3-030-51455-6_9)

Andersohn, F., Walker, J. (2016). Characteristics and external validity of the German Health Risk Institute (HRI) Database. *Pharmacoepidemiology and Drug Safety*, 25 (1), 106–109. <https://doi.org/10.1002/pds.3895>

Bolkart, J. (2021). *Anzahl der Mitglieder und Versicherten in der GKV und PKV bis 2020*. Abgerufen am 29.05.2021 unter <https://de.statista.com/statistik/daten/studie/155823/umfrage/gkv-pkv-mitglieder-und-versichertenzahl-im-vergleich/>

Bundesverband Kinderhospiz (2022). *Über uns*. Abgerufen am 02.05.2022 unter <https://bundesverband-kinderhospiz.de/ueber-uns>

Craig F., Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Kuttner L., Wood C., Feraris P.C., Zernikow B. (2008). IMPaCCT: Standards pädiatrischer Palliativversorgung in Europa [IMPaCCT: standards of paediatric palliative care. *Der Schmerz*, 22(4), 401–408. <https://doi.org/10.1007/s00482-008-0690-4>

Deutscher Kinderhospizverein (2021). *Glossar – Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene mit lebensverkürzender Erkrankung*. Abgerufen am 13.07.2021 unter <https://www.deutscher-kinderhospizverein.de/wer-wir-sind/organisation/glossar/#c2913>

Deutsches Kinderkrebsregister (2019). Jahresbericht. Annual Report 2019. Abgerufen am 08.02.2022 unter [https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure\\_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch\\_DKKR\\_Jahresbericht\\_2019\\_komplett.pdf](https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf)

Fraser, L. K., Gibson-Smith, D., Jarvis, S., Norman, P. Parslow, R.C. (2020). Estimating the current and future prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Palliative medicine*, S. 1–11. <https://doi.org/10.1177/0269216320975308>

Fraser, L. K., Parslow R. (2018). Children with life-limiting conditions in paediatric intensive care units: a national cohort, data linkage study. *Archives of Disease in Childhood*. Abgerufen am 04.03.2020 unter <http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2017-314731>



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Fraser, L. K., Jarvis, S., Moran, N., Aldridge, J., Parslow, R., Beresford, B. (2015). *Children in Scotland requiring Palliative Care: identifying numbers and needs (The ChiSP Study)*. Abgerufen am 11.01.2022 unter [https://www.york.ac.uk/media/spru/projectfiles/ProjectOutput\\_ChispReport.pdf](https://www.york.ac.uk/media/spru/projectfiles/ProjectOutput_ChispReport.pdf)

Fraser, L. K., Miller, M., Hain, R., Norman, P., Aldridge, J., McKinney, P. A. & Parslow, R. C. (2012). Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England. *Pediatrics*, 129 (4), 923–929. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-2846>

Giersiepen, K., Pohlabein, H., Egidi, G., & Pigeot, I. (2007). Die ICD-Kodierqualität für Diagnosen in der ambulanten Versorgung. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 50(8), 1028–1038. <https://doi.org/10.1007/s00103-007-0297-4>



ZURÜCK

Hoell, J. I., Weber, H., Warfsmann, J., Trocan, L., Gagnon, G., Danneberg, M., Kuhlen, M. (2019). Facing the large variety of life-limiting conditions in children. *European Journal of Pediatrics*, 178(12), 1893–1902. <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03467-9>

VORWÄRTS



INHALT

Hoffmann, F., Bachmann, C.J. (2014). Unterschiede in den soziodemografischen Merkmalen, der Gesundheit und Inanspruchnahme bei Kindern und Jugendlichen nach ihrer Krankenkassenzugehörigkeit. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 57(4), 455-463. <https://doi.org/10.1007/s00103-013-1916-x>

Hoffmann, W., Bobrowski, C. & Fendrich, K. (2008). Sekundärdatenanalyse in der Versorgungsepidemiologie. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 51 (10), 1193–1201. <https://doi.org/10.1007/s00103-008-0654-y>

Hoffmann F., Glaeske, G. (2017) Analyse von Routinedaten. In: Pfaff, H, Neugebauer, E.A.M., Glaeske G., Schrappe, M. (Hrsg.) (2017). *Lehrbuch Versorgungsforschung: Systematik – Methodik – Anwendung* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Stuttgart: Schattauer, 122–127.

Hoffmann, F., Icks, A. (2012). Unterschiede in der Versichertenstruktur von Krankenkassen und deren Auswirkungen für die Versorgungsforschung: Ergebnisse des Bertelsmann-Gesundheitsmonitors. *Gesundheitswesen*, 74, 291–297. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0031-1275711>



Horenkamp-Sonntag, D., Linder, R., Wenzel, F., Gerste, B., Ihle, P. (2014). Prüfung der Datenqualität und Validität von GKV-Routinedaten. In E. Swart, P. Ihle, H. Gothe, D. Matusiewicz (Hrsg.). *Routinedaten im Gesundheitswesen. Handbuch Sekundärdatenanalyse: Grundlagen, Methoden, und Perspektiven* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Bern: Huber, 314–330.

Jaunzeme J, Eberhard S, Geyer S (2013). Wie „repräsentativ“ sind GKV-Daten? Demografische und soziale Unterschiede und Ähnlichkeiten zwischen einer GKV-Versichertenpopulation, der Bevölkerung Niedersachsens sowie der Bundesrepublik am Beispiel der AOK Niedersachsen. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 56, 447–454. <https://doi.org/10.1007/s00103-012-1626-9>

Jennessen, S., Hurth, S. (2021). *Der Qualitätsindex für Kinder- und Jugendhospizarbeit* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Hospiz-Verlag: Gütersloh.



ZURÜCK

KBV (Kassenärztliche Bundesvereinigung) (2020). *KODIERVORGABEN NACH § 295 ABS. 4 SGB V*. Abgerufen am 21.06.2021 unter [https://www.kbv.de/media/sp/Ambulate\\_Kodierunterstuetzung.pdf](https://www.kbv.de/media/sp/Ambulate_Kodierunterstuetzung.pdf)

VORWÄRTS



INHALT

KBVa (Kassenärztliche Bundesvereinigung) (2021). *Kodieren*. Abgerufen am 04.06.2021 unter <https://www.kbv.de/html/kodieren.php>

KBVb (Kassenärztliche Bundesvereinigung) (2021). *Kodierunterstützung*. Abgerufen am 21.06.2021 unter <https://www.kbv.de/html/52722.php>

Klauber, J., Günster, C., Gerste, B., Robra, B.P., Schmacke, N. (Hrsg.) (2016). *Versorgungsreport 2015/2016. Schwerpunkt Kinder und Jugendliche*. Stuttgart: Schattauer.

Lux, G., Biermann, J., Dahl, H., Matusiewicz, D., Mostardt, S., Nimptsch, U., Wasem, J. & Walendzik, A. (2014). Risikoadjustierung und Komorbiditäten. In E. Swart, P. Ihle, H. Gothe, D. Matusiewicz (Hrsg.). *Routinedaten im Gesundheitswesen. Handbuch Sekundärdatenanalyse: Grundlagen, Methoden, und Perspektiven* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Bern: Huber, 411–423.

McLaughlin, T., Marosi, D., Robb, S. (2020). *Children in Scotland requiring Palliative Care (ChiSP) 3*. Abgerufen am 11.01.2022 unter <https://chas-assets.s3.eu-west-1.amazonaws.com/sites/59dde5b10f7d33796f8cd11b/assets/5f5b87aa0f7d337f7f7636e7/ChiSP3-Report.pdf>

McLaughlin, T., Robb, S. (2018). 2. Abgerufen am 11.01.2022 unter <https://chas-assets.s3.eu-west-1.amazonaws.com/sites/59dde5b10f7d33796f8cd11b/assets/5c9e29910f7d334e6823390a/ChiSP2-Report.pdf>

- Niehaus, F. (2009). *Versicherung von Kindern im Vergleich zwischen GKV und PKV. Diskussionspapier* Wissenschaftliches Institut der PKV. Abgerufen am 22.11.2021 unter [http://www.wip-pkv.de/fileadmin/DATEN/Veroeffentlichungen/Versicherung\\_von\\_Kinder\\_im\\_Vergleich\\_PKV\\_und\\_GKV.pdf](http://www.wip-pkv.de/fileadmin/DATEN/Veroeffentlichungen/Versicherung_von_Kinder_im_Vergleich_PKV_und_GKV.pdf)
- Ohlig, S. (2019). *Neugeborene mit lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen: eine 5-Jahres-Analyse am Perinatalzentrum der Charité Berlin* (Dissertation Humanmedizin). Abgerufen am 11.01.2021 unter <https://refubium.fu-berlin.de/bitstream/handle/fub188/24087/DisserationOhlig.pdf?sequence=3&isAllowed=y>
- Ozegwoski S. (2013). Regionale Unterschiede in der Kodierqualität ambulanter Diagnosen. *GGW*, 13(1), 23–34.
- Schubert, I., Köster, I. (2014). Krankheitsereignis: Operationalisierung und Falldefinition. In E. Swart, P. Ihle, H. Gothe, D. Matusiewicz (Hrsg.). *Routinedaten im Gesundheitswesen. Handbuch Sekundärdatenanalyse: Grundlagen, Methoden, und Perspektiven* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Bern: Huber, 358–368.
- Schubert, I., Köster, I., Küpper-Nybelen, J., & Ihle, P. (2008). Versorgungsforschung mit GKV-Routinedaten. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 51(10), 1095–1105. <https://doi.org/10.1007/s00103-008-0644-0>
- Statistisches Bundesamt (2022a). *Bevölkerungsstand. Bevölkerung nach Altersgruppen (ab 2011)*. Abgerufen am 28.01.2022 unter <https://www.destatis.de/DE/Themen/Gesellschaft-Umwelt/Bevoelkerung/Bevoelkerungsstand/Tabellen/liste-altersgruppen.html>
- Statistisches Bundesamt (2022b). *Gestorbene: Deutschland, Jahre, Todesursachen, Altersgruppen*. Abgerufen am 31.01.2022 unter <https://www-genesis.destatis.de/genesis/online?operation=abrufabelleBearbeiten&levelindex=1&levelid=1643626847090&auswahloperation=abrufabelleAuspraegungAuswaehlen&auswahlverzeichnis=ordnungsstruktur&auswahlziel=werteabruf&code=23211-0003&auswahltext=&werteabruf=Werteabruf#abreadcrumb>
- Stausberg, J. (2007). Die Kodierqualität in der stationären Versorgung. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 50 (8), 1039–1046. <https://doi.org/10.1007/s00103-007-0296-5>



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

Steffen, A., Akmatov, M.K., Holstiege, J., Bätzing, J. (2018). *Diagnoseprävalenz psychischer Störungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland: eine Analyse bundesweiter vertragsärztlicher Abrechnungsdaten der Jahre 2009 bis 2017*. Abgerufen am 01.12.2021 unter [file:///Users/nadjab/Downloads/VA-18-07\\_Endversion\\_20181220%20\(1\).pdf](file:///Users/nadjab/Downloads/VA-18-07_Endversion_20181220%20(1).pdf) <https://doi.org/10.20364/VA-18.07>

Swart, E., Ihle, P., Gothe, H., Matusiewicz, D. (Hrsg.) (2014). *Routinedaten im Gesundheitswesen Handbuch Sekundärdatenanalyse: Grundlagen, Methoden und Perspektiven* (2., vollständig überarbeitete Auflage). Bern: Hans Huber.

togetherforshortlives (2011). *ACT & Children's Hospices UK merge to become the single voice*. Abgerufen am 20.09.2021 unter <https://www.togetherforshortlives.org.uk/8350-2/>

Wang H, Liddell CA, Coates MM, et al. (2014). Global, regional, and national levels of neonatal, infant, and under-5 mortality during 1990–2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet*, 384, pp. 957–79. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)60497-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(14)60497-9)

Widdas, D., McNamara, K. & Edwards, F. (2013). *A Core Care Pathway for Children with Lifelimiting and Life-threatening Conditions (third edition)*. Abgerufen am 09.06.2021 unter <https://www.togetherforshortlives.org.uk/wp-content/uploads/2018/01/ProRes-Core-Care-Pathway.pdf>

Zernikow, B., Gertz, B., Hasan, C. (2017). Pädiatrische Palliativversorgung – herausfordernd anders. Aufgaben, Ziele und Besonderheiten. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 60(1), 76–81. <https://doi.org/10.1007/s00103-016-2479-4>

Zernikow, B., Hasan, C. (2013). Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen. *Zeitschrift Palliativmedizin* (14), S. 157–172. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0032-1333020>

Zylbersztejn, A., Gilbert, R., Hjern, A., Wijlaars, L., Hardelid, P. (2018). Child mortality in England compared with Sweden: a birth cohort study. *Lancet*, Volume 391, Issue 10134, P. 2008-2018. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)30670-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(18)30670-6)



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ABBILDUNGSVERZEICHNIS

Abbildung 1: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland inklusive der adapt. Fraser-Liste – Stand 2019 .....	8
Abbildung 2: Forschungsprozess von PraelKids .....	12
Abbildung 3: Diagnoseprävalenz (InGef) pro 100.000 – gruppiert (2019) .....	30
Abbildung 4: Prävalenz von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen – stratifiziert nach Geschlecht pro 100.000 (2019) .....	32
Abbildung 5: Prävalenz von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen – stratifiziert nach Bundesländern pro 100.000 (unterschieden zwischen den Jahren 2014 und 2019) .....	33
Abbildung 6: Zunahme der Diagnoseprävalenz von lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen nach TfSL 1–4 gruppiert .....	34
Abbildung 7: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland – Stand 2019 .....	41
Abbildung 8: Prävalenzrange von lebensbedrohlichen und lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland inklusive der adapt. Fraser-Liste – Stand 2019 .....	42



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## TABELLENVERZEICHNIS

Tabelle 1: Ausgeschlossene ICD-10-Codes aus der Fraser-Liste zur Prävalenzberechnung .....	19
Tabelle 2: Zusätzlich eingeschlossene ICD-10 Codes zur Prävalenzberechnung ...	20
Tabelle 3: Falldefinitionen im Überblick .....	25
Tabelle 4: Prävalenzberechnung GKV – ambulante Daten .....	27
Tabelle 5: Prävalenz von lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen: Burgio-Jennessen-Liste und adaptierte Fraser-Liste .....	29
Tabelle 6: Altersgruppen häufigster Diagnosestellungen nach Gruppen (2019) .....	31
Tabelle 7: Verteilung der Diagnoseprävalenzen nach TfSL1-4 (2019) .....	33

# ANHANG I – ICD-10 Codes mit diagnostischen Gruppierungen und TfSL-Gruppen

Burgio-Jennessen-Liste ICD 10 Diagnosen

Neurologisch	Hämatologisch	Onkologisch	Stoffwechsel	Respiratorisch	Herz-Kreislauf	Gastrointestinal	Urogenital	Perinatal	Kongenital	Andere
A 17	B 20- B24	C 00 – C 97	E31.0	J84.1	I08	K55.0	N17	P07.00	Q00.0	A 40
A 81.0	D 56.1	D 33	E70.2	J96	I20	K55.9	N18	P10.0	Q01	A97.2
A 81.1	D 56.9	D 42	E71		I21	K71	N19	P10.1	Q03.1	B 34.2
A 81.2	D 61.0	D 43	E72		I22	K72	N25.0	P10.2	Q03.9	B 97.2
F84.2	D 61.9	D 44.4	E74		I23	K73	N25.1	P10.3	Q04.0	H49.8
G10	D56.1	D 45	E75		I24	K74	N25.8	P10.4	Q04.2	M31.3
G11.1	D56.9	D 46	E76		I25	K75	N25.9	P10.8	Q04.3	M32.1
G11.3	D61.0	D 47	E77		I27.0	K76.1		P10.9	Q04.4	M89.5
G12	D61.9	D 48	E79.1		I27.1	K76.2		P.11.0	Q04.6	T86.0
G20	D70		E83.0		I27.20	K76.3		P11.1	Q04.9	T86.1
G23.0	D76.1		E84		I27.28	K76.4		P11.2	Q07.0	T86.2
G23.1	D76.4		E88.0		I42	K76.5		P21.0	Q20.0	T86.3
G23.2	D81				I43	K76.6		P28.4	Q20.3	T86.4
G23.3	D82.0				I49.0	K76.7		P28.5	Q20.4	T86.81
G23.8	D82.1				I49.8	K86.8		P29.0	Q20.6	
G31.8	D82.3				I50			P29.3	Q20.8	
G31.9	D83				I60			P35.0	Q21.3	
G35	D89.1				I61.0			P35.1	Q21.8	
G40.4	D89.3				I61.1			P35.8	Q22.0	
G40.5	D90				I61.2			P37.1	Q22.1	
G60.1					I61.3			P52.2	Q22.4	
G70.2					I61.4			P52.3	Q22.5	
G70.9					I61.5			P52.4	Q22.6	
G71.0					I61.6			P52.5	Q23.0	
G71.1					I61.8			P52.6	Q23.2	
G71.2					I61.9			P52.8	Q23.4	
G71.3					I62			P52.9	Q23.9	
G80.0					I63			P83.2	Q25.4	
G80.8					I81			P91.2	Q25.6	
G82.3								P91.6	Q26.2	
G82.4								P91.7	Q26.4	
G82.5								P96.0	Q26.8	



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG II – ICD-10 Codes mit diagnostischen Gruppierungen und TfSL-Gruppen

Fortsetzung 1/2 – Burgio-Jennessen-Liste ICD 10 Diagnosen

Neurologisch	Hämatologisch	Onkologisch	Stoffwechsel	Respiratorisch	Herz-Kreislauf	Gastrointestinal	Urogenital	Perinatal	Kongenital	Andere
G93.1									Q28.2	
G93.4									Q32.1	
G93.6									Q33.6	
G93.7									Q41.0	
G94.3									Q41.9	
G93.4									Q43.7	
G93.6									Q44.2	
G93.7									Q44.5	
G94.3									Q44.7	
									Q60.1	
									Q60.6	
									Q61.4	
									Q61.9	
									Q64.2	
									Q74.3	
									Q75.0	
									Q77.2	
									Q77.3	
									Q78.0	
									Q79.2	
									Q79.3	
									Q80.4	
									Q81	
									Q82.1	
									Q82.4	
									Q85.8	
									Q86.0	
									Q86.2	
									Q86.88	
									Q87.0	
									Q87.8	



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG III – ICD-10 Codes mit diagnostischen Gruppierungen und TfSL-Gruppen

Fortsetzung 2/2 – Burgio-Jennessen-Liste ICD 10 Diagnosen

Neurologisch	Hämatologisch	Onkologisch	Stoffwechsel	Respiratorisch	Herz-Kreislauf	Gastrointestinal	Urogenital	Perinatal	Kongenital	Andere
									Q91	
									Q92.0	
									Q92.1	
									Q92.4	
									Q92.7	
									Q92.8	
									Q92.2	
									Q93.3	
									Q93.4	
									Q93.5	
									Q93.8	
									Q95.2	



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG IV – Burgio-Jennessen-Liste ICD 10 Diagnosen – nach TfSL Gruppe 1–4 ICD-10-Code

Blatt 1/2

TfSL Gruppe 1	TfSL Gruppe 2	TfSL Gruppe 3	TsFL Gruppe 4
A 17	D82.1	A81.0	G80.0
A40	D83	A81.1	G80.8
A97.2	E31.0	A81.2	G82.3
B20 -B24	E70.2	E75	G82.4
B34.2	E71	E76	G82.5
B97.2	E72	E77	G93.1
C00-C97	E74	E79.1	G94.3
D33	E84	E88.0	I60
D42	G23.2	F84.2	I61.0
D43	G23.3	G10	I61.1
D44.4	G35	G11.1	I61.2
D45	G60.1	G11.3	I61.3
D46	G70.2	G12	I61.4
D47	G70.9	G20	I61.5
D48	G71.0	G23.0	I61.6
D56.1	G71.1	G23.1	I61.8
D56.9	G71.2	G23.8	I61.9
D61.0	G71.3	G31.8	I62
D61.9	I08	G31.9	I63
D70	I20	G40.4	I81
D76.1	I21	G93.4	M31.3
D76.4	I22	H49.8	P10.0
D81	I23	P35.1	
D82.0	I24	Q60.1	
D82.3	I25	Q60.6	
D89.1	I27.0	Q81	

TfSL Gruppe 1	TfSL Gruppe 2	TfSL Gruppe 3	TfSL Gruppe 4
D89.3	I27.1	Q85.8	
D90	I27.20		
E83.0	I27.28		
G40.5	I42		
G93.6	I43		
G93.7	I50		
I49.0	J84.1		
I49.8	M32.1		
J96	M89.5		
K55.0	P37.1		
K55.9	Q20.0		
K71	Q20.8		
K72	Q21.3		
K73	Q21.8		
K74	Q22.0		
K75	Q22.1		
K76.1	Q22.4		
K76.2	Q22.5		
K76.3	Q22.6		
K76.4	Q23.4		
K76.5	Q25.6		
K76.6	Q26.2		
K76.7	Q26.8		
K86.8	Q33.6		
N17	Q61.4		
N18	Q61.9		



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



## ANHANG IV – Burgio-Jennessen-Liste ICD 10 Diagnosen – nach TfSL Gruppe 1–4 ICD-10-Code

Blatt 2/2

TfSL Gruppe 1	TfSL Gruppe 2	TfSL Gruppe 3	TfSL Gruppe 4
N19	Q77.3		
N25.0	Q78.0		
N25.1	Q80.4		
N25.8	Q82.1		
N25.9	Q82.4		
	Q87.8		
P07.00			
P21.0			
P28.4			
P28.5			
P29.0			
P29.3			
P35.8			
P83.2			
P91.7			
P96.0			
Q01			
Q03.1			
Q03.9			
Q07.0			
Q20.3			
Q20.4			
Q20.6			
Q23.0			
Q23.2			
Q23.9			

TfSL Gruppe 1	TfSL Gruppe 2	TfSL Gruppe 3	TfSL Gruppe 4
Q25.4			
Q26.4			
Q28.2			
Q32.1			
Q41.0			
Q41.9			
Q43.7			
Q44.2			
Q44.5			
Q44.7			
Q64.2			
Q75.0			
Q79.2			
Q79.3			
T86.0			
T86.1			
T86.2			
T86.3			
T86.4			
T86.81			
Z51.5			



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

# ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 1/9

<b>Anzahl bis einschließlich 19 Jahre</b>		12.970.015
<b>davon Anzahl mit mindestens einer der gelisteten Krankheiten</b>		340.152
<b>Anzahl nach Krankheit</b>		
A17	Tuberkulose des Nervensystems	34
A40	Streptokokkensepsis	468
A81.0	Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	
A81.1	Subakute sklerosierende Panenzephalitis	
A81.2	Progressive multifokale Leukenzephalopathie	17
A97.2	Schweres Dengue	5
B20–B24	HIV-Krankheit [Humane Immundefizienz-Viruskrankheit]	1.063
B34.2	Infektion durch Coronaviren nicht näher bezeichneter Lokalisation	244
B97.2	Coronaviren als Ursache von Krankheiten, die in anderen Kapiteln klassifiziert sind	67
C00–C97	Bösartige Neubildungen	24.797
D33	Gutartige Neubildung des Gehirns und anderer Teile des Zentralnervensystems	1.667
D42	Neubildung unsicheren oder unbekanntes Verhaltens der Meningen	45
D43	Neubildung unsicheren oder unbekanntes Verhaltens des Gehirns und des Zentralnervensystems	2.249
D44.4	Ductus craniopharyngealis	255
D45	Polycythaemia vera	457
D46	Myelodysplastische Syndrome	439
D47	Sonstige Neubildungen unsicheren oder unbekanntes Verhaltens des lymphatischen, blutbildenden und verwandten Gewebes	2.927
D48	Neubildung unsicheren oder unbekanntes Verhaltens an sonstigen und nicht näher bezeichneten Lokalisationen	38.403
D56.1	Beta-Thalassämie	2.767
D56.9	Thalassämie, nicht näher bezeichnet	8.414
D61.0	Angeborene aplastische Anämie	415
D61.9	Aplastische Anämie, nicht näher bezeichnet	644
D70	Agranulozytose und Neutropenie	10.715
D76.1	Hämophagozytäre Lymphohistiozytose	175
D76.4	Zytokinfreisetzungssyndrom [cytokine release syndrome]	
D81	Kombinierte Immundefekte	725



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 2/9

D82.0	Wiskott-Aldrich-Syndrom	82
D82.1	Di-George-Syndrom	1.060
D82.3	Immundefekt mit hereditär defekter Reaktion auf Epstein-Barr-Virus	73
D83	Variabler Immundefekt	842
D89.1	Kryoglobulinämie	12
D89.3	Immunkomplexsyndrom	
D90	Immunkompromittierung nach Bestrahlung, Chemotherapie und sonstigen immunsuppressiven Maßnahmen	710
E31.0	Autoimmune polyglanduläre Insuffizienz	150
E70.2	Störungen des Tyrosinstoffwechsels	163
E71	Störungen des Stoffwechsels verzweigter Aminosäuren und des Fettsäurestoffwechsels	2.047
E72	Sonstige Störungen des Aminosäurestoffwechsels	2.387
E74	Sonstige Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels	50.492
E75	Störungen des Sphingolipidstoffwechsels und sonstige Störungen der Lipidspeicherung	1.104
E76	Störungen des Glykosaminoglykan-Stoffwechsels	481
E77	Störungen des Glykoproteinstoffwechsels	327
E79.1	Lesch-Nyhan-Syndrom	47
E83.0	Störungen des Kupferstoffwechsels	410
E84	Zystische Fibrose	3.675
E88.0	Störungen des Plasmaprotein-Stoffwechsels, anderenorts nicht klassifiziert	2.371
F84.2	Rett-Syndrom	609
G10	Chorea Huntington	46
G11.1	Früh beginnende zerebellare Ataxie	369
G11.3	Zerebellare Ataxie mit defektem DNA-Reparatursystem	169
G12	Spinale Muskelatrophie und verwandte Syndrome	1.163
G20	Primäres Parkinson-Syndrom	52
G23.0	Hallervorden-Spatz-Syndrom	13
G23.1	Progressive supranukleäre Parese	8
G23.2	Multiple Systematrophie vom Parkinson-Typ [MSA-P]	17
G23.3	Multiple Systematrophie vom zerebellären Typ [MSA-C]	13
G23.8	Sonstige näher bezeichnete degenerative Krankheiten der Basalganglien	130
G31.8	Sonstige näher bezeichnete degenerative Krankheiten des Nervensystems	455



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach BurGIO-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 3/9

G31.9	Degenerative Krankheit des Nervensystems, nicht näher bezeichnet	929
G35	Multiple Sklerose [Encephalomyelitis disseminata]	1.088
G40.4	Sonstige generalisierte Epilepsie und epileptische Syndrome	5.844
G40.5	Spezielle epileptische Syndrome	1.074
G60.1	Refsum-Krankheit	9
G70.2	Angeborene oder entwicklungsbedingte Myasthenie	139
G70.9	Neuromuskuläre Krankheit, nicht näher bezeichnet	1.871
G71.0	Muskeldystrophie	5.436
G71.1	Myotone Syndrome	828
G71.2	Angeborene Myopathien	727
G71.3	Mitochondriale Myopathie, anderenorts nicht klassifiziert	300
G80.0	Spastische tetraplegische Zerebralparese	7.505
G80.8	Sonstige infantile Zerebralparese	3.907
G82.3	Schlaffe Tetraparese und Tetraplegie	227
G82.4	Spastische Tetraparese und Tetraplegie	5.592
G82.5	Tetraparese und Tetraplegie, nicht näher bezeichnet	2.130
G93.1	Anoxische Hirnschädigung, anderenorts nicht klassifiziert	1.771
G93.4	Enzephalopathie, nicht näher bezeichnet	1.616
G93.6	Hirnödem	166
G93.7	Reye-Syndrom	4
G94.3	Enzephalopathie bei sonstigen anderenorts klassifizierten Krankheiten	8
H49.8	Sonstiger Strabismus paralyticus	1.436
I08	Krankheiten mehrerer Herzklappen	970
I20	Angina Pectoris	1.760
I21	Akuter Myokardinfarkt	163
I22	Rezidivierender Myokardinfarkt	12
I23	Bestimmte akute Komplikationen nach akutem Myokardinfarkt	26
I24	Sonstige akute ischämische Herzkrankheit	107
I25	Chronische ischämische Herzkrankheit	1.485
I27.0	Primäre pulmonale Hypertonie	906



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 4/9

I27.1	Kyphoskoliotische Herzkrankheit	4
I27.20	Pulmonale Hypertonie bei chronischer Thromboembolie	1.760
I27.28	Sonstige näher bezeichnete sekundäre pulmonale Hypertonie	1.760
I42	Kardiomyopathie	4.356
I43	Kardiomyopathie bei anderenorts klassifizierten Krankheiten	81
I49.0	Kammerflattern und Kammerflimmern	159
I49.8	Sonstige näher bezeichnete kardiale Arrhythmien	8.860
I50	Herzinsuffizienz	4.087
I60	Subarachnoidalblutung	234
I61.0	Intrazerebrale Blutung in die Großhirnhemisphäre, subkortikal	89
I61.1	Intrazerebrale Blutung in die Großhirnhemisphäre, kortikal	73
I61.2	Intrazerebrale Blutung in die Großhirnhemisphäre, nicht näher bezeichnet	48
I61.3	Intrazerebrale Blutung in den Hirnstamm	50
I61.4	Intrazerebrale Blutung in das Kleinhirn	64
I61.5	Intrazerebrale intraventrikuläre Blutung	605
I61.6	Intrazerebrale Blutung an mehreren Lokalisationen	37
I61.8	Sonstige intrazerebrale Blutung	43
I61.9	Intrazerebrale Blutung, nicht näher bezeichnet	1.385
I62	Sonstige nichttraumatische intrakranielle Blutung	503
I63	Hirnfarkt	1.389
I81	Pfortaderthrombose	286
J84.1	Sonstige interstitielle Lungenkrankheiten mit Fibrose	124
J96	Respiratorische Insuffizienz, anderenorts nicht klassifiziert	11.212
K55.0	Akute Gefäßkrankheiten des Darmes	159
K55.9	Gefäßkrankheit des Darmes, nicht näher bezeichnet	585
K71	Toxische Leberkrankheit	852
K72	Leberversagen, anderenorts nicht klassifiziert	305
K73	Chronische Hepatitis, anderenorts nicht klassifiziert	346
K74	Fibrose und Zirrhose der Leber	854
K75	Sonstige entzündliche Leberkrankheiten	3.463



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

# ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 5/9

K76.1	Chronische Stauungsleber	123
K76.2	Zentrale hämorrhagische Lebernekrose	4
K76.3	Leberinfarkt	
K76.4	Peliosis hepatis	17
K76.5	Veno-okklusive Leberkrankheit	12
K76.6	Portale Hypertonie	106
K76.7	Hepatorenales Syndrom	34
K86.8	Sonstige näher bezeichnete Krankheiten des Pankreas	1.948
M31.3	Wegener-Granulomatose	52
M32.1	Systemischer Lupus erythematodes mit Beteiligung von Organen oder Organsystemen	160
M89.5	Osteolyse	569
N17	Akutes Nierenversagen	377
N18	Chronische Nierenkrankheit	4.789
N19	Nicht näher bezeichnete Niereninsuffizienz	3.262
N25.0	Renale Osteodystrophie	271
N25.1	Renaler Diabetes insipidus	98
N25.8	Sonstige Krankheiten infolge Schädigung der tubulären Nierenfunktion	705
N25.9	Krankheit infolge Schädigung der tubulären Nierenfunktion, nicht näher bezeichnet	76
P07.00	Frühgeborenes mit extrem niedrigem Geburtsgewicht	7.885
P10.0	Subdurale Blutung durch Geburtsverletzung	58
P10.1	Zerebrale Blutung durch Geburtsverletzung	42
P10.2	Intraventrikuläre Blutung durch Geburtsverletzung	21
P10.3	Subarachnoidale Blutung durch Geburtsverletzung	8
P10.4	Tentoriumriss durch Geburtsverletzung	
P10.8	Sonstige intrakranielle Verletzungen und Blutungen durch Geburtsverletzung	21
P10.9	Nicht näher bezeichnete intrakranielle Verletzung und Blutung durch Geburtsverletzung	4
11.0	Hirnödem durch Geburtsverletzung	12
11.1	Sonstige näher bezeichnete Hirnschädigung durch Geburtsverletzung	12
P11.2	Nicht näher bezeichnete Hirnschädigung durch Geburtsverletzung	16
P21.0	Schwere Asphyxie unter der Geburt	569



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

# ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 6/9

P28.4	Sonstige Apnoe beim Neugeborenen	4.614
P28.5	Respiratorisches Versagen beim Neugeborenen	1.106
P29.0	Herzinsuffizienz beim Neugeborenen	242
P29.3	Persistierender Fetalkreislauf	533
P35.0	Rötelnembryopathie	13
P35.1	Angeborene Zytomegalie	711
P35.8	Sonstige angeborene Viruskrankheiten	46
P37.1	Angeborene Toxoplasmose	141
P52.2	Intraventrikuläre (nichttraumatische) Blutung 3. Grades beim Fetus und Neugeborenen	283
P52.3	Nicht näher bezeichnete intraventrikuläre (nichttraumatische) Blutung beim Fetus und Neugeborenen	161
P52.4	Intrazerebrale (nichttraumatische) Blutung beim Fetus und Neugeborenen	631
P52.5	Subarachnoidalblutung (nichttraumatisch) beim Fetus und Neugeborenen	13
P52.6	Kleinhirnblutung (nichttraumatisch) und Blutung in die Fossa cranii posterior beim Fetus und Neugeborenen	16
P52.8	Sonstige intrakranielle (nichttraumatische) Blutungen beim Fetus und Neugeborenen	84
P52.9	Intrakranielle (nichttraumatische) Blutung beim Fetus und Neugeborenen, nicht näher bezeichnet	470
P83.2	Hydrops fetalis, nicht durch hämolytische Krankheit bedingt	34
P91.2	Zerebrale Leukomalazie beim Neugeborenen	643
P91.6	Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie beim Neugeborenen [HIE]	322
P91.7	Erworbener Hydrozephalus beim Neugeborenen Posthämorrhagischer Hydrozephalus beim Neugeborenen	346
P96.0	Angeborene Niereninsuffizienz	112
Q00.0	Anezephalie	47
Q01	Enzephalozele	240
Q03.1	Atresie der Apertura mediana [Foramen Magendii] oder der Aperturæ laterales [Foramina Luschkae] des vierten Ventrikels	786
Q03.9	Angeborener Hydrozephalus, nicht näher bezeichnet	2.600
Q04.0	Angeborene Fehlbildungen des Corpus callosum	3.127
Q04.2	Holoprosenzephalie-Syndrom	185
Q04.3	Sonstige Reduktionsdeformitäten des Gehirns	1.974
Q04.4	Septooptische Dysplasie	340
Q04.6	Angeborene Gehirnzysten	1.613
Q04.9	Angeborene Fehlbildung des Gehirns, nicht näher bezeichnet	2.341



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach BurGIO-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 7/9

Q07.0	Arnold-Chiari-Syndrom	1.869
Q20.0	Truncus arteriosus communis	431
Q20.3	Diskordante ventrikuloarterielle Verbindung	2.858
Q20.4	Doppeleinstromventrikel [Double inlet ventricle]	540
Q20.6	Vorhofisomerismus	84
Q20.8	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Herzhöhlen und verbindender Strukturen	726
Q21.3	Fallot-Tetralogie	3.624
Q21.8	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Herzsepten	1.842
Q22.0	Pulmonalklappenatresie	584
Q22.1	Angeborene Pulmonalklappenstenose	9.258
Q22.4	Angeborene Trikuspidalklappenstenose	617
Q22.5	Ebstein-Anomalie	485
Q22.6	Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom	373
Q23.0	Angeborene Aortenklappenstenose	4.712
Q23.2	Angeborene Mitralklappenstenose	620
Q23.4	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	1.604
Q23.9	Angeborene Fehlbildung der Aorten- und Mitralklappe, nicht näher bezeichnet	2.347
Q25.4	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Aorta	3.776
Q25.6	Stenose der A. pulmonalis (angeboren)	16.877
Q26.2	Totale Fehleinmündung der Lungenvenen	387
Q26.4	Fehleinmündung der Lungenvenen, nicht näher bezeichnet	226
Q26.8	Sonstige angeborene Fehlbildungen der großen Venen	493
Q28.2	Arteriovenöse Fehlbildung der zerebralen Gefäße	309
Q32.1	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Trachea	248
Q33.6	Hypoplasie und Dysplasie der Lunge	1.061
Q41.0	Angeborene(s) Fehlen, Atresie und Stenose des Duodenums	295
Q41.9	Angeborene(s) Fehlen, Atresie und Stenose des Dünndarmes, Teil nicht näher bezeichnet	236
Q43.7	Kloakenpersistenz	56
Q44.2	Atresie der Gallengänge	508
Q44.5	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Gallengänge	118



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT



## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 8/9

Q44.7	Sonstige angeborene Fehlbildungen der Leber	417
Q60.1	Nierenagenesie, beidseitig	29
Q60.6	Potter-Syndrom	119
Q61.4	Nierendysplasie	4.616
Q61.9	Zystische Nierenkrankheit, nicht näher bezeichnet	2.131
Q64.2	Angeborene Urethralklappen im hinteren Teil der Harnröhre	1.032
Q74.3	Arthrogryposis multiplex congenita	786
Q75.0	Kraniosynostose	8.119
Q77.2	Kurzripp-Polydaktylie-Syndrome	92
Q77.3	Chondrodysplasia-punctata-Syndrome	226
Q78.0	Osteogenesis imperfecta	899
Q79.2	Exomphalus	742
Q79.3	Gastroschisis	667
Q80.4	Ichthyosis congenita gravis [Harlekinfetus]	92
Q81	Epidermolysis bullosa	753
Q82.1	Xeroderma pigmentosum	37
Q82.4	Ektodermale Dysplasie (anhidrotisch)	279
Q85.8	Sonstige Phakomatosen, anderenorts nicht klassifiziert	1.100
Q86.0	Alkohol-Embryopathie (mit Dismorphien)	7.643
Q86.2	Warfarin-Embryopathie Embryopathie durch Cumarine	8
	Sonstige angeborene Fehlbildungssyndrome durch bekannte äußere Ursachen	561
Q87.0	Angeborene Fehlbildungssyndrome mit vorwiegender Beteiligung des Gesichtes	3.346
Q87.8	Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungssyndrome, anderenorts nicht klassifiziert	3.162
Q91	Edwards-Syndrom und Patau-Syndrom	448
Q92.0	Vollständige Trisomie, meiotische Non-disjunction	55
Q92.1	Vollständige Trisomie, Mosaik (mitotische Non-disjunction)	86
Q92.4	Chromosomenduplikationen, die nur in der Prometaphase sichtbar werden	89
Q92.7	Triploidie und Polyploidie	41
Q92.8	Sonstige näher bezeichnete Trisomien und partielle Trisomien der Autosomen	489
Q93.2	Ringchromosomen und dizentrische Chromosomen	88



ZURÜCK

VORWÄRTS



INHALT

## ANHANG V – Anzahl ambulant erfasster Diagnosen nach Burgio-Jennessen-Liste (GKV-Versicherte im Jahr 2019)

Blatt 9/9

Q93.3	Deletion des kurzen Armes des Chromosoms 4	231
Q93.4	Deletion des kurzen Armes des Chromosoms 5	220
Q93.5	Sonstige Deletionen eines Chromosomenteils	2.896
Q93.8	Sonstige Deletionen der Autosomen	499
Q95.2	Balanciertes Rearrangement der Autosomen beim abnormen Individuum	17
T86.0	Versagen eines Transplantates hämatopoetischer Stammzellen und Graft-versus-Host-Krankheit	85
T86.1	Funktionsstörung, Versagen und Abstoßung eines Nierentransplantates	58
T86.2	Versagen und Abstoßung eines Herztransplantates	13
T86.3	Versagen und Abstoßung eines Herz-Lungen-Transplantates	
T86.4	Funktionsstörung, Versagen und Abstoßung eines Lebertransplantates	63
T86.81	Versagen und Abstoßung sonstiger transplantierte Organe und Gewebe - Lunge	34
Z51.5	Palliativbehandlung	954

Quelle: GKV-Spitzenverband



ZURÜCK



INHALT