Schweizerische Eidgenossenschaft
Confédération suisse
Confederazione Svizzera
Confederaziun svizra

Verordnung des EDI vom xx. xx 2021 über Geburtsgebrechen (GgV-EDI)

Erläuterungen

Inkraftsetzung: 1. Januar 2022

Inhaltsverzeichnis

1. Kontext....3

2. Erläuterungen....3

3. Finanzielle Auswirkungen....4

Anhang....5

1. Kontext

Die vorliegende, neu geschaffene Verordnung des Eidgenössischen Departements des Innern über Geburtsgebrechen (GgV-EDI) steht im engen Zusammenhang mit der Vorlage zur Änderung des Bundesgesetzes über die Invalidenversicherung (Weiterentwicklung der IV)[1]. Die Weiterentwicklung der IV (WE IV), die vom Parlament am 19. Juni 2020 verabschiedet worden ist, umfasst eine Vielzahl von Massnahmen, so auch im Bereich der medizinischen Massnahmen. Die Massnahmen werden in der Vorlage betreffend die Ausführungsbestimmungen zur Änderung des Bundesgesetzes über die Invalidenversicherung (Weiterentwicklung der IV), zu welcher vom 4. Dezember 2020 bis am 19. März 2021 ein Vernehmlassungsverfahren stattgefunden hat,[2] weiter konkretisiert.

Im Bereich der medizinischen Massnahmen zur Behandlung von Geburtsgebrechen sieht die Vorlage vor, die bisherige Verordnung vom 9. Dezember 1985[3] über Geburtsgebrechen (GgV) durch eine Departementsverordnung zu ersetzen. Der Regelungsinhalt der bisherigen GgV, der nicht bereits ins Bundesgesetzes vom 19. Juni 1959[4] über die Invalidenversicherung (IVG) aufgenommen worden ist, soll dabei grösstenteils in die Verordnung vom 17. Januar 1961[5] über die Invalidenversicherung (IVV) überführt werden.[6]

Gegenstand der Vorlage ist auch die Totalrevision der Liste der Geburtsgebrechen (GG-Liste). Die neue Liste basiert auf einer Konsultation der betroffenen Fachgesellschaften und wurde im Rahmen einer breit zusammengesetzten Begleitgruppe, bestehend aus Ärztinnen und Ärzten vom Bundesamt für Gesundheit (BAG), H+, FMH, Pro Raris, Inclusion Handicap, Verband der Vertrauensärzte und IV-Stellen, erarbeitet. Vorgesehen ist beispielsweise, dass Geburtsgebrechen, die zum Zeitpunkt der Einführung des IVG (1960) noch lebensbedrohlich waren und heute dank eines einmaligen Eingriffs behandelt werden können, von der Liste gestrichen werden. Im Gegenzug sollen Geburtsgebrechen, die schwerere Beeinträchtigungen zur Folge haben, namentlich seltene Krankheiten, aufgenommen werden. Die GG-Liste, aktuell im Anhang der bisherigen GgV, soll neu den Anhang der GgV-EDI bilden.

Die GgV-EDI und die neue GG-Liste werden nachstehend erläutert. Dabei handelt es sich um die nach der Vernehmlassung bereinigte Fassung.[7]

2. Erläuterungen

Artikel 1

Die GgV wird aufgehoben und neu als Departementsverordnung (GgV-EDI) ausgestaltet. Die Kriterien zur Aufnahme eines Geburtsgebrechens in die GG-Liste werden neu ausführlich auf Stufe der IVV geregelt (vgl. Art. 3 Abs. 1 bis 3, 3^{bis}, 3^{ter} E-IVV). Da die Verordnung als Departementsverordnung neu durch das EDI geändert werden kann, kann das EDI nun auch Gebrechen, welche Kosten von mehr als 3 Millionen Franken verursachen, in eigener Kompetenz als Geburtsgebrechen im Sinne der IV anerkennen. Dies ist von Amtes wegen oder aufgrund eines Antrages, der von jedermann mittels eines vom Bundesamt für Sozialversicherungen (BSV) publizierten Formulars gestellt werden kann, möglich.

Artikel 2

Die GgV-EDI soll gleichzeitig mit der Änderung der IVV auf den 1. Januar 2022 in Kraft treten.

Anhang

Im Anhang der GgV-EDI findet sich die Liste der Geburtsgebrechen. Die Änderungen der Liste sind im Anhang dieses Dokuments in tabellarischer Form erläutert. Nach der Vernehmlassung

---

[1] BBl **2020** 5535
[2] Kann abgerufen werden unter: https://www.bsv.admin.ch/bsv/de/home/publikationen-und-service/gesetzgebung/vernehmlassungen/verordnung-weiv.html
[3] SR **831.232.21**
[4] SR **821.20**
[5] SR **831.201**
[6] Ausführlicher vgl. Erläuternden Bericht betreffend die Ausführungsbestimmungen der WE IV, Kapitel 4.
[7] Zur Vernehmlassung vgl. ausführlicher Kapitel 2 des Erläuternden Berichts zu den Ausführungsbestimmungen der WE IV sowie Ergebnisbericht zur Vernehmlassung.

wurden die GG-Ziffern 124, 177, 208, 246 [neu], 249, 280 (neu), 330, 345, 348, 350, 355, 381, 396, 405, 422, 450, 451, 452, 453, 454, 455, 456, 460, 467, 470, 485 und 488 sowie die Titel zum Kapitel XVI und zum Kapitel XIX angepasst.

3. Finanzielle Auswirkungen

Die Änderungen bei den Geburtsgebrechen haben für die Versicherten nur geringe finanzielle Auswirkungen. Zwar führt die Aktualisierung der GG-Liste zur Streichung geringfügiger Geburtsgebrechen sowie zur Aufnahme einiger zusätzlicher Gebrechen, darunter verschiedene sogenannte seltene Krankheiten. Die Behandlung zahlreicher Geburtsgebrechen, die von der Liste entfernt werden müssen, wird unter anderer Bezeichnung jedoch weiterhin von der IV übernommen. Auch bei den anderen Betroffenen wechselt nur der Kostenträger von der IV zur Obligatorischen Krankenpflegeversicherung (OKP). Dabei ist zu berücksichtigen, dass für Kinder auch in der OKP keine Franchise und nur die Hälfte des Höchstbeitrags des Selbstbehaltes erhoben wird (Art. 64 Abs. 4 KVG). Gegebenenfalls entstehen Reiskosten, die bisher durch die IV entschädigt wurden.

Weitere finanzielle Auswirkungen der Aktualisierung der Geburtsgebrechen werden im Erläuternden Bericht betreffend die Ausführungsbestimmungen zur Änderung des Bundesgesetzes über die Invalidenversicherung (Weiterentwicklung der IV) dargelegt.

Anhang

Tabelle: Gegenüberstellung Geburtsgebrechen-Liste in Anhang GgV (aktuell) und GgV-EDI (neu) mit Erläuterungen

GgV (aktuell)	GgV-EDI (neu)	Erläuterungen
I. Haut		
101 Cicatrices cutaneae congenitae, sofern Operation notwendig ist	101 Angeborene Hautdefekte inklusive Hautaplasien und amniotische Schnürfurchen, sofern die Korrektur nicht in einer einzigen Operation erfolgen kann	• Dieses Geburtsgebrechen (GG) wurde mit den Leiden gemäss Ziffer 112 ergänzt, da es sich um verwandte Leiden handelt. • Die Beschränkung auf mehrere Eingriffe stellt sicher, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter diese Ziffer fallen.
102 Pterygien und kutane Syndaktylien	102 Pterygien	Komplexe Syndaktylien werden neu unter Ziffer 177 subsumiert.
103 Angeborene Dermoidzysten der Orbita, der Nasenwurzel, des Halses, des Mediastinums und des Sacrums	103 Angeborene Dermoidzyste mit Ausdehnung in die Orbita oder mit intrakranieller Ausdehnung, sofern eine Operation notwendig ist	• Die hier beschriebenen Dermoidzysten bereiten aufgrund ihrer Lage (orbitäre oder intrakranielle Ausdehnung) Schwierigkeiten bei ihrer Entfernung. • Obschon Dermoidzysten Teratomen entsprechen (Ziffer 486), werden diese, angesichts der Spezifizität orbitärer Dermoidzysten, unter dieser Ziffer erfasst. • Die neue Nennung der Ausdehnung erfasst und ersetzt die bisher genannten Körperregionen.
104 Dysplasia ectodermalis	104 Dysplasia ectodermalis	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
105 Angeborene blasenbildende Hautkrankheiten (Epidermolysis bullosa hereditaria, Acrodermatitis enteropathica und Pemphigus benignus familiaris chronicus)	105 Angeborene blasenbildende Hautkrankheiten, wie Epidermolysis bullosa hereditaria und Pemphigus benignus familiaris chronicus, sofern die Diagnose histologisch oder molekulargenetisch bestätigt wurde	• Die Aufzählung wird mit der Ergänzung «wie» erweitert, um keine möglichen Krankheitsbilder auszuschliessen. • Um sicherzustellen, dass es sich wirklich um eines der hier beschriebenen Leiden handelt, erfolgt hier eine Ergänzung mit einer konkreteren Voraussetzung im Zusammenhang mit der Diagnosestellung.

107 Angeborene ichthyosiforme Krankheiten und angeborene palmoplantare Keratosen	107 Angeborene ichthyosiforme Krankheiten und angeborene palmoplantare Keratosen	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
109 Naevus congenitus, sofern eine Behandlung wegen maligner Entartung notwendig ist oder wegen der Grösse oder Lokalisation eine einfache Excision nicht genügt	109 Naevus congenitus, sofern zur Entfernung mehrere Operationen oder eine Lasertherapie notwendig sind	Die Voraussetzung «mehrere Operationen oder eine Lasertherapie» entspricht inhaltlich der heutigen Formulierung «wegen der Grösse oder Lokalisation eine einfache Exzision nicht genügt».
110 Angeborene Hautmastocytosen (Urticaria pigmentosa und diffuse Hautmastocytose)	110 Angeborene Hautmastocytosen (Urticaria pigmentosa und diffuse Hautmastocytose exklusiv isolierten Mastozytom)	Ausschluss des isolierten Mastozytoms, das durch eine einmalige Operation entfernt werden kann und somit nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 Absatz 2 IVG entspricht.
111 Xeroderma pigmentosum	111 Xeroderma pigmentosum	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
112 Angeborene Hautaplasien, sofern Operation oder Spitalbehandlung notwendig ist		Diese Krankheit wird neu unter Ziffer 101 subsumiert.
113 Amastia congenita und Athelia congenita		Diese Fehlbildungen erfüllen die Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 Absatz 2 IVG nicht, da diese durch einfache operative Rekonstruktion bzw. Tätowierung behandelt werden. Amastie oder Athelie können im Rahmen eines Poland-Syndromes, welches zur Ziffer 190 gehört, auftreten. In solchen Fällen wird deren Behandlung unter der Ziffer 190 in Betracht gezogen.
II. Skelett		
A. Systemerkrankungen des Skeletts		
121 Chondrodystrophie (wie Achondroplasie, Hypochondroplasie, Dysplasia epiphysaria multiplex)	121 Chondrodystrophie wie Achondroplasie, Hypochondroplasie, Dysplasia epiphysaria multiplex	Die Ziffer wird unverändert übernommen.

122 Enchondromatose	122 Angeborene Hemihypertrophie/Hemiatrophie des Gesichts und/oder des Schädels, aber ohne progrediente Gesichtsasymmetrien, wie hemimandibuläre Hyperplasie, hemimandibuläre Elongation, Kondylushyperplasie	• Die Enchondromatose wird neu unter Ziffer 124 eingeteilt. • Neu werden unter Ziffer 122 die Hemihypertrophien des Schädels eingeschlossen. • Bei den ausgeschlossenen progredienten Gesichtsasymmetrien (wie hemimandibuläre Hyperplasie, hemimandibuläre Elongation, "condylar hyperplasia") handelt es sich um krankheitsbedingte Leiden. Es ist somit davon auszugehen, dass es sich dabei um eine Krankheit im Sinne von Artikel 17 Buchstabe f Ziffer 3 Krankenpflege-Leistungsverordnung (KLV, SR 832.112.31) handelt. Im gleichen Sinne müssen Elongationen des Gesichtes in der Pubertät von den angeborenen Hemihypertrophien abgegrenzt werden, da bei diesen kaum unterschieden werden kann, ob es sich um ein GG oder um eine Krankheit handelt.
123 Angeborene Dysostosen	123 Angeborene Dysostosen: 1. Kraniosynostosen, sofern Operation notwendig ist, und kraniofaziale Dysostosen 2. Dysostosen mit vorwiegendem Befall des Achsenskeletts 3. Dysostosen mit vorwiegendem Befall der Extremitäten	• Der Titel wird präzisiert. Künftig beinhaltet Ziffer 123 auch die Kraniosynostosen, die aktuell zur Ziffer 142 gehören. Diese werden jedoch nur als GG betrachtet, wenn eine Operation notwendig ist.
124 Kartilaginäre Exostosen, sofern Operation notwendig ist	124 Disorganised Development of Skeletal Components, wie angeborene multiple kartaliginäre Exostosen, fibröse Dysplasie, Enchrondomatose (exklusive isolierte Exostosen), angeborene Knochentumoren, sofern eine Operation notwendig ist	• Der Titel wird an die aktuelle Klassifikation/Terminologie angepasst und präzisiert. • Die Enchondromatose (Ziffer 122) sowie die fibröse Dysplasie (Ziffer 128) werden neu unter dieser Ziffer subsummiert, da beide zur gleichen Krankheitsgruppe gehören. • Die angeborenen Knochentumoren gehören ebenfalls zu dieser Kategorie.
125 Angeborene Hemihypertrophien und andere Körperasymmetrien, sofern Operation notwendig ist	125 Angeborene Hemihypertrophien (exklusive Gesicht bzw.	Diese Ziffer beinhaltet nur schwere Asymmetrien ausserhalb des Schädels/Gesichts. Angeborene Gesichtshemihypertrophie /-atrophie gehören neu zur Ziffer 122.

	Schädel), sofern Operation notwendig ist	
126 Osteogenesis imperfecta	126 Osteogenesis imperfecta und andere angeborene Krankheiten mit geringer Knochenmasse	Der Krankheitskreis wurde erweitert, um verwandte Krankheiten nicht auszuschliessen.
127 Osteopetrosis	127 Osteopetrosis und andere angeborene sklerosierende Krankheiten, wie Pyle-Krankheit (metaphysäre Dysplasie), Camurati-Engelmann-Krankheit	Der Krankheitskreis wurde erweitert, um verwandte Krankheiten nicht auszuschliessen.
128 Fibröse Dysplasie		Die Fibröse Dysplasie wird neu unter Ziffer 124 subsummiert.
B. Regionale Skelettfehlbildungen		
a. Kopf		
141 Angeborene Schädeldefekte	141 Angeborene Schädeldefekte, wie Ossifikationsstörungen, sofern eine Operation notwendig ist	Gemeint sind hier in erster Linie Ossifikationsstörungen. Reine Weichteildefekte fallen nicht unter diese Ziffer.
142 Kraniosynostosen, sofern Operation notwendig ist		Die Kraniosynostosen fallen neu unter Ziffer 123.
143 Platybasie (basale Impression)		Die Platybasie entspricht einer Anomalie am kraniozervikalen Übergang und wird definiert als Abflachung der Schädelbasis, so dass der Basiswinkel am Schnittpunkt der Ebene von Clivus und vorderer Schädelgrube mehr als 135° beträgt. Bei diesem Krankheitsbild bestehen in der Regel keine Symptome oder neurologischen bzw. funktionellen Ausfälle. Aus diesem Grund wird die Platybasie gestrichen.
b. Wirbelsäule		
151…		Da die Ziffer heute schon keinen Inhalt hat, wird sie gestrichen.

152 Angeborene Wirbelmissbildungen (hochgradige Keilwirbel, Blockwirbel wie Klippel-Feil, aplastische Wirbel und hochgradig dysplastische Wirbel)	152 Angeborene Wirbelfehlbildungen (hochgradige Keilwirbel, Blockwirbel wie Klippel-Feil, aplastische Wirbel und hochgradig dysplastische Wirbel)	Der Terminus Missbildung wird durch den heute gebräuchlichen Terminus Fehlbildungen ersetzt.
c. Rippen, Thorax, Schulterblätter		
161 Costae cervicales, sofern Operation notwendig ist		Wenn Halsrippen behandelt werden, dann handelt es sich um einmalige und einfache Behandlungen. Funktionelle Nachkontrollen und ggfs. Physiotherapie begründen keine Beibehaltung dieser Ziffer.
162 Fissura sterni congenita	162 Fissura sterni congenita	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
163 Trichterbrust, sofern Operation notwendig	163 Angeborene Trichterbrust und kombinierte Thoraxwanddeformitäten, sofern eine Operation notwendig ist	Neu werden auch andere Thoraxfehlbildungen unter diese Ziffer subsumiert.
164 Hühnerbrust, sofern Operation oder Orthese notwendig sind		Die kielförmige Vorwölbung des Brustbeins bereitet keine gesundheitlichen Konsequenzen. Wenn diese behandelt wird, dann durch eine einfache und einmalige Operation.
165 Scapula alata congenita und Sprengelsche Deformität	165 Sprengel'sche Deformität	Das flügelartige Abstehen der Schulterblätter (Scapula alata) wird gestrichen, da dieses meistens ein Symptom einer anderen Erkrankung (z.B. Lähmung von Muskeln) darstellt.
166 Angeborene Torsion des Sternums, sofern Operation notwendig ist		Die angeborene Torsion des Sternums wird künftig unter die Ziffer 163 subsumiert, da diese meist mit Deformitäten des Brustkorbes in Verbindung steht.
167 Angeborene seitliche Thoraxwanddeformitäten, sofern Operation notwendig ist		Alleinige seitliche Thoraxdeformitäten sind sehr selten und ohne Krankheitswert. Einzig im Rahmen anderer Fehlbildungen sind diese von klinischer Bedeutung. Aus diesem Grund wird diese Ziffer unter 163 miterfasst.

d. Extremitäten		
170 Coxa vara congenita, sofern Operation notwendig ist		In der Regel wird die Coxa vara mit einer einzigen und einfachen Operation sowie entsprechenden Nachkontrollen behandelt. Auch wenn in gewissen Einzelfällen noch Reoperationen notwendig sind, erfüllt diese Ziffer die Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 Absatz 2 IVG nicht und wird deshalb gestrichen.
171 Coxa antetorta aut retrotorta congenita, sofern Operation notwendig ist		Solche Achsenfehlstellungen haben in der Regel keinen Krankheitswert. Bis zum Ende des Wachstums kommt es häufig zur spontanen Normalisierung der Befunde. Nur bei einem kleinen Teil besteht dann die Notwendigkeit einer Therapie. Diese ist eine einfache Operation, die nur dann sinnvoll ist, wenn deutliche Beschwerden bestehen, was nur selten der Fall ist. Somit erfüllt die Ziffer die Kriterien des neuen Artikel 13 IVG nicht und wird deshalb gestrichen.
172 Angeborene Pseudarthrosen der Extremitäten	172 Angeborene Pseudarthrosen inklusive Pseudarthrosen als Folge einer Coxa vara congenita, sofern eine Operation notwendig ist	• Obschon Pseudoarthrosen an der Tibia am häufigsten sind, wird die Tibia nicht spezifisch erwähnt, weil Pseudoarthrosen ebenfalls an anderen Extremitätenknochen (z.B. Ulna) vorkommen können. Des Weiteren werden Pseudoarthrose der Clavicula aus dieser Ziffer ausgeschlossen, weil die Clavicula nicht zu den Extremitäten gehört. • Da nicht alle Pseudoarthrosen einer Behandlung bedürfen, ist das Kriterium der Notwendigkeit einer Operation erforderlich.
174…		Da die Ziffer heute schon keinen Inhalt hat, wird sie gestrichen.
176 Amelien, Dysmelien und Phokomelien		Alle Fehlbildungen an den Extremitäten werden neu unter der gemeinsamen GG-Ziffer 177 subsumiert.
177 Übrige angeborene Defekte und Missbildungen der Extremitäten, sofern Operation, Apparateversorgung oder Gipsverband notwendig sind	177 Angeborene knöcherne Defekte und Fehlbildungen der Extremitäten wie Amelie, Phokomelie, Dysmelien, komplexe vollständige Syndaktylien, sofern mehrere Operationen, repetitive Gipsversorgungen oder Apparateversorgung notwendig sind	Da der Titel mit den Fehlbildungen von Ziffer 176 ergänzt und dazu erweitert wurde, dienen die Angaben der Kriterien als Schweregradindikator

178 Angeborene Tibia-Innen- und Aussentorsion, ab vollendetem vierten Lebensjahr, sofern Operation notwendig ist		Solche Torsionen haben keinen Krankheitswert. Des Weiteren werden diese mit einer einfachen chirurgischen Behandlung behoben, die einen präventiven Charakter aufweisen.
III. Gelenke, Muskeln und Sehnen		
180 Pes adductus aut metatarsus varus congenitus, sofern Operation notwendig ist	180 Angeborene Fehlstellungen der Füsse wie Z-Fuss, Talus verticalis, sofern eine Operation, eine Apparateversorgung und repetitive Gipsversorgungen notwendig sind. Exklusive angeborene Klumpfuss (Pes equinovarus congenitus, Ziff. 182)	Die Notwendigkeit einer Operation, Apparateversorgung und repetitiven Gipsversorgungen dient als Schweregradindikator. Eine alleinige Gipsbehandlung, die in der Regel etwa 3 Monate dauert, ist nicht genügend um die Kriterien des neuen Artikels 13 Absatz 2 IVG zu erfüllen. Die Kriterien sind daher neu kumulativ ausgestaltet.
181 Arthromyodysplasia congenita (Arthrogryposis)	181 Arthrogryposis	Die Terminologie wurde aktualisiert.
182 Pes equinovarus congenitus	182 Pes equinovarus congenitus	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
183 Luxatio coxae congenita und Dysplasia coxae congenita	183 Dysplasia coxae congenita sowie Luxatio coxae congenita, sofern eine Apparateversorgung oder eine Operation notwendig ist	Es ist neu ein Schweregrad erforderlich. Weil leichte Dysplasien (bis Grad IIc) mit Spreizhosen behandelt werden und nicht mit einer komplexen Behandlung, entsprechen diese keinem schwerwiegenden Leiden und entsprechen deshalb den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 Absatz 2 IVG nicht.
184 Dystrophia musculorum progressiva und andere congenitale Myopathien	184 Angeborene Myopathien und angeborene Myasthenie (auch kongenitales myasthenes Syndrom)	Der Titel wurde verallgemeinert und beinhaltet neu myasthene Syndrome und die adynamia episodica hereditaria (Ziffer 192).
185 Myasthenia gravis congenita		Die myasthenia gravis congenita gehört neu zur Ziffer 184.

188 Torticollis congenita, sofern Operation notwendig ist		• Meist sind Torticollis nur muskulär bedingt. Eine Verletzung respektive Verkürzung des M. Sternocleidomastoideus sind durch physiotherapeutische oder chiropraktische Massnahmen behebbar. • Tritt ein Torticolli in Verbindung mit einer Fehlbildung auf, wird es unter dieser subsummiert (z.B. Ziffer 125).
189 Myositis ossificans progressiva congenita	189 Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP)	Die Ziffer wurde der aktuellen Terminologie angepasst.
190 Aplasie und hochgradige Hypoplasie von Skelettmuskeln	190 Aplasie und hochgradige Hypoplasie von Skelettmuskeln, sofern funktionelle Einschränkung bestehen	Dieses GG wurde mit der Bedingung einer funktionellen Einschränkung ergänzt, weil eine alleinige Unterentwicklung von Muskeln ohne funktionelle Einschränkung kein Krankheitswert hat und somit nicht den Voraussetzungen im Sinne des neuen Artikel 13 IVG entspricht. Das Poland-Syndrom gehört zu dieser Ziffer.
191 Tendovaginosis stenosans congenita		Die Tendovaginosis stenosans congenita entspricht nicht den Kriterien gemäss dem neuen Artikel 13 Absatz 2 IVG, weil sie im Rahmen eines einmaligen (tageschirurgischen) Eingriffes behoben wird. Des Weiteren ist keine spezielle Nachbehandlung notwendig.
192 Adynamia episodica hereditaria		Dieses Geburtsgebrechen gehört neu zur Ziffer 184.
193 Angeborener Plattfuss, sofern Operation oder Gipsverband notwendig sind		Angeborene Plattfüsse werden neu unter Ziffer 180 subsumiert.
194 Angeborene Luxation des Kniegelenks, sofern Operation, Apparateversorgung oder Gipsverband notwendig sind	194 Angeborene Luxationen, sofern Operation, Apparateversorgung oder Gipsverband notwendig sind. Exklusive angeborene Hüftgelenksluxation (Ziff. 183)	• Die Ziffer wurde auf alle Gelenken (ausser Hüftgelenk) erweitert • Eine Luxation des Hüftgelenkes gehört neu zur Ziffer 183.
195 Angeborene Patellaluxation, sofern Operation notwendig ist	195 Angeborene nicht-entzündliche Gelenkskrankheiten (wie hyaline Fibromatose, progressive pseudorheumatoide Dysplasie [PPRD])	• Die angeborene Patellaluxation ist zum einen nicht schwerwiegend und zum anderen tritt sie meistens im Rahmen eines anderen Leidens auf. Zudem wird sie im Rahmen einer einfachen und einmaligen Operation behandelt. Sie wird deshalb gestrichen.

		• Diese Ziffer wird dafür neu mit den angeborenen Gelenkskrankheiten besetzt. Es ist zu beachten, dass es über 500 seltene genetische Skeletterkrankungen gibt, die in 42 Gruppen von Krankheiten unterteilt werden Die PPRD gehört zur Gruppe 31, welche weitere Krankheiten wie z.B. das CINCA-Syndrom oder NOMID einschliessen.
IV. Gesicht		
Hängt die Anerkennung eines Geburtsgebrechens von der kephalometrischen Beurteilung ab (Ziffer 208, 209 und 210), so beginnt die Leistungspflicht der IV von dem Moment an, wo die entsprechenden Winkelwerte kephalometrisch ausgewiesen sind.		
201 Cheilo-gnatho-palatoschisis (Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte)	201 Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten	Die Terminologie wurde ins Deutsche übertragen.
202 Mediane, schräge und quere Gesichtsspalten	202 Mediane, schräge und quere Gesichtsspalten	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
203 Angeborene Nasen- und Lippenfistel	203 Angeborene Nasenspalten, Nasen- und Lippenfisteln	Die Nasenspalten wurden neu eingefügt, weil diese Fehlbildungen als solche bis jetzt nicht in der GG-Liste abgebildet waren.
204 Proboscis lateralis	204 Proboscis lateralis	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
205 Angeborene Dysplasie der Zähne, sofern mindestens 12 Zähne der zweiten Dentition nach Durchbruch hochgradig befallen sind; bei der Odontodysplasie (ghost teeth) genügt der Befall von zwei Zähnen in einem Quadranten	205 Angeborene Dysplasie der Zähne, sofern mindestens 12 Zähne der zweiten Dentition nach Durchbruch hochgradig befallen sind; bei der Odontodysplasie (Ghost Teeth) genügt der Befall von zwei Zähnen in einem Quadranten. Die Diagnose muss durch eine Vertreterin oder einen Vertreter der Schweizerischen Zahnärztegesellschaft (SSO), die oder der von der IV für diese	Die Voraussetzung, dass die Diagnose durch einen von der IV akkreditierten Vertreter der Schweizerischen Zahnärztefachgesellschaft SSO oder ihrer Fachgesellschaften überprüft werden muss, wurde eingefügt. Die Fachgesellschaft SSO kennt die kompetenten universitären und ausseruniversitären Personen, weshalb sie mit der Akkreditierung beauftragt werden soll. Die grundsätzliche Überprüfung von Anmeldungen unter dieser Ziffer dürfte einen nicht geringen Prozentsatz irrtümlicher Anmeldungen von erworbenen Defekten der Zahnbildung erfassen: nebst den relativ häufigen 'idiopathischen' Hintergründen auch ursächliche metabolische und/oder medikamentöse Zusammenhänge mit schweren Geburtsgebrechen und deren Behandlung im Säuglings- und Kleinkindesalter, welche die Zahnbildung gestört haben. Letztere stünden dann in einem engen Kausalzusammenhang mit dem Grundleiden und werden über die entsprechenden Ziffern vergütet.

	spezifische Abklärung anerkannt ist, überprüft werden.	
206 Anodontia totalis congenita oder Anodontia partialis congenita bei Nichtanlage von mindestens zwei nebeneinander liegenden bleibenden Zähnen oder vier bleibenden Zähnen pro Kiefer, exklusive Weisheitszähne	206 Anodontia totalis congenita oder Anodontia partialis congenita bei Nichtanlage von mindestens zwei nebeneinanderliegenden bleibenden Zähnen oder vier bleibenden Zähnen pro Kiefer (Weisheitszähne werden nicht berücksichtigt)	Keine Anpassung bzw. die Terminologie wurde aktualisiert.
207 Hyperodontia congenita, sofern der oder die überzähligen Zähne eine intramaxilläre oder intramandibuläre Deviation verursachen, welche eine apparative Behandlung verlangt	207 Hyperodontia congenita, sofern der überzählige bleibende Zahn oder die überzähligen bleibenden Zähne eine intramaxilläre oder intramandibuläre Deviation verursachen, welche eine apparative Behandlung verlangt. Odontome gelten nicht als überzählige Zähne	Der Schweregrad des Problems hängt nicht von der Anzahl überzähliger Zähne ab. Aus diesem Grund werden Stichproben durch IV-Stellen erhoben und zwar werden für jede 10. oder 20. Anmeldung unter Ziff. 207 Mundfotos und Röntgenbilder eingefordert und zur Kontrolle an das Sekretariat der Kommission für Versicherungsfragen der Schweizerischen Gesellschaft für Kieferorthopädie (SGK) weitergeleitet. Dies findet seinen Grund darin, dass kieferorthopädische Überlegungen eine Rolle in der Beurteilung der Behandlungsnotwendigkeit spielen.
208 Micrognathia inferior congenita mit im ersten Lebensjahr auftretenden behandlungsbedürftigen Schluck- und Atemstörungen, oder wenn die kephalometrische Beurteilung nach Durchbruch der bleibenden Incisiven eine Diskrepanz der sagittalen Kieferbasenrelation mit einem Winkel ANB von mindestens 9 Grad (beziehungsweise von mindestens 7 Grad bei Kombination mit einem Kieferbasenwinkel von mindestens 37 Grad) ergibt oder wenn	208 Micrognathia inferior congenita: 1. mit im ersten Lebensjahr diagnostizierten behandlungsbedürftigen Schluck- und/oder Atemstörungen, oder 2. bei Okklusionsstörung: wenn die kephalometrische Beurteilung nach Durchbruch der bleibenden Inzisiven eine Diskrepanz der sagittalen Kieferbasenrelation mit ei-	• Eine kieferorthopädische Abklärung wird wie bisher durch von der IV anerkannte Fachzahnärzte für Kieferorthopädie gemäss Liste auf der Homepage SSO (https://www.sso.ch/zahnaerzte/invalidenversicherung.html) vorausgesetzt. • Die kieferorthopädische Diagnose (kephalometrischer Befund) wird stichprobenweise überprüft. Die IV-Stelle fordert das Original-Fernröntgenbild ein und leitet dieses zur Nachmessung an das Sekretariat der Kommission für Versicherungsfragen der Schweizerischen Gesellschaft für Kieferorthopädie SGK weiter. • Die Terminologie wurde angepasst.

bei den bleibenden Zähnen, exclusive Weisheitszähne, eine buccale Nonokklusion von mindestens drei Antagonistenpaaren im Seitenzahnbereich pro Kieferhälfte vorliegt	nem ANB-Winkel von mindestens 9 Grad beziehungsweise von mindestens 7 Grad bei Kombination mit einem Kieferbasenwinkel von mindestens 37 Grad ergibt oder wenn bei den bleibenden Zähnen (ohne Weisheitszähne) eine bukkale Nonokklusion von mindestens drei Antagonistenpaaren im Seitenzahnbereich einer Kieferhälfte vorliegt. Die Diagnose muss durch eine Fachzahnärztin oder einen Fachzahnarzt für Kieferorthopädie gestellt werden, die oder der von der IV für diese spezifische Abklärung anerkannt ist.	
209 Mordex apertus congenitus, sofern ein vertikal offener Biss nach Durchbruch der bleibenden Incisiven besteht und die kephalometrische Beurteilung einen Kieferbasenwinkel von 40 Grad und mehr (bzw. von mindestens 37 Grad bei Kombination mit einem Winkel ANB von mindestens 7 Grad) ergibt. Mordex clausus congenitus, sofern ein Tiefbiss nach Durchbruch der bleibenden Incisiven besteht und die kephalometrische Beurteilung einen	209 Mordex apertus congenitus, sofern ein vertikal offener Biss nach Durchbruch der bleibenden Inzisiven besteht und die kephalometrische Beurteilung einen Kieferbasenwinkel von 40 Grad und mehr (bzw. von mindestens 37 Grad bei Kombination mit einem ANB-Winkel von mindestens 7 Grad) ergibt. Mordex clausus congenitus, sofern ein Tiefbiss nach Durchbruch der bleibenden Inzisiven besteht und	Vgl. Begründung zu Ziffer 208.

Kieferbasenwinkel von 12 Grad und weniger (bzw. von 15 Grad und weniger bei Kombination mit einem Winkel ANB von mindestens 7 Grad) ergibt	die kephalometrische Beurteilung einen Kieferbasenwinkel von 12 Grad und weniger (bzw. von 15 Grad und weniger bei Kombination mit einem ANB-Winkel von mindestens 7 Grad) ergibt. Die Diagnose muss durch eine Fachzahnärztin oder einen Fachzahnarzt für Kieferorthopädie gestellt werden, die oder der von der IV für diese spezifische Abklärung anerkannt ist.	
210 Prognathia inferior congenita, sofern die kephalometrische Beurteilung nach Durchbruch der bleibenden Incisiven eine Diskrepanz der sagittalen Kieferbasenrelation mit einem Winkel ANB von mindestens –1 Grad ergibt und sich mindestens zwei Antagonistenpaare der zweiten Dentition in frontaler Kopf- oder Kreuzbissrelation befinden oder sofern eine Diskrepanz von +1 Grad und weniger bei Kombination mit einem Kieferbasenwinkel von mindestens 37 Grad und mehr, respektive von 15 Grad und weniger vorliegt	210 Prognathia inferior congenita, sofern die kephalometrische Beurteilung nach Durchbruch der bleibenden Inzisiven eine Diskrepanz der sagittalen Kieferbasenrelation mit einem ANB-Winkel von mindestens -1 Grad ergibt und sich mindestens zwei Antagonistenpaare der zweiten Dentition in frontaler Kopf- oder Kreuzbissrelation befinden oder sofern eine Diskrepanz von +1 Grad und weniger bei Kombination mit einem Kieferbasenwinkel von mindestens 37 Grad und mehr bzw. von 15 Grad und weniger vorliegt. Die Diagnose muss durch eine Fachzahnärztin oder einen Fachzahnarzt für Kieferorthopädie gestellt werden, die oder der	Vgl. Begründung zu Ziffer 208.

	von der IV für diese spezifische Abklärung anerkannt ist.	
211 Epulis des Neugeborenen		Die Epulis ist ein Pseudotumor. Sie wird durch eine einfache und einmalige Operation behandelt und entspricht somit nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
212 Choanalatresie (ein- oder beidseitig)	212 Choanalatresie (ein- oder beidseitig)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
213 Glossoschisis		Eine gespaltene Zunge wird durch eine einfache und einmalige Operation korrigiert und entspricht somit nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
214 Macro- und Microglossia congenita, sofern Operation der Zunge notwendig ist	214 Macroglossia congenita und Microglossia congenita, sofern Operation der Zunge notwendig ist. Die Notwendigkeit einer Operation ist gegeben: 1. wenn die vergrösserte Zunge beim Säugling Atem- oder Schluckstörungen verursacht, 2. bei Sprachstörungen, sofern diese im Zusammenhang mit der Zungengrösse stehen und ein Gutachten einer Fachärztin oder eines Facharztes für Oto-Rhino-Laryngologie mit Schwerpunkt Phoniatrie vorliegt, das diesen Zusammenhang vor der Durchführung der Operation bestätigt, oder	Es werden genaue Voraussetzungen angegeben, um erstens die Qualitätssicherung zu gewährleisten und zweitens die Richtigkeit der Indikationsstellung sicherzustellen.

	3. bei Okklusionsstörungen, sofern diese im Zusammenhang mit der Zungengrösse stehen und vor der Durchführung der Operation ein Gutachten einer Fachzahnärztin oder eines Fachzahnarztes, die oder der von der IV für kieferorthopädische Abklärungen anerkannt ist, vorliegt, das diesen Zusammenhang bestätigt .	
215 Angeborene Zungenzysten und -tumoren		Solche Zysten und Tumore werden durch eine einfache und einmalige Operation behandelt und entsprechen somit nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
216 Angeborene Speicheldrüsen- und Speichelgangaffektionen (Fisteln, Stenosen, Zysten, Tumoren, Ektasien und Hypo- oder Aplasien sämtlicher grosser Speicheldrüsen)	216 Angeborene Speicheldrüsen- und Speichelgangaffektionen (Fisteln, Stenosen, Zysten, Tumoren, Ektasien und Hypo- oder Aplasien sämtlicher grosser Speicheldrüsen)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
218 Kongenitale Retention oder Ankylose von Zähnen, sofern mehrere Molaren oder mindestens zwei nebeneinanderliegende Zähne im Bereich der Prämolaren und Molaren (exkl. Weisheitszähne) der zweiten Dentition betroffen sind, fehlende Anlagen (exkl. Weisheitszähne) sind retinierten und ankylosierten Zähnen gleichgestellt	218 Angeborene Retention oder Ankylose von Zähnen, sofern mehrere Molaren oder mindestens zwei nebeneinanderliegende Zähne im Bereich der Prämolaren und Molaren (ohne Weisheitszähne) der zweiten Dentition betroffen sind; fehlende Anlagen sind retinierten und ankylosierten Zähnen (ohne Weisheitszähne) gleichgestellt. Die Diagnose muss durch eine	Die Terminologie wurde angepasst. Eine kieferorthopädische Abklärung wird wie bisher durch von der IV anerkannte Fachzahnärzte für Kieferorthopädie gemäss Liste auf der Homepage SSO (https://www.sso.ch/zahnaerzte/invalidenversicherung.html) oder durch schweizerische zahnärztliche Universitätsinstitute vorausgesetzt.

	Fachzahnärztin oder einen Fachzahnarzt für Kieferorthopädie gestellt werden, die oder der von der IV für diese spezifische Abklärung anerkannt ist	
V. Hals		
231 Struma congenita		Diese Ziffer wird gestrichen, weil es dieses Leiden praktisch nicht mehr gibt. Zudem handelt es sich um eine einfache medikamentöse Behandlung.
232 Angeborene Halszysten, -fisteln, -spalten und -tumoren (Reichertscher Knorpel)	232 Angeborene Halszysten, -fisteln, -spalten und -tumoren (Reichertscher Knorpel), sofern mehrere Operationen notwendig sind.	Nur wenn mehrere Operationen notwendig sind, gelten die hier beschriebenen Fehlbildungen als GG im Sinne des neuen Artikel 13 IVG. Ist zur Behandlung nur ein Eingriff notwendig, sind die Definitionskriterien nicht erfüllt.
VI. Lungen		
241 Angeborene Bronchiektasien	241 Angeborene Fehlbildung der Bronchien wie Bronchomalazie, Bronchialstenose, Aplasie oder Dysplasie der Bronchialknorpel, kongenitale Bronchiektasen, bronchogene Zysten	Der Titel wurde auf weitere Fehlbildungen bzw. Erkrankungen ausgedehnt.
242 Angeborenes lobäres Emphysem	242 Angeborenes lobäres Emphysem	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
243 Partielle Agenesie und Hypoplasie der Lungen	243 Angeborene partielle Agenesie oder Hypoplasie der Lungen	Der Titel wurde präzisiert.
244 Angeborene Lungenzysten und -tumoren	244 Angeborene Lungentumoren	Die Lungenzysten werden neu unter der Ziffer 245 eingeteilt.

245 Angeborene Lungensequestrierung	245 Angeborene Lungensequestrierung und die Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM), sofern eine interventionelle Therapie (z.B. Chirurgie) notwendig ist	Der Titel wurde erweitert und beinhaltet komplexe Fehlbildungen, die eine Beobachtung und Behandlung erfordern, inklusive Lungenzysten (vorher Ziffer 244). Es wurde die Voraussetzung einer notwendigen interventionellen Therapie eingefügt, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter diese Ziffer fallen.
	246 Angeborene Formen der "Children Interstitial Lung Disease" (ChILD) sind: 1. angeborene Störungen der Lungenentwicklung, wie Congenital Acinar Dysplasia, Congenital Alveolar Dysplasia oder Alveolar Capillary Dysplasia); oder 2. angeborene Störungen der Surfactant-Funktion mit nachgewiesenem genetischen Defekt, wie angeborene Formen der Pulmonary Alveolar Proteinosis oder ABCA3-Mutation	Die angeborenen interstitiellen Lungenerkrankungen waren bis anhin in der GG-Liste nicht abgebildet. Unter angeborenen Formen der ChiLD fallen angeborene Störungen der Lungenentwicklung und angeborene Störungen der Surfactant-Funktion mit nachgewiesenem genetischen Defekt.
247 Syndrom der hyalinen Membranen	247 Moderate und schwere bronchopulmonale Dysplasien (BPD), sofern eine Therapie (medikamentös, Sauerstoffsubstitution, Atemhilfe) notwendig ist	Beim Syndrom der hyalinen Membranen resp. Atemnotsyndrom des Neugeborenen (ANS) handelt es sich um eine akute Lungenfunktionsstörung, die somit den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG nicht entspricht. Dafür werden die häufig damit verbundenen BPD, eine Langzeit-Komplikation, in die Liste aufgenommen. Die Einteilung der BPD ist auf Stufe Kreisschreiben vorgesehen.
248 Mikity-Wilson-Syndrom		In der Neonatologie wird diese Diagnose kaum mehr gestellt resp. dieser Begriff kaum mehr verwendet, da dieses Krankheitsbild eigentlich der Bronchopulmonale Dysplasie (Ziffer 247) entspricht. Die Ziffer wird somit gestrichen.

249 Primäre ciliäre Dyskinesie (sofern die elektronenmikroskopische Untersuchung in einem infektfreien Intervall durchgeführt wurde)	249 Primäre ciliäre Dyskinesie sofern mikroskopisch oder molekulargenetisch nachgewiesen	Der Titel wurde angepasst, um den aktuellen Wissensstand widerzuspiegeln.
VII. Luftwege		
251 Angeborene Missbildungen des Kehlkopfes und der Luftröhre	251 Angeborene Fehlbildungen des Larynx und der Trachea wie kongenitale Trachealstenose, tracheo-laryngo-ösophageale Fisteln und Spalten	Der Titel wurde angepasst, um den aktuellen Wissensstand widerzuspiegeln. und wurde mit weiteren Fehlbildungen ergänzt.
	252 Laryngo- und Tracheomalazie, sofern eine Heimbeatmung (CPAP, BiPAP-Beatmung oder ähnliche Beatmungsform) oder eine chirurgische Intervention notwendig ist	Bei den Laryngo/Tracheomalazien handelt es sich nicht um eigentliche Fehlbildungen, weshalb eine separate Ziffer für diese Erkrankungen geschaffen wurde. Aufgrund einer gewissen spontanen Heilungstendenz und – zwecks Erfassung der schwerwiegenden Fälle - wurde dieses GG mit der Notwendigkeit der Heimbeatmung oder Operation verknüpft.
VIII. Mediastinum		
261 Angeborene Mediastinaltumoren und -zysten	261 Angeborene Mediastinaltumoren und -zysten, sofern eine Operation notwendig ist	Es wurde die Notwendigkeit einer Operation eingefügt, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle darunter erfasst werden.
IX. Speiseröhre, Magen und Darm		
271 Atresia et stenosis oesophagi congenita et fistula oesophagotrachealis	271 Angeborene Stenose und Atresie des Ösophagus sowie ösophagotracheale Fistel	Der Titel wurde ins Deutsche übertragen.
272 Megaoesophagus congenitus	272 Angeborener Megaösophagus	Der Titel wurde ins Deutsche übertragen.
273 Hypertrophische Pylorusstenose		Diese Fehlbildung wird durch eine einmalige, einfache Operation korrigiert und entspricht daher nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.

274 Atresia et stenosis ventriculi, intestini, recti et ani congenita	274 Angeborene Stenose und Atresie des Magens, des Darms, des Rectums und des Anus	Der Titel wurde ins Deutsche übertragen.
275 Angeborene Zysten, Tumoren, Duplikaturen und Divertikel	275 Angeborene Zysten, Tumoren, Duplikaturen und Divertikel des Darmes, sofern eine Operation notwendig ist	Es wurde die Lokalisation dem Kapitel entsprechend präzisiert sowie die Notwendigkeit einer Operation eingefügt, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle darunter erfasst werden.
276 Darmlageanomalien exclusive Coecum mobile	276 Darmlageanomalien (inklusive Volvulus) exclusive Cœcum mobile	Der Titel wird mit der Darmverschlingung (Volvulus) ergänzt.
277 Neugeborenenileus		Das Neugeborenenileus ist meist keine eigenständige Krankheit, sondern ein Symptom anderer Erkrankungen resp. Geburtsgebrechen wie z.B. der zystischen Fibrose (GG Ziffer 459). Daher werden die Behandlungen des Darmverschlusses unter die jeweilige GG-Ziffer der entsprechenden Grundkrankheit subsumiert.
278 Aganglionose und Ganglienzell-Anomalien des Dick- oder Dünndarms	278 Aganglionose und Ganglienzellanomalie des Dick- und Dünndarms inklusive primäre chronische intestinale Pseudoobstruktion (CIPO)	Der Titel wird präzisiert respektive erweitert.
279 Coeliakie infolge kongenitaler Gliadinintoleranz		Es handelt sich bei dieser Krankheit um eine genetische Prädisposition. Die Zoeliakie ist nicht angeboren und entspricht somit nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
280 Kongenitaler gastrooesophagealer Reflux, sofern Operation notwendig ist	280 Kongenitale Enterozytopathien wie Tufting-Enteropathie, sofern eine parenterale Langzeiternährung (länger als vier Wochen) notwendig ist	Als isoliertes GG wird der Reflux gestrichen. Der Reflux wird mit einer einfachen und einmaligen Operation behandelt. Bei Kindern mit weiteren Erkrankungen oder wenn der Reflux Konsequenz einer anderen Krankheit (z.B. Cerebralparese) ist, wird dessen Behandlung unter der entsprechenden Ziffer erfasst. Dafür wird neu die Gruppe der angeborenen nicht fehlbildungsbedingten Darmerkrankungen resp. angeborenen Diarrhöen, die bis jetzt fehlte, aufgenommen.

281 Angeborene Zwerchfellmissbildungen	281 Angeborene Zwerchfellfehlbildungen	Die Terminologie wurde aktualisiert.
282 Nekrotisierende Enterocolitis bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 2000 g oder bei Neugeborenen, sofern sie innerhalb von vier Wochen nach der Geburt manifest wird.	282 Nekrotisierende Enterocolitis beim Neugeborenen, sofern eine chirurgische Intervention (Drainage, Laparotomie) notwendig ist	• Nur die chirurgisch behandlungsbedürftige nekrotisierende Enterocolitis (NEC) gilt als GG. • Verdacht auf NEC, welche einer Antibiotika-Therapie/Nahrungskarrenz bedürfen, gelten nicht als GG. • Der Hinweis auf dem Geburtsgewicht wird gelöscht. Obschon die NEC v.a. bei sehr kleinen Frühgeborenen (Geburtsgewicht unter 1500 Gramm) auftritt, kann diese auch bei sonstigen Neugeborenen .vorkommen, weshalb der Hinweis auf Gewicht gestrichen wurde.
X. Leber, Gallenwege und Pankreas		
291 Angeborene Atresie und Hypoplasie der Gallenwege	291 Angeborene Atresie und Hypoplasie der Gallenwege	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
292 Angeborene Choledochuszyste	292 Sonstige angeborene Fehlbildungen der Gallenwege sofern eine chirurgische Intervention notwendig ist	Der Titel wird erweitert. Es wird die Notwendigkeit einer Operation eingefügt, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle darunter erfasst werden.
293 Angeborene Leberzysten		Wenn Leberzysten operiert werden müssen, werden sie durch eine einmalige, einfache Operation behandelt.
294 Angeborene Leberfibrose	294 Angeborene Leberfibrose	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
295 Angeborene Lebertumoren	295 Angeborene Lebertumoren	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
296 Angeborene Pankreasmissbildungen und -zysten	296 Angeborene Pankreasfehlbildungen und -zysten	Die Terminologie wurde aktualisiert.

XI. Bauchwand		
302 Omphalozele und Laparoschisis	302 Omphalozele und Laparoschisis	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
303 Hernia inguinalis lateralis		Angeborene Inguinalhernien werden durch eine einmalige Operation behandelt und entsprechen nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
XII. Herz, Gefäss- und Lymphsystem		
311 Haemangioma cavernosum aut tuberosum	311 Angeborene Hämangiome, sofern eine komplexe Therapie (mehrere Laser- oder Kryotherapien oder Operationen mit oder ohne medikamentöser Vorbehandlung) notwendig ist	Der Titel wird ins Deutsche übertragen und mit der Notwendigkeit von komplexen Therapien ergänzt, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter dieser Ziffer erfasst werden.
312 Lymphangioma congenitum, Lymphangiectasia congenita	312 Angeborenes Lymphangiom und angeborene lymphatische Malformationen.	Der Titel wurde ins Deutsche übertragen.
313 Angeborene Herz- und Gefässmissbildungen	313 Angeborene Herz- und Gefässfehlbildungen, sofern eine Therapie (beispielsweise medikamentös, katheterinterventionell oder operativ) oder regelmässige fachärztliche Kontrollen notwendig sind	Die Terminologie wurde aktualisiert und der Titel so präzisiert, dass diese Fehlbildungen therapie- resp. kontrollbedürftig sein müssen.
314 Angeborene intestinale Lymphangiektasie	314 Angeborene Kardiomyopathien und Rhythmusstörungen, sofern eine Therapie (medikamentös, katheterinterventionell oder operativ) notwendig ist	Die intestinalen Lymphangiektasien gehören zur Ziffer 312. Neu zu dieser Ziffer gehören Kardiomyopathien und Rythmusstörungen.
	315 Hereditäres Angioödem, sofern molekulargenetisch bestätigt	Hereditäre Angioödeme gehören zum Kapitel Gefässe und werden daher unter der neuen Ziffer 315 anstatt 327 erfasst. Die Diagnose muss molekulargenetisch bestätigt werden.

XIII. Milz, Blut und reticuloendotheliales System		
321 Anämien, Leukopenien und Thrombozytopenien des Neugeborenen		Diese sehr unspezifische und mit grossem Interpretationsspielraum verbundene Ziffer wird gestrichen. Die angeborenen Formen dieser Blutkrankheiten werden bereits unter den Ziffern 322-324 und 326 erfasst.
322 Angeborene hypo- und aregeneratorische Anämien, Leuko- und Thrombozytopenien	322 Angeborene hypo- und aregeneratorische Anämien, Leuko- und Thrombopenien	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
323 Angeborene hämolytische Anämien (Erythrozyto-, Enzymo- und Hämoglobinopathien)	323 Angeborene hämolytische Anämien (Erythrozyto-, Enzymo- und Hämoglobinopathien)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
324 Angeborene Koagulopathien und Thrombozytopathien (Hämophilien und andere Defekte von Gerinnungsfaktoren)	324 Angeborene Koagulopathien und Thrombozytopathien (Hämophilien und andere Defekte von Gerinnungsfaktoren)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
325 Hyperbilirubinaemia neonati verschiedener Ursache, sofern Blutaustauschtransfusion vorgenommen werden musste		Bei der Hyperbilirubinämie des Neugeborenen handelt es sich um einen Zustand, der eine einfache Behandlung erfordert. Des Weiteren tritt dieses Krankheitsbild kaum noch auf.
326 Angeborenes Immun-Defekt-Syndrom (IDS)	326 Angeborene Immundefekte, sofern eine Therapie notwendig ist	Der Titel wurde umformuliert und "ausgeweitet", da diese Krankheitsgruppe vielfältige Leiden einschliesst. Die Notwendigkeit einer Therapie wurde angegeben, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter dieser Ziffer erfasst werden.
327 Hereditäres Angioödem		Das hereditäre Angioödem wird unter der neuen Ziffer 315 eingeteilt, da es sich bei diesem Leiden um eine Störung bei den Gefässen handelt.
329 Leukämie des Neugeborenen	329 Angeborene Leukämien	Der Titel wurde angepasst, da aus onkologischer Sicht die sogenannten infantilen Leukämien in der Regel bis zum Alter von 12 Monaten auftreten. Diese sind angeboren.

330 Histiozytosen (eosinophiles Granulom, Hand-Schüller-Christian und Letterer-Siwesche Krankheit)	330 Primäre Histiozytosen mit Multiorganbeteiligung	Der Titel wurde der aktuellen Terminologie angepasst.
331 Angeborene Polyglobulie, sofern eine therapeutische Blutentnahme (Aderlass) mit Plasmaersatz erfolgen musste		Bei dieser Ziffer handelt es sich um einen veralteten Begriff. Heutzutage wird von Polyzythämie gesprochen. Diese ist dann Ausdruck von anderen Grundleiden und muss daher nicht als spezifisches GG aufgeführt werden.
333 Angeborene Missbildungen und Ektopien der Milz		Fehlbildungen und Ektopien der Milz sind unbedeutend, da diese keine Konsequenzen für den Gesundheitszustand haben. Des Weiteren handelt es sich meistens um Zufallsbefunde.
XIV. Urogenitalsystem		
341 Kongenitale Glomerulo- und Tubulopathien	341 Angeborene Glomerulo- und Tubulopathien	Der Titel wurde angepasst.
342 Missbildungen, Doppelbildungen und Defekte der Nieren, inklusive Hypoplasien, Agenesien und Dystopien	342 Hypodysplasien, Dysplasien und Fehlbildungen der Nieren	Der Titel wurde aktualisiert.
343 Angeborene Nierentumoren und -zysten	343 Angeborene Nierentumoren und Nierenzysten (ohne einfache solitäre Zysten), sofern eine Operation oder medikamentöse Therapie notwendig ist	Der Titel wurde angepasst, indem die bedeutungslosen (nicht therapiebedürftigen) solitären einfachen Zysten ausgeschlossen wurden. Die Notwendigkeit einer Therapiebedürftigkeit wurde eingefügt.
344 Hydronephrosis congenita		Diese Ziffer wurde gestrichen, weil die Hydronephrose eine Konsequenz anderer Erkrankungen darstellt, welche unter anderen Ziffern erfasst werden, z.B. von Uretherfehlbildungen (GG-Ziffer 345).
345 Uretermissbildungen (Stenosen, Atresien, Ureterocele, Lageanomalien und Megaureter)	345 Angeborene Ureterfehlbildungen wie Abgangs- und Mündungsstenosen, Atresien, Mündungs-Ektopien, Ureterozelen und Megaureter, sofern daraus	Der Titel wurde präzisiert und die Therapienotwendigkeit eingefügt.

	eine therapiebedürftige (endoskopisch oder chirurgisch) obstruktive Harnabflussstörung resultiert	
346 Kongenitaler vesico-ureteraler Reflux	346 Angeborener vesicoureteraler Reflux (VUR) ab Grad III oder sofern eine interventionelle Behandlung (endoskopisch oder chirurgisch) notwendig ist	Da Vesico-ureteraler Reflux bis Grad II primär medikamentös behandelt werden kann und somit keine schwerwiegende GGs im Sinne des neuen Artikel 13 IVG entspricht, wurde sowohl der Schweregrad wie auch die Therapienotwendigkeit eingefügt.
348 Angeborene Missbildungen der Blase (wie Diverticulum vesicae, Megacystis congenita)	348 Angeborene Fehlbildungen der Blase (wie Harnblasenagenesie, Harnblasenaplasie, Fisteln inklusive Urachusfistel), sofern eine Operation oder regelmässige Katheterisierung notwendig ist	Der Titel wurde aktualisiert und mit der Notwendigkeit einer Operation ergänzt. Ein Teil der Harnblasenfehlbildungen (z.B. Ektrophie) wird neu unter der umformulierten Ziffer 350 aufgeführt. weil die bisherige Formulierung zu weit gefasst war. Die Operationsnotwendigkeit wurde angegeben, weil gewisse Fehlbildungen wie beispielsweise Blasendivertikel, häufig asymptomatisch verlaufen und Zufallsbefunde sind.
349 Angeborene Blasentumoren	349 Angeborene Tumoren der Harnblase und der ableitenden Harnwege	Der Titel wurde erweitert und Tumoren der ableitenden Harnwege sind neuerdings eingeschlossen.
350 Extrophia vesicae	350 Epispadie und Blasenektrophie inklusive Blasenekstrophie-Epispadie- Komplex (BEEK) sowie Kloakenekstrophie	Der Titel wurde erweitert, weil die Harnblasenextrophie häufig mit einer Epispadie resp. kloakalen Fehlbildungen verbunden ist. Diese Fehlbildungen werden daher jetzt gemeinsam aufgeführt.
351 Atresia et stenosis urethrae congenita, Urethraldivertikel	351 Angeborene urethrale Fehlbildungen inklusiv Fistelbildungen wie rektourethrale Fisteln, sofern eine Operation notwendig ist	Der Titel wurde ausgeweitet (die Ziffer bezeichnet allg. Fehlbildungen) und die Therapienotwendigkeit eingefügt, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden.
352 Hypospadie und Epispadie	352 Hypospadie, sofern eine Operation notwendig ist	• Die Epispadie fällt neu unter die Ziffer 350. • Angabe der Behandlungsnotwendigkeit, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden.

353 Fistula vesico-umbilicalis et cystis congenita urachi		Diese Fehlbildungen sind neu unter der Ziffer 348 eingeteilt.
354 Fistulae recto-urogenitales congenitae		Recto-urogenitale Fisteln gehören neu zur Ziffer 351.
355 Kryptorchismus (unilateral oder bilateral), sofern Operation notwendig ist	355 Beidseitiger Kryptorchismus sowie Hodenagenesie und -dysplasie inklusive intraabdomineller Hoden, sofern mehr als ein Eingriff oder eine hormonelle Behandlung notwendig ist	Der Titel wurde aktualisiert. Einfacher Kryptorchismus (Lageanomalie des Hodens) entspricht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG nicht. Hingegen stellen die neu beschriebenen Fehlbildungen und Lageanomalien eindeutige GG dar und werden neu unter dieser Ziffer eingeteilt.
356 Hydrocele testis et funiculi congenita und Zysten des Ligamentum teres, sofern Operation notwendig ist		Dieses GG wird gelöscht, weil diese Zustände durch eine einfache und einmalige Operation behoben werden können. Sie entsprechen nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG.
357 Palmure und angeborene Verkrümmung des Penis	357 Angeborene Verkrümmung des Penis, sofern eine Operation notwendig ist	Angabe der Operationsnotwendigkeit, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden. Die Palmure wurde gelöscht, weil diese nicht den Kriterien im Sinne des neuen Artikels 13 IVG entspricht.
358 Angeborene Atresie von Hymen, Vagina, Zervix oder Uterus und angeborene Stenose der Vagina	358 Angeborene Fehlbildungen der inneren und äusseren weiblichen Sexualorgane, sofern die Diagnose durch ein DSD-Team bestätigt wurde und eine Operation und/oder eine hormonelle Therapie notwendig ist	• Der Titel wird erweitert und mit der Behandlungsnotwendigkeit versehen. Um die Qualitätssicherung bei der Diagnosestellung zu gewährleisten, besteht die Voraussetzung der Diagnosebestätigung durch ein DSD (disorders/differences of sex development) Team. Bei Letzteren handelt es sich um anerkannte Referenz- bzw. Expertenteams in Grosszentren. • Mit der neuen Formulierung wird ein Teil der zur DSD gehörenden Varianten der Geschlechtsentwicklung miterfasst.
359 Hermaphroditismus verus und Pseudohermaphroditismus	359 Angeborene Entwicklungsfehlbildung der Gonaden (Ovar und Testis), wie Gonadendysgenesie, Gonadenaplasie oder Ovotestis, sofern die Diagnose	Der Titel wurde aktualisiert und – zwecks Gewährleistung der Qualitätssicherung bei der Diagnosestellung – mit der Voraussetzung der Diagnosebestätigung durch ein DSD-Team versehen. Bei letzteren handelt es sich um anerkannte Referenz- bzw. Expertenteams in Grosszentren.

	durch ein DSD-Team bestätigt wurde	
361 Doppelbildungen des weiblichen Genitale (Uterus bicornis unicollis seu bicollis, Uterus unicollis und Uterus duplex mit oder ohne Vagina duplex)		Die relevanten Fehlbildungen gehören neu zur Ziffer 358.
XV. Zentrales, peripheres und autonomes Nervensystem		
381 Missbildungen des Zentralnervensystems und seiner Häute (Encephalocele, Arachnoidalzyste, Myelomeningocele, Hydromyelie, Meningocele, Diastematomyelie und Tethered Cord)	381 Fehlbildungen des Nervensystems: 1. Zentralnervensystem (wie Schizenzephalie, Lissenzephalie) und seine Häute wie Encephalozele, Meningomyelozele, Hydromelie, Meningozele, Diastematomyelie, Tethered-Cord 2. Periphernervensystem und vegetatives Nervensystem wie familiäre Dysautonomie, Analgesia congenita	• Um Klarheit zu schaffen wurde der Titel präzisiert und nach System aufgeteilt. • Der Titel beinhaltet neuerdings auch die Störungen des autonomen Nervensystems.
382 Zentrale Hypoventilationsstörung des Neugeborenen	382 Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS) (auch Ondine-Syndrom, Undine-Syndrom)	Der Titel wurde mit dem Krankheitsnamen ergänzt.
383 Heredo-degenerative Erkrankungen des Nervensystems (wie Friedreichsche Ataxie, Leukodystrophien und progrediente Erkrankungen der grauen Substanz, spinale	383 Heredo-degenerative Erkrankungen des Nervensystems wie Friedreich-Ataxie, Leukodystrophie, progrediente Erkrankung der grauen Substanz, spinale	Die familiäre Dysautonomie und Analgesia congenita fallen neu unter die Ziffer 381, da diese keine degenerative Erkrankungen, sondern Fehlbildungen des Nervensystems darstellen.

und neurale Muskelatrophien, familiäre Dysautonomie, Analgesia congenita, Rett-Krankheit)	und neurale Muskelatrophie, Rett-Syndrom	
384 Medulloblastome, Ependymome, Gliome, Plexuspapillome und Chordome	384 Angeborene und embryonale Hirntumoren wie Medulloblastome, Ependymome, Gliome, Plexuspapillome, Chordome	Gemäss den Literaturangaben und Expertenmeinungen handelt es sich bei den meisten Hirntumoren bei Kindern entweder um embryonale oder um sog. angeborene (da diese sich von Vorläuferzellen neuroglialer Herkunft ableiten) Tumoren. Aus diesem Grund wird diese GG-Ziffer erweitert.
385 Angeborene Tumoren und Missbildungen der Hypophyse (wie Kraniopharyngeom, Rathkesche Zyste und persistierende Rathkesche Tasche)	385 Angeborene Tumoren und Fehlbildungen der Hypophyse wie Kraniopharyngeom, Rathkesche Zyste und persistierende Rathke-Tasche	Der Titel wurde aktualisiert.
386 Hydrocephalus congenitus	386 Hydrocephalus congenitus und posthämorrhagische Hydrozephalie nach perinataler Blutung oder perinatalem Insult	Der Titel wird erweitert, um keine Leiden auszuschliessen.
387 Angeborene Epilepsie (ausgenommen Formen, bei denen eine antikonvulsive Therapie nicht oder nur während eines Anfalls notwendig ist)	387 Angeborene (primäre) Epilepsie (exklusive Formen, bei denen eine antikonvulsive Therapie nicht oder nur während eines Anfalls notwendig ist)	Der Titel wurde mit dem Begriff «primär» in Klammern präzisiert, um sekundäre Formen der Epilepsie aus dieser Ziffer auszuschliessen.
390 Angeborene cerebrale Lähmungen (spastisch, dyskinetisch [dyston, choreo-athetoid], ataktisch)	390 Angeborene infantile Zerebralparese (spastisch, dyskinetisch, ataktisch)	Die Terminologie wurde aktualisiert.
395 Leichte cerebrale Bewegungsstörungen (Behandlung bis Ende des 2. Lebensjahres)	395 Neuromotorische Symptome im Sinne eindeutig pathologischer Bewegungsmuster (asymmetrische Bewegungsmuster, eingeschränkte Variabilität der Spontanmotorik [Stereotypien])	Aufgrund des bis jetzt vagen Wortlauts und den daraus resultierenden Abgrenzungsproblemen wurde diese Ziffer präzisiert. Weiter wurde diese Ziffer an die aktuelle Terminologie angepasst,

	oder weitere, im Verlauf als zunehmend dokumentierte Symptome (asymmetrisches Haltungsmuster, Opisthotonus, persistierende Primitivreaktionen sowie ausgeprägte qualitative Auffälligkeiten des Muskeltonus [Rumpfhypotonie bei erhöhtem Tonus im Bereiche der Extremitäten]), welche in den ersten zwei Lebensjahren auftreten, als mögliche Frühsymptome einer zerebralen Lähmung gelten und therapiebedürftig sind. Ein motorischer Entwicklungsrückstand und ein Plagiozephalus gelten nicht als Geburtsgebrechen im Sinne der Ziffer 395	
396 Sympathogoniom (Neuroblastoma sympathicum), Sympathicoblastom, Ganglioneuroblastom und Ganglioneurom	396 Neuroblastom, Ganglioneuroblastom und Ganglioneurom	Die Ziffer wird inhaltlich unverändert übernommen, die Begriffe werden aber aktualisiert.
397 Kongenitale Paralysen und Paresen	397 Angeborene Paralysen und Paresen	Teile des Titels wurden ins Deutsche übertragen.
XVI. Angeborene psychische Erkrankungen und tiefgreifende Entwicklungsrückstände		
401…		Da die Ziffer heute schon keinen Inhalt hat, wird sie gestrichen.
402…		Da die Ziffer heute schon keinen Inhalt hat, wird sie gestrichen.

403 Kongenitale Oligophrenie (nur Behandlung erethischen und apathischen Verhaltens)	403 Schwere Verhaltensstörungen bei Menschen mit einer angeborenen Intelligenzminderung, sofern eine Therapie notwendig ist. Die Intelligenzminderung selbst stellt kein Geburtsgebrechen im Sinne der IV dar.	• Die Terminologie (Oligophrenie) wurde aktualisiert. • Die aktuelle Situation zeigt, dass die Interpretation der verwendeten Begriffe, insbesondere bezüglich erethischem Verhalten, sehr unterschiedlich ist. Des Weiteren ist die Ursache eines apathischen Verhaltens sehr schwierig zu erfassen. Aus diesen Gründen und um den Interpretationsspielraum einzuschränken, wurde diese Ziffer umformuliert. Die Intelligenzminderung selbst ist kein Geburtsgebrechen im Sinne des IVG.
404 Störungen des Verhaltens bei Kindern mit normaler Intelligenz, im Sinne krankhafter Beeinträchtigung der Affektivität oder Kontaktfähigkeit, bei Störungen des Antriebes, des Erfassens, der perzeptiven Funktionen, der Wahrnehmung, der Konzentrationsfähigkeit sowie der Merkfähigkeit, sofern sie mit bereits gestellter Diagnose als solche vor der Vollendung des 9. Altersjahres auch behandelt worden sind; kongenitale Oligophrenie ist ausschliesslich als Ziffer 403 zu behandeln.	404 Angeborene Störungen des Verhaltens bei Kindern ohne Intelligenzminderung mit kumulativem Nachweis von: 1. Störungen des Verhaltens im Sinne einer krankhaften Beeinträchtigung der Affektivität oder der Kontaktfähigkeit, 2. Störungen des Antriebes, 3. Störungen des Erfassens (perzeptive Funktionen), 4. Störungen der Konzentrationsfähigkeit, 5. Störungen der Merkfähigkeit. Die Diagnosestellung und der Beginn der Behandlung müssen vor der Vollendung des 9. Lebensjahres erfolgt sein	Die Ziffer wurde präzisiert.
405 Autismus-Spektrum-Störungen, sofern diese bis zum vollendeten 5. Lebensjahr erkennbar werden	405 Autismus-Spektrum-Störungen, sofern die Diagnose durch eine Fachärztin oder einen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunkt Neuropädiatrie oder eine Fachärztin oder einen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin mit	• Die Altersgrenze wurde gestrichen, weil nicht bei allen Patienten mit einer Autismus-Spektrum-Störung (ASS) die Erkrankung im Kleinkindesalter diagnostiziert werden kann, insbesondere bei hochfunktionalen Autismus-Situationen. • Des Weiteren genügt es gemäss der Rechtsprechung, wenn die Störung vor dem 5. Lebensjahr erkennbar war, ohne zwingend diagnostiziert zu sein. Die Abklärungen, ob die Diagnose in der Tat vor dieser Altersgrenze erkennbar war, hatte bis jetzt in der Praxis einen grossen Abklärungsaufwand zur Folge.

	Schwerpunkt Entwicklungspädiatrie bestätigt worden ist	• Die Diagnosestellung wird auf die Entwicklungspädiater ausgedehnt, weil die Entwicklungspädiatrie seit 2010 ein vom Schweizerischen Institut für ärztliche Weiter- und Fortbildung (SIWF) anerkannter Schwerpunkt der Kinder- und Jugendmedizin ist und damit formal, fachlich und inhaltlich dem SIWF Titel der Neuropädiatrie gleichgestellt wird.
406 Frühkindliche primäre Psychosen, sofern diese bis zum vollendeten 5. Lebensjahr erkennbar werden		Dieses GG wird gestrichen, da es mit keiner Diagnose der Klassifikationssysteme korrespondiert. Klinische Psychosen fallen aus Sicht der Schweizerischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie (SGKJPP) allenfalls unter die GG-Ziffern 403 oder 404, wenn entsprechende Symptome vorhanden sind.
XVII. Sinnesorgane		
a. Auge		
Wird die Anerkennung als Geburtsgebrechen von einem bestimmten Grad der Visusverminderung abhängig gemacht, so ist der entsprechende Wert nach erfolgter optischer Korrektur massgebend. Ist der Visus nicht messbar und kann das betreffende Auge nicht zentral fixieren, so gilt ein Visus von 0,2 oder weniger (Ziff. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).	Wird die Anerkennung als Geburtsgebrechen von einem bestimmten Grad der Visusverminderung abhängig gemacht, so ist der entsprechende Wert nach erfolgter optischer Korrektur massgebend. Ist der Visus nicht messbar und kann das betreffende Auge nicht zentral fixieren, so gilt ein Visus von 0,3 oder weniger (Ziff. 416, 417, 418, 419, 423, 425, 427).	Anpassung des Visus, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist.
411 Lider: Kolobom und Ankyloblepharon	411 Angeborene Fehlbildungen der Lider, sofern eine Operation notwendig ist	• Die Ziffer wird erweitert. • Angabe der Operationsnotwendigkeit, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden.
412 Ptosis palpebrae congenita	412 Angeborene Ptose, sofern sie im Aufblick von <30° eine Beeinträchtigung der Sehachse verursacht	Neu erfolgt die Angabe eines Winkels bezüglich der Sehachse. Wenn die Kinder nicht nach oben schauen können, führt dies zu einer Amblyopie des betroffenen Auges und erfordert eine Therapie.

413 Aplasie der Tränenwege	413 Aplasie der Tränenwege	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
415 Anophthalmus, Buphthalmus und Glaucoma congenitum	415 Anophthalmus, Buphthalmus und angeborenes Glaukom	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
416 Cornea: angeborene Trübungen mit Visusverminderung auf 0,2 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	416 Angeborene Trübungen der Cornea mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger (mit Korrektur) oder sofern eine Operation notwendig ist	Der Visus wurde angepasst, weil eine Operation auch bei Visusverminderung von < 0.5 angezeigt sind, insbesondere wenn mit einer Operation eine Erhöhung des Visus auf >0.5 erreicht werden kann. Es wird nicht mehr unterschieden ob ein oder beide Augen betroffen sind.
417 Angeborener Nystagmus, sofern eine Operation notwendig ist	417 Angeborener Nystagmus mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur) oder sofern eine Operation notwendig ist	Ein angeborener Nystagmus bedeutet praktisch immer eine schwere Einschränkung der Sehschärfe. Deshalb wurde der Titel angepasst bzw. ausgeweitet. Der Visus wird neu angegeben, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden.
418 Angeborene Anomalien der Iris und der Uvea, mit Visusverminderung auf 0,2 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	418 Angeborene Anomalien der Uvea mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur) oder sofern eine Operation notwendig ist	Der Visus wird angepasst, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist. Streichen der Iris-Anomalie, da diese ein Bestandteil der Uvea ist. Die Operationsnotwendigkeit wird angegeben, um sicherzustellen, dass unter dieser Ziffer die schwerwiegenden Fälle erfasst werden.
419 Angeborene Linsen- oder Glaskörpertrübung und Lageanomalien der Linse mit Visusverminderung auf 0,2 oder weniger an einem	419 Angeborener Linsen- oder Glaskörpertrübungen sowie Lageanomalien der Linse mit Visusverminderung auf 0,3 oder	Anpassung des Visus, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist. Aufgrund von genetischen Defekten oder Krankheiten kann eine Linse noch nach der Geburt eintrüben oder dislozieren und dadurch eine Visusminderung verursachen.

Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	
420 Frühgeborenen-Retinopathie und Pseudoglioma congenitum (inkl. Morbus Coats)	420 Frühgeborenenretinopathie (ROP)	Das Morbus Coats wurde gestrichen, weil dieses nicht angeboren (es taucht sowohl bei Kindern wie Erwachsenen auf und die Ätiologie ist unbekannt) ist und somit die Definitionskriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG nicht erfüllt.
421 Retinoblastom	421 Retinoblastom	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
422 Angeborene tapetoretinale Degenerationen	422 Angeborene Erkrankungen und Anomalien der Netzhaut (wie Lebersche kongenitale Amaurose, Chromatopsie, Albinismus, tapetoretinale Degenerationen wie Retinitis pigmentosa), die eine Visusverminderung auf 0,3 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder eine Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur) verursachen	Die Ziffer wurde erweitert resp. präzisiert und der Visus angegeben, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter diese Ziffer fallen.
423 Missbildungen und angeborene Erkrankungen des Nervus opticus mit Visusverminderung auf 0,2 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	423 Angeborene Fehlbildungen und Erkrankungen des Nervus opticus mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	Der Begriff Missbildung wurde durch den aktuellen Begriff Fehlbildung ersetzt, sowie der Visus angepasst, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist .

424 Angeborene Tumoren der Augenhöhle	424 Angeborene Tumoren der Augenhöhle, die bis zum vollendeten 5. Lebensjahr auftreten	Die Ziffer wurde mit einer Altersgrenze versehen, da angeborene Tumore praktisch immer vor dem 5. Lebensjahr (Ursprung: unreife Netzhautzellen) auftreten. Sie lassen sich auf diese Weise von nicht angeborenen Tumoren abgrenzen.
425 Angeborene Refraktionsanomalien, mit Visusverminderung auf 0,2 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	425 Angeborene Refraktionsanomalien mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger an einem Auge (mit Korrektur) oder Visusverminderung an beiden Augen auf 0,4 oder weniger (mit Korrektur)	Der Visus wurde angepasst, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist.
426…	426 Angeborene zentrale Visusstörung (elementare Sehfunktionsstörungen wie Störungen des Gesichtsfelds, des Kontrastsehens, des Farbsehens und des Raumsehen) sowie angeborene korticale Blindheit	Es wurde ein neues GG geschaffen, um zentrale Visusstörungen zu erfassen, die bisher nicht erfasst waren.
427 Strabismus und Mikrostrabismus concomitans monolateralis, wenn eine Amblyopie von 0,2 oder weniger (mit Korrektur) vorliegt	427 Strabismus und Mikrostrabismus monolateralis, wenn eine Amblyopie mit Visusverminderung auf 0,3 oder weniger (mit Korrektur) vorliegt	Der Visus wurde angepasst, weil die Visusgrenze von 0.2 aus heutiger Sicht – insbesondere mit den hohen visuellen Anforderungen im aktuellen Berufsleben – zu tief angesetzt ist. Der Titel wurde angepasst, da auch ein nicht konkomittierender Strabismus eine Amblyopie auslösen kann.
428 Kongenitale Paresen der Augenmuskeln (sofern Prismen, Operation oder orthoptische Behandlung notwendig sind)	428 Angeborene Paresen von Augenmuskeln sowie Duane-Syndrom, sofern Prismen, Operation oder orthoptische Behandlung notwendig sind	Die Ziffer wurde erweitert sowie die Terminologie angepasst.
b. Ohr		
441 Atresia auris congenita inklusive Anotie und Mikrotie	441 Angeborene Ohratresie (inklusive Anotie und Mikrotie) und Gehörgangsatresie (knöchern o-	Die Ziffer wurde mit der Gehörgangsatresie erweitert, um diese mit zu erfassen. Zusätzlich wurden Angaben über die Schalleitungsschwerhörigkeit gemacht, um sicherzustellen, dass nur die schwerwiegenden Fälle unter diese Ziffer fallen.

	der fibrös) mit Schallleitungsstörung mit einem Hörverlust im Reintonaudiogramm von mindestens 30 dB bei zwei Messwerten der Frequenzen von 500, 1000, 2000 und 4000 Hz	
442…		Da die Ziffer heute schon keinen Inhalt hat, wird sie gestrichen.
443 Angeborene Spalte im Ohrbereich, Mittelohrfisteln und Trommelfelldefekte	443 Angeborene Spalte im Ohrbereich, Mittelohrfisteln und angeborene Trommelfelldefekte. Ohranhängsel sind kein Geburtsgebrechen im Sinne der IV	Ohranhängsel wurden aus dieser Ziffer ausgeschlossen, da diese durch eine einmalige einfache Behandlung behoben werden können.
444 Angeborene Mittelohrmissbildung mit ein- oder doppelseitiger Schwerhörigkeit bei einem Hörverlust von mindestens 30 Dezibel im Reintonschwellenaudiogramm bei zwei Messwerten der Frequenzen von 500, 1000, 2000 und 4000 Hertz	444 Angeborene Mittelohrfehlbildung mit ein- oder doppelseitiger Schwerhörigkeit mit einem Hörverlust im Reintonaudiogramm von mindestens 30 dB bei zwei Messwerten der Frequenzen von 500, 1000, 2000 und 4000 Hz	Die Terminologie wurde aktualisiert.
445 Angeborene Taubheit		Die Ziffer wird gestrichen, da die angeborene Taubheit unter die GG-Ziffer 446 subsummiert wird.
446 Angeborene Schallempfindungsschwerhörigkeit bei einem Hörverlust im Reintonschwellenaudiogramm von mindestens 30 Dezibel bei zwei Messwerten der Frequenzen von 500, 1000, 2000 und 4000 Hertz	446 Angeborene Schallempfindungsstörung mit einem Hörverlust im Reintonaudiogramm von mindestens 30 dB bei zwei Messwerten der Frequenzen von 500, 1000, 2000 und 4000 Hz sowie angeborene Taubheit	Die Terminologie wurde aktualisiert und die Ziffer mit der angeborenen Taubheit – die bisher zur GG-Ziffer 445 gehörte – ergänzt.

447 Angeborenes Cholesteatom	447 Angeborenes Cholesteatom	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
XVIII. Stoffwechsel und endokrine Organe		
	450 Angeborene lysosomale Stoffwechselkrankheiten (wie Mucopolysaccharidosen, Morbus Gaucher, Niemann-Pick), sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Es wurde eine neue Ziffer geschaffen, die spezifisch die lysosomalen Speicherkrankheiten beinhaltet. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
451 Angeborene Störungen des Kohlehydrat-Stoffwechsels (Glykogenose, Galaktosämie, Fruktose-Intoleranz, Hypoglykämie MacQuarrie, Hypoglykämie Zetterstroem, Leucin-sensible Hypoglykämie, primäre Hyperoxalurie, angeborene Störungen des Pyruvat-Stoffwechsels, Laktose-Malabsorption, Saccharose-Malabsorption und Diabetes mellitus, sofern dieser innert den ersten vier Lebenswochen festgestellt wird oder unzweifelhaft manifest war)	451 Angeborene Störungen des Kohlehydrat-Stoffwechsels, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Die Ziffer wurde aktualisiert, indem die obsoleten Begriffe gestrichen wurden. • Damit keine Krankheiten ausgeschlossen werden, werden diese nicht mehr einzeln erwähnt. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft. • Die Altersvoraussetzung, die sich auf Diabetes bezog, wird gelöscht. Nach heutigem Kenntnisstand liegt dem angeborenen (oder kongenitalen) Diabetes ein genetischer Defekt zugrunde, welcher vor dem 6 Lebensmonat diagnostiziert wird, daher wird die Grenze von 4 Wochen gelöscht.
452 Angeborene Störungen des Aminosäuren- und Eiweissstoffwechsels (wie Phenylketonurie, Zystinose, Zysti-	452 Angeborene Störungen des Aminosäuren- und Eiweissstoffwechsels inklusiv Harnstoffzyklus und Organazidurie, sofern	• Die Ziffer wurde aktualisiert, indem die obsoleten Begriffe gestrichen wurden. • Damit keine Krankheiten ausgeschlossen werden, werden diese nicht mehr einzeln erwähnt. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.

nurie, Oxalose, oculo-cerebrorenales Syndrom Lowe, angeborene Störungen des Harnstoff-Zyklus und andere angeborene Hyperammoniämien)	die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	
453 Angeborene Störungen des Fett- und Lipoprotein-Stoffwechsels (wie Amaurotische Idiotie, Morbus Niemann-Pick, Morbus Gaucher, hereditäre Hypercholesterinämie, hereditäre Hyperlipämie, Leukodystrophien)	453 Angeborene Störungen des Fett, Fettsäuren- und Lipoprotein-Stoffwechsels (wie Smith-Lemli-Opitz-Krankheit, hereditäre Hypercholesterinämie, hereditäre Hyperlipämie), sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Der Titel wurde aktualisiert, indem die obsoleten Begriffe gestrichen werden. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
454 Angeborene Störungen des Mucopolysaccharid- und Glykoprotein-Stoffwechsels (wie Morbus Pfaundler-Hurler, Morbus Morquio)	454 Angeborene Glykosylierungsstörungen, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Der Titel wurde angepasst. Die Störungen, die den Kohlenhydratstoffwechsel betreffen, befinden sich alle unter der GG-Ziffer 451. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
455 Angeborene Störungen des Purin- und Pyrimidin-Stoffwechsels (Xanthinurie)	455 Angeborene Störungen des Purin- und Pyrimidin-Stoffwechsels (wie Xanthinurie), sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk	• Die Ziffer wird angepasst: Die in Klammern angegebene Diagnose wird mit "wie" ergänzt, um keine Krankheit dieser Leidensgruppe auszuschliessen. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.

	gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	
456 Angeborene Störungen des Metall-Stoffwechsels (Wilsonsche Krankheit, Hämochromatose und Menkes-Syndrom)	456 Angeborene Störungen im Stoffwechsel von Mineralstoffen inklusive Spurenelementen sowie von Vitaminen, Co-Faktoren und Neurotransmittern, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird (beim Morbus Wilson auch durch die Fachärztin oder den Facharzt für Kinder und Jugendmedizin mit Schwerpunkt pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie)	• Die Ziffer wird aktualisiert respektive an die heutige Terminologie angepasst. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
457 Angeborene Störungen des Myoglobin-, Hämoglobin- und Bilirubin-Stoffwechsels (Porphyrie und Myoglobinurie)	457 Angeborene Porphyrien und angeborene Bilirubinstoffwechselstörungen	• Die Ziffer wurde aktualisiert respektive an der heutigen Terminologie angepasst.
458 Angeborene Störungen der Leberfunktion (hereditäre, nichthämolytische Ikterus-Formen)	458 Angeborene Störungen der Leberenzyme wie Gallensäuresynthesedefekte	• Die Ziffer wird, basierend auf der Rückmeldung der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie (SGPGHE) korrigiert: in diesem Abschnitt der Stoffwechselkrankheiten, soll der Terminus «Leberfunktion» nicht verwendet werden, da mit diesem Begriff im deutschen Sprachgebrauch die Lebersynthesefunktion, d.h. Synthese u.a. von Gerinnungsfaktoren (und somit bei den Blutkrankheiten einzuteilen) gemeint ist. • Die peroxysmalen Stoffwechselstörungen werden neu unter einer separaten Ziffer (GG-Ziffer 469) erfasst.

459 Angeborene Störungen der Pankreasfunktion (Mucoviscidosis und primäre Pankreasinsuffizienz)	459 Angeborene Störungen der Pankreasfunktion (primäre Pankreasinsuffizienz [wie beim Shwachman-Syndrom])	• Die cystische Fibrose (cF, Mukoviszidose) wurde aus dieser Ziffer entfernt und kommt neu unter die eigene Ziffer 480. Der Grund ist, dass die cF nicht nur eine Störung der Pankreasfunktion ist, sondern Störungen weiterer Organe mit sich zieht. • Der Titel wurde mit einem Beispiel ergänzt.
	460 Angeborene mitochondriale Stoffwechselstörungen, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Da Mitochondriopathien aktuell nicht tel quel auf der Liste aufgeführt sind, wurde diese neue Ziffer geschaffen, damit diese spezifisch bezeichnet werden können. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
461 Angeborene Störungen des Knochen-Stoffwechsels (wie Hypophosphatasie, progressive diaphysäre Dysplasie Camurati-Engelmann, Osteodystrophia Jaffé-Lichtenstein, Vitamin D-resistente Rachitisformen)	461 Angeborene Störungen des Knochen-Stoffwechsels wie Hypophosphatasie, Vitamin-D-resistente Rachitisformen	• Die progressive diaphysäre Dysplasie (bzw. Camurati-Engelmann-Syndrom) wird neu unter Ziffer 127 und die Osteodystrophia Jaffé-Lichtenstein neu unter Ziffer 126 subsummiert. Bei diesen Krankheiten handelt es sich nämlich nicht um Störungen des Knochenstoffwechsels an sich, sondern um Störungen der Ossifikation.
462 Angeborene Störungen der hypothalamohypophysären Funktion (hypophysärer Kleinwuchs, Diabetes insipidus, Prader-Willi-Syndrom und Kallmann-Syndrom)	462 Angeborene Störungen der hypothalamohypophysären Funktion (hypophysärer Kleinwuchs, Diabetes insipidus, entsprechende Funktionsstörungen beim Prader-Willi-Syndrom und beim Kallmann-Syndrom)	Die Terminologie wurde präzisiert.
463 Angeborene Störungen der Thyreoidea-Funktion (Athyreose und Hypothyreose)	463 Angeborene Störungen der Thyreoidea-Funktion (Athyreose und Hypothyreose)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.

464 Angeborene Störungen der Parathyreoidea-Funktion (Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus)	464 Angeborene Störungen der Parathyreoidea-Funktion (Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
465 Angeborene Störungen der Nebennierenfunktion (adrenogenitales Syndrom und Nebenniereninsuffizienz)	465 Angeborene funktionelle und strukturelle Störungen der Nebennieren (adrenogenitales Syndrom), sofern die Diagnose durch ein DSD-Team bestätigt wurde	Die Terminologie wurde aktualisiert und die Ziffer zwecks Gewährleistung der Qualitätssicherung bei der Diagnosestellung mit der Voraussetzung der Diagnosebestätigung durch ein DSD-Team versehen. Bei Letzteren handelt es sich um anerkannte Referenz- bzw. Expertenteams in Grosszentren.
466 Angeborene Störungen der Gonaden-Funktion (bei Fehlbildung der Gonaden, Anorchie, Klinefelter-Syndrom, und Androgenresistenz, siehe auch Ziffer 488)	466 Angeborene Störungen der Gonaden-Funktion (Androgen- und Östrogen-Synthesestörung, Androgen- und Östrogenrezeptor Resistenzen), sofern die Diagnose durch ein DSD-Team bestätigt wurde	s. Ziffer 465.
467 Angeborene Enzymdefekte des intermediären Stoffwechsels, die in den ersten fünf Lebensjahren manifest werden	467 Angeborene molekulare Defekte, die zu multisystemischen komplexen Krankheiten führen, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	Enzymdefekte des intermediären Stoffwechsels fallen unter die Ziffern 451 - 457. Die Ziffer beinhaltet neu die angeborenen multisystemischen komplexen Krankheiten. Es wird darauf verzichtet, Beispiele aufzuführen, weil es sich meistens um (sehr) seltene Krankheiten handelt, welche mit der entsprechenden Gen-Mutation bezeichnet werden. Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
468 Phaeochromozytom und Phaeochromoblastom	468 Phaeochromozytom und Phaeochromoblastom	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
	469 Angeborene Tumoren der Nebennierenrinde	Neue Ziffer zur Bezeichnung dieser angeborenen Tumore.

	470 Angeborene peroxysomale Stoffwechselstörungen, sofern die Diagnose in einem medizinisch-genetischen Zentrum oder im Stoffwechselreferenznetzwerk gestellt wurde und die Behandlung vom Stoffwechselnetzwerk begleitet wird	• Da peroxysomale Stoffwechselstörungen aktuell nicht auf der Liste aufgeführt sind, wurde diese neue Ziffer geschaffen, damit diese spezifisch bezeichnet werden können. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung der Diagnosestellung im Referenznetzwerk verknüpft.
XIX. Angeborene Krankheiten, bei denen mehrere Organsysteme betroffen sind		
	480 Cystische Fibrose (Mucoviszidose), sofern die Diagnose in einem Zentrum für Cystische Fibrose gestellt wurde	• Es wurde eine spezifische GG-Ziffer für die cystische Fibrose geschaffen. • Damit die Qualität der Diagnosestellung gesichert ist, wird die Ziffer mit der Voraussetzung zur Diagnosestellung verknüpft.
481 Neurofibromatose	481 Neurokutane Syndrome wie Neurofibromatose, tuberöse Sklerose Bourneville und Incontinencia pigmenti	Die Neurofibromatose ist eine Erkrankung des Nervensystems welche zu den sog. Neurokutanen Syndromen (Synonym: Phakomatosen) gehört und bei welcher es zu Fehlbildungen im Bereich der Haut und des Nervensystems kommt. Zu dieser Krankheitsgruppe gehören u.a. die tuberöse Sklerose Bourneville (knotige Hirnmissbildung) und incontinencia pigmenti (zahlreichen Pigmentflecken auf der Haut, Störungen der Fingernägel, Haare und Zähne sowie Fehlbildungen im Zentralnervensystem). Die Ziffer wird ausgeweitet, um verwandte Krankheiten unter derselben Ziffer zu subsummieren. Die Ziffer 487 wird gestrichen und unter Ziffer 481 subsummiert. Dazu kommt noch die incontinencia pigmenti, die aktuell nicht auf der GG-Liste aufgeführt ist.
482 Angiomatosis cerebri et retinae (von Hippel-Lindau)	482 Phakomatosen mit Gefässkomponenten wie von Hippel-Lindau, Rendu-Osler, Sturge-Webber-Krabbe	Die Ziffer wird aktualisiert und erweitert, da zu dieser Krankheitsgruppe die Phakomatosen (Synonym: Neurokutane Syndrome) mit zusätzlich Fehlbildungen der Gefässe gehören.
483 Angiomatosis encephalo-trigeminalis (Sturge-Weber-Krabbe)		Die Krankheit befindet sich neu unter der GG-Ziffer 482.
484 Ataxia teleangiectatica (Louis Bar)	484 Ataxia teleangiectatica (Louis Bar)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.

485 Kongenitale Dystrophien des Bindegewebes (wie Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Cutis laxa congenita, Pseudoxanthoma elasticum)	485 Angeborene Dystrophien des Bindegewebes wie beim Marfan-, Ehlers-Danlos- oder Loeys-Dietz-Syndrom, Cutis laxa congenita, Pseudoxanthoma elasticum	Die Ziffer wurde aktualisiert und um weitere Leiden ergänzt.
486 Teratome und andere Keimzelltumoren (wie Dysgerminom, embryonales Karzinom, gemischter Keimzelltumor, Dottersacktumor, Choriokarzinom, Gonadoblastom)	486 Teratome und andere Keimzell-Tumoren wie Dysgerminom, embryonales Karzinom, gemischter Keimzelltumor, Dottersack-Tumor, Choriokarzinom, Gonadoblastom	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
487 Tuberöse Hirnsklerose (Bourneville)		Die tuberöse Hirnsklerose (Bourneville) wird neu unter der Ziffer 481 subsummiert.
488 Turner-Syndrom (nur Störungen der Gonadenfunktion und des Wachstums)	488 Störungen der Gonadenfunktion und des Wachstums beim Turner-Syndrom sowie Störungen des Wachstums beim Noonan-Syndrom, sofern eine Therapie notwendig ist. Weder das Turner-Syndrom, noch das Noonan-Syndrom als solche sind Geburtsgebrechen im Sinne der IV.	Die Ziffer wurde klarer formuliert.
489 Trisomie 21 (Down-Syndrom)	489 Trisomie 21 (Down-Syndrom)	Die Ziffer wird unverändert übernommen.
XX. Weitere Gebrechen		
490 Angeborene HIV-Infektion	490 Folgen von angeborenen Infektionskrankheiten wie HIV, Lues congenita, Toxoplasmose, Zytomegalie, kongenitaler viraler	Diese Ziffer beinhaltet neu die Folgen von angeborenen Infektionskrankheiten (die vorher unter Ziffer 493 subsumiert waren). HIV-Infektion sind weiterhin unter dieser Ziffer beinhaltet.

	Hepatitis. inklusive zugehörige Embryo- und Fetopathien	
491 Tumoren des Neugeborenen		Diese Ziffer ist obsolet, da die Tumoren unter den spezifischen respektive Organkapiteln aufgeführt werden.
492 Doppelmissbildungen (wie Siamesische Zwillinge, Epignathus)	492 Doppelfehlbildungen (siamesische Zwillinge)	Die Terminologie wurde aktualisiert.
493 Folgen von Embryo- und Foetopathien (für kongenitale Oligophrenien gilt Ziff. 403) sowie angeborene Infektionskrankheiten (wie Lues congenita, Toxoplasmose, Tuberkulose, Listeriose, Zytomegalie)	493 Folgen von Embryo- und Fetopathien durch Noxen wie Alkohol oder Medikamente	Diese GG-Ziffer beinhaltet nur noch die durch Noxen bedingten Embryo- und Fetopathien. Die Folgen von Infektionskrankheiten werden neu separat unter der Ziffer 490 aufgeführt.
494 Neugeborene mit einem Geburtsgewicht unter 2000 g bis zur Erreichung eines Gewichtes von 3000 g	494 Neugeborene mit einem Gestationsalter bei Geburt unter 28 0/7 Schwangerschaftswochen bis zum Tag des ersten Spitalaustritts nach Hause	Die bisherige Ausgestaltung von Ziffer 494 ist seit der Inkraftsetzung des IVG im Jahr 1960 unverändert. Aus heutiger medizinischer Sicht ist festzustellen, dass das Unterschreiten einer Gewichtslimite als solches keine Krankheit darstellt. Zumal alle schweren Komplikationen im Zusammenhang mit einer Frühgeburt ebenfalls als Geburtsgebrechen anerkannt sind (z.B. Cerebralparese unter Ziffer 395/390; Retinopatie unter Ziffer 420 etc.), stellte sich die Frage, ob die Ziffer 494 nicht ersatzlos gestrichen werden soll. Die Begleitgruppe hat sich praktisch einstimmig (9 von 10 Meinungen) für das Streichen dieser Ziffer erklärt. Die FMH-Fachgesellschaft für Neonatologie hat, aufgrund finanzieller Auswirkungen dieses Streichens, dagegen Einwand erhoben. Basierend darauf wurde entschieden, trotz medizinisch solid abgestützten Argumenten, auf eine ganze Streichung der Ziffer 494 zu verzichten und diese an den medizinischen Fortschritt anzupassen. Diese Ziffer wird daher auf der Liste weiter aufgeführt werden und zwar soll anstelle des Geburtsgewichts neu auf das für den Gesundheitszustand des Kindes aussagekräftigere Gestationsalter abgestellt werden. Zudem wurde die Grenze mit 28 Schwangerschaftswochen tiefer angesetzt als die heutige Grenze von 2000 Gramm. Dies ist angezeigt, weil im Bereich der Neonatologie bedeutende medizinische Fortschritte erzielt werden konnten und die Definition des Geburtsgebrechens auf diejenigen Kinder beschränkt werden soll, die auf eine

		komplexe Behandlung respektive einen langen Spitalaufenthalt angewiesen sind. Durch diese Anpassung der Limite wird sich die Anzahl der Kinder mit einem Geburtsgebrechen gemäss Ziffer 494 um rund zwei Drittel reduzieren. Der verbleibende Drittel löst allerdings drei Viertel der anfallenden Kosten aus. Hinzu kommt, dass diejenigen Kinder, welche nach der 28. Schwangerschaftswoche geboren werden und trotzdem eine schwerwiegende Krankheit haben, mit grosser Wahrscheinlichkeit eine andere GG-Ziffer erfüllen.
495 Schwere neonatale Infekte, sofern sie in den ersten 72 Lebensstunden manifest werden und eine Intensivbehandlung begonnen werden muss		Es handelt sich dabei um akute Erkrankungen (z.B. Streptokokken-Infektion), die innert kurzer Frist behoben werden können (u.a. mit Antibiotika-Therapie) und somit den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG nicht entsprechen. Die Ziffer wird deshalb gestrichen.
496 Neonatale Suchtmittelabhängigkeit, sofern eine Intensivbehandlung begonnen werden muss		Die Behandlung akuter Suchtmittelabhängigkeit bzw. Entzug bei Neugeborenen ist relativ einfach und stellt somit keine komplexe Behandlung mehr dar. Kommt es zu chronischen Folgen resp. Feto- und Embryopathie fällt das Leiden unter die Ziffer 493.
497 Schwere respiratorische Adaptationsstörungen (wie Asphyxie, Atemnotsyndrom, Apnoen), sofern sie in den ersten 72 Lebensstunden manifest werden und eine Intensivbehandlung begonnen werden muss		Es handelt sich dabei um ein akutes Leiden (z.B. Atemnotsyndrom) das innert kurzer Frist (einige Tage bis max. wenige Wochen behandelt wird, z.B. durch CPAP-Beatmung) behoben werden kann. Deshalb wird nicht von einer langandauernden oder komplexen Behandlung im Sinne des neuen Artikel 13 IVG ausgegangen. Die Komplikationen bzw. langfristigen Konsequenzen (z.B. Cerebralparese) werden weiterhin in der GG Liste unter separaten Ziffern abgedeckt.
498 Schwere neonatale metabolische Störungen (Hypoglykämie, Hypocalcämie, Hypomagnesiämie), sofern sie in den ersten 72 Lebensstunden auftreten und eine Intensivbehandlung begonnen werden muss		Es handelt sich dabei um akute Erkrankungen (z.B. transiente Hypoglykämie) welche innert kurzer Frist (einige Tage bis max. wenige Wochen behandelt werden, z.B. durch intravenöse Verabreichung von Dextrose) behoben werden. Es handelt sich dabei weder um eine langdauernde noch komplexe Behandlung und daher sind die Kriterien des neuen Artikel 13 IVG nicht erfüllt.

499 Schwere geburtsbedingte Verletzungen, die einer Intensivbehandlung bedürfen		Es handelt sich dabei um Verletzungen bzw. Traumata und nicht um Krankheiten. Verletzungen entsprechen den Kriterien im Sinne des neuen Artikel 13 IVG nicht.