

## Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2021

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

### Bearbeitungshinweise

1. Bitte füllen Sie für inhaltlich nicht zusammenhängende Vorschläge jeweils ein eigenes Formular aus.
2. Füllen Sie dieses Formular elektronisch aus. Die Formeldaten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur **strukturell unveränderte digitale** Kopien im DOCX-Format angenommen werden.
3. Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß unten stehendem Beispiel; verwenden Sie Kleinschrift ohne Umlaute und ß, ohne Leer- oder Sonderzeichen und ohne Unterstrich:  
`icd2021-kurzbezeichnungdesinhalts.docx`; `kurzbezeichnungdesinhalts` sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2021-diabetesmellitus.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **29. Februar 2020** an **`vorschlagsverfahren@dimdi.de`**.
5. Der fristgerechte Eingang wird Ihnen per E-Mail bestätigt. Heben Sie diese **Eingangsbestätigung** bitte als Nachweis auf. Sollten Sie keine Eingangsbestätigung erhalten, wenden Sie sich umgehend an das Helpdesk Klassifikationen (0221 4724-524, `klassi@dimdi.de`).

### Hinweise zum Vorschlagsverfahren

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

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

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

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

### Einräumung der Nutzungsrechte

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

### Erklärung zum Datenschutz

Datenschutzrechtliche Hinweise zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten und zu Ihren Rechten finden Sie unter: [www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – Datenschutzerklärung

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

**Pflichtangaben sind mit einem \* markiert.**

### 1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Organisation *	St. Bernward GmbH
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.stbernward.de
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Dr. med.
Name *	Wahler
Vorname *	Steffen
Straße *	Friedrich-Kirsten-Str. 40
PLZ *	22391
Ort *	Hamburg
E-Mail *	steffen.wahler@stbernward.de
Telefon *	01728234843

### Einräumung der Nutzungsrechte

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

### Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten

- ☒ \* Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z.B. Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Experten). Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.
- ☒ Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des DIMDI veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.
- Sollten Sie damit nicht einverstanden sein, wird Ihr Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.

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

Organisation \*

Offizielles Kürzel der Organisation  
(sofern vorhanden)

Internetadresse der Organisation  
(sofern vorhanden)

Anrede (inkl. Titel) \*

Name \*

Vorname \*

Straße \*

PLZ \*

Ort \*

E-Mail \*

Telefon \*

### Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten

☐

\* Ich bin als Ansprechpartner/-in für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z.B. Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Experten). Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.

☐

Ich bin als Ansprechpartner/-in für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des DIMDI veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.

Sollten Sie damit nicht einverstanden sein, wird der Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.

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

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

Eigener ICD Code für Morbus Wilson

**4. Mitwirkung der Fachverbände \***

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

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

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

**5. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags \***

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

Derzeit wird der Morbus Wilson im ICD-10 GM nicht differenziert, sondern unter der E83.0 unter Störungen des Kupferstoffwechsels subsummiert.

Analog zu dem ICD-10-CM wird vorgeschlagen die E83.0 zu differenzieren:

E83.00 Morbus Wilson

E83.01 Morbus Menkes

E83.09 Störung des Kupferstoffwechsels, nicht näher bezeichnet

## 6. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

### a. **Problembeschreibung** (inkl. Begründung von Vorschlägen, die primär 'klassifikatorisch' motiviert sind, z.B. inhaltliche oder strukturelle Vorschläge) \*

Bei Vorschlägen, die primär klassifikatorisch motiviert sind, sind grundsätzlich auch die Auswirkungen auf die Entgeltsysteme zu prüfen, wir bitten daher auch in diesen Fällen um Beantwortung der unter b genannten Fragen.

Morbus Wilson (MW) ist eine autosomal-rezessiv vererbte Kupferspeichererkrankung, bei der durch Genmutation u.a. die biliäre Kupferausscheidung vermindert ist. Eine Folge ist die Akkumulation von Kupfer in Leber, Zentralnervensystem und anderen Organen. Es resultieren vielgestaltige u.a. hepatische und neurologische Symptome. Unbehandelt ist die Prognose sehr ungünstig. In seltenen Fällen verläuft die Lebererkrankung trotz Behandlung kurzfristig fatal. Früherkennung von zentraler Relevanz, denn die vorhandenen Therapieoptionen erlauben eine sehr gute Langzeitprognose. Die genaue Inzidenz des MW ist nicht bekannt und wird zwischen 1:30.000 und 1:300.000 angegeben. Nach einer aktuellen Studie der Universität Heidelberg, wurden 2017 etwa 1.400 gesetzlich versicherte Patienten ambulant mit Morbus Wilson kodiert und mit entsprechenden Medikamenten behandelt.

Morbus Wilson wird im morbiditätsorientierten Risikostrukturausgleich (Morbi-RSA) ausgeglichen über die Diagnose E83.0 und Medikation (u.a. Zink) und ist die erste seltene Erkrankung, die nach § 116b SGB V in der ambulanten spezialfachärztlichen Versorgung betreut werden kann.

Im ICD-10 GM wird Morbus Wilson nicht differenziert, sondern unter der E83.0 Störungen des Kupferstoffwechsels subsummiert. Die benannte Studie der Universität Heidelberg in Zusammenarbeit mit dem Zentralinstitut der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (ZI) zeigte, dass etwa 75% der Diagnosen E83.0 keineswegs Patienten mit Morbus Wilson betrafen, sondern von Homöopathen diagnostizierte Kupferstoffwechselstörungen im homöopathischen Sinne sind.

Auch wenn in der homöopathischen Medizin zunächst das schulmedizinisch kontraindizierte Kupfer Mittel ersten Wahl bei solcher Diagnose darstellt, so wird dies oft mit Zink kombiniert.

Somit besteht eine hohe Wahrscheinlichkeit, dass im Morbi-RSA keineswegs Patienten mit Morbus Wilson ausgeglichen werden, sondern Kupferstoffwechselstörungen im homöopathischen Sinne. Krankenkassen mit hohem Hömöopathieanteil profitieren hier von einem absurden systematischen Fehler.

Ebenso besteht für den §116b keinerlei Rechtssicherheit, ob hier nur Patienten mit Morbus Wilson eingeschlossen behandelt werden, da formal auch andere Störungen des Kupferhaushaltes dem ICD E83.0 entsprechen. Es besteht eine hier völlig groteske Rechtssituation: Für die Abrechnung der ambulant spezialärztlichen Versorgung für Morbus Wilson muss definitionsgemäß weder ein Verdacht auf Morbus Wilson bestehen, noch die Erkrankung vorliegen. Da ausschließlich über die E83.0 definiert wird, reicht der Verdacht eines Homöopathen auf eine Kupferstoffwechselstörung um den Patienten einschreiben und abrechnen zu können.

Zuletzt sind auch jegliche epidemiologischen Untersuchungen anhand von ambulanten oder stationären Abrechnungsdaten zum Morbus Wilson unmöglich, da der ICD-Code von der Störung im homöopathischen Sinne überlagert wird.

Andere ICD-10 Systeme haben das Problem erkannt und differenzieren die E83.0 weiter auf.

Janka S, Bätzing J, Laux G, Holstiege M, Wahler S, Merle U, Mehrabi A, Mohr I, Weiss KH, Mieth M. Retrospektive Querschnittsstudie von bundesweiten Arzneiverordnungsdaten und vertragsärztlichen Abrechnungsdaten von Morbus Wilson. Zeitschrift für Gastroenterologie, in press

**b. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme relevant? \***

- Wie viele Fälle sind in den jeweiligen Fallgruppen ('aktuell' vs. 'neu') voraussichtlich betroffen?
- Wie groß ist der Kostenunterschied zwischen den aktuellen Fallgruppen und den neuen Fallgruppen (mit den vorgeschlagenen neuen Schlüsselnummern)?
- Mittels welcher Schlüsselnummernkombinationen (ICD/OPS) werden die im Vorschlag genannten Fallgruppen aktuell verschlüsselt?
- **Benennen Sie die maßgeblichen Kostenpositionen (inkl. ihres Betrags) zum ggf. geltend gemachten Behandlungsmehr- oder -minderaufwand. Stellen Sie diese auch gegenüber den bisher zur Verfügung stehenden ICD-/OPS-Schlüsselnummernkombinationen dar. Sollten Ihnen keine genauen Daten bekannt sein, bitten wir um eine plausible Schätzung.**

Etwa 1.400 der E83.0 kodierten leiden tatsächlich an einem Morbus Wilson. Schätzungsweise 3.000 sind homöopathisch diagnostizierte Kupferstoffwechselstörungen. Morbus Wilson bedarf einer lebenslangen Behandlung und einer regelmäßigen ärztlichen Kontrolle durch Experten. Gut 5% der Patienten erhalten im Laufe des Lebertransplantation.

Die Kosten einer Lebertransplantation, einschließlich der Vor- und Nachbehandlung liegen bei etwa 200.000 Euro.

Im Vergleich dazu sind die Auswirkungen und die Kosten für die homöopathisch diagnostizierte Kupferstoffwechselstörung geringer.

Die Kosten für Cuprum metallicum als Globuli belaufen sich auf 2,50 Euro (Preis Regenbogen Apotheke Oberursel).

<https://apotheke-oberursel.de/shop/homoeopathie/eigenherstellung/globuli/cuprum-metallicum.html>

Im Morbi-RSA wird daraus derzeit sozusagen der Durchschnitt aus Lebertransplantationen und homöopathischen Störungen ermittelt und dieser ausgeglichen. Kassen mit Lebertransplantationen zahlen für Kassen mit Homöopathie.

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

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

Eine externe Qualitätssicherung der Behandlung des Morbus Wilson ist derzeit unmöglich, da verschiedene andere unter E83.0 kodierbare Zustände die Dokumentation überlagern.

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

7. **Sonstiges**  
(z.B. Kommentare, Anregungen)