



Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2023

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

Bearbeitungshinweise

1. Bitte füllen Sie für inhaltlich nicht zusammenhängende Vorschläge jeweils ein eigenes Formular aus.
2. Füllen Sie dieses Formular elektronisch aus. Die Formulare Daten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur **strukturell unveränderte digitale** Kopien im DOCX-Format angenommen werden.
3. Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß unten stehendem Beispiel; verwenden Sie Kleinschrift ohne Umlaute und ß, ohne Leer- oder Sonderzeichen und ohne Unterstrich: `icd2023-kurzbezeichnungdesinhalts.docx`; `kurzbezeichnungdesinhalts` sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2023-diabetesmellitus.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **28. Februar 2022** an **vorschlagsverfahren@bfarm.de**.
5. Der fristgerechte Eingang wird Ihnen per E-Mail bestätigt. Heben Sie diese **Eingangsbestätigung** bitte als Nachweis auf. Sollten Sie keine Eingangsbestätigung erhalten, wenden Sie sich umgehend an das Helpdesk Klassifikationen (0228 99307-4945, klassi@bfarm.de).

Hinweise zum Vorschlagsverfahren

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

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

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

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

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

Einräumung der Nutzungsrechte und Erklärung zum Datenschutz

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

Datenschutzrechtliche Hinweise zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten und zu Ihren Rechten finden Sie auf unseren Internetseiten.



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 *	Stoffwechsel Zentrum der Charite, Berlin
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	
Anrede (inkl. Titel) *	Prof.Dr. med
Name *	Steinhagen-Thiessen
Vorname *	Elisabeth
Straße *	Augustenburger Platz 1
PLZ *	13353
Ort *	BERLIN
E-Mail *	elisabeth.steinhagen-thiessen@charite.de
Telefon *	+49 177 402 5796

Einräumung der Nutzungsrechte

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

Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten

- * Ich 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. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung 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 BfArM 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. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung 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 BfArM 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) *

(Lp(a) ist ein eigenständiger u. unabhängiger Risikofaktor für Herz-Kreislaufkrkg.

4. Mitwirkung der Fachverbände *

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

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

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

DGK =Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
DGFF =Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung von Fettstoffwechselstörungen und ihren Folgen

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)

Die Lp(A)- Krankheit in Form von erhöhtem Spiegel des Lipoproteins (a) kommt in Deutschland zu 25% bei kardiovaskulären Patienten vor. Von einem erhöhten Spiegel des Lp(a) spricht man wenn dieser >30mg/l bzw >72nmol/l liegt. Die Höhe des Lp(a)-Spiegels korreliert mit dem Risiko für kardiovaskuläre Ereignisse. Es ist außerdem bewiesen, dass die Anzahl der Kringel vom TypIV - 2 invers mit der Höhe des Lp(a) Spiegels korrelieren. Es wird dominant vererbt und ist auffällig häufig mit einer FH-Erkrankung (familiärer Hypercholesterinämie) vergesellschaftet. Die Lp(a) Krankheit manifestiert sich als Koronare Herzkrankheit, als PaVK, als Aortenklappensklerose, sowie als ursächlicher Risikofaktor für einen Schlaganfall vorwiegend bei Patienten <50 Jahren und ist vergesellschaftet mit Nierenerkrankungen, Häufung von Thrombosen, Embolien und Aborten. Die pathophysiologische Wirkung dieses Lipoproteins ist sowohl atherogen, sowie inflammatorisch und thrombogen. Bisher gibt es keine spezifische Therapie, um das Lp(a) zu senken. Die einzige Therapie, die man heute bei den Hochrisikopatienten mit fortschreitender Arteriosklerose anwenden kann, ist die wöchentliche Lipoprotein-Apheresetherapie. Die derzeitige ICD-Klassifikation der Fettstoffwechselstörungen berücksichtigt nur die Hypercholesterinämie 78.0, die Hypertriglyceridämie 78.1 und die Kombinierte Hyperlipoproteinämie 78.2. Da es keine eigenständige ICD-Nr. für die Lp(a) Krankheit gibt, kann man sich behelfen, in dem man dies als 78.5 (nicht näher bezeichnet) klassifiziert. Dies ist aber keine korrekte Lösung, sondern nur ein Notbehelf! Damit wir diese Krankheit in Zukunft richtig bezeichnen können, braucht es hier auch eine Klassifikation. Es muß dabei berücksichtigt werden, dass ein Teil der betroffenen Patienten eine isolierte Lp(a) Krankheit hat, ein weiterer Teil eine Hypercholesterinämie hat und zusätzlich eine Lp(a) Krankheit aufweist. Es sei hier bemerkt, dass diese beiden Krankheiten verschiedene Genloki haben! Eine kleine Zahl der Lp(a)- Patienten hat außerdem noch eine kombinierte HLP oder auch



zusätzlich eine isolierte Hypertriglyceridämie. Diese verschiedenen Phänotypen sollten in der ICD-Klassifikation ihren Niederschlag finden.

6a. Problembeschreibung: Da es bis jetzt für dies Krankheitsbild keine ICD Klassifikation gibt, wird diese Krankheit falsch oder gar nicht oder unzureichend klassifiziert. Da es sich aber um eine Krankheit innerhalb der Gruppe der Fettstoffwechselstörungen handelt und diese wie wir heute genau wissen einerseits dominant vererbt wird und andererseits auf dem Chromosom 6 lokalisiert ist und in Teilen auch eine andere Pathophysiologie zugrunde liegt, ist es jetzt angebracht und auch notwendig, dass diese Krankheit eine eigene ICD Nummer bekommt.

Es ist z.B. heute nicht möglich anhand von ICD-Nummern herauszufinden wieviel Menschen z.B. in Deutschland diese Erkrankung haben. Da es wie wir auch heute wissen ethnische Unterschiede gibt ist auch dieser Aspekt von wissenschaftlicher Bedeutung.

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.



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.**

Die bisherige Verschlüsselung der Fettstoffwechselstörungen sieht folgende Kategorien vor:

- E 78.0 Reine Hypercholesterinämie
- E 78.1 Reine Hypertriglyzeridämie
- E 78.2 Gemischte Hyperlipoproteinämie
- E 78.3 Hyperchylomikronämie
- E 78.4 Sonstige Hyperlipidämie
- E 78.5 Hyperlipidämie , nicht näher bezeichnet
- E 78.6 Lipoproteinmangel
- E 78.7 Hyperlipoproteinämie (a)

Da der Slot E78.7 bisher unbesetzt war, scheint es eine praktikable Lösung zu sein, diesen für die Lp(a) Krankheit zu verwenden. Ganz generell, bin ich der Meinung, dass das Kapitel E78 einer Überholung und Neuordnung bedarf, insbesondere aufgrund der heutigen besseren Diagnostik und Kenntnisse zu den einzelnen Fettstoffwechselstörungen

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.)

Wenn die derzeitige Klassifikation ergänzt werden würde um die Möglichkeit, dass man die Lp(a) - Krankheit im ICD-System zusätzlich dokumentieren kann als z.B. "Hyperlipoproteinämie (a)", würde man die verschiedenen Störungen des Fettstoffwechsel korrekt benennen, differenzieren und quantitativ erfassen können. Dies ist deshalb heute wichtig, da insbesondere im Rahmen der "Präzisionsmedizin" die einzelnen Störungen unterschiedlichen Therapieregimen folgen. Dies könnte auch von Wichtigkeit sein, wenn es in naher Zukunft Medikamente gibt, die das Lp(a) signifikant senken. Es sind derzeit 3 Medikamente in der "Pipeline", eines davon befindet sich bereits in der Phase 2-Prüfung.

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



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

Gern würden sich sicher einige Kollegen/innen, die sich mit den Fettstoffwechselstörungen gut auskennen, zusammenfinden, um die jetzige Nomenklatur der ICD's auf eine wissenschaftsbasierte Grundlage zu stellen.