

## Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2024

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:  
`icd2024-kurzbezeichnungdesinhalts.docx`; `kurzbezeichnungdesinhalts` sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2024-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 2023** 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 *	Thoraxklinik
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	<a href="https://www.thoraxklinik-heidelberg.de">https://www.thoraxklinik-heidelberg.de</a>
Anrede (inkl. Titel) *	Prof. Dr. med.
Name *	Grünig
Vorname *	Ekkehard
Straße *	Röntgenstraße 1
PLZ *	69126
Ort *	Heidelberg
E-Mail *	<a href="mailto:Ekkehard.Gruenig@med.uni-heidelberg.de">Ekkehard.Gruenig@med.uni-heidelberg.de</a>
Telefon *	06221 396 8053

## 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) \***

Zuordnung der diagnostischen Gruppen der pulmonalen Hypertonie zu I27.0 und I27.28

**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:

**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)

Erweiterung der Klassifikation:

I27.00 Primäre pulmonale Hypertonie inkl.

hereditäre pulmonal arterielle Hypertonie (HPAH)

Idiopathische pulmonal arterielle Hypertonie (IPAH)

pulmonal veno-okklusive Krankheit (PVOD)

I27.01 Pulmonal arterielle Hypertonie assoziiert mit angeborenem Herzfehler, Krankheit des Bindegewebes oder portaler Hypertension (APAH)

I27.02 Pulmonal arterielle Hypertonie induziert durch Droge, Toxin oder Strahlung (DPAH)

I27.08 Sonstige primäre pulmonale Hypertonie

I27.1 Kyphoskoliotische Herzkrankheit

I27.2 Sonstige näher bezeichnete sekundäre pulmonale Hypertonie

I27.20 Pulmonale Hypertonie bei chronischer Thrombembolie

I27.21 Pulmonale Hypertonie bei Linksherzerkrankung

I27.22 Pulmonale Hypertonie bei Lungenkrankheit und Hypoxie

I27.28 Sonstige näher bezeichnete sekundäre pulmonale Hypertonie

## 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.

Die aktuelle Kodierung der pulmonalen Hypertonie (PH) ist seit dem Jahre 2003 nicht mehr zeitgemäß. Im Jahr 2003 wurde in der Weltkonferenz für PH in Evian die Klassifikation der Erkrankung in fünf Hauptgruppen beschlossen und in den Leitlinien abgebildet. Die Zielsetzung der Klassifikationsänderung im Jahre 2003 war eine Differenzierung unterschiedlicher Krankheitskategorien, die durch Ähnlichkeiten in pathophysiologischen Mechanismen, klinischer Darstellung und therapeutischen Optionen charakterisiert sind (Galiè et al. 2004).

Die Einteilung der fünf Gruppen hat sich seitdem nicht mehr grundlegend verändert und entspricht immer noch dem aktuellen Stand der medizinischen Erkenntnisse. Sie ist international anerkannt und wird klinisch flächendeckend in der Dokumentation, Diagnostik und Therapie umgesetzt.

Seit der Weltkonferenz 2003 wurden lediglich Anpassungen der Subgruppen innerhalb der fünf Haupt- Diagnosegruppen vorgenommen. Die unten genannten Hauptgruppen bleiben bestehen.

Diese nun seit >18 Jahren weltweit etablierte Einteilung enthält nicht mehr die Begriffe primäre und sekundäre PH. Vor allem ist diese Einteilung nicht 1:1 in die ICD-10 Einteilung primär/sekundär zu übertragen. Die Einteilung in primäre und sekundäre pulmonale Hypertonie ist nicht mehr leitliniengerecht und wird im klinischen Alltag nicht mehr angewendet.

Anstelle der primären pulmonalen Hypertonie (PPH) wurde die Gruppe eins = pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) etabliert. Diese Gruppe PAH hat die Untergruppe idiopathische pulmonale arterielle Hypertonie, die der früher bezeichneten PPH entspricht. Weitere Untergruppen sind u.a. die PAH bei angeborenen Herzfehlern, hereditäre PAH, PAH nach Medikamentenintoxikationen, rheumatische Erkrankungen oder HIV-Erkrankung).

Die zweite Gruppe wird als PH bei Linksherzerkrankung, die dritte als PH bei Lungenerkrankung und/oder Hypoxämie definiert.

Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH), die nach einer stattgehabten Lungenembolie entstehen kann, bildet die vierte Gruppe und wird nicht mehr als sekundäre PH bei chronischer Thrombembolie bezeichnet. Die CTEPH gehört ebenfalls zu den seltenen Erkrankungen und präkapillären PH-Formen.

In der fünften und letzten Gruppe sind Formen der pulmonalen Hypertonie unklarer oder multifaktorieller Ursachen zusammengefasst.

Aus klinischen Gesichtspunkten ist es unerlässlich eine exakte, leitliniengerechte und zeitgerechte Einteilung der verschiedenen Ursachen / Krankheitsentitäten vorzunehmen.

**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.**

Aktuell besteht keine einheitliche Regelung der Zuordnung der diagnostischen Gruppen der pulmonalen Hypertonie zu den ICD Codes. Die Einteilung in primäre und sekundäre pulmonale Hypertonie findet in den Leitlinien (Galiè et al. 2004, 2009 und 2016; Grünig 2014) keine Berücksichtigung mehr. Sie stimmt nicht mehr mit den aktuellen Leitlinien überein.

Da die seit 2003 gebräuchliche Einteilung nicht mit den aktuellen ICD-Ziffern zu kodieren ist, ist die Eingruppierung in DRG-Gruppen nicht konsequent und einheitlich möglich und sorgt immer wieder für Unklarheiten zwischen den Kostenträgern und den Leistungserbringern bei der Abrechnung der Fallpauschalen. In der ICD 11 ist die Codierung in die diagnostischen Gruppen gemäß Leitlinie geplant. Bis zum Inkrafttreten der neuen Klassifikation benötigt es jedoch einer Regelung, wie die verschiedenen Formen der pulmonalen Hypertonie zu klassifizieren sind.

Bei der pulmonal arteriellen Hypertonie handelt es sich um eine seltene Erkrankung. Die Prävalenz der PAH in Europa wird auf 15-52/1 Million Einwohner geschätzt. In Deutschland wird mit ca. 3500 Patienten mit einer IPAH gerechnet. Auch die CTEPH ist eine seltene Erkrankung.

Demgegenüber sind andere PH-Formen wie die PH bei Linksherzerkrankungen (Gruppe 2) und die PH bei Lungenerkrankungen (Gruppe 3) häufig. Auch das ist ein Grund, warum die Klassifikation der verschiedenen Formen exakt abgebildet werden muss.

Während für die seltenen Patienten mit PAH bzw. mit inoperabler oder persistierender CTEPH spezifische Medikamente zugelassen sind und zur Verfügung stehen, gibt es bislang keine spezifische Therapie für Patienten in Gruppe 2 und 3 bzw. können nur in Einzelfällen eingesetzt werden.

Die Diagnostik, Behandlung und Verlaufskontrollen bei Patienten mit PAH bzw. der inoperablen oder persistierenden CTEPH ist komplex und sollte daher in Expertenzentren erfolgen. Diese Behandlungen umfassen auch komplexe Darreichungsformen wie die Applikation mit subcutaner oder implantierter Medikamentenpumpe, inhalative Therapie oder intravenöse Therapie. Diese erfordern eine umfangreiche Schulung und Betreuung des Patienten. Auch dies ist ein wichtiger Grund, die ICD-Codierung bis zur Etablierung der ICD-11 zeitnah anzupassen.

**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.)

nicht relevant

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

nicht relevant



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

--