



## ICD-10-GM 2025

### Änderungsvorschlag für die ICD-10-GM 2025

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:  
*icd2025-kurzbezeichnungdesinhalts.docx*; *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: icd2025-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 2024** an [vorschlagsverfahren@bfarm.de](mailto: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](mailto: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](http://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 unter [www.bfarm.de](http://www.bfarm.de) - Datenschutzerklärung.



## ICD-10-GM 2025

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

Kontaktdaten	Angaben der verantwortlichen Person
Organisation *	Deutsche Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten, Kommission für Medizinische Klassifikation und Gesundheitsökonomie
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	DGVS
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.dgvs.de
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Prof. Dr.
Name *	Albert
Vorname *	Jörg
Straße *	Kriegsbergstr. 60
PLZ *	70174
Ort *	Stuttgart
E-Mail *	jo.albert@klinikum-stuttgart.de
Telefon *	0711/278-35444

### Einräumung der Nutzungsrechte

- \* Ich als Verantwortliche oder Verantwortlicher 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 willige als Verantwortliche oder Verantwortlicher für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte übermittelt 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 mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.
- Ich willige als Verantwortliche oder Verantwortlicher für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten



## ICD-10-GM 2025

Verarbeitungen nicht berührt. Der Widerruf kann über das Funktionspostfach [klassi@bfarm.de](mailto:klassi@bfarm.de) erfolgen. Sollten Sie darin nicht einwilligen, wird Ihr Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.

### 2. Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner (wenn nicht mit 1. identisch)

Kontaktdaten	Angaben der Ansprechpartnerin oder des Ansprechpartners
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 willige als Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte übermittelt 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 mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.
- Ich willige als Ansprechpartnerin oder Ansprechpartner für diesen Vorschlag darin ein, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung mit Wirkung für die Zukunft jederzeit widerrufen. Durch den Widerruf der Einwilligung wird die Rechtmäßigkeit der aufgrund der Einwilligung bis zum Widerruf erfolgten Verarbeitungen nicht berührt.  
Sollten Sie darin nicht einwilligen, wird der Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.



## ICD-10-GM 2025

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

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

#### Kurzbeschreibung

Alpha-1-Antitrypsinmangel

### 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:

#### Fachverbände mit schriftlicher Unterstützung

### 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 Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

#### Inhaltliche Beschreibung

Differenzierung des ICD-Kodes E88.0 „Störungen des Plasmaprotein-Stoffwechsels, anderenorts nicht klassifiziert“ in:

E88.00 Alpha-1-Antitrypsinmangel

E88.01 Bisalbuminämie

E88.0x Sonstige



## ICD-10-GM 2025

### 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.

#### Problembeschreibung

Der ICD-Kode E88.0 „Störungen des Plasmaprotein-Stoffwechsels, anderenorts nicht klassifiziert“ subsummiert derzeit u.a. die in den Inklusiva genannten Entitäten:

- Alpha-1-Antitrypsinmangel,
- Bisalbuminämie,

Darüber hinaus beinhaltet er eine Vielzahl von Laborauffälligkeiten, wie zum Beispiel erworbener Albuminmangel, die zahlreiche Ursachen haben können.

Diese unterscheiden sich erheblich in Bezug auf die verursachten Kosten. Es ist daher die unter 5. vorgeschlagene Differenzierung erforderlich.

Alpha-1-Antitrypsinmangel:

Der Alpha-1-Antitrypsinmangel -(AAT-Mangel), auch Laurell-Eriksson-Syndrom oder Protease-Inhibitor-Mangel genannt, ist eine autosomal co-dominant vererbte Erkrankung, die mit einer verminderten Konzentration des Alpha-1-Antitrypsins im Blut der Betroffenen einhergeht. Alpha-1-Antitrypsin dient im Körper als Schutzprotein. Es verhindert, dass körpereigene Proteine das Gewebe von Lunge und anderen Organen angreifen. Bei verminderter Konzentration dieses Schutzproteins kommt es deshalb im Laufe der Jahre zur Zerstörung der Zielorgane. Er manifestiert sich vor allem in der Lunge in Form von chronischer Bronchitis bzw. chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) und Lungenemphysem. In der Leber ist der AAT-Mangel mit der Entstehung der neonatalen Hepatitis, einer Leberzirrhose und eines hepatozellulären Karzinoms. Die Prävalenz des hereditären AAT-Mangels in der mitteleuropäischen Bevölkerung beträgt 0,01-0,02 %. In Deutschland beträgt die Zahl der homozygot Betroffenen etwa 12.000. Da Alpha-1-Antitrypsinmangel oft gar nicht erkannt oder erst viel zu spät diagnostiziert wird, vermutet man eine beträchtliche Dunkelziffer. Schätzungsweise ist ein Drittel der Betroffenen manifest erkrankt. Bei etwa 2 % aller Patienten mit chronisch obstruktiver Atemwegserkrankung besteht ursächlich ein AAT-Mangel. Die frühzeitige Erkennung ist entscheidend zur Einleitung präventiver und therapeutischer Maßnahmen. Rauchen stellt ein wesentlicher Risikofaktor für die pulmonale Beteiligung bei Patienten mit AAT-Mangel dar. Ursache für den hereditären AAT-Mangel ist ein Defekt im SERPINA1-Gen (Alpha-1-Antitrypsin-Gen). Das normale Wildtyp-Allel wird als PiM gekennzeichnet. Mutationen im Alpha-1-Antitrypsin-Gen bewirken eine verminderte oder fehlerhafte Synthese und Freisetzung von Alpha-1-Antitrypsin-Proteinmolekülen. Mittlerweile sind mehr als 100 genetische Varianten identifiziert. Die häufigsten Defektallele sind PiS und PiZ.

Detailliertere Informationen finden sich unter:

[https://www.uniklinikum-saarland.de/de/einrichtungen/kliniken\\_institute/medizinische\\_kliniken/innere\\_medizin\\_v/klinik/alpha\\_1\\_antitrypsinmangel\\_register/der\\_alpha\\_1\\_antitrypsinmangel](https://www.uniklinikum-saarland.de/de/einrichtungen/kliniken_institute/medizinische_kliniken/innere_medizin_v/klinik/alpha_1_antitrypsinmangel_register/der_alpha_1_antitrypsinmangel)

Erster Schritt in der Diagnosestellung ist die Bestimmung der Alpha-1-Antitrypsin-Konzentration im Blutserum. Bei nachgewiesener vermindertem Serumkonzentration von Alpha-1-Antitrypsin sollte als zweiter Schritt eine Phäno- und Genotypisierung erfolgen, um den genauen Typ der Erkrankung festzustellen.



## ICD-10-GM 2025

### Problembeschreibung

Da die verschiedenen Formen des Alpha-1-Antitrypsinmangels mit unterschiedlichen Serumkonzentrationen des Enzyms einhergehen und dadurch die Prognose und der Krankheitsverlauf stark variieren, ist die genaue Diagnostik unerlässlich.

Neben der symptomatischen Therapie steht bei Lungenmanifestationen die Substitutionstherapie mit einem humanen Alpha-1-Proteinase-Inhibitor (Respreza® oder Prolastin®) zur Verfügung. Zur Behandlung bei Lebermanifestationen ist bislang keine medikamentöse Option vorhanden, lediglich die Lebertransplantation kann den Defekt ursächlich beheben, jedoch gibt es einen Wirkstoff, der sich aktuell in der Entwicklung befindet, mit vielversprechenden Ergebnissen der Phase II Studie.

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2205416>

Zudem gibt es zahlreiche anderen Therapie-Optionen, die sich aktuell in klinischen Studien befinden, wie zum Beispiel eine Behandlung mit einem oralen Inhibitor der neutrophilen Elastase, Substitution von einem rekombinantem Alpha-1-Antitrypsin oder Behandlung mit so genannten Korrektoren, die die Faltung und Sekretion von Alpha-1-Antitrypsin aus der Leber verbessern sollen.

#### Bisalbuminämie:

Bei der Bisalbuminämie findet sich eine zweigipflige Albuminbande in der Serumproteinelektrophorese. Es handelt sich hierbei um eine seltene neutrale Normvariante ohne Symptom- bzw. Krankheitswert, die keiner weiteren Abklärung bedarf. Die Häufigkeit einer Bisalbuminämie in der Gesamtbevölkerung wird mit 1:1.000 bis 1:10.000 angenommen.

#### Erworbener Albuminmangel:

Diese Laborauffälligkeit kommt bei zahlreichen Leber- und Nierenerkrankungen oder bei Unterernährungen jeglicher Ursache (Tumorkachexie, Anorexie etc.) vor.

Da sich diese Entitäten erheblich in ihrem diagnostischen und therapeutischen Aufwand unterscheiden, ist eine Differenzierung des ICD-Kodes erforderlich. Damit ist der, in den Kriterien für die Weiterentwicklung der ICD-10-GM, genannte Sachverhalt „Relevanz für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme (Diagnosis-Related-Groups-(DRG-)System, [...])“ eindeutig erfüllt.

Zusammenfassend lässt sich festhalten, dass der ICD-Kode E88.0 „Störungen des Plasmaprotein-Stoffwechsels, anderenorts nicht klassifiziert“ unterschiedliche Entitäten subsummiert, die mit deutlich unterschiedlichen Kosten einhergehen. Auch wenn der AAT-Mangel eine seltene Erkrankung darstellt, ist eine Differenzierung erforderlich, um die mit unterschiedlichen Aufwänden verbundenen Krankheitsbilder detektieren zu können.



## ICD-10-GM 2025

### 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.

#### Relevanz Entgeltsysteme

Details zur Fallzahl sind unter 6a genannt.

Die beiden Entitäten unterscheiden sich in ihrem diagnostischen und therapeutischen Aufwand erheblich:

Alpha-1- Antitrypsinmangel:

Kosten für Diagnostik werden auf ca. 150€ geschätzt.

Die empfohlene -Dosis beider Substitutionstherapien (Respreeza® und Prolastin®) beträgt 60 mg/kg Körpergewicht einmal wöchentlich. Dies entspricht 4.500 mg bei einem Patienten mit 75 kg Körpergewicht. Die Kosten für 5.000 mg Respreeza®/Prolastin® betragen 1.657,60€ (Stand Lauer Taxe Dezember 2023, Taxe-Klinik-EK).

Bisalbuminämie:

Unerheblicher Kostenaufwand für die Serumproteinelektrophorese.

Erworbener Albuminmangel:

Kostenaufwand wird durch die zugrunde liegende Erkrankung bestimmt.

Aufgrund der erheblichen Kostenunterschiede ist eine Differenzierung des ICD-Kodes E88.0 erforderlich. Der in den Kriterien für die Weiterentwicklung der ICD-10-GM genannte Sachverhalt „Relevanz für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme (Diagnosis-Related-Groups-(DRG-)System, [...])“ ist somit eindeutig erfüllt.

### 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.)

#### Relevanz Qualitätssicherung

derzeit irrelevant

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

#### Relevanz andere Anwendungsbereiche



## ICD-10-GM 2025

### 7. Sonstiges

(z. B. Kommentare, Anregungen)

Sonstiges