

## Änderungsvorschlag für den OPS 2013

### Hinweise zum Ausfüllen und Benennen des Formulars

Bitte füllen Sie dieses Vorschlagsformular **elektronisch** aus und schicken Sie es als E-Mail-Anhang an [vorschlagsverfahren@dimdi.de](mailto:vorschlagsverfahren@dimdi.de). Die eingegebenen Formulardaten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur strukturell unveränderte digitale Kopien dieses Dokuments im DOC-Format angenommen werden.

**Stellen Sie getrennte Anträge für inhaltlich nicht zusammenhängende Änderungsvorschläge!**

Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß dem unten stehenden Beispiel. Verwenden Sie ausschließlich **Kleinschrift** und benutzen Sie **keine** Umlaute, Leer- oder Sonderzeichen (inkl. Unterstrich):

**ops-kurzbezeichnungdesinhalts-namedesverantwortlichen.doc**

Die *kurzbezeichnungdesinhalts* soll dabei nicht länger als 25 Zeichen sein.

Der *namedesverantwortlichen* soll dem unter 1. (Feld 'Name' s.u.) genannten Namen entsprechen.

**Beispiel: ops-komplexbcodefruehreha-mustermann.doc**

### Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Das DIMDI nimmt mit diesem Formular Vorschläge zum OPS entgegen, die in erster Linie der Weiterentwicklung der Entgeltsysteme oder der externen Qualitätssicherung dienen. **Der Einsender stimmt zu, dass das DIMDI den von ihm eingereichten Vorschlag komplett oder in Teilen verwendet.** Dies schließt notwendige inhaltliche oder sprachliche Änderungen ein. Im Hinblick auf die unter Verwendung des Vorschlags entstandene Version der Klassifikation stimmt der Einsender außerdem deren Bearbeitung im Rahmen der Weiterentwicklung des OPS zu.

Die Vorschläge sollen **primär durch die inhaltlich zuständigen Fachverbände** (z.B. medizinische Fachgesellschaften, Verbände des Gesundheitswesens) eingebracht werden, um eine effiziente Problemerkennung zu gewährleisten. Das Einbringen von Änderungsvorschlägen über die Organisationen und Institutionen dient zugleich der Qualifizierung und Bündelung der Vorschläge und trägt auf diese Weise zu einer Beschleunigung der Bearbeitung und Erleichterung der Identifikation relevanter Änderungsvorschläge bei.

**Einzelpersonen, die Änderungsvorschläge einbringen** möchten, werden gebeten, sich unmittelbar an die entsprechenden Fachverbände (Fachgesellschaften [www.awmf-online.de](http://www.awmf-online.de), Verbände des Gesundheitswesens) zu wenden. Für Vorschläge, die von Einzelpersonen eingereicht werden und nicht mit den inhaltlich zuständigen Organisationen abgestimmt sind, muss das DIMDI diesen Abstimmungsprozess einleiten. Dabei besteht die Gefahr, dass die Abstimmung nicht mehr während des laufenden Vorschlagsverfahrens abgeschlossen werden kann. Diese Vorschläge können dann im laufenden Vorschlagsverfahren nicht mehr abschließend bearbeitet werden.

Vorschläge für die externe Qualitätssicherung müssen mit dem Institut für angewandte Qualitätsförderung und Forschung im Gesundheitswesen GmbH (AQUA, [www.aqua-institut.de](http://www.aqua-institut.de)) abgestimmt werden.

### Erklärung zum Datenschutz und zur Veröffentlichung des Vorschlags

Ich bin/Wir sind damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Antragsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben werden.

Bei Fragen zum Datenschutz wenden Sie sich bitte an den Datenschutzbeauftragten des DIMDI, den Sie unter [dsb@dimdi.de](mailto:dsb@dimdi.de) erreichen.

Das DIMDI behält sich vor, die eingegangenen Vorschläge in vollem Wortlaut auf seinen Internetseiten zu veröffentlichen.

Ich bin/Wir sind mit der Veröffentlichung meines/unseres Vorschlags auf den Internetseiten des DIMDI einverstanden.

Im Geschäftsbereich des



Bundesministerium  
für Gesundheit

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

### 1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Organisation *	Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH
Offizielles Kürzel der Organisation *	Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH
Internetadresse der Organisation *	www.actelion.de
Anrede (inkl. Titel) *	Frau
Name *	Jägel
Vorname *	Alexandra
Straße *	Basler Str. 65
PLZ *	79100
Ort *	Freiburg
E-Mail *	alexandra.jaegel@actelion.com
Telefon *	0172-7267641

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

Organisation \*  
Offizielles Kürzel der Organisation \*  
Internetadresse der Organisation \*  
Anrede (inkl. Titel) \*  
Name \*  
Vorname \*  
Straße \*  
PLZ \*  
Ort \*  
E-Mail \*  
Telefon \*

### 3. Mit welchen Fachverbänden ist Ihr Vorschlag abgestimmt? \* (siehe Hinweise am Anfang des Formulars)

Erste Kontaktaufnahme mit der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der deutschen Gesellschaft für Neurologie.

Dem Antragsteller liegt eine/liegen schriftliche Erklärung/en seitens der beteiligten Fachgesellschaft/en über die Unterstützung des Antrags vor.

### 4. Prägnante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlag (max. 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) \*

Einführung eines OPS-Codes für die orale Gabe von Miglustat

**5. Art der vorgeschlagenen Änderung \***

- Redaktionell (z.B. Schreibfehlerkorrektur)
- Inhaltlich
  - Neuaufnahme von Schlüsselnummern
  - Differenzierung bestehender Schlüsselnummern
  - Textänderungen bestehender Schlüsselnummern
  - Neuaufnahmen bzw. Änderungen von Inklusiva, Exklusiva und Hinweistexten
  - Zusammenfassung bestehender Schlüsselnummern
  - Streichung von Schlüsselnummern

**6. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags \*** (inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Inklusiva, Exklusiva, Texte und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Im Kapitel 6 (Medikamente) des OPS-Kataloges sollte eine Schlüsselnummer für die orale Gabe von Miglustat eingefügt werden. Eine Differenzierung nach Dosisklassen ist angesichts der derzeit noch zu erfolgenden Klinik individuellen Verhandlung des NUB-Entgeltes wünschenswert aber nicht zwingend erforderlich.

z. B. 6-005.k Miglustat, oral

**7. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags \*****a. Problembeschreibung**

Der Wirkstoff Miglustat (auch bekannt als N-butyl-deoxynojirimycin oder OGT 918), ist ein kompetitiver Inhibitor des Enzymes Glucosylceramidsynthetase. Dieses Enzym ist am ersten Schritt der Bildung von Glycosphingolipiden beteiligt. Die Niemann-Pick-Krankheit Typ C (NPC) ist eine neuroviszerale, atypische lysosomale Speicherkrankheit. Diese zwangsläufig progrediente und schließlich tödlich endende Erkrankung ist durch eine Beeinträchtigung des intrazellulären Lipidtransportes gekennzeichnet ist. Als Folge der erhöhten Anreicherung von Glykosphingolipiden in Neuronen und Gliazellen kommt es zur Entwicklung der schweren neurologischen Manifestationen. Durch Verhinderung der Wirkung des Enzyms Glucosylceramidsynthetase kann Miglustat die Bildung von Glycosphingolipiden in den Zellen verringern. Daher kann eine Behandlung mit Miglustat als Substratreduktionstherapie verstanden werden. Dies sollte die Entwicklung der Symptome der Niemann-Pick-Krankheit Typ C verringern und bestätigend hat die Gesamtheit der klinischen Daten gezeigt, dass Miglustat die Progression klinisch relevanter neurologischer Symptome bei Patienten mit NPC aufhalten kann.

Miglustat wird bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern zur Behandlung der progressiven neurologischen Symptome der Krankheit angewendet. Zu diesen Symptomen zählen zerebelläre Ataxie, gestörte sakkadische Augenbewegungen, die zu Sehstörungen führen können, verzögerte motorische Entwicklung, Dysarthrie und Dysphagie, progressive Demenz, Kataplexie,

Krampfanfälle, Dystonie und Lernstörungen.

Miglustat ist in Deutschland seit 20.11.2002 in der Indikation Morbus Gaucher zugelassen und wurde am 26.01.2009 zur Behandlung von Patienten mit NPC in der Europäischen Union im zentralisierten Verfahren mit Orphan drug Status zugelassen.

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

Für die Applikation von Miglustat wurde vom InEK für das Verfahrensjahr 2012 der NUB-Status 1 verliehen. Somit kann das Verfahren je nach Ausgang der Entgeltverhandlungen vor Ort gegenüber den Kostenträgern als Innovationsentgelt abgerechnet werden. Die Möglichkeit einer spezifischen Kodierung im OPS-System erleichtert die Identifizierbarkeit der Leistung im Datensatz.

Bei Fall bezogenen Mehrkosten durch die Substanz von ca. 4.300 € ergibt sich auch die Notwendigkeit einer sachgerechten und differenzierten Kalkulation im Rahmen der jährlichen Überarbeitung des G-DRG-Systems, so dass auch aus diesem Grunde eine spezifische Kodierung erforderlich erscheint.

**c. Verbreitung des Verfahrens**

- Standard       Etabliert       In der Evaluation  
 Experimentell       Unbekannt

**d. Kosten (ggf. geschätzt) des Verfahrens**

Auf den einzelnen Behandlungsfall bezogen entstehen Mehrkosten von ca. 4.400 Euro

**e. Fallzahl (ggf. geschätzt), bei der das Verfahren zur Anwendung kommt**

unbekannt

**f. Kostenunterschiede (ggf. geschätzt) zu bestehenden, vergleichbaren Verfahren (Schlüsselnummern)**

Da das Medikament eine neue und zusätzliche Therapieoption darstellt, sind die unter 7 d genannten Kosten als reine Differenzkosten zu betrachten. Eine bisherige medikamentöse Therapie wird nicht abgelöst.

**g. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant? (Vorschläge für die externe Qualitätssicherung müssen mit dem Institut für angewandte Qualitätsförderung und Forschung im Gesundheitswesen GmbH (AQUA) abgestimmt werden.**

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