

## Änderungsvorschlag für den OPS 2020

### 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:  
*ops2020-kurzbezeichnungdesinhalts.docx*; *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: ops2020-komplexxodefruehreha.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **28. Februar 2019** 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](mailto:klassi@dimdi.de)).

### Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Bitte berücksichtigen Sie bei der Erarbeitung eines OPS-Vorschlags die "Gesichtspunkte für zukünftige Revisionen des OPS" in der aktuellen Fassung:

[www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – Klassifikationen – OPS – Vorschlagsverfahren – 5. Gesichtspunkte ...

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.

### Einräumung der Nutzungsrechte

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

### Erklärung zum Datenschutz

#### Speicherung, Verarbeitung und Weitergabe an Dritte

**Alle** im Formular gemachten Angaben werden zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und an die an der Bearbeitung des Vorschlags Beteiligten weitergegeben.

#### Veröffentlichung auf den Internetseiten des DIMDI

Die Veröffentlichung der Vorschläge auf den Internetseiten des DIMDI ist zeitlich nicht befristet. Sie dient einerseits der Transparenz des jeweiligen laufenden Verfahrens. Andererseits soll sichergestellt werden, dass den Anwendern des OPS alle eingegangenen Vorschläge auch über das konkrete Verfahren hinaus als Grundlage für Vorschläge in künftigen Verfahren zur Verfügung stehen und dass Interessierte mit Einreichern von Vorschlägen in Kontakt treten können.

Im Geschäftsbereich des



Bundesministerium  
für Gesundheit

**Wir bitten Sie, die Einräumung der Nutzungsrechte und die gemäß Datenschutzgesetzgebung erforderliche Erklärung zum Datenschutz zu bestätigen.**

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

### 1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Organisation \* Deutsche Gesellschaft für Amyloiderkrankungen e.V.

Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden) DGAK  
 Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden) www.amyloid.de  
 Anrede (inkl. Titel) \* Prof. Dr. med.  
 Name \* Kristen  
 Vorname \* Arnt Volko  
 Straße \* Im Neuenheimer Feld 410  
 PLZ \* 69120  
 Ort \* Heidelberg  
 E-Mail \* Arnt.Kristen@med.uni-heidelberg.de  
 Telefon \*

### 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 des OPS 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.“

### Erklärung zum Datenschutz \*

- Ich nehme zur Kenntnis, dass ich die nachstehenden Einwilligungen in Bezug auf die personenbezogenen Daten jederzeit mit Wirkung für die Zukunft widerrufen kann.
- Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte (Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im stationären und ambulanten Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe OPS und weitere an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligte Experten) weitergegeben werden.
- 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.

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

## 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 \*

### Erklärung zum Datenschutz \*

Ich nehme zur Kenntnis, dass ich die nachstehenden Einwilligungen in Bezug auf die personenbezogenen Daten jederzeit mit Wirkung für die Zukunft widerrufen kann.

Ich bin als Ansprechpartner/-in damit einverstanden, dass alle in diesem Formular gemachten Angaben zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung gespeichert, maschinell weiterverarbeitet und ggf. an Dritte (Selbstverwaltungspartner und Vertreter der Fachverbände sowie Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im stationären und ambulanten Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe OPS und weitere an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligte Experten) weitergegeben werden.

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

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

**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) \***

Etablierung eines Kodes im Kapitel 6 für das Medikament Patisiran (ONPATTRO)

**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:

Deutsche Gesellschaft für Amyloiderkrankungen e.V.

**5. Der Vorschlag betrifft ein Verfahren, das durch die Verwendung eines bisher nicht spezifisch kodierbaren Medizinproduktes charakterisiert ist \***

Nein

Ja

- a. Name des Medizinproduktes und des Herstellers (Ggf. mehrere. Falls Ihnen ähnliche Produkte bekannt sind, führen Sie diese bitte auch auf.)**

Nicht zutreffend.

- b. Datum der letzten CE-Zertifizierung und Zweckbestimmung laut Gebrauchsanweisung**

Nicht zutreffend.

## 6. 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)

Etablierung eines Kodes im Kapitel 6 des OPS Kataloges für die intravenöse Applikation von Patisiran, parenteral

Vorschlag für eine neue Schlüsselnummer: 6-006.j (Patisiran, intravenös)

## 7. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

### a. Problembeschreibung \*

Patisiran ist in Deutschland seit dem 01.10.2018 zur Behandlung der hereditären Transthyretin-Amyloidose (hATTR-Amyloidose) bei erwachsenen Patienten mit Polyneuropathie der Stadien 1 oder 2 zugelassen.

Die hATTR-Amyloidose ist eine seltene, vererbare Erkrankung. Sie wird durch eine Punktmutation im Transthyretin-Gen verursacht. Über 130 Mutationen sind bisher bekannt, die eine Fehlfaltung des Transthyretins zu Amyloidfibrillen begünstigen und die systemische Erkrankung auslösen können. Das Amyloid lagert sich bei den hATTR-Amyloidosepatienten in verschiedenen Organen, wie zum Beispiel dem Herzen, dem Gastrointestinaltrakt sowie den peripheren Nerven ab. Die Ablagerungen können zu diversen Symptomen führen, wie zum Beispiel Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung, Diarrhoe, Obstipation, Dyspnoe und Herzrhythmusstörungen sowie massiven Mobilitätseinschränkungen. Die Symptome verschlechtern sich ohne Behandlung stetig und zum Teil sehr rasch, was schließlich zum Tode des Patienten führt.

Die Behandlung mit Patisiran bietet den Patienten eine kausale Behandlungsmöglichkeit der hATTR-Amyloidose, bei der gezielt die Bildung des Transthyretins bereits in der Leberzelle gehemmt wird und daher der Vorläufer für die Bildung von Amyloidfibrillen als Krankheitsursache nicht mehr vorhanden ist. Bei Patisiranbehandlung erhalten die Patienten alle drei Wochen eine Infusion. Da das Medikament gut verträglich ist, kann die Infusion in der Regel ambulant über ca. eine Stunde erfolgen. Nach Absetzen der Infusion ist der Effekt reversibel, so dass eine dauerhafte Therapie (Infusion alle 3 Wochen) erforderlich ist. Aufgrund der Schwere der krankheitsbedingten Symptomatik werden die Patienten dennoch auch abschnittsweise stationär behandelt und müssen auch bei stationärem Aufenthalt weiterhin mit Patisiran therapiert werden.

Die bei stationärem Aufenthalt anfallenden Behandlungskosten mit Patisiran sind im Entgeltsystem aktuell nicht abgedeckt. Zur Abbildung der anfallenden Kosten in den Kalkulationsdaten des InEK für die stationäre Anwendung von Patisiran muss das Medikament kodierbar sein. Ein NUB-Antrag für Patisiran für das Jahr 2019 wurde bereits fristgerecht von den Leistungserbringern eingereicht und erhielt vom InEK den NUB-Status 1.

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

Die bei stationärem Aufenthalt anfallenden Behandlungskosten mit Patisiran sind im Entgeltsystem aktuell nicht abgedeckt. Zur Abbildung der anfallenden stationären Behandlungskosten mit Patisiran in den Kalkulationsdaten des InEK für den Leistungserbringer muss das Medikament kodierbar sein, damit die Verwendung von Patisiran und die dabei anfallenden Kosten langfristig in das Entgeltsystem der Krankenhäuser implementiert werden können.

**c. Verbreitung des Verfahrens \***

- Standard (z.B., wenn das Verfahren in wissenschaftlichen Leitlinien empfohlen wird)
- Etabliert (z.B., wenn der therapeutische Stellenwert in der Literatur beschrieben ist)
- In der Evaluation (z.B., wenn das Verfahren neu in die Versorgung eingeführt ist)
- Experimentell (z.B., wenn das Verfahren noch nicht in die Versorgung eingeführt ist)
- Unbekannt

**Angaben zu Leitlinien, Literatur, Studienregistern usw. (maximal 5 Angaben)**

1. European Public Assessment Report (EPAR) von Patisiran (Handelsname ONPATTRO). Abrufbar auf der Homepage der Europäischen Arzneimittelzulassungsbehörde unter: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/onpattro>
2. Publikation der zulassungsrelevanten Phase-III-Studie (APOLLO-Studie)  
Adams A, Gonzalez-Duarte A, O'Riordan WD et al.: Patisiran, an RNAi Therapeutic, for Hereditary Transthyretin Amyloidosis. N Engl J Med 2018; 379:11-21
3. Therapie-Empfehlungen zur ATTR-Amyloidose der Deutschen Gesellschaft für Amyloiderkrankungen e.V.  
Hund E, Kristen AV, Auer-Grumbach M et al.: ATTR-Amyloidose: Empfehlungen zum Management in Deutschland und Österreich. Akt. Neurol 2018; 45: 605-616.
4. Module 1-4 des Nutzendossiers von Patisiran sowie die Nutzenbewertung des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) von Patisiran im Rahmen des AMNOG-Verfahrens. Abrufbar auf der Homepage des G-BA unter: <https://www.g-ba.de/informationen/nutzenbewertung/389/>

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

Patisiran ist als Durchstechflasche (DFL) mit 10 mg des Wirkstoffes zur Herstellung einer Infusionslösung verfügbar und wird intravenös über eine einstündige Infusion verabreicht. Der aktuelle Apothekenabgabepreis liegt bei 10.646,62 € pro DFL [Lauer-Taxe Stand: 15.12.2018]. Da die Dosierung von Patisiran abhängig vom Körpergewicht der Patienten ist [300 µg pro kg Körpergewicht] und damit patientenindividuell variiert, werden pro Behandlung zwei (bis zu einem Gewicht von 66,7 kg) bis maximal drei DFL (Maximaldosis 30 mg, auch bei Patienten > 100 kg) benötigt. Daher belaufen sich die Kosten an benötigten Patisiran-DFL auf etwa 20.930 € (Verbrauch

von DFL) bis 31.390 € (Verbrauch von 3 DFL) pro Behandlung bzw. Verabreichung.  
Die Arzneimittelkosten der Prämedikation, die vor Patisiran-Verabreichung notwendig ist um infusionsbedingte Reaktionen zu vermeiden, belaufen sich zusätzlich auf etwa 15,00 € bis 20,00 € pro Behandlung.

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

Die Fallzahl von hATTR-Amyloidosepatienten mit Polyneuropathie der Stadien 1 oder 2 liegt in Deutschland schätzungsweise bei 110 Patienten. Der Anteil bzw. die Anzahl der Patienten, die von diesem Patientenkollektiv eine stationäre Verabreichung von Patisiran benötigen, ist aktuell nicht abschließend abschätzbar.

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

Kostenunterschied zu Tafamidis, oral (Schlüsselnummer 6-006.9):

Tafamidis (Handelsname Vyndaqel, 20 mg Weichkapseln) ist indiziert "zur Behandlung der Transthyretin-Amyloidose bei erwachsenen Patienten mit symptomatischer Polyneuropathie im Stadium 1, um die Einschränkung der peripheren neurologischen Funktionsfähigkeit zu verzögern".

Das bedeutet, dass gemäß Zulassung erwachsene Patienten mit hATTR-Amyloidose mit Polyneuropathie im Stadium 1 sowohl mit Patisiran als auch mit Tafamidis behandelt werden können.

Tafamidis wird ebenfalls kontinuierlich, jedoch einmal täglich à 20 mg oral verabreicht.

Tafamidis ist als Packung à 30 Weichkapseln (Apothekenabgabepreis: 14.029,08 € [Lauer-Taxe Stand: 15.12.2018]) verfügbar.

Demnach belaufen sich die Arzneimittelkosten einer Behandlung mit Tafamidis auf etwa 470 Euro pro Tag.

Hochgerechnet auf 21 Tage, was dem Zeitraum von einem Behandlungszyklus mit Patisiran entspricht, belaufen sich die Arzneimittelkosten von Tafamidis auf etwa 9.820 €.

**g. 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.)

Keine Relevanz erkennbar.

**8. Sonstiges**

(z.B. Kommentare, Anregungen)

keine weiteren Anmerkungen.