

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).

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 – 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, 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 *	St. Bernward GmbH
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Dr. med.
Name *	Wahler
Vorname *	Steffen
Straße *	Friedrich-Kirsten-Str. 40
PLZ *	22391
Ort *	Hamburg
E-Mail *	steffen.wahler@t-online.de
Telefon *	0172-8234843

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 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 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) *

Trientintetrahydrochlorid. oral bei Morbus Wilson

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:

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.)

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

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)

OPS für Trientintetrahydrochlorid

Laut Fachinformation entspricht die Anfangsdosis für gewöhnlich der niedrigsten Dosis im Dosierungsbereich und die Dosis muss nachfolgend entsprechend des klinischen Ansprechens des Patienten angepasst werden. Die empfohlene Dosis liegt zwischen 450 mg und 975 mg (3 bis 6 ½ Filmtabletten) täglich, gegeben in 2 bis 4 Einzeldosen. Die übliche mittlere Dosis wird mit 600mg angenommen.

Da Patienten bleiben im Mittel 9,0 Tage stationär. Von daher erscheint folgende Einteilung probat:

Trientintetrahydrochlorid, oral

0. 900 mg bis unter 1.200 mg
1. 1.200 mg bis unter 1.500 mg
2. 1.500 mg bis unter 1.800 mg
3. 1.800 mg bis unter 2.100 mg
4. 2.100 mg bis unter 2.700 mg
5. 2.700 mg bis unter 3.300 mg
6. 3.300 mg bis unter 3.900 mg
7. 3.900 mg bis unter 4.500 mg
8. 4.500 mg bis unter 5.100 mg
9. 5.100 mg bis unter 6.000 mg
10. 6.000 mg bis unter 7.200 mg
11. 7.200 mg bis unter 8.400 mg
12. 8.400 mg bis unter 9.600 mg
13. 9.600 mg bis unter 10.800 mg
14. 10.800 mg bis unter 12.000mg
15. 12.000 mg und mehr

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

Morbus Wilson ist eine vererbte Erkrankung, bei der durch Genmutationen der Kupferstoffwechsel in der Leber gestört ist. In ihrer Folge kommt es zu einer vermehrte Ansammlung von Kupfer verschiedenen Organen mit der Folge unterschiedlicher Symptomen, vor allem Leberschäden und neurologischen Defizitet. Die Krankheit ist durch Medikamente, die den Kupferspiegel im Blut senken oder die Aufnahme des Kupfers verhindern, in der Regel gut zu behandeln. Die Therapie des sollte nach Diagnosestellung, unabhängig von dem Schweregrad der Erkrankung immer begonnen und dauerhaft fortgesetzt werden.

Der Schwerpunkt der Therapie ist medikamentös. Die Mehrheit der Behandlungen wird bislang mit dem Chelatbildner Penicilliamin durchgeführt. Dieser bildet mit Kupfer einen Chelatkomplex und macht es somit ausscheidbar. Die Gabe von Penicillamin kann jedoch mit einer ganzen Reihe von teils schweren Nebenwirkungen einhergehen: Es kann unter anderem zu Hautausschlägen, Fieber, Lymphadenopathien aber auch zur Ausbildung eines nephrotischen Syndroms oder zu Autoimmunphänomene wie Lupus erythematodes kommen. Diese teils irreversiblen Schäden können auch Jahre nach Therapiebeginn erstmals auftreten.

Daher wird immer wieder ein Wechsel der Therapie notwendig. Trientintetrahydrochlorid ist ein neu

zugelassener alternativer Chelatbildner, der deutlich nebenwirkungsärmer ist. Hier muss auf Nebenwirkungen wie Eisenmangelanämie und Kontaktdermatitis geachtet werden. Schwerwiegende Nebenwirkungen sind nicht bekannt.

Noch existiert kein spezifischer OPS Kode für die Gabe von Trientintetrahydrochlorid. Trientin hat im Verfahren für 2019 den NUB-Status 1 erlangt.

Zu beachten ist außerdem: Es gibt in der chemischen Substanzgruppe der Trientine verschiedene andere Formen und Salze. Diese sind in Deutschland derzeit nicht zugelassen, werden aber in Einzelfällen importiert. Dazu gehört Acteyl-Trien oder auch Trientindihydrochlorid. Diese Substanzen sind erheblich instabiler als Trientintetrahydrochlorid, was u.a. eine ständige Kühlung notwendig macht. Auch gibt es jeweils gravierende Unterschiede in der Pharmakodynamik und Bioverfügbarkeit, so dass z.B. die empfohlene Dosierung des Trientindihydrochlorid, wo es zugelassen ist, bei 1.200 mg bis 2.400 mg täglich liegt. Daher ist es notwendig den OPS für das zugelassene Trientintetrahydrochlorid festzulegen und nicht für den Oberbegriff "Trientine", der etwa gleichwertig dem Oberbegriff "Benzodiazepine" ist.

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

Trientintetrahydrochlorid hat gemäß der Information nach § 6 Abs. 2 KH EntgG für 2019 (Neue Untersuchungs- und Behandlungsmethoden) den Status 1 erhalten. Diese Leistung wurde von 95 Krankenhäusern angefragt. Um den Einsatz des Medikamentes dokumentieren zu können, ist die Kodierbarkeit notwendig.

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)

EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease
European Association for the Study of the Liver
Journal of Hepatology vol. 56:671–685

S1-Leitlinie
Extrapyramidalmotorische Störungen
Morbus Wilson
Deutsche Gesellschaft für Neurologie
AWMF-Registernummer: 030/91

AASLD Practice Guidelines
Diagnosis and Treatment of Wilson Disease: An Update
HEPATOLOGY, Vol. 47, No. 6, 2090

d. Kosten (ggf. geschätzt) des Verfahrens *

Bei der Anwendung von Trientintetrahydrochlorid entstehen zusätzliche Kosten.
Patienten mit Morbus Wilson verbleiben in der Regel länger stationär. Laut Destatis 2014 war die durchschnittliche Verweildauer bei 9,0 Tagen.
Trientintetrahydrochlorid kostet im Krankenhauseinkauf derzeit laut Lauer-Taxe 6.128,50 Euro (inkl. MwSt.) mit 72 Filmtabletten zu 150mg.
Somit kostet eine Filmtablette 85,12 Euro oder ein mg kostet 0,57 Euro, ggf. werden Herstellerabschläge abgezogen.
Bei einer Therapie mit 4 Tabletten täglich kostet der Therapietag 340,47 Euro. Bei einer durchschnittlichen Verweildauer von 9 Tagen kostet die Therapie 3.064,25 Euro pro Aufenthalt.

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

Es gibt etwa 1.100 behandelte Patienten mit Morbus Wilson in Deutschland. Davon werden derzeit etwa 120 mit Trientintetrahydrochlorid behandelt mit leicht steigender Tendenz. Es gibt etwa 600 stationäre Aufnahmen von Patienten mit Morbus Wilson jährlich. Somit ist derzeit von etwa 60 bis 80 stationären Fällen auszugehen.

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

Ein Vergleich der Kosten zu D-Penicillamin erübrigt sich, da Trientintetrahydrochlorid nur bei Unverträglichkeit von D-Penicillamin zugelassen ist. Es gibt kein weiteres zugelassenes Produkt in dieser Substanzklasse in Deutschland.

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.)

Es gibt derzeit keine Parameter für ein Qualitätssicherung für Morbus Wilson

8. Sonstiges

(z.B. Kommentare, Anregungen)