

Das Pareto-Prinzip in der Lehre über Seltene Erkrankungen: Beurteilung der Repräsentation der häufigsten Seltenen Erkrankungen im Gegenstandskatalog des Medizinstudiums und im ICD-10-GM

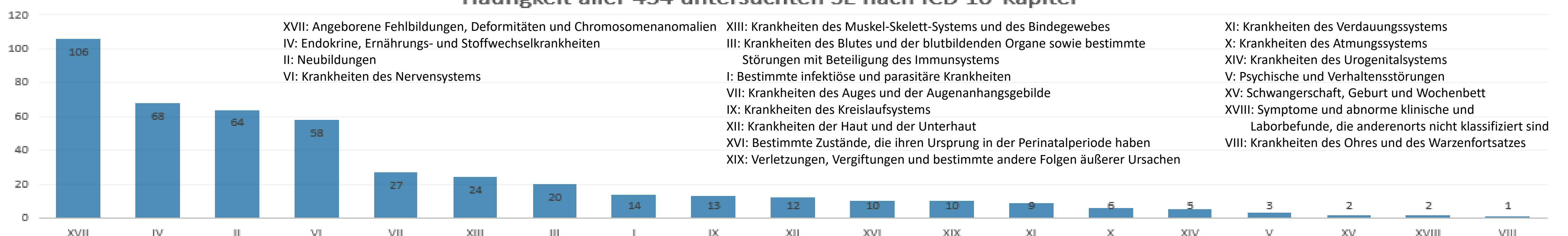
Einleitung

Das Pareto-Prinzip besagt, dass ein Großteil des Ergebnisses mit einem kleinen Teil an Aufwand erreicht werden kann. Wakap et al. beschreiben, dass etwa 80% der Menschen mit seltenen Erkrankungen (SE) an einer von 149 SE leiden. Ein großes Problem im Bereich der SE sind fehlende Informationen. SE sind zum größten Teil nicht spezifisch im ICD-10 kodierbar sodass verlässliche epidemiologische Daten fehlen. Außerdem können aus Zeitgründen gar nicht alle SE im Medizinstudium gelehrt werden.

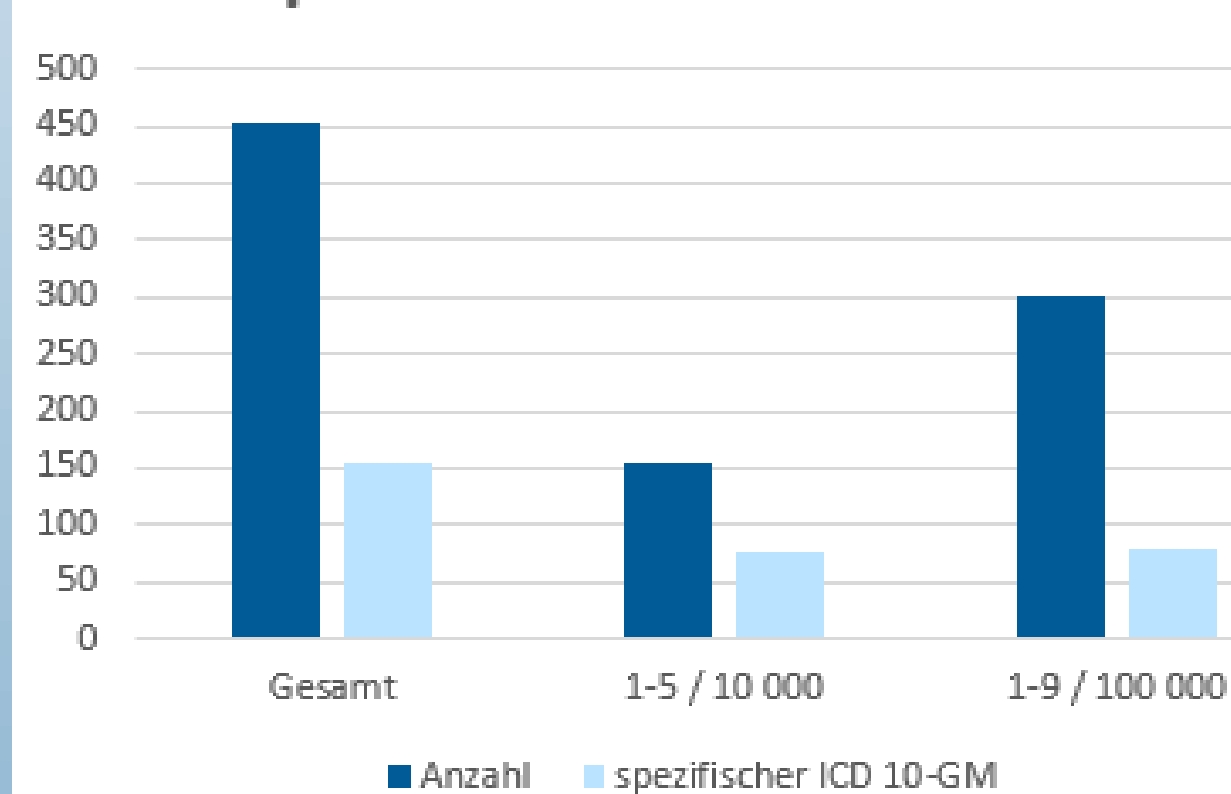
Methode

Wir haben die häufigsten und zweithäufigsten SE (Prävalenzen von 1-5/10.000 bzw. 1-9/100.000) aus dem ‚Orphanet Epidemiology File‘ herausgesucht. Dies sind 454 Erkrankungen. Wir haben untersucht, inwiefern eine spezifische Kodierung mittels ICD-10-GM möglich ist und ob die Erkrankungen explizit im Gegenstandskatalog (GK) des 2. Staatsexamens in der Humanmedizin (M2) aufgeführt sind. Es wurde ein zweiseitiger Chi-Quadrat-Test durchgeführt, um statistisch signifikante Unterschiede zwischen den Prävalenzgruppen nachzuweisen.

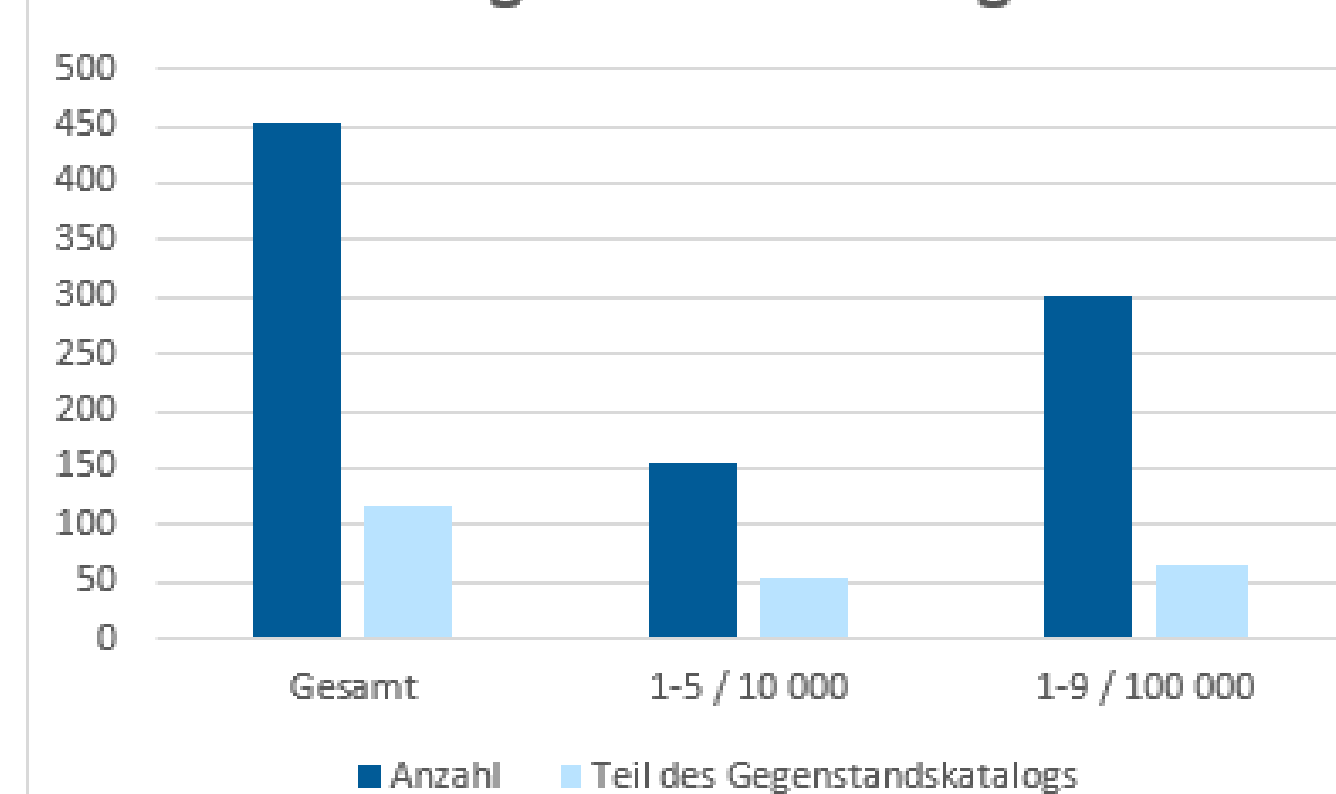
Häufigkeit aller 454 untersuchten SE nach ICD 10-Kapitel



Spezifischer ICD 10-GM-Code



Gegenstandskatalog



Ergebnisse

Von den 454 Erkrankungen konnten insgesamt 34% spezifisch in der ICD-10-GM kodiert werden, davon 49% der Erkrankungen im Prävalenzbereich 1-5/10.000 (153 SE) und 26% der Erkrankungen mit einer Prävalenz von 1-9/100.000 (301 SE).

Etwa 15% aller untersuchten Erkrankungen sind Bestandteil des GK. Hierbei sind 25% der häufigsten und 10% der zweithäufigsten SE vertreten.

Die Unterschiede zwischen den Prävalenzgruppen hinsichtlich des Vorliegens eines spezifischen ICD-10-GM-Kodes sowie des Vorliegens im GK sind statistisch signifikant.

Diskussion

Nur 49% der häufigsten SE sind spezifisch kodierbar. In Deutschland wurde die Alpha-ID im stationären Bereich zusätzlich zur ICD-10 eingeführt, um validere epidemiologische Daten zu SE zu erhalten.

Unter der Annahme, dass 80% aller Patienten mit SE an einer der ca. 150 häufigsten SE leiden, könnte die Erweiterung des Gegenstandskatalogs um weitere ca. 115 Erkrankungen dazu beitragen, dass alle angehenden Ärzte zumindest von diesen Erkrankungen gehört haben. Dies könnte helfen, die Diagnoserate bei diesen Patienten zu erhöhen. Denn wie Goethe schrieb: „Man erblickt nur, was man schon weiß und versteht.“ Entsprechend dem Pareto-Prinzip könnte mit einem vertretbaren Lehraufwand von insgesamt ca. 150 der 6000 bis 8000 SE (1,9-2,5%) in Deutschland potentiell 4 Millionen Menschen mit einer SE zu einer Diagnose verholfen werden (80% von geschätzten 5 Millionen Betroffenen).