

# Beschluss

des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung  
der Arzneimittel-Richtlinie:

Anlage XII – Nutzenbewertung von Arzneimitteln mit neuen  
Wirkstoffen nach § 35a des Fünften Buches Sozialgesetzbuch  
(SGB V)

Riociguat (Neues Anwendungsgebiet: Pulmonal arterielle  
Hypertonie, < 18 Jahre)

Vom 21. Dezember 2023

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat in seiner Sitzung am 21. Dezember 2023 beschlossen, die Arzneimittel-Richtlinie (AM-RL) in der Fassung vom 18. Dezember 2008 / 22. Januar 2009 (BAnz. Nr. 49a vom 31. März 2009), die zuletzt durch die Bekanntmachung des Beschlusses vom T. Monat JJJJ (BAnz AT TT.MM.JJJJ BX) geändert worden ist, wie folgt zu ändern:

**I. In Anlage XII werden den Angaben zur Nutzenbewertung von Riociguat gemäß dem Beschluss vom 3. September 2020 nach Nr. 4 folgende Angaben angefügt:**

## **Riociguat**

Beschluss vom: 21. Dezember 2023  
In Kraft getreten am: 21. Dezember 2023  
BAnz AT TT. MM JJJJ Bx

### **Neues Anwendungsgebiet (laut Zulassung vom 31. Mai 2023):**

Adempas, in Kombination mit Endothelin-Rezeptorantagonisten, ist indiziert für die Behandlung von Kindern und Jugendlichen im Alter von unter 18 Jahren und einem Körpergewicht von  $\geq 50$  kg mit PAH der WHO-Funktionsklassen (FK) II bis III (siehe Abschnitt 5.1b).

### **Anwendungsgebiet des Beschlusses (Beschluss vom 21. Dezember 2023):**

Siehe Anwendungsgebiet laut Zulassung.

### **1. Zusatznutzen des Arzneimittels im Verhältnis zur zweckmäßigen Vergleichstherapie**

Pädiatrische Patientinnen und Patienten  $\geq 50$  kg bis  $< 18$  Jahre mit pulmonal arterieller Hypertonie (PAH)

#### **Zweckmäßige Vergleichstherapie:**

Patientenindividuelle Therapie unter Berücksichtigung insbesondere der Vortherapien, des Schweregrades und der Grunderkrankungen unter Auswahl von

- Endothelinrezeptor-Antagonisten: Bosentan, Ambrisentan
- Phosphodiesterase-Hemmer Typ 5: Sildenafil, Tadalafil

#### **Ausmaß und Wahrscheinlichkeit des Zusatznutzens von Riociguat in Kombination mit Endothelin-Rezeptorantagonisten gegenüber der zweckmäßigen Vergleichstherapie:**

Ein Zusatznutzen ist nicht belegt.

## Studienergebnisse nach Endpunkten:<sup>1</sup>

### Pädiatrische Patientinnen und Patienten ≥ 50 kg bis < 18 Jahre mit pulmonal arterieller Hypertonie (PAH)

Es wurden keine geeigneten Daten gegenüber der zweckmäßigen Vergleichstherapie vorgelegt.

### Zusammenfassung der Ergebnisse relevanter klinischer Endpunkte

Endpunktkategorie	Effektrichtung/ Verzerrungspotential	Zusammenfassung
Mortalität	n.b.	Es liegen keine bewertbaren Daten vor.
Morbidität	n.b.	Es liegen keine bewertbaren Daten vor.
Gesundheitsbezogene Lebensqualität	n.b.	Es liegen keine bewertbaren Daten vor.
Nebenwirkungen	n.b.	Es liegen keine bewertbaren Daten vor.
Erläuterungen: ↑: positiver statistisch signifikanter und relevanter Effekt bei niedriger/unklarer Aussagesicherheit ↓: negativer statistisch signifikanter und relevanter Effekt bei niedriger/unklarer Aussagesicherheit ↑↑: positiver statistisch signifikanter und relevanter Effekt bei hoher Aussagesicherheit ↓↓: negativer statistisch signifikanter und relevanter Effekt bei hoher Aussagesicherheit ↔: kein statistisch signifikanter bzw. relevanter Unterschied ∅: Es liegen keine Daten vor. n. b.: nicht bewertbar		

## 2. Anzahl der Patientinnen und Patienten bzw. Abgrenzung der für die Behandlung infrage kommenden Patientengruppen

### Pädiatrische Patientinnen und Patienten ≥ 50 kg bis < 18 Jahre mit pulmonal arterieller Hypertonie (PAH)

ca. 5 – 35 Patientinnen und Patienten

## 3. Anforderungen an eine qualitätsgesicherte Anwendung

Die Vorgaben der Fachinformation sind zu berücksichtigen. Die europäische Zulassungsbehörde European Medicines Agency (EMA) stellt die Inhalte der Fachinformation zu Adempas (Wirkstoff: Riociguat) unter folgendem Link frei zugänglich zur Verfügung (letzter Zugriff: 20. September 2023):

[https://www.ema.europa.eu/documents/product-information/adempas-epar-product-information\\_de.pdf](https://www.ema.europa.eu/documents/product-information/adempas-epar-product-information_de.pdf)

<sup>1</sup>Daten aus der Dossierbewertung des IQWiG sofern nicht anders indiziert.

Die Einleitung und Überwachung der Behandlung mit Riociguat sollte durch in der Therapie von Patientinnen und Patienten mit PAH erfahrene Ärztinnen und Ärzte erfolgen.

Es wird auf die Ausführungen im EPAR zu Sicherheitsaspekten bei Kindern verwiesen.

#### 4. Therapiekosten

##### Jahrestherapiekosten:

Pädiatrische Patientinnen und Patienten  $\geq 50$  kg bis  $< 18$  Jahre mit pulmonal arterieller Hypertonie (PAH)

Bezeichnung der Therapie	Jahrestherapiekosten/ Patientin bzw. Patient
Zu bewertendes Arzneimittel:	
Riociguat	18 237,26 € - 18 743,66 €
in Kombination mit (Endothelin-Rezeptorantagonisten)	
Bosentan	21 567,42 € - 136 473,76 €
Gesamt: Riociguat + Bosentan	39 804,69 € - 155 217,42 €
Ambrisentan	21 296,05 € - 21 567,42 €
Gesamt: Riociguat + Ambrisentan <sup>2</sup>	39 533,31 € - 40 311,09 €
Zweckmäßige Vergleichstherapie:	
Patientenindividuelle Therapie unter Berücksichtigung insbesondere der Vortherapien, des Schweregrades und der Grunderkrankungen unter Auswahl von:	
Monotherapie:	
Endothelinrezeptor-Antagonisten:	
Bosentan	21 567,42 € - 136 473,76 €
Ambrisentan	21 296,05 € - 21 567,42 €
Phosphodiesterase-Hemmer Typ 5:	
Sildenafil	3 151,05 €
Tadalafil	3 115,01 €
Kombinationstherapie:	
Bosentan + Sildenafil	24 718,47 € - 139 624,81 €
Bosentan + Tadalafil	24 682,44 € - 139 588,78 €
Ambrisentan + Sildenafil	24 447,09 € - 24 718,47 €

<sup>2</sup> Die untere Grenze setzt sich aus der niedrigsten Riociguat-Dosis und der höchsten Ambrisentan-Dosis zusammen, die obere Grenze setzt sich aus der höchsten Riociguat-Dosis und der niedrigsten Ambrisentan-Dosis zusammen.

Bezeichnung der Therapie	Jahrestherapiekosten/ Patientin bzw. Patient
Ambrisentan + Tadalafil	24 411,06 € - 24 682,44 €

Kosten nach Abzug gesetzlich vorgeschriebener Rabatte (Stand Lauer-Steuer: 1. Dezember 2023)

Kosten für zusätzlich notwendige GKV-Leistungen: entfällt

**5. Arzneimittel mit neuen Wirkstoffen gemäß § 35a Absatz 3 Satz 4 SGB V, die in einer Kombinationstherapie mit Riociguat eingesetzt werden können**

Im Rahmen der Benennung von Arzneimitteln mit neuen Wirkstoffen gemäß § 35a Absatz 3 Satz 4 SGB V werden die folgenden Feststellungen getroffen:

Pädiatrische Patientinnen und Patienten  $\geq 50$  kg bis  $< 18$  Jahre mit pulmonal arterieller Hypertonie (PAH)

Kein in Kombinationstherapie einsetzbares Arzneimittel mit neuen Wirkstoffen, für das die Voraussetzungen des § 35a Absatz 3 Satz 4 SGB V erfüllt sind.

**II. Der Beschluss tritt mit Wirkung vom Tag seiner Veröffentlichung auf den Internetseiten des G-BA am 21. Dezember 2023 in Kraft.**

Die Tragenden Gründe zu diesem Beschluss werden auf den Internetseiten des G-BA unter [www.g-ba.de](http://www.g-ba.de) veröffentlicht.

Berlin, den 21. Dezember 2023

Gemeinsamer Bundesausschuss  
gemäß § 91 SGB V  
Der Vorsitzende

Prof. Hecken