

Tragende Gründe zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses

zur Weiterentwicklung der Kataloginhalte gemäß Anlage 2 Nr. 11 der Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“

Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Marfan-Syndrom

Gemäß § 116b Abs. 4 SGB V ergänzt der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) den Katalog nach § 116b Abs. 3 SGB V um weitere seltene Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen sowie um hochspezialisierte Leistungen und regelt die sächlichen und personellen Anforderungen an die ambulante Leistungserbringung des Krankenhauses und ggf. ein Überweisungserfordernis.

In seiner Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“ vom 18.10.2005 hat der G-BA die Ergänzung der Kataloginhalte, die Konkretisierung, die Überprüfung und die Weiterentwicklung des Kataloges nach der Verfahrensordnung des G-BA geregelt.

Mit Schreiben vom 07.07.2005 (Eingang 11.07.2005) wandte sich der Marfan Hilfe (Deutschland) e. V. an den G-BA und bat darum, den gesetzlichen Katalog um die seltene Erkrankung Marfan-Syndrom zu erweitern.

Die Einleitung des Prüfverfahrens auf Weiterentwicklung der Kataloginhalte gemäß § 24 der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses erfolgte auf Grundlage eines Initiativbeschlusses des Beschlussgremiums vom 18.10.2005.

Zur Prüfung auf Aufnahme in den Katalog, zur Konkretisierung des Behandlungsauftrags und der sächlichen sowie personellen Anforderungen gemäß Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“ wurden vom zuständigen Unterausschuss bzw. der durch ihn eingesetzten Arbeitsgruppe Experten gehört sowie eine orientierende Leitlinienrecherche durchgeführt.

Das Marfan-Syndrom (ICD Q 87.4) ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung des Bindegewebes, der in den meisten Fällen ursächlich eine Mutation im Fibrillin-1 Gen zugrunde liegt. Die Prävalenz dieser multiple Organsysteme betreffenden Erkrankung (kardiovaskuläres System, Skelett, Augen, Lunge) liegt bei etwa einer von zehntausend Personen. Die Lebenserwartung der Betroffenen wird in erster Hinsicht bestimmt durch pathologische Veränderungen der Aorta, die mit der Gefahr einer Aortendissektion oder einer Aortenruptur

einhergehen. Durch eine fachübergreifende Behandlung betroffener Patienten in spezialisierten Zentren können schwerwiegende Komplikationen verhindert oder zumindest deutlich verzögert werden, so dass neben einer annähernd normalen Lebenserwartung trotz unheilbarer Erkrankung auch eine akzeptable Lebensqualität erreicht werden kann.

Mit einer Prävalenz von unter fünf von zehntausend Personen erfüllt das Marfan-Syndrom gemäß Abschnitt D § 27 Absatz 2 der Verfahrensordnung das Kriterium einer seltenen Erkrankung als Bedingung für die Aufnahme als Kataloginhalt.

Da in den letzten Jahren verwandte, durch genetische Mutationen bedingte Erkrankungen entdeckt wurden, die ebenfalls mit einer schwerwiegenden gesundheitlichen Gefährdung aufgrund von Aortendissektionen oder -rupturen einhergehen können, und es sich um seltene Erkrankungen i.S. von § 27 Absatz 2 der Verfahrensordnung handelt (z.B. Loeys-Dietz-Syndrom), werden diese neben dem klassischen Marfan-Syndrom (ICD Q87.4) im Rahmen dieser Richtlinie miterfasst.

Die in Anlage 2 niedergelegte Konkretisierung der diagnostischen und therapeutischen Prozeduren sowie der sächlichen und personellen Anforderungen basieren auf den Ergebnissen der Expertenanhörungen sowie der Leitlinienrecherche. Sie fokussieren insbesondere auf die zur qualitativ hochwertigen Behandlung der Patienten notwendigen kardiologischen, kardiochirurgischen und orthopädischen Kernkompetenzen, die in einem interdisziplinären Behandlungsteam an einem Zentrum vorhanden sein müssen. Die gelisteten Leistungen sind Bestandteil der ambulanten vertragsärztlichen Versorgung, so dass der Nutzen und die medizinische Notwendigkeit gemäß § 28 der Verfahrensordnung als hinreichend belegt gelten. Um die erforderliche Expertise in der komplexen Behandlung des Krankheitsbildes zu gewährleisten, ist eine Mindestanzahl von 50 behandelten Patienten pro Jahr erforderlich.