

Beschluss
**des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung
der Richtlinien über die Verordnung von Arzneimitteln in der ver-
tragsärztlichen Versorgung und über eine Neufassung der Anlage 7
(Arzneimittel-Richtlinien/ AMR)**

Vom 15. Februar 2005

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat in seiner Sitzung am 15. Februar 2005 beschlossen, die Arzneimittel-Richtlinien in der Fassung vom 31. August 1993 (BAnz. 1993 S. 11 155), zuletzt geändert am 16. November 2004 (BAnz. S. 1 867), wie folgt zu ändern:

I. Nach Kapitel D wird folgendes neue Kapitel E eingeführt:

„E. Verordnungsfähigkeit von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten, Elementardiäten und Sondennahrung (Enterale Ernährung)

15.1 Umfang des Anspruchs

Lebensmittel, Nahrungsergänzungsmittel, sog. Krankenkost und diätetische Lebensmittel, einschließlich Produkte für Säuglinge oder Kleinkinder, sind von der Versorgung nach § 27 SGB V ausgeschlossen.

Dies gilt nicht für Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysate, Elementardiäten und Sondennahrung, soweit sie nach den Bestimmungen dieser Richtlinie in medizinisch notwendigen Fällen ausnahmsweise verordnungsfähig sind (§ 31 Abs. 1 Satz 2 SGB V).

15.2 Definitionen der Produktgruppen gemäß § 31 Abs. 1 Satz 2 SGB V

Die Produktgruppen sind durch § 31 SGB V abschließend vorgegeben und werden unter Berücksichtigung der Terminologie der Verordnung über diätetische Lebensmittel¹ für besondere medizinische Zwecke wie folgt definiert:

15.2.1 Aminosäuremischungen:

Aminosäuremischungen sind diätetische Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diäten im Sinne der Diätverordnung). Sie bestehen überwiegend aus qualitativ und quantitativ definierten Gemischen von Aminosäuren und sind nicht für die Verwendung als einzige Nahrungsquelle geeignet. Entsprechend der Zweckbestimmung können gesetzlich vorgeschriebene Mineralstoffe, Vitamine, Spurenelemente sowie zugelassene Zusatz- und Aromastoffe und Kohlenhydrate als Füll- oder Geschmacksstoffe enthalten sein.

15.2.2 Eiweißhydrolysate:

Eiweißhydrolysate sind diätetische Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diäten im Sinne der Diätverordnung), bestehend aus abgebauten Proteinen (niedermolekularen Proteinkomponenten in Form von freien Aminosäuren, Oligopeptiden [2-10 Aminosäuren] und Peptiden). Sie sind nicht für die Verwendung als einzige Nahrungsquelle geeignet. Enthalten sein können entsprechend ihrer Zweckbestimmung gesetzlich vorgeschriebene Mineralstoffe, Vitamine, Spurenelemente sowie zugelassene Zusatz- und Aromastoffe und Kohlenhydrate als Füll- oder Geschmacksstoffe.

15.2.3 Elementardiäten:

Elementardiäten sind diätetische Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diäten im Sinne der Diätverordnung), die - unabhängig von der Molekular-

¹ in der Fassung vom 25.08.1988 BGBl I S. 1713, zuletzt geändert am 31.03.2003 BGBl S. 467 (Diätverordnung)

größe - oral zuzuführende Gemische aus Proteinen (auch hochhydrolysierte Proteine), Aminosäuren, Kohlenhydraten, Fetten, Mineralstoffen, Spurenelementen und Vitaminen enthalten, und die als einzige Nahrungsquelle geeignet sind ("Trinknahrung").

15.2.4 Sondennahrungen:

Sondennahrungen sind diätetische Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diäten im Sinne der Diätverordnung), die bei einer individuell gewählten Zusammensetzung und Dosierung als einzige Nahrungsquelle zur Ernährung über die Sonde bestimmt sind.

15.2.5 Ergänzende Bestimmungen

Verordnete Produkte müssen der Legaldefinition für diätetische Lebensmittel (Diätverordnung) entsprechen und sich rechtmäßig im deutschen Markt befinden.

Produkte, die nicht den vorgenannten Definitionen entsprechen, z. B. weil sie nur Kohlenhydrate oder Fette enthalten, sind keine Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysate, Elementardiäten und Sondennahrung im Sinne dieser Richtlinie und des § 31 Abs. 1 Satz 2 SGB V.

15.3 Medizinisch notwendige Fälle

15.3.1 Allgemeine Verordnungsfähigkeit

Enterale Ernährung kann – ungeachtet der Grunderkrankung – erforderlich sein. Allgemeine Gründe für die ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von Sondennahrung (Standardformulierungen) sind

- schwere Bewusstseinsstörungen (Koma, Sopor),
- vollständige Störungen der Schluckfunktion,
- tracheoösophageale Fisteln und

- Passage- und motilitätsbedingte Störungen der normalen Nahrungsaufnahme (z. B. bei Tumoren in Mund und Rachenraum, oder Ösophagus).

15.3.2 Indikationen mit spezifischen Verordnungsvoraussetzungen

Die Verordnung von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten, Elementardiäten und Sondennahrung ist bei den folgenden Indikationen nur zulässig, soweit die in der Anlage 7 genannten Voraussetzungen erfüllt sind.

- Morbus Crohn

- Colitis ulcerosa

- Kurzdarmsyndrom (KDS)

- Radio-(Chemotherapie) bei onkologischen Erkrankungen

- Stenosierende oropharyngeale und obere gastrointestinale Tumore

- Tracheoösophagale Fisteln

- Gesichts- bzw. Kiefertraumata

- Chronische, nicht dialysepflichtige Niereninsuffizienz

- Dialysepflichtige Niereninsuffizienz

- AIDS-assoziiertes Gewichtsverlust (Malnutrition, „wasting“, usw.)

- Tumorkachexie (Erwachsene Tumorpatienten mit starkem Gewichtsverlust ohne Affektionen des Gastro-Intestinaltraktes)

- Präfinale Krankheitsstadien

- Lebererkrankungen (z. B. alkoholische Steatohepatitis, Leberzirrhose, Hepatische Enzephalopathie)

-
- Pulmonale Kachexie bei fortgeschrittenen nicht malignen Lungenerkrankungen (mit Ausnahme der Mukoviszidose, siehe dort)
-
- Kardiale Kachexie
-
- Fortgeschrittene dementielle Syndrome
-
- Prophylaxe und Behandlung von Dekubitalulzera
-
- Anorexia nervosa
-
- Hochgradige Schluckstörung infolge neurologischer Grunderkrankungen (z. B. postapoplektisch, amyotrophe Lateralsklerose); auch infantile hochgradige Schluckstörungen (z. B. Enzephalopathien inkl. infantile Zerebralparese, Rett-Syndrom etc.)
-
- Kuhmilcheiweißallergie mit schwerwiegender klinischer Symptomatik bei Säuglingen
-
- Phenylketonurie (PKU) und sonstige behandlungsbedürftige Störungen des Phenylalanin-Stoffwechsels (Hyperphenylalaninämien)
-
- Weitere angeborene Enzymdefekte, die mit speziellen Aminosäuremischungen behandelt werden (außer PKU), z. B.: Ahornsirupkrankheit, Homozystinurie, Hypertyrosinämie Typ II, Methylmalonazidurie, Glutarazidurie Typ I.
-
- Mukoviszidose (Cystische Fibrose)
-

Die Anlage 7 enthält jeweils die Verordnungsvoraussetzungen, die verordnungsfähigen Produktgruppen und Applikationswege sowie ergänzende Verordnungshinweise für in der ambulanten Versorgung relevanten Indikationen.

15.3.3 Seltene Erkrankungen oder Erkrankungen, bei denen Enterale Ernährung nur in besonderen Konstellationen ausnahmsweise notwendig ist

Für Indikationen, die wegen ihrer geringen Prävalenz in der ambulanten Versorgung nicht in Anlage 7 aufgenommen sind, gelten die grundsätzlichen Verordnungsvoraussetzungen nach Nr. 15.2 und 15.4 entsprechend. Die in der Tabelle aufgeführten Indikationen stellen keine abschließende Aufzählung dar. Bei in der Tabelle nicht aufgeführten seltenen Indikationen prüft der verordnende Arzt die Verordnungsfähigkeit. Dies gilt auch für seltene dort nicht abgebildete klinische Konstellationen. Hierbei sind jeweils die allgemeinen Verordnungsgrundsätze der Anlage 7 zu beachten. Bei der Entscheidung können analoge Indikationen zu Grunde gelegt werden.

15.4 Produktspezifikationen

15.4.1 Standardprodukte

Standardprodukte im Sinne der Richtlinie sind Elementardiäten und Sondennahrungen, die bei der überwiegenden Zahl der Indikationen für enterale Ernährung einsetzbar sind.

15.4.2 Spezialprodukte

Spezialprodukte im Sinne der Richtlinie sind Elementardiäten und Sondennahrungen, die krankheitsadaptiert für bestimmte Indikationen ausgewiesen sind.

15.4.3 Verordnungsfähige Standard- und Spezialprodukte

Bei gegebener Indikation erfolgt die Versorgung mit Elementardiäten und Sondennahrung in Form von norm- oder hochkalorischen Standardprodukten (Bilanzierte Diäten); hierzu zählen auch ggf.:

- Produkte mit Anpassung für Niereninsuffiziente, altersadaptierte Produkte für Säuglinge und Kleinkinder sowie

- Elementardiäten („Trinknahrung“) mit hochhydrolysierten Eiweißen für Patienten mit Kuhmilcheiweißallergie.

15.4.4 Nichtverordnungsfähige Spezialprodukte

Die Verordnung von krankheitsadaptierten Spezialprodukten ist ausgeschlossen, soweit es sich um Produkte handelt,

- die speziell für die Indikationen
 - chronische Herz-Kreislauf- oder Ateminsuffizienz,
 - Dekubitusprophylaxe bzw. -behandlung,
 - Diabetes mellitus,
 - Geriatrie,
 - Stützung des Immunsystems,
 - Tumorpatienten

angeboten werden.

15.4.5 Produkte, die aufgrund ihrer Zusammensetzung nicht verordnungsfähig sind

Produkte, die aufgrund ihrer Zusammensetzung nicht verordnungsfähig sind:

- Elementardiäten und Sondennahrung, die über die gesetzlichen Anforderungen hinaus mit Mineralstoffen, Spurenelementen oder Vitaminen angereicht sind,
- Hypokalorische Lösungen (Energiedichte unter 1,0 kcal/ ml),
- Sonstige Hydrolysatnahrungen (nicht hochhydrolysiert zum Einsatz bei Kuhmilcheiweißallergie) und Semielementarnahrungen (auch HA-hypoallergene Spezialnahrung).

15.4.6 Produkte, die nicht verordnungsfähig sind, soweit damit Mehrkosten verbunden sind

Hierzu zählen Produkte:

- die speziell mit Ballaststoffen angereichert sind,
- die speziell mit mittelkettigen Triglyzeriden (MCT-Fette) angereichert sind; dies gilt nicht, wenn eine dokumentierte Fettverwertungsstörung vorliegt.

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

II. Den Arzneimittel-Richtlinien ist zum Zwecke der Konkretisierung von Kapitel E eine Anlage 7 angefügt.

„Anlage 7 zu Abschnitt E der Arzneimittel-Richtlinien

Ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten, Elementardiäten und Sondennahrung (Enterale Ernährung)

Allgemeine Verordnungsgrundsätze

Bei der Verordnung von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten, Elementardiäten und Sondennahrung in der ambulanten Versorgung sind nachstehende Verordnungsgrundsätze zu beachten.

1. Generelle Voraussetzung für eine Verordnung von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten, Elementardiäten und Sondennahrung ist der ärztlich dokumentierte erfolglose oder krankheitsbedingt unmögliche Einsatz von prophylaktischen sowie ärztlichen, pflegerischen und ernährungstherapeutischen Maßnahmen. Bei allen klinischen Konstellationen, die potentiell mit Mangelernährung einhergehen, ist eine regelmäßige klinische Einschätzung des Ernährungszustandes sowie eine regelmäßige Gewichtskontrolle unverzichtbar. Der Gewichtsverlauf muss protokolliert werden. Je nach klinischer Situation, Rahmenbedingungen, Alter und therapeutischen Zielen können die Erstellung eines individuellen Ernährungsplans, weitere Assessment-Instrumente, insbesondere ein Ernährungsprotokoll und die Bestimmung des Body Mass Index (BMI), angezeigt sein. Die Gründe für eine unzureichende Nahrungsaufnahme sind zu ermitteln und zu beseitigen.

Maßnahmen zur Verbesserung der Ernährungssituation sind:

- Bei unzureichender Energiezufuhr ist eine kalorische Anreicherung der Nahrung mit Hilfe natürlicher Lebensmittel (z. B. Butter, Sahne, Vollmilch, Fruchtsäfte, Öle, Verwendung von Nahrungsmitteln mit hoher Energie- und Nährstoffdichte) sowie ein erweitertes Nahrungsangebot mit kalorien- und nährstoffreichen Zwischenmahlzeiten zu veranlassen.
- Restriktive Diäten sind zu überprüfen.

- Bei Schluckstörungen ist auf eine geeignete Lagerung des Patienten sowie eine angemessene Konsistenz der Nahrung zu achten und die Verordnung von Heilmitteln (Anbahnung und Förderung des Schluckvorgangs als Teil der Stimm-, Sprech- und Sprachbehandlung [Logopädie] oder sensomotorisch-perzeptive Behandlung zur Verbesserung der Mund- und Essmotorik als Teil der Ergotherapie) ist zu prüfen.
 - Verordnete Medikamente sind unter dem Gesichtspunkt negativer Effekte auf den Appetit und den Ernährungszustand kritisch zu überprüfen.
 - Es sind geeignete pflegerische Maßnahmen zur Sicherung einer ausreichenden Trinkmenge zu veranlassen.
 - Kaustörungen müssen durch Mundpflege, Mundhygiene, notwendige Zahnbehandlungen bzw. -sanierung und - soweit erforderlich - funktionsfähige Zahnprothesen behoben werden.
 - Motorische Probleme beim Zerkleinern der Nahrung sind, soweit erforderlich, durch die Verordnung von ergotherapeutischem Esstraining und entsprechender Versorgung mit geeignetem Besteck zu beheben.
 - Bei Beeinträchtigungen der geistigen und psychischen Gesundheit stehen insbesondere die Zuwendung beim Essen mit Aufforderung zum Essen sowie geduldiges Anreichen der Nahrung im Mittelpunkt.
 - Soziale Maßnahmen können erste Priorität haben, hierzu gehört die Beratung der Angehörigen, das Organisieren von Besuchsdiensten, Unterstützung beim Einkauf und, soweit erforderlich, die Lieferung von vorbereiteten Produkten.
2. Enterale Ernährung kann – ungeachtet der Grunderkrankung – erforderlich sein. Allgemeine Indikationen für die ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von Sondennahrung (Standardformulierungen) sind
- schwere Bewusstseinsstörungen (Koma, Sopor),
 - vollständige Störungen der Schluckfunktion,
 - tracheoösophageale Fisteln und

- Passage- und motilitätsbedingte Störungen der normalen Nahrungsaufnahme (z. B. bei Tumoren in Mund, Rachen oder Ösophagus).
3. Das Vorliegen einer Mangelernährung alleine begründet keine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung, da die medizinische Notwendigkeit einer Verordnung von Produkten des Kapitels E nur besteht, wenn für die jeweilige Indikation ein Nutzen anhand relevanter Parameter (Krankheitsverlauf, Lebensqualität, Mortalität, nicht jedoch alleinige Beeinflussung des Körpergewichts oder von Laborparametern) belegt ist. Allgemeine Indikationen für eine Verordnung sind in Punkt 2 genannt. Konkretisierungen dazu und Ausführungen zur Verordnung bei weiteren Indikationen bei ambulant behandelten Patienten enthält die Tabelle in dieser Anlage (s.u.). Die in der Tabelle aufgeführten Indikationen stellen keine abschließende Aufzählung dar. Bei in der Tabelle nicht aufgeführten selteneren Indikationen bzw. klinischen Konstellationen prüft der verordnende Arzt die Verordnungsfähigkeit, dabei ist Ziffer 15.3.3 zu beachten.
 4. Die Gabe von Aminosäuremischungen, Eiweißhydrolysaten und Elementardiäten zum Trinken ist bei den in der Tabelle aufgeführten Indikationen unter den genannten Voraussetzungen nur ordnungsfähig bei Patienten mit Morbus Crohn, Kurzdarmsyndrom, bei Patienten unter Radio-(Chemo-)therapie bei onkologischen Erkrankungen, bei Patienten mit stenosierenden oropharyngealen und oberen gastrointestinalen Tumoren, bei Patienten mit AIDS-assoziiertem Gewichtsverlust, Tumorkachexie, Patienten in präfinalen Krankheitsstadien, Kuhmilcheiweißallergie mit schwerwiegender klinischer Symptomatik bei Säuglingen, Phenylketonurie und sonstigen behandlungsbedürftigen Störungen des Phenylalanin-Stoffwechsels, weiteren angeborenen Enzymdefekten im Aminosäurestoffwechsel und bei Patienten Mukoviszidose. Es ist stets zu prüfen, ob nicht speziell zubereitete Speisen, Säfte, Suppen, passierte Kost usw. ausreichen und/oder besser akzeptiert werden (vgl. 1. der allgemeinen Verordnungsgrundsätze).
 5. Die Verordnung von sog. krankheitsadaptierten Spezialprodukten ist ausgeschlossen, soweit es sich um Produkte handelt
 - die speziell für die Indikationen
 - chronische Herz-Kreislauf- oder Ateminsuffizienz,
 - Dekubitusprophylaxe und -behandlung,

- Diabetes mellitus,
- Geriatrie,
- Stützung des Immunsystems,
- Tumorpatienten

angeboten werden.

Für diese Spezialprodukte ist ein therapeutischer Nutzen gegenüber norm- oder hochkalorischen Standardformulierungen zurzeit nicht hinreichend belegt.

6. Die Verordnung von Hydrolysatnahrungen und Semielementarnahrungen (auch HA-hypoallergene Spezialnahrung) ist ausgeschlossen. Ausgenommen sind Elementardiäten („Trinknahrung“) mit hochhydrolysierten Eiweißen bei Kuhmilch-weißallergie.
7. Die Verordnung von Elementardiäten und von Sondennahrung, die über die gesetzlichen Anforderungen hinaus mit Mineralstoffen, Spurenelementen oder Vitaminen angereichert sind, ist ausgeschlossen. Ein erhöhter Bedarf an Mineralstoffen, Spurenelementen oder Vitaminen kann unter Berücksichtigung des Abschnitts F dieser Richtlinien durch die Verordnung von Arzneimitteln ausgeglichen werden.
8. Die medizinische Notwendigkeit von speziell ballaststoffangereicherten Produkten in der künstlichen Ernährung ist nicht belegt. Die Verordnung ist, soweit damit Mehrkosten verbunden sind, ausgeschlossen.
9. Die Verordnung hypokalorischer (<1,0 Kcal/ml) Sondennahrung und Elementardiäten sind wegen fehlender medizinischer Notwendigkeit ausgeschlossen. Diese Produkte sind zudem teilweise je Kcal deutlich teurer und damit unwirtschaftlich.
10. Die medizinische Notwendigkeit für Produkte, die speziell mit mittelkettigen Triglyceriden (MCT-Fette) angereichert sind, ist nicht belegt. Dies gilt nicht, wenn eine dokumentierte Fettverwertungsstörung vorliegt (z. B. Pankreasinsuffizienz; Gallensäuremangel durch Cholestase; Kurzdarmsyndrom).
11. Bei gleich hoher täglicher Energiezufuhr kann die Verordnung von hochkalorischen Produkten (> 1,2 kcal/ml) zzgl. Flüssigkeitszufuhr wirtschaftlicher sein als die Gabe von normkalorischen Produkten (ca. 1 kcal/ml).

Erläuterung zur Tabelle

Die Tabelle enthält die für die ambulante Versorgung relevanten Indikationen, die Voraussetzungen für die Verordnungsfähigkeit nach Nummer 15.1 dieser Richtlinien, verordnungsfähige Produkte und Applikationswege sowie ergänzende Hinweise.

Indikationsindex

Morbus Crohn	Seite 15
Colitis ulcerosa	Seite 16
Kurzdarmsyndrom (KDS)	Seite 17
Radio-(Chemotherapie) bei onkologischen Erkrankungen	Seite 18
Stenosierende oropharyngeale und obere gastrointestinale Tumore	Seite 19
Tracheoösophagele Fisteln	Seite 20
Gesichts- bzw. Kiefertraumata	Seite 20
Chronische, nicht dialysepflichtige Niereninsuffizienz	Seite 21
Dialysepflichtige Niereninsuffizienz	Seite 23
AIDS-assoziiertes Gewichtsverlust (Malnutrition, „wasting“, usw.)	Seite 24
Tumorkachexie (Erwachsene Tumorpatienten mit starkem Gewichtsverlust ohne Affektionen des Gastro-Intestinaltraktes)	Seite 25
Präfinale Krankheitsstadien	Seite 27
Lebererkrankungen (z. B. alkoholische Steatohepatitis, Leberzirrhose, Hepatische Enzephalopathie)	Seite 28
Pulmonale Kachexie bei fortgeschrittenen nicht malignen Lungenerkrankungen (mit Ausnahme der Mukoviszidose, siehe dort)	Seite 29
Kardiale Kachexie	Seite 30
Fortgeschrittene dementielle Syndrome	Seite 31
Prophylaxe und Behandlung von Dekubitalulzera	Seite 32
Anorexia nervosa	Seite 33
Hochgradige Schluckstörung infolge neurologischer Grunderkrankungen (z. B. postapoplektisch, amyotrophe Lateralsklerose); auch infantile hochgradige Schluckstörungen (z. B. Enzephalopathien inkl. infantile Zerebralparese, Rett-Syndrom etc.)	Seite 34
Kuhmilcheiweißallergie mit schwerwiegender klinischer Symptomatik bei Säuglingen	Seite 35
Phenylketonurie (PKU) und sonstige behandlungsbedürftige Störungen des Phenylalanin-Stoffwechsels (Hyperphenylalaninämien)	Seite 37

Weitere angeborene Enzymdefekte, die mit speziellen Aminosäuremischungen behandelt werden (außer PKU), z. B.: Ahornsirupkrankheit, Homozystinurie, Hypertyrosinämie Typ II, Methylmalonazidurie, Glutarazidurie Typ I.	Seite 38
Mukoviszidose (Cystische Fibrose)	Seite 39

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Morbus Crohn	<p>Therapie des akuten Schubs, bzw. bei hoher entzündlicher klinischer Aktivität, sofern eine Kortikosteroidtherapie nicht durchführbar ist, z. B. wegen Unverträglichkeit oder Ablehnung durch den Patienten</p> <p>oder</p> <p>bei entzündlichen Stenosen und persistierenden intestinalen Entzündungen einschließlich Fistelbildung trotz optimierter medikamentöser Therapie</p> <p>oder</p> <p>bei an M. Crohn erkrankten Kindern und Jugendlichen mit Unter- und Mangelernährung zur Verbesserung des Ernährungszustandes und Beseitigung der Folgen der Mangelernährung wie z. B. Wachstumsrückstand.</p>	Die Ernährung mit einer Standardformulierung (hochmolekular) ist die Therapie der Wahl.	Oral oder über Sonde.	<p>Eine Indikation für eine Verordnung von Trink- und Sondennahrung liegt bei Erwachsenen in der Regel bei klinischer Remission nicht vor. Die Dauer der Remission und die Rezidivraten nach Induktion durch enterale Ernährung sind denen nach Kortikosteroidtherapie vergleichbar.</p> <p>Der Nutzen niedermolekularer Produkte gegenüber den hochmolekularen Standardprodukten ist nicht belegt. Dies gilt auch für modifizierte Nahrungen (fettmodifiziert, ω-3-Fettsäuren, glutaminsupplementiert, TFG-β-Anreicherung etc.)</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Bescheid

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Colitis ulcerosa	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer Colitis ulcerosa stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar.</p> <p>Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit Colitis ulcerosa eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können bei kurzfristiger enteraler Ernährung Standardformulierungen verordnet werden.</p> <p>Der Nutzen niedermolekularer Produkte gegenüber hochmolekularen Standardprodukten ist nicht belegt.</p>		<p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei Colitis ulcerosa im Hinblick auf Krankheitsverlauf und Mortalität ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter
 Rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Kurzdarmsyndrom (KDS)	<p>Die Gabe von Trink- oder Sondennahrung richtet sich nach Ausmaß und Art der Mangelernährung in Abhängigkeit vom Umfang und der Lokalisation der Resektion, der Funktion des Restdarms und der Phase des KDS.</p> <p>In der Hypersekretionsphase (Dauer ca. 2 Wochen postoperativ stationär) erfolgt die Sicherstellung der Nährstoffzufuhr in der Regel parenteral.</p> <p>In der Adaptationsphase (wenige Monate bis 1 Jahr) sollte eine individuell angepasste kontinuierliche Sondenernährung mit dem Ziel der intestinalen Adaptation in Abhängigkeit vom enteralen Flüssigkeitsverlust begonnen werden.</p> <p>In der Erhaltungsphase (Stabilisierungsphase) ist Trink- oder Sondennahrung ausnahmsweise indiziert, wenn ein normaler Ernährungszustand durch eine orale Kost nicht aufrecht zu erhalten ist.</p>	Hochmolekulare (soweit erforderlich MCT-haltige) Standardformulierungen.	Oral und über Sonde.	<p>In der Phase der Adaptation ist die Überlegenheit von niedermolekularer Trink- und Sondennahrung gegenüber hochmolekularen Standardformulierungen nicht belegt. Dies gilt auch für krankheitsadaptierte Produkte (z. B. mit Glutamin, niedrigem Fett- oder hohem Kohlenhydratanteil).</p> <p>In der Phase der Stabilisierung besteht bei möglicher adäquater oraler Kost keine Notwendigkeit für Trink- und Sondennahrung. Trink- und Sondennahrung wird nicht zwangsläufig besser absorbiert als orale Kost. Wenn eine adäquate orale Kost nicht möglich ist, wird eine zusätzliche kontinuierliche Sondenernährung über Nacht empfohlen.</p>

Gemäß § 94 SGB V beantragt, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Radio- (Chemotherapie) bei onkologischen Erkrankungen	<p>Ausgedehnte schmerzhafte Schleimhautentzündungen im Bereich der oberen Speisewege während oder nach Strahlen- und/oder Chemotherapie (Strahlenmukositis im Nasen-/ Rachenraum oder Ösophagus)</p> <p>Lokale Maßnahmen, in Grenzfällen auch Arzneimittel (Lokalanästhetika usw.) wurden erfolglos eingesetzt.</p> <p>Eine Modifizierung der normalen Ernährung oder der Einsatz von Lebensmitteln für eine besondere Ernährung sind nicht ausreichend.</p>	<p>Standardformulierungen.</p>	<p>Oral oder über Sonde.</p> <p>Die Sondenernährung kann transnasal oder transkutan erfolgen, aufgrund der begleitenden Mukositis ist eine PEG einer nasogastralen Sonde vorzuziehen.</p>	<p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei Bestrahlungen im Abdomen oder anderer Körperregionen ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtswirksamer Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Stenosierende oropharyngeale und obere gastrointestinale Tumore	Verlegung der Speisewege durch Tumore oder Strikturen. Erhebliche Beeinträchtigungen der Kau-, Nahrungstransport- und Schluckfunktion z. B. als Folge der Tumorerkrankung und nach Operationen von Malignomen der oberen Speisewege. Heilmittel, diätetische (z. B. Eindickung der Kost) und andere Maßnahmen (z. B. Obturatorplatten usw.) sind nicht ausreichend oder erfolgversprechend.	Standardformulierungen.	Oral oder über Sonde.	Bei Verlust von Zähnen, Teilen des Kiefers, der beweglichen Teile der Zunge und/oder des Mundbodens kann feste Nahrung mechanisch oft nur ungenügend zerkleinert und feste oder flüssige Nahrung durch die Mundhöhle bis zur Auslösung des Schluckreflexes transportiert werden. Bei Weichgaumendefekten fließt die Nahrung beim Schluckakt teilweise durch die Nase zurück (Regurgitation). Beim Fehlen des Zungengrundes, von Teilen des Kehldeckels usw. drohen Verschlucken und Aspirationspneumonie. Dysphagische Patienten sollten so weit wie möglich auf orale Nahrungsaufnahme umgestellt werden. Die Notwendigkeit ist in regelmäßigen Abständen zu überprüfen.

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Tracheoösophagale Fisteln	Essensverbot bei tracheoösophagalen Fisteln.	Standardformulierungen.	Über Sonde. Kurzfristig über nasogastrale Sonde, langfristig über PEG. Die Verordnung von Elementardiäten („Trinknahrung“) ist ausgeschlossen.	Keine
Gesichts- bzw. Kiefertraumata	Anreichen von Nahrung und die Wahl geeigneter Nahrungskonsistenz, verbunden mit intensiver Zuwendung und im Einzelfall erforderlichem Heilmittel ("Schlucktraining") sind nicht ausreichend. Anhaltende Beeinträchtigung der oralen Nahrungsaufnahme (Kau- und Schluckfunktion).	Standardformulierungen.	Über Sonde. Die Verordnung von Elementardiäten („Trinknahrung“) ist ausgeschlossen.	Bei Gesichts- bzw. Kiefer-Frakturen ist keine besondere Zusammensetzung der Ernährung erforderlich, sondern lediglich eine besondere Zubereitungsform.

Gemäß § 94 SGB V beantragt, nicht rechtskräftig beschlossen

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Chronische, nicht dialysepflichtige Niereninsuffizienz	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer chronischen terminalen nicht dialysepflichtigen Niereninsuffizienz stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar.</p> <p>Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit chronischer terminaler nicht-dialysepflichtiger Niereninsuffizienz eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können bei kurzfristiger enteraler Ernährung Standardformulierungen gegeben werden.</p> <p>Für eine langfristige (> 7 Tage) enterale Ernährung können spezielle Produkte mit reduziertem Proteingehalt (Proteine mit hoher biologischer Wertigkeit) und angepasstem Elekt-</p>		<p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei chronischer terminaler nicht dialysepflichtiger Niereninsuffizienz im Hinblick auf Krankheitsverlauf und Mortalität ist nicht belegt.</p> <p>Das diätetische Ernährungsprinzip ist hier eine proteinarme Diät mit biologisch hochwertigem Eiweiß. Dadurch kann der Dialysebeginn hinausgezögert werden. Eine sorgfältige patientenorientierte Ernährungsberatung ist deshalb unabdingbar. Eine weitere Restriktion der Stickstoff-Bilanz ist durch Supplementierung mittels Keto- oder Hydroxysäure-Analoga der essentiellen Aminosäuren möglich.</p> <p>Einer Mangelernährung (z. B. gastrointestinale Störungen, metabolische Azidose, sek. Hyperparathyreoidismus, interkurrente Akuterkrankungen) bei Patienten mit einer nicht dialysepflichtigen Niereninsuffizienz liegen oftmals behebbare Ursachen zugrunde, z. B. eine unzureichende orale Nahrungsaufnahme aufgrund unnötig restriktiver diätetischer Vorgaben oder suboptimaler Diätgestaltung, die mit Hilfe einer optimierten eiweißreduzierten Diät und Ernährungsberatung gebessert werden kann. Weitere Ursachen für eine Mangelernährung können durch eine suffi-</p>

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
		rolytgehalt verwendet werden.		ziente ärztliche Behandlung beseitigt werden.

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Tumorkachexie (Erwachsene Tumorpatienten mit starkem Gewichtsverlust ohne Affektionen des Gastro-Intestinaltraktes)	<p>Es liegt eine konsumierende Tumorerkrankung vor.</p> <p>Es besteht ein klinisch relevanter Gewichtsverlust und der BMI beträgt bei Erwachsenen ≤ 21.</p> <p>Eine gezielte Auswahl und Zubereitung von normalen Lebensmitteln (Wunschkost nach individueller Ernährungsberatung) ist erfolglos.</p>	<p>Standardformulierungen, soweit erforderlich, hochkalorisch.</p>	<p>Oral oder über Sonde.</p>	<p>Maßgeblich ist Entscheidung der Patienten. Dies gilt für den gesamten Verlauf des tumorbedingten Gewichtsverlustes.</p> <p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei Tumorkachexie im Hinblick auf Überlebenszeit und Lebensqualität ist nicht belegt.</p> <p>Weder die frühe, späte oder keine Intervention durch Gabe von Trink- und Sondennahrung beeinflusst den Krankheitsverlauf.</p> <p>Durch den Tumor selbst kann ein deutlicher Kalorien-Mehrbedarf bedingt werden. So kann bei unveränderter Nahrungsaufnahme ein Kaloriendefizit oder eine „konsumierende Erkrankung“ vorliegen. Neben den primär vom Tumor ausgehenden Effekten kommt der Wirkung der Chemotherapeutika eine zusätzliche Bedeutung zu (Appetitlosigkeit, Übelkeit).</p> <p>Wichtigster erster Schritt:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ernährungsberatung mit Aufklärung über Kalorienmehrbedarf - Exploration der Akzeptanz verschiedener Lebensmittel - Fallenlassen aller Kalorien-

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
				<p>restriktionen.</p> <p>Hochkalorische Zusatz-Trinknahrung kann auch aus „normalen“ Lebensmitteln und Diätprodukten selbst hergestellt werden.</p> <p>Es gibt keine spezifische „Krebsdiät“ zur gezielten Beeinflussung des Tumorstadiums.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Bescheid

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Präfinale Krankheitsstadien	<p>Eine kurative oder eine (Teil-) Remission induzierende Behandlung der Erkrankung ist nicht mehr möglich. Die Lebenserwartung beträgt noch wenige Tage bis Wochen. Die Sicherstellung einer ausreichenden Flüssigkeitszufuhr und lokale pflegerische Maßnahmen der Mundpflege sind nicht ausreichend. Der Wunsch zur Nahrungsaufnahme besteht und ist mit Lebensmitteln nicht zu erfüllen. Eine Verbesserung der Lebensqualität durch die enterale Ernährungstherapie ist möglich.</p>	<p>Falls in besonderen Konstellationen Elementardiäten („Trinknahrung“) erforderlich sind: Standardformulierungen. Bei Sondenkost: Standardformulierungen.</p>	<p>Oral oder über Sonde.</p>	<p>Maßgeblich ist die Entscheidung der Patienten. Bei fehlender Kommunikationsmöglichkeit wird der mutmaßliche Patientenwille ermittelt. Als Anhalt kann dabei eine Patientenverfügung dienen. Die ärztliche Entscheidung sollte bei Beachtung ethischer und berufsrechtlicher Grundsätze, bei Kommunikationsunfähigkeit der Patienten auch im Kontakt mit Pflegepersonal und Angehörigen getroffen werden und bei Veränderungen der Situation überprüft werden. Priorität hat Wunschkost. Passierte oder flüssige Nahrung kann individuell hergestellt werden.</p> <p>Es ist nicht belegt, dass die Sicherstellung der Zufuhr des individuellen Kalorienbedarfs geeignet ist, die Lebensqualität bei dieser Indikation zu verbessern oder zu erhalten, das Sterben zu erleichtern oder das Überleben zu verlängern. Bei moribunden Patienten kann eine Ernährungstherapie kontraindiziert sein. Oft haben andere palliative Maßnahmen Priorität, alleinige Flüssigkeitszufuhr und Schmerztherapie können angemessen sein.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Lebererkrankungen (z. B. alkoholische Steatohepatitis, Leberzirrhose, Hepatische Enzephalopathie)	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer Lebererkrankung stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar. Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit Lebererkrankungen eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können Standardformulierungen gegeben werden.</p>		<p>Der Nutzen der Gabe von Lösungen mit verzweigt-kettigen Aminosäuren bei Patienten mit hepatischer Enzephalopathie ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
<p>Pulmonale Kachexie bei fortgeschrittenen nicht malignen Lungenerkrankungen (mit Ausnahme der Mukoviszidose, siehe dort)</p>	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer Kachexie bei Patienten mit fortgeschrittener nicht maligner Lungenerkrankung stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar. Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit pulmonaler Kachexie bei fortgeschrittenen nicht malignen Lungenerkrankungen eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können Standardformulierungen gegeben werden (ggf. hochkalorisch).</p>		<p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei pulmonaler Kachexie im Hinblick auf Krankheitsverlauf und Mortalität ist nicht belegt.</p> <p>Der Nutzen krankheitsadaptierter Produkte mit einem modifizierten Fett- und Kohlenhydratanteil ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter

Rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Kardiale Kachexie	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer kardialen Kachexie alleine stellt keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar. Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit kardialer Kachexie eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können Standardformulierungen gegeben werden.</p>		<p>Der Nutzen einer enteralen Ernährung bei kardialer Kachexie im Hinblick auf Krankheitsverlauf und Mortalität ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Fortgeschrittene dementielle Syndrome	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen einer fortgeschrittenen Demenz stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar. Falls andere Indikationen (z. B. hochgradige Schluckstörungen oder längerandauernde Nahrungsverweigerung) die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation bzw. die allgemeinen Verordnungsgrundsätze zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit fortgeschrittener Demenz eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können Standardformulierungen gegeben werden.</p>		<p>Es ist nicht belegt, dass enterale Ernährung bei Patienten mit fortgeschrittener Demenz Aspirationspneumonien oder Dekubitalulcera verhindert, das Leben verlängert oder die Lebensqualität verbessert.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeten, nicht rechtskräftiger Bescheid

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Prophylaxe und Behandlung von Dekubitalulzera	<p>Nicht verordnungsfähig.</p> <p>Das Vorliegen eines erhöhten Risikos oder das Vorliegen eines Dekubitus stellt alleine keine hinreichende Voraussetzung für eine ausnahmsweise Verordnungsfähigkeit von enteraler Ernährung dar. Falls andere Indikationen die medizinische Notwendigkeit begründen, sind die Ausführungen bei der entsprechenden Indikation zu beachten.</p>	<p>Falls bei Patienten mit erhöhtem Risiko oder dem Vorliegen eines Dekubitus eine andere Indikation nach dieser Richtlinie die medizinische Notwendigkeit begründet, können Standardformulierungen (so weit erforderlich hochkalorische) gegeben werden.</p>		<p>Die Prävention oder bessere Abheilung von Druckulzera durch Maßnahmen der enteralen Ernährung ist nicht belegt. Auch der Nutzen spezieller dekubitusadaptierter Zubereitungen ist nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter
 durch Sachverständigenrat

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Anorexia nervosa	Gesicherte Diagnose mit massivem Untergewicht. Die Einbeziehung psychiatrischer/ psychotherapeutischer Fachkompetenz wird als Standard erachtet. In Krisensituationen i.d.R. stationäre Aufnahme und Sondenernährung oder parenterale Ernährung. Die Entscheidung für eine ausnahmsweise ambulante Behandlung u.a. mit Sondenernährung muss interdisziplinär getroffen werden.	Sondenernährung: Standardformulierungen, soweit erforderlich hochkalorisch.	Über Sonde. Die Verordnung von Elementardiäten („Trinknahrung“) ist ausgeschlossen.	Bei Anorexia nervosa steht die Akzeptanz der Nahrungsaufnahme infolge der gestörten Körperwahrnehmung im Mittelpunkt. Insofern ist die Erkrankung grundsätzlich psychiatrisch zu behandeln. Die Einschaltung einer individuellen Ernährungsberatung kann nach Absprache mit dem betreuenden Psychiater/ Psychotherapeuten sinnvoll sein. Hochkalorische Zusatz-Trinknahrung kann auch aus üblichen Nahrungsmitteln (Vollmilch, Sahne, Speiseeis unter Zusatz von Kohlenhydraten, Obst etc.) selbst hergestellt werden.

Gemäß § 94 SGB V beanstandeten, nicht rechtskräftig beschloss.

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Hochgradige Schluckstörung infolge neurologischer Grunderkrankungen (z. B. postapoplektisch, amyotrophe Lateralsklerose); auch infantile hochgradige Schluckstörungen (z. B. Enzephalopathien inkl. infantile Zerebralparese, Rett-Syndrom etc.)	Neigung zu vermehrtem Verschlucken mit Aspirationsgefahr. Ausreichende Zufuhr von Nahrung ist auch bei intensiver Zuwendung verbunden mit ggf. Einsatz von Heilmitteln ("Schlucktraining") nicht möglich.	Standardformulierungen (bei Kindern, soweit erforderlich altersadaptiert).	Über Sonde. Die Verordnung von Elementardiäten („Trinknahrung“) ist ausgeschlossen.	Bei Exsikkose genügt Flüssigkeitszufuhr. Bei leicht- und mittelgradigen oder nicht progredienten Störungen haben Heilmittel ("Schlucktraining") und angepasste Kost Vorrang. Auch bei liegender Sonde ist der Übergang zu normaler Ernährung durch Heilmittel ("Schlucktraining") und angepasste Kost soweit möglich anzustreben.

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Bescheid

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Kuhmilcheiweißallergie mit schwerwiegender klinischer Symptomatik bei Säuglingen	<p>Andere kuhmilcheiweißfreie Ernährung ist nicht möglich (z. B. Muttermilch, Sojaprodukte) und es besteht eine schwerwiegende klinische Symptomatik. Unter diesen Voraussetzungen ist die Verordnung bis zum Eintritt der Symptombefreiheit, längstens bis zu 4 Wochen, möglich. Die weitere Verordnung setzt den Nachweis der Kuhmilcheiweißallergie durch einen ärztlichen Provokationstest (kontrollierte Provokation durch orale Allergenbelastung) voraus und kann längstens bis zur Vollendung des 1. Lebensjahres erfolgen. Bei der Ernährung nach dem 12. Lebensmonat stellt Kuhmilch nicht mehr die Hauptnahrungsquelle dar, sodass die medizinische Notwendigkeit der Gabe von eiweißhochhydrolysierten Elementardiäten nicht mehr gegeben ist.</p>	<p>Als Trinknahrung der ersten Wahl: Elementardiäten im Sinne der Definition von 15.2.3 AMR („Trinknahrung“) mit hoch (stark, extensiv) hydrolysierten Proteinen. Falls bei nachgewiesener Kuhmilcheiweißallergie die Symptomatik unter einem hochhydrolysierten Produkt persistiert: Elementardiäten mit Aminosäuren. Aufgrund ihrer allergenen Restwirkung sind partiell hydrolysierte Produkte/ Teilhydrolysate (z. B. hypoallergene Nahrung (HA), Semiele-</p>	<p>Oral.</p>	<p>Im Regelfall sind eiweißhochhydrolysierte Produkte das Mittel der ersten Wahl. Nur in den seltenen Fällen einer hochgradigen Kuhmilcheiweißallergie können selbst eiweißhochhydrolysierte Produkte nicht ausreichen, so dass Aminosäuremischungen gegeben werden müssen.</p>

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
		mentarnahrung) nicht indiziert und somit nicht verordnungsfähig.		

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Bescheid

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Phenylketonurie (PKU) und sonstige behandlungsbedürftige Störungen des Phenylalanin-Stoffwechsels (Hyperphenylalaninämien)	<p>Behandlungsbedürftige PKU oder Hyperphenylalaninämie (Phenylalaninspiegel unter Diät über den wissenschaftlich begründeten altersspezifischen Grenzwerten). Ein Monitoring gemäß fachlichem Standard ist erforderlich, es sollte in Zusammenarbeit mit Einrichtungen mit besonderer ärztlicher, diätetischer und Labor-Qualifikation erfolgen. Die Therapie beginnt unmittelbar nach Diagnosestellung im frühen Säuglingsalter. Eine Fortführung einer Therapie im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter ist grundsätzlich möglich. Nach adäquater Therapie in den ersten 10 Lebensjahren und fehlender zerebraler Schädigung sollten jedoch die Notwendigkeit und der Umfang der Fortführung der Gabe von Aminosäuremischungen geprüft werden, da z. T. bei älteren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen diätetische Maßnahmen bei kontinuierlichem Monitoring der Phenylalaninspiegel genügen können. Eine Routineverordnung ist bei Jugendlichen und Erwachsenen nicht erforderlich. Bei geplanter Schwangerschaft und während einer Schwangerschaft erfolgt die Therapie wegen drohender Schädigung des Föten genauso stringent wie bei Kindern.</p>	<p>Nicht zur alleinigen Ernährung geeignete Formulierungen (phenylalaninfreie Aminosäuremischungen).</p>	<p>Oral.</p>	<p>Mitentscheidend für den Therapieerfolg ist die Mitarbeit der Patienten. Eiweißarme Spezialmehle zum Kochen oder Backen und eiweißarme Fertignahrungsmittel fallen nicht in die Leistungspflicht der GKV.</p>

Gemäß § 94 SGB V, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Weitere angeborene Enzymdefekte, die mit speziellen Aminosäuremischungen behandelt werden (außer PKU), z. B.: Ahornsirupkrankheit, Homozystinurie, Hypertyrosinämie Typ II, Methylmalonazidurie, Glutarazidurie Typ I.	<p>Alleinige diätetische Maßnahmen (u.a. eiweißarme Kost) oder gezielte Arzneimitteltherapie sind im Einzelfall nicht ausreichend oder nach dem wissenschaftlichen Erkenntnisstand nicht erfolgversprechend. Die Behandlung sollte in Zusammenarbeit mit Einrichtungen mit besonderer ärztlicher, diätetischer und Labor-Qualifikation erfolgen. Das Monitoring der Therapie erfolgt durch klinische Reevaluation und Überwachung der Höhe der Plasmaspiegel der betroffenen Aminosäuren.</p>	<p>Nicht zur alleinigen Ernährung geeignete Formulierungen (defektspezifische Aminosäuremischungen), insbesondere bei Ahornsirupkrankheit, Homozystinurie, Hypertyrosinämie Typ II, Methylmalonazidurie, Glutarazidurie Typ I.</p>	<p>Oral.</p>	<p>Für jeden Enzymdefekt muss geprüft werden, ob eine Behandlung durch Aminosäuremischungen medizinisch notwendig und ausreichend erprobt ist, oder ob symptomatische Maßnahmen Priorität haben. Eiweißarme Spezialmehle zum Kochen oder Backen und eiweißarme Fertignahrungsmittel fallen nicht in die Leistungspflicht der gesetzlichen Krankenversicherung“</p>

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss

Indikation	Voraussetzungen der Verordnung	Verordnungsfähiges Produkt	Applikationsweg	Ergänzende Hinweise zur Verordnung
Mukoviszidose (Cystische Fibrose)	<p>Regelmäßige Überwachung des Ernährungszustandes (Ernährungsprotokoll und Analyse des Essverhaltens) und regelmäßige Ernährungsberatung sind sichergestellt. Trotz adäquater Begleittherapie (Enzymsubstitution) besteht Malabsorption oder Maldigestion, orale, angereicherte Kost reicht nicht aus zur Deckung des täglichen Energiebedarfs. Die erforderliche Energiezufuhr ist abhängig vom Lebensalter und dem Ausmaß der Malnutrition (Längensollgewicht). Primär erfolgt die Supplementierung mit Pankreasenzymen und kalorischer Anreicherung (35 % - 40 % Fettanteil davon 5 % mehrfach ungesättigten Fettsäuren) einer Normalkost (energiedichte Standardkost) mit häuslichen Mitteln und energiereichen Zwischenmahlzeiten. Falls dies sowie erforderliche Lebensstilmodifikation nicht ausreichen: Zusätzlich Elementardiäten („Trinknahrung“). Soweit auch dies kalorisch nicht ausreicht, kann zusätzliche Sondenkost vorwiegend nachts, neben oraler Nahrungsaufnahme tagsüber, angezeigt sein.</p>	<p>Standardformulierungen bei Kindern und Erwachsenen, soweit erforderlich hochkalorisch. Bei Säuglingen altersadaptierte Formulierungen. Bei Unverträglichkeit soweit erforderlich niedermolekulare oder MCT-haltige Formulierungen (selten erforderlich, s. allg. Verordnungsvoraussetzungen Punkt 7).</p>	<p>Oral oder über Sonde.</p>	<p>Bei der Mehrzahl der Patienten mit Mukoviszidose besteht eine schwere chronische Unterernährung bedingt durch gestörte Energieaufnahme (verminderte Auswertung der Nahrung bei Pankreasinsuffizienz und Gallensäuremalabsorption), häufig auch Inappetenz (z. B. bedingt durch Antibiotikatherapie). Erhöhter Energiebedarf besteht bei rezidivierenden schweren Infekten und vermehrter Atemarbeit bei fortschreitender Lungenerkrankung. Ziel ist es, ein Längensollgewicht (Gewichtsindex) von 100% zu erreichen und zu halten, da Untergewicht mit einem ungünstigen Verlauf von Lungenfunktion und Überlebenskurven einhergeht. Besondere Vorteile einer enteralen Ernährung (orale Zusatznahrung oder über Sonde oder PEG) sind durch Studien nicht belegt.</p>

Gemäß § 94 SGB V

III. Im Kapitel G wird in Nr. 20.1 i) der Text im Anschluss an die Worte „Krankenkost- und Diätpräparate“ wie folgt gefasst:

„Ausnahmen sind nur nach den Regelungen in Kapitel E zulässig.“

Siegburg, den 15. Februar 2005

Gemeinsamer Bundesausschuss

Der Vorsitzende

Dr. jur. R. Hess

Gemäß § 94 SGB V beanstandeter, nicht rechtskräftiger Beschluss