

Tragende Gründe zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses

zur Anlage 2 der Richtlinie ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V

Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Hämophilie

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 § 116 b 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.

Die Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Hämophilie ist bereits im Katalog seltener Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderem Krankheitsverläufen in § 116 b Absatz 3 SGB V und in der Richtlinie des G-BA enthalten. Ziel des Beschlusses ist daher die Ergänzung der Anlage 2 der Richtlinie ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V um die Konkretisierung des Behandlungsauftrags und der sächlichen sowie personellen Anforderungen. Hierfür wurden vom zuständigen Unterausschuss bzw. der durch ihn eingesetzten Arbeitsgruppe Experten gehört sowie eine orientierende Leitlinien- und Literatursichtung durchgeführt.

Störungen der Blutgerinnung sind seltene, aber schwere lebensbedrohliche Erkrankungen. Es wird zwischen angeborenen und erworbenen Formen unterschieden. Die erblichen Formen der plasmatischen Gerinnungsstörungen werden durch den Mangel einzelner Gerinnungsfaktoren verursacht. Ein Faktor-VIII-Mangel wird als Hämophilie A bezeichnet. Davon sind einer von 10.000 männlichen Personen betroffen. Ein Faktor IX-Mangel, eine Hämophilie B betrifft einen von ca. 30.000 männlichen Neugeborenen.

Die Hämophilie A tritt in unterschiedlichen Schweregraden auf. Der klinische Schweregrad ist eng mit der Erniedrigung des Plasma-FVIII-Spiegels korreliert. Die schwersten Formen werden kurz nach der Geburt durch Blutungen und Blutergüsse (Hämatomen) diagnostiziert.

Weniger schwere Erkrankungen fallen erst in der Adoleszenz oder im Erwachsenenalter durch diffuse Blutungen und Gelenkblutungen (Hämarthros) mit nachfolgenden zerstörenden Gelenkentzündungen auf.

Bei der Hämophilie B treten die gleichen Symptome wie bei der Hämophilie A auf. Eine sorgfältige Differentialdiagnose ist jedoch wegen der unterschiedlichen Behandlung der Hämophilie B notwendig.

Das von Willebrand Jürgens-Syndrom verbindet einen Faktor VIII-Mangel mit einer Störung der Gefäßwände. Es tritt weit häufiger als die Hämophilie auf und betrifft als häufigste erbliche Blutgerinnungsstörung eine von 100 bis 500 Personen. Es werden erbliche und erworbene Formen unterschieden. Der von Willebrand-Faktor stabilisiert die Gefäßwände und wirkt als Trägerprotein für den Gerinnungsfaktor VIII. Das von Willebrand Jürgens-Syndrom wird wie die Hämophilie A mit gereinigten Faktor-VIII-Präparaten behandelt. Deshalb und weil die Diagnostik und Therapie eine interdisziplinäre Zusammenarbeit und eine fachübergreifende Behandlung in spezialisierten Zentren erfordert, wird das von Willebrand Jürgens-Syndrom im Rahmen dieser Richtlinie mit erfasst.

Blutungen mit hereditären und dauerhaft erworbenen Faktormangelzuständen (u.a. Faktor-XI-Mangel, Mangelerscheinungen der Faktoren V, VII, X, Faktor-XIII und Prothrombin, Afibrinogenämie) sind seltene Erkrankungen im Sinne der Richtlinie, die einer interdisziplinären Diagnostik und Therapie bedürfen. Sie werden ebenso im Rahmen dieser Richtlinie mit erfasst.

Blutungen durch Störungen der Thrombozyten oder der Gefäßwände wie Thrombozytopenien sind im Gegensatz dazu Gerinnungsstörungen anderer Ursachen und nicht Gegenstand dieser Richtlinie.

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 auf die qualitativ hochwertige Behandlung in einem interdisziplinären Behandlungsteam. Die genannten 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 Diagnostik und Behandlung des Krankheitsbildes zu gewährleisten, ist eine Mindestzahl von 40 kontinuierlich behandelten Patienten mit schwerer Hämophilie (Faktor-VIII bzw. Faktor IX kleiner 1 %) pro Jahr erforderlich.