

**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 Morbus Wilson**

vom 25. September 2007

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 Morbus Wilson 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.

Beim Morbus Wilson (Synonyme: hepatolentikuläre Degeneration, Pseudosklerose Westphal) handelt es sich um eine autosomal-rezessive Störung des hepatischen Kupferstoffwechsels, die zu einer gestörten biliären Kupferexkretion und einem verminderten Einbau von Kupfer in Coeruloplasmin führt. Infolge toxischer Kupferakkumulation, vorrangig in Leber und Gehirn, geht die Erkrankung mit einer hepatischen und/oder extrapyramidalen Symptomatik einher und verläuft unbehandelt tödlich.

Bis heute sind über 200 verschiedene Mutationen des Wilson-Gens identifiziert. Die Erkrankung manifestiert sich frühestens nach dem 6. Lebensjahr als Lebererkrankung und nach dem 12. Lebensjahr zusätzlich als neurologische Erkrankung.

Durch die Kupferüberladung in der Leber kann sich eine Hepatitis, Zirrhose oder hepatische Dekompensation manifestieren. Die Kupferablagerungen im Nervensystem führen u. a. zu Tremor, Schreib-, Schluck- und Sprachstörungen, aber auch zu Verhaltensstörungen wie emotionale Labilität, Depression oder Hyperaktivität. Bekanntestes differentialdiagnostisches Merkmal sind die Kaiser-Fleischer-Cornealringe durch Kupferablagerungen im Außenbereich der Cornea.

Mit den zur Verfügung stehenden Medikamenten ist eine effiziente symptomatische Therapie der Stoffwechselstörung möglich, die aber einer ständigen Verlaufskontrolle bedarf. Die Therapie erfolgt bei der Wilson-Krankheit lebenslang.

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.

Von der Bundesärztekammer wurden im Rahmen ihrer Stellungnahmemöglichkeiten gemäß § 91 Abs. 8a SGB V keine Änderungsvorschläge eingebracht.

Aufgrund der sehr geringen Prävalenz von 1:30.000 wird ausdrücklich von § 6 Abs. 1 Satz 1 der Richtlinie abgewichen und keine Mindestmenge festgelegt.

Siegburg, den 25. September 2007

Gemeinsamer Bundesausschuss

Der Vorsitzende

Hess