

# Tragende Gründe

zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über  
eine Änderung der Kinder-Richtlinie:  
Überprüfung der Früherkennung der Gallengangatresie  
gemäß Kinder-Richtlinie

Vom 12. Mai 2023

## Inhalt

<b>1.</b>	<b>Rechtsgrundlage.....</b>	<b>2</b>
<b>2.</b>	<b>Eckpunkte der Entscheidung .....</b>	<b>2</b>
<b>2.1</b>	<b>Medizinischer Hintergrund .....</b>	<b>2</b>
<b>2.2</b>	<b>Aktuelle Regelungen zur Früherkennung der Gallengangatresie gemäß der Kinder-Richtlinie.....</b>	<b>3</b>
<b>2.3</b>	<b>Stellungnahme der Abteilung Fachberatung Medizin.....</b>	<b>4</b>
2.3.1	Fragestellungen für die Abteilung Fachberatung Medizin .....	4
2.3.2	Ergebnisse der Literaturrecherche .....	4
2.3.3	Bewertung durch den G-BA.....	6
<b>2.4</b>	<b>Expertenanhörung: .....</b>	<b>7</b>
2.4.1	Inhalte der Expertenanhörung .....	7
2.4.2	Bewertung durch den G-BA.....	8
<b>3.</b>	<b>Stellungnahmeverfahren .....</b>	<b>9</b>
<b>4.</b>	<b>Bürokratiekostenermittlung .....</b>	<b>10</b>
<b>5.</b>	<b>Verfahrensablauf .....</b>	<b>10</b>
<b>6.</b>	<b>Fazit.....</b>	<b>11</b>
	<b>Anlagen .....</b>	<b>12</b>
	<b>Anlage 2a Stellungnahme Abt. FBMed: Überblick: Früherkennung der Gallengangatresie mittels Stuhlfarbkarte; Stand: 09.08.2022.....</b>	<b>12</b>
	<b>Anlage 2b Übersicht Beantwortung Fragebogen.....</b>	<b>12</b>
	<b>Anlage 2c Wortprotokoll der mündlichen Anhörung (Expertenanhörung) .....</b>	<b>12</b>

## **1. Rechtsgrundlage**

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) beschließt die zur Sicherung der ärztlichen Versorgung erforderlichen Richtlinien über die Gewähr für eine ausreichende, zweckmäßige und wirtschaftliche Versorgung der gesetzlich Versicherten.

Gemäß § 26 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) haben Kinder bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres Anspruch auf Untersuchungen zur Früherkennung von Krankheiten, die ihre körperliche, geistige oder psychosoziale Entwicklung in nicht geringfügigem Maße gefährden. Näheres zu den Untersuchungen ist entsprechend den gesetzlichen Prüf- und Regelungsaufträgen gemäß § 26 Absatz 2 i.V.m. § 25 Absatz 3 und § 92 Absatz 1 Satz 2 Nummer 3 SGB V in der Richtlinie des G-BA über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern (Kinder-Richtlinie [Kinder-RL]) geregelt.

Der G-BA soll gemäß 1. Kapitel § 7 Absatz 4 Verfahrensordnung (VerfO) überprüfen, welche Auswirkungen seine Entscheidungen haben und begründeten Hinweisen nachgehen, dass sie nicht mehr mit dem allgemein anerkannten Stand der medizinischen Erkenntnisse übereinstimmen.

## **2. Eckpunkte der Entscheidung**

Der G-BA hat mit Schreiben vom 7. Januar 2022, eingegangen am 11. Januar 2022 einen Hinweis zur Notwendigkeit der Versorgungsverbesserung von Kindern mit einer Gallengangatresie (GGA) erhalten. Darin wird in Deutschland eine Versorgungslücke in der flächendeckenden Früherkennung der GGA bei Neugeborenen adressiert. Insbesondere wird darauf hingewiesen, dass unter Anwendung der Stuhlfarbkarte im Krankenhaus und in den Arztpraxen in dem aktuell vorgegebenen Zeitraum zur Diagnose und Therapieeinleitung die Früherkennungsmaßnahme nicht optimal umgesetzt werde. Im Ergebnis zeige sich eine hohe Fehlerquote in der Durchführung, wodurch das Ziel, Kinder mit einer GGA frühzeitig zu erkennen, häufig verfehlt werde. Der Beschluss dient der Anpassung der Maßnahmen zur Früherkennung der GGA gemäß Kinder-RL, indem dem Untersuchungsheft für Kinder eine Stuhlfarbkarte beigelegt und den Eltern empfohlen wird, damit die Stuhlfarbe ihres Kindes zu beobachten, um potentielle Lebererkrankungen schnell zu erkennen und zu therapieren.

Zur Überprüfung der Früherkennung der GGA gemäß Kinder-RL wurden die Stellungnahme der Abt. FBMed der Geschäftsstelle, die Erkenntnisse aus der Expertenanhörung sowie die Stellungnahmen, die vor der abschließenden Entscheidung des G-BA eingeholt wurden berücksichtigt.

### **2.1 Medizinischer Hintergrund<sup>1</sup>**

Die GGA (ICD-10 Q44.2) ist eine seltene Erkrankung, die vornehmlich im Neugeborenenalter auftritt und durch einen Verschluss der Gallengänge gekennzeichnet ist. Sie ist die häufigste ursächliche Erkrankung bei einer neonatalen Cholestase (Gallenstauung). Zudem ist die GGA die häufigste Ursache für leberbedingte Todesfälle und der häufigsten Indikation für Lebertransplantationen in der pädiatrischen Population.

Klinisch manifestiert sich die GGA in den ersten Lebenswochen mit einem persistierenden Ikterus (Ikterus prolongatus; Ikterus über 14 Tage) und mit entfärbten (acholischen), blassen

---

<sup>1</sup> Anlage 2a: Stellungnahme (Abt. FBMed); Überblick: Früherkennung der Gallengangatresie mittels Stuhlfarbkarte; Stand: 09.08.2022

Stühlen, verbunden mit dem biochemischen Kennzeichen einer konjugierten (direkten) Hyperbilirubinämie im Serum. Unbehandelt führt die GGA zu Zirrhose mit portaler Hypertension und einem Leberversagen, so dass die betroffenen Kinder innerhalb des zweiten oder dritten Lebensjahres versterben.

Die Behandlung der GGA erfolgt i. d. R. operativ sequentiell. Als erste operative Maßnahme wird eine Hepato-Portoenterostomie (HPE) nach Kasai (KPE) durchgeführt. Als optimaler Zeitpunkt für eine KPE wird der Zeitraum vom 45. bis zum 60. Lebensstag angesehen. Bei Fortschreiten der Cholestase und/ oder dem Auftreten von Leberzirrhose bleibt als einzige Therapieoption nur noch eine Lebertransplantation. Eine medikamentöse Behandlung der GGA gibt es nicht.

Ein Nachlassen des Ikterus und eine Normalisierung des Serum Bilirubins im Verlauf von sechs Monaten nach der KPE gelten als Kennzeichen einer erfolgreichen Operation. Dies kann die Notwendigkeit einer Lebertransplantation zeitlich hinaus zögern und so ein längeres Überleben mit nativer Leber ermöglichen.

Es werden klinische Phänotypen der GGA unterschieden: die isolierte (Synonym für erworben oder perinatal) und die syndromale (Synonym für angeboren oder kongenital) GGA mit anderen Fehlbildungen, die GGA vom zystischen Typ sowie die GGA in Verbindung mit dem Zytomegalievirus. In den westlichen Ländern sind bis zu 20 % der GGA Fälle syndromal. Des Weiteren erfolgt eine Klassifikation der GGA in Abhängigkeit von der Lokalisation der Obstruktion in drei verschiedene Kategorien. Mit über 90 % ist der Typ III (Verschluss auf Ebene der Porta hepatis), die am häufigsten auftretende Form. Typ I (Verschluss gemeinsamer Gallengang) liegt in etwa bei 5 % der GGA Fälle vor und Typ II (Verschluss des Lebergangs) liegt bei etwa 2 % der Betroffenen vor.

Die Ätiologie der GGA ist noch nicht geklärt. Als mögliche Auslöser für die Entstehung einer GGA werden u. a. genetische Ursachen, diverse Umweltfaktoren und eine überschießende Immunreaktion aufgrund einer Virusinfektion der Mutter diskutiert.

Die Inzidenz liegt in Europa, Kanada und Gebieten der USA liegt bei ungefähr 1:20.000.

## **2.2 Aktuelle Regelungen zur Früherkennung der Gallengangatresie gemäß der Kinder-Richtlinie**

Mit Beschluss des G-BA vom 18. Juni 2015 wurde die anamnestische Frage nach der Stuhlfarbe des Neugeborenen mittels Stuhlfarbtabelle im § 4 Absatz 2, § 5 Absatz 2 und § 6 Absatz 2 der Kinder-RL aufgenommen. Diese Früherkennungsmaßnahme wurde für das Erkennen eines pathologischen Ikterus (z. B. GGA) und damit zur Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes eingeführt.

Diese Früherkennungsmaßnahme wird bei der Vorstellung der Kinder in der U2, U3 und U4 durch die Ärztin oder den Arzt durchgeführt. In den Elterninformationen zur U2 und U3 findet sich jeweils ein Hinweis, dass das Erkennen einer behandlungsbedürftigen Gelbsucht Bestandteil der Untersuchung ist.

## **2.3 Stellungnahme der Abteilung Fachberatung Medizin<sup>2</sup>**

### **2.3.1 Fragestellungen für die Abteilung Fachberatung Medizin**

Mit der fokussierten, systematischen Recherche sollten folgende Fragen beantwortet werden:

- Welche Länder screenen auf GGA und wie wird das Screening durchgeführt (z. B. Verfahren, Zeitpunkt)?

Insbesondere sollen mit der Auswertung der Literatur weiterführende Fragen beantwortet werden:

- Welche Maßnahmen werden zur Abklärung eines auffälligen Screenings empfohlen?
- Kann durch diese Screeningmaßnahme der Diagnosezeitpunkt vorverlegt werden?
- Können durch eine frühe Therapie primäre Lebertransplantationen vermieden und das Überleben der Betroffenen mit eigener Leber verlängert werden?

### **2.3.2 Ergebnisse der Literaturrecherche**

Für Deutschland wurden die folgenden Fallzahlen ermittelt. Im Zeitraum von 2010 bis 2020 traten in der Altersgruppe ‚unter 1 Jahr‘ die meisten Fälle von GGA auf. Im Jahr 2015 waren 75 von 104 Fällen unter 1 Jahr alt.

Im Jahr 2020 wurde die höchste Anzahl an Kindern mit GGA (< 1 Jahr) mit 135 Fällen erfasst. Von ihnen wurden 50 Kinder einer KPE unterzogen. Bei 25 Kindern mit GGA wurde eine Lebertransplantation im Alter unter einem Jahr durchgeführt. Von 6 Sterbefällen an GGA traten 3 Fälle in der Altersstufe von ‚28 Tagen bis unter einem Jahr‘ auf.

#### Welche Länder screenen auf GGA und wie wird das Screening durchgeführt (z. B. Verfahren, Zeitpunkt)?

Die Stuhlfarbkarte (SCC) zum Screening auf GGA wird derzeit landesweit in Taiwan, der Schweiz und Mexiko genutzt. Regional wird die SCC in Japan, Kanada und China eingesetzt. Pilotstudien wurden in Ägypten und in Deutschland (2017, Niedersachsen) durchgeführt. Die SCC wird häufig nach der Geburt durch das Klinikpersonal an die Eltern übergeben. Nach Aufklärung werden die Eltern aufgefordert, die Stuhlfarbe mittels der SCC im ersten Lebensmonat zu prüfen. Eine Auswertung erfolgt in den meisten Ländern bei den Gesundheitsuntersuchungen der Neugeborenen in den Arztpraxen.

In Taiwan, Mexiko und China (Shenzhen) wird eine SCC mit 6 Abbildungen (3 acholische und 3 normale Stuhlfarben) verwendet.

In der Schweiz, Japan, China (Beijing) und Deutschland kommt eine SCC mit 7 Abbildungen (3 acholische und 4 normale Stuhlfarben) zum Einsatz.

In Kanada wird eine SCC mit 9 Abbildungen (6 acholische und 3 normale Stuhlfarben) genutzt.

Die SCC ist Bestandteil in einem Äquivalent des Untersuchungshefts für Kinder in Japan, Taiwan, China (Shenzhen), Mexiko sowie in der Schweiz.

---

<sup>2</sup> Siehe Fußnote 1

In Kanada und China (Beijing) wird derzeit die SCC direkt an die Eltern ausgehändigt. In Deutschland erfolgt der Farbvergleich in der Arztpraxis.

#### Welche Maßnahmen werden zur Abklärung eines auffälligen Screenings empfohlen?

Für Deutschland wird das Vorgehen zur Erkennung und differentialdiagnostischen Abklärung einer neonatalen Cholestase in der S2k Leitlinie der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF Nr. 068-015) ‚Cholestase im Neugeborenenalter‘ dargestellt. Der Fokus der Leitlinie liegt auf der frühzeitigen Erkennung und differentialdiagnostischen Abklärung einer neonatalen Cholestase. Eine der häufigsten Erkrankungen, die eine neonatale Cholestase verursachen, ist die GGA. In westlichen Industrienationen liegt ihr Anteil bei etwa 20 bis 41 %.

Als ein initialer Laborparameter wird bei einem Ikterus prolongatus oder klinischem Verdacht auf eine neonatale Cholestase eine Differenzierung des Bilirubins empfohlen. Findet sich im Rahmen der Bilirubindifferenzierung eine direkte Hyperbilirubinämie, muss diese zügig weiter abgeklärt werden, da sich (akut) lebensbedrohliche Erkrankungen als neonatale Cholestase präsentieren können. Es sollen Gastroenterologen für Kinder und Jugendliche eingebunden werden.

Bei neonataler Cholestase soll eine Sonographie der Leber und der Gallenwege beim nüchternen Patienten frühzeitig erfolgen, um anatomische und/oder vaskuläre Ursachen zu erkennen.

Bei Verdacht auf GGA sollen Patientinnen und Patienten frühzeitig für die Durchführung einer KPE anhand einer intraoperativen visuellen Darstellung der Gallengänge mittels Cholangiographie evaluiert werden und bei Bestätigung soll eine offene KPE erfolgen. Für diese diagnostischen und therapeutischen Eingriffe sollen die Patientinnen und Patienten in einem Leberzentrum für Kinder und Jugendliche vorgestellt werden, in dem die kinderchirurgische Durchführung einer KPE und die Durchführung einer Lebertransplantation (auch im Säuglingsalter) regelhaft erfolgt.

#### Kann durch das Screening mit der Stuhlfarbkarte der Diagnosezeitpunkt vorverlegt werden?

In Japan (Tochigi) lag das mittlere Alter im Zeitraum vor Einführung des Screenings für die Durchführung der KPE bei 70,3 Tagen (603 Kinder mit KPE). Im Vergleich dazu lag das mittlere Alter nach Einführung des Screenings für die Durchführung der KPE bei  $59,7 \pm 19,4$  Tagen (34 Kinder mit KPE). In Japan konnte kein signifikanter Unterschied in Hinblick auf das Alter für die KPE vor und nach Einführung des Screenings mit der SCC festgestellt werden.

In Taiwan lag das mediane Alter der Neugeborenen mit Verdacht auf GGA vor Einführung des Screenings bei 47 Tagen (296 Kinder mit KPE). Im Vergleich dazu sank das mediane Alter nach Einführung des Screenings (144 Kinder mit KPE) auf 43 Tage ( $p=0,028$ ). Das mediane Alter bei KPE sank von 51 Tagen (vor Einführung des Screenings) auf 48 Tage nach Einführung des Screenings (nicht signifikant:  $p=0,51$ ). Mit diesen Daten kann eine signifikante Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes gezeigt werden.

In China (Shenzhen) waren die Neugeborenen (57 Kinder) nach Einführung des Screenings bei der Diagnose bzw. KPE signifikant jünger ( $56 \pm 15$  Tage) als die Neugeborenen (34 Kinder) vor Einführung des Screenings ( $81 \pm 12$  Tage). Nach Einführung des Screenings wurden 37 (64,5 %) von 57 Kindern im Alter bis 60 Tage diagnostiziert. Davor waren es 12 (35,3 %) von 34 Kinder.

#### Können durch eine frühe Therapie primäre Lebertransplantationen vermieden und das Überleben der Betroffenen mit eigener Leber verlängert werden?

Anhand der Auswertung von Registerdaten zeigt sich ein Zusammenhang zwischen dem Alter bei KPE und dem Endpunkt ‚Überleben mit nativer Leber‘ (survival with native liver; SNL).

Mit steigendem Lebensalter bei der Durchführung der KPE nahm die Rate für das Überleben mit nativer Leber ab.

So zeigen Langzeitdaten von 3 Studien aus Frankreich einen signifikanten Zusammenhang des Endpunktes SNL und dem Alter bei KPE, der über das Langzeit-Follow-up bestehen blieb. Mittels einer Kaplan-Meier-Analyse wird gezeigt, dass bei den Kindern, die im Alter von unter 31 Tagen eine KPE erhielten, das Überleben mit nativer Leber zu den Follow-up-Zeitpunkten 5, 10, 15 und 20 Jahren jeweils am höchsten war.

Langzeitdaten einer Studie aus den Niederlanden bestätigen die Daten aus Frankreich. Für Kinder, die im Alter  $\leq 60$  Tage eine KPE erhielten, lag das 4-Jahres SNL bei 56 % [95 % KI: 46-65] und für Kinder, die älter als 60 Tage bei der Operation waren, lag das 4-Jahres SNL bei 32 % [95 % KI: 25-44] (signifikant:  $p=0,003$ ).

Daten aus der Schweiz zeigen, dass bei Neugeborenen, die im Alter unter 46 Tagen eine KPE erhalten hatten, die 4-Jahres Überlebensrate mit nativer Leber bei 75 %  $\pm$  15,3 % lag. Kinder, die im Alter zwischen 46 und 75 Tagen eine KPE erhielten, hatten eine 4-Jahres SNL von 33,3 %  $\pm$  10,3 %.

Daten aus Taiwan zeigen, dass bei Neugeborenen, die im Alter bis zu 60 Tagen eine KPE erhielten, die 3-Jahres Überlebensrate mit nativer Leber bei 64,9 % lag. Kinder, die im Alter über 60 Tage eine KPE erhielten, hatten eine 3-Jahres SNL von 46,3 % (OR 2,15 [95 % KI 1,19-3,86];  $p=0,01$ ). Die 5-Jahres Überlebensrate mit nativer Leber lag bei 55,0 % für Neugeborene, die im Alter bis 60 Tage operiert wurden und bei 32,1 %, wenn die Kinder über 60 Tage bei KPE alt waren (OR 2,58 [95 % KI 1,21-5,50];  $p=0,01$ ).

Ein prognostischer Faktor für das Überleben mit nativer Leber stellt das Nachlassen der Gelbsucht (Jaundice Clearance Rate, JCR) nach KPE dar.

Die Auswertung von Registerdaten aus Japan zeigt bei den Neugeborenen, die im Alter unter 30 Tagen operiert wurden, die mit 71 % höchste JCR. Bei einem Operationsalter von 1 bis 3 Monaten war die JCR etwas geringer. Wurden die Kinder erst im Alter von mehr als 3 Monaten operiert, so verschlechterte sich die JCR deutlich. Die Registerdatenauswertungen aus Frankreich, Taiwan und Thailand weisen in die gleiche Richtung.

### **2.3.3 Bewertung durch den G-BA**

Für ein Screening auf GGA wird international die SCC (Anzahl der Abbildungen variiert von 6, 7 und 9) genutzt. Die SCC ist entweder Bestandteil in einem Äquivalent des Untersuchungshefts für Kinder oder wird direkt an die Eltern ausgehändigt bzw. erfolgt der Farbabgleich in der Arztpraxis.

Anhand der Auswertung von Studiendaten durch die Abt. FBMed kann durch den Einsatz der SCC für ein Screening auf GGA eine signifikante Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes gezeigt werden. Mit der Durchführung einer KPE auf der Grundlage einer intraoperativ visuellen Darstellung der Gallengänge mittels Cholangiographie, kommt eine etablierte Therapie in Deutschland zum Einsatz. Anhand der Auswertung wird gezeigt, dass die Durchführung einer KPE unter 60 Lebenstagen eine Verbesserung der Überlebensrate mit nativer Leber im Vergleich zu einer KPE  $>60$  Lebenstagen aufweist. Die Ergebnisse der o. g. Stellungnahme werden als eine Grundlage für die Beratungen zu Änderungen der Ausgestaltung der Früherkennung einer GGA gemäß Kinder-RL herangezogen.

## 2.4 Expertenanhörung<sup>3,4</sup>

### 2.4.1 Inhalte der Expertenanhörung

Für die Einholung weiterer Erkenntnisse wurde eine Expertenanhörung durchgeführt. In Vorbereitung wurde den Experten Fragen insbesondere zu folgenden Aspekten übersandt:

- geeignete/ am besten validierte SCC
- Erkenntnisse zum späten Auftreten eines acholischen Stuhls (late onset)
- Wissensvermittlung an Arztpraxen
- Zeitlichen Angaben zur Diagnose und Durchführung einer KPE
- Typisierung der GGA und Überlebensrate mit nativer Leber
- KPE-Wiederholung

Nach Einschätzung der Experten lägen derzeit keine Daten aus Vergleichsstudien zu den unterschiedlichen SCC in derselben Neugeborenenkohorte vor. Einigkeit bestehe darin, dass die Stuhlfarbkarten aus Japan und Taiwan, die beide jeweils ein 7-stufiges Abbildungsmodell nutzen, am besten validiert seien.

In der Expertenanhörung wurde deutlich, dass die Eltern bereits in der Geburtsklinik sowie in den Vorsorgeuntersuchungen U2 und U3 über die Notwendigkeit der Beobachtung der Stuhlfarbe anhand einer SCC – auch im Verlauf von Tagen und Wochen – aufgeklärt werden sollten. Die Experten sprachen sich dafür aus, die SCC im Untersuchungsheft für Kinder mit dem Ziel abzubilden, das Bewusstsein für die Beobachtung der Stuhlfarbe sowohl für die Eltern als auch für das medizinische Personal deutlich zu stärken.

Um das Auftreten von späten (late-onset) acholischen Stühlen zu erkennen raten die Experten dazu, über einen Zeitraum von mindestens 8 Lebenswochen die Stuhlfarbe zu beobachten. Bei der Mehrzahl der Neugeborenen mit GGA würden entfärbte Stühle in den ersten 4 Lebenswochen (early-onset) auftreten. Nach Expertenmeinung hätten die meisten Kinder zunächst einen normal gefärbten Stuhlgang, der sich sekundär entfärbe. Derzeit seien dies eher Einzelbeobachtungen, da die Relevanz einer Entfärbung des Neugeborenen-Stuhlgangs bei der Bevölkerung nicht bekannt sei.

Nach Darstellung der Experten werde im klinischen Alltag differenziert zwischen der isolierten, der zystischen und der syndromalen Form der GGA. Für Neugeborene mit einer zystischen Form der GGA, die in der Regel einer Typ I Form entspricht, sei mit einer deutlich besseren Prognose zu rechnen. Für die Typ III Form werde laut Expertenmeinung eine deutlich schlechtere Prognose gesehen.

Grundsätzlich war die Expertenmeinung, dass nach der Diagnosestellung der GGA umgehend die KPE erfolgen solle. Die präoperative Diagnostik beruhe vor allem auf dem Ausschluss weiterer Diagnosen. Laut Experten werde die finale Diagnosestellung sowie die Durchführung der KPE hinsichtlich der Einhaltung von Qualitätsparametern in pädiatrischen Leberzentren empfohlen.

Es werde von einer Wiederholung der KPE im klinischen Alltag abgesehen. Bei einer chronischen Verschlechterung der Leberleistung und deren Funktionsparameter nach einer ersten KPE werde i.d.R. keine zweite KPE angeschlossen. Eine Lebertransplantation werde prioritär angestrebt.

---

<sup>3</sup> Anlage 2b: Übersicht Beantwortung Fragebogen

<sup>4</sup> Anlage 2c: Wortprotokoll der mündlichen Anhörung (Expertenanhörung)

Von einem frühzeitigen Erkennen eines Ikterus prolongatus aufgrund einer acholischen Stuhlfarbe würden den Experten nach, alle Neugeborenen mit einer GGA als auch solche, mit anderen cholestatischen Lebererkrankungen profitieren. Laut Experten hätten Kinder aufgrund einer Lebererkrankung oftmals einen Gallenstau. Dieser gehe in aller Regel mit einer erniedrigten Blutkonzentration fettlöslicher Vitamine einher. Fehlt insbesondere Vitamin K, sei die Gerinnungsfunktion der Leber massiv eingeschränkt. Klinisch könnten Kinder mit GGA oder anderen cholestatischen Lebererkrankungen durch eine Hirnblutung auffallen. Dies führe häufig zu neurologischen Beeinträchtigungen. Würden Kinder frühzeitig mit GGA oder anderen cholestatischen Lebererkrankungen diagnostiziert, könne u. a. Vitamin K rechtzeitig zur Vermeidung von Hirnblutungen gegeben werden sowie die Therapie bezüglich dieser schweren Lebererkrankungen unverzüglich eingeleitet werden.

Für die Sicherstellung einer qualitätsgesicherten Versorgung weisen die Experten auf die aktuelle Leitlinie der AWMF zur Diagnostik bei der neonatalen Cholestase<sup>5</sup> hin. Weiterhin wird betont, dass zurzeit die entsprechenden Fachgesellschaften die weiterführende Diagnostik und therapeutische Versorgung in spezialisierten, pädiatrischen Leberzentren organisieren würden. Für eine unmittelbar weiterführende Diagnostik nach einem auffälligen Screeningbefund wird auf die Notwendigkeit der Vorstellung in pädiatrischen gastroenterologischen Praxen hingewiesen, die bundesweit verfügbar seien. In diesem Zusammenhang wird auf die Internetseiten der GPGE aufmerksam gemacht. Dort sei eine Landkarte abgebildet, auf der alle, durch die GPGE zertifizierten Kinder-Gastroenterologinnen und Kinder-Gastroenterologen aufgeführt sind.

#### **2.4.2 Bewertung durch den G-BA**

Der G-BA schließt sich den o. g. Einschätzungen der Experten an. Zusammenfassend ergeben sich dadurch notwendige Änderungen für die Verbesserung der Früherkennung der GGA gemäß Kinder-RL. Den Einschätzungen zufolge werden bessere Therapieergebnisse erzielt, je früher die Therapie einsetzt.

Dies kann durch eine verbesserte Aufklärung der Eltern durch ärztliches Personal mit Hilfe einer SCC mit 7 Abbildungen im Untersuchungsheft für Kinder erreicht werden.

Für die Abbildungen werden die nachfolgenden CMYK-Farbräume genutzt:

1. C=0 M=28 Y=77 K=25
2. C=0 M=5 Y=62 K=37
3. C=0 M=25 Y=70 K=0
4. C=0 M=8 Y=90 K=0
5. C=0 M=6 Y=31 K=0
6. C=4 M=0 Y=33 K=9
7. C=0 M=4 Y=20 K=10.

Des Weiteren geht aus der Expertenanhörung hervor, dass eine verbesserte Aufklärung der Eltern durch ärztliches Personal geeignet scheint, um bei Vorliegen einer acholischen Stuhlfarbe einen zeitnahen Kontakt zu einer Ärztin oder einen Arzt zur weiteren Abklärung herzustellen.

---

<sup>5</sup> Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE). Cholestase im Neugeborenenalter; S2k Leitlinie, Langfassung [online]. AWMF Registernummer 068-015. Berlin (GER): GPGE; 2020. [Zugriff: 05.07.2022]. URL: [https://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/068-015I\\_S2k\\_Cholestase-im-Neugeborenenalter\\_2021-11\\_1.pdf](https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/068-015I_S2k_Cholestase-im-Neugeborenenalter_2021-11_1.pdf).

Die Experten bestätigen die Auswertung der Studiendaten der Abt. FBMed (siehe Abschnitt 2.3.2 und 2.3.3), dass mit der KPE ein geeignetes therapeutisches Verfahren existiert, dass bei frühzeitiger Durchführung (<60 Lebensjahr) ein Überleben mit nativer Leber der Kinder verlängert. Der G-BA geht davon aus, dass genügend Ärztinnen und Ärzte und Einrichtungen bundesweit verfügbar sind, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eindeutig zu diagnostizieren und zu behandeln.

Die Ergebnisse der Expertenanhörung werden als eine Grundlage für die Entscheidung zu Änderungen der Ausgestaltung der Früherkennung einer GGA herangezogen.

### **3. Stellungnahmeverfahren**

Der zuständige Unterausschuss Methodenbewertung hat am 23. Februar 2023 die Einleitung des Stellungnahmeverfahrens gemäß § 91 Absatz 5 und § 92 Absatz 7d SGB V beschlossen. Am 23. Februar 2023 wurde das Stellungnahmeverfahren mit einer Frist bis zum 23. März 2023 eingeleitet.

#### **Stellungnahme der Bundesärztekammer gemäß § 91 Absatz 5 SGB V**

Die Bundesärztekammer hat am 23. März 2023 eine Stellungnahme abgegeben.

#### **Stellungnahme der Bundeszahnärztekammer gemäß § 91 Absatz 5 SGB V**

Die Bundeszahnärztekammer hat mit Schreiben vom 15. März 2023 mitgeteilt, dass sie hierzu keine Stellungnahme abgibt, da die zahnärztliche Berufsausübung von den geplanten Änderungen nicht betroffen ist.

#### **Stellungnahmen gemäß § 92 Absatz 7d SGB V**

Die Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin hat am 21. März 2023 eine Stellungnahme abgegeben.

Die Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie hat am 22. März 2023 eine Stellungnahme abgegeben.

Die nachfolgenden einschlägigen wissenschaftlichen Fachgesellschaften wurden über ihr Stellungnahmerecht mit Schreiben vom 23. Februar 2023 informiert, haben aber keine Stellungnahme abgegeben:

- Deutsche Gesellschaft für Kinder- & Jugendmedizin
- Gesellschaft für Neonatologie & Pädiatrische Intensivmedizin
- Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie & Ernährung

#### **Würdigung der Stellungnahmen**

Aus den schriftlichen Stellungnahmen haben sich keine Änderungen am Beschlussentwurf ergeben. Zur Würdigung der schriftlichen Stellungnahmen wird auf Kapitel B-6.1 des Abschlussberichts verwiesen.

Aus den mündlichen Stellungnahmen resultierte eine klarstellende Anpassung zur Stuhlfarbkarte. Die Anzahl der Zeilen für die Dokumentation der Beobachtungen der

Personensorgeberechtigten wird reduziert, um nicht den Eindruck zu erwecken, die Personensorgeberechtigten sollten die Farbe des Stuhlgangs ihres Babys lediglich protokollieren. Diese Änderung soll die Dringlichkeit der Vorstellung bei einer Ärztin oder einem Arzt unterstützen.

#### 4. Bürokratiekostenermittlung

Durch den vorgesehenen Beschluss entstehen keine neuen Informationspflichten für Leistungserbringerinnen und Leistungserbringer im Sinne von Anlage II zum 1. Kapitel VerFO. Durch die geringfügige Anpassung der Dokumentation in Anlage 1 ergibt sich mit Ergänzung eines weiteren Ankreuzfeldes ‚Stuhlfarbkarte‘ im Rahmen Dokumentation des erweiterten Beratungsbedarfs der Kinderuntersuchungen U2 und U3 für Ärztinnen und Ärzte ein marginaler Mehraufwand. Aufgrund der Seltenheit des Vorliegens einer GGA wird diesbezüglich von sehr wenigen Dokumentationen im Jahr ausgegangen. Daher sind die zusätzlichen bürokratischen Aufwände als äußerst gering einzuschätzen und werden nicht quantifiziert.

#### 5. Verfahrensablauf

Datum	Gremium	Beratungsgegenstand/Verfahrensschritt
11.01.2022		Eingang von Hinweisen aus der Versorgung zur Versorgungsverbesserung von Kindern mit einer Gallengangatresie
18.01.2022 26.04.2022	AG	Beratungen zu den eingegangenen Hinweisen aus der Versorgung
24.05.2022	AG	Beauftragung der Abt. FBMed mit einer orientierenden, nicht systematischen Recherche zu Screeningmaßnahmen auf Gallengangatresie
14.07.2022	UA MB	Sachstandsbericht; Beauftragung zur Durchführung einer Expertenanhörung
09.08.2022		Vorlage der Stellungnahme der Abt. FBMed „Überblick: Früherkennung der Gallengangatresie mittels Stuhlfarbkarte“
18.08.2022	Plenum	Beschluss zur Einleitung des Beratungsverfahrens: Überprüfung der Früherkennung der Gallengangatresie gemäß Kinder-Richtlinie
20.09.2022	AG	Expertenanhörung mit Vertretern der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE), der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH) sowie eines Vertreters der Medizinischen Hochschule Hannover
23.02.2023	UA MB	Vorlage der Beschlussempfehlung, Festlegung der am Stellungsverfahren zu beteiligenden Fachgesellschaften und Einleitung des

		Stellungnahmeverfahrens gemäß §§ 91 Absatz 5 sowie 92 Absatz 7d SGB V
27.04.2023	UA MB	Mündliche Anhörung und Würdigung der schriftlichen Stellungnahmen, Würdigung der mündlichen Stellungnahmen, Abschluss der vorbereitenden Beratungen, Beschlussempfehlung
12.05.2023	Plenum	Beschlussfassung
14.06.2023		Mitteilung des Ergebnisses der gemäß § 94 Absatz 1 SGB V erforderlichen Prüfung des Bundesministeriums für Gesundheit
12.07.2023		Veröffentlichung des Beschlusses im Bundesanzeiger
13.07.2023		Inkrafttreten des Beschlusses

## 6. Fazit

Der G-BA beschließt folgende Änderungen für die Verbesserung der Früherkennung einer Gallengangatresie gemäß Kinder-RL.

Im Rahmen der ärztlichen Beratung wird im § 4 Nummer 3 (U2) und im § 5 Nummer 4 (U3) der Kinder-RL jeweils ein Spiegelstrich für die ‚Beobachtung der Stuhlfarbe mittels Stuhlfarbkarte‘ eingefügt. In der Anlage 1 der Kinder-RL (Untersuchungsheft für Kinder) wird im Rahmen der Dokumentation des erweiterten Beratungsbedarfs ein weiteres Ankreuzfeld ‚Stuhlfarbkarte‘ für die jeweiligen Untersuchungen eingefügt. Nach der Dokumentation der U2 wird eine Stuhlfarbkarte mit 7 Abbildungen eingefügt. In den Elterninformationen der U2 und U3 werden diese auf die Beobachtung der Stuhlfarbe ihres Kindes hingewiesen.

Berlin, den 12. Mai 2023

Gemeinsamer Bundesausschuss  
gemäß § 91 SGB V  
Der Vorsitzende

Prof. Hecken

## **Anlagen**

**Anlage 2a Stellungnahme Abt. FBMed: Überblick: Früherkennung der Gallengangatresie mittels Stuhlfarbkarte; Stand: 09.08.2022**

**Anlage 2b Übersicht Beantwortung Fragebogen**

**Anlage 2c Wortprotokoll der mündlichen Anhörung (Expertenanhörung)**

Hinweis: Die Anlagen 2a, 2b und 2c sind in der Anlage zur Zusammenfassenden Dokumentation: Überprüfung der Früherkennung der Gallengangatresie gemäß Kinder-Richtlinie unter 1. – 3. abgebildet. Die Anlage zur Zusammenfassenden Dokumentation ist unter <https://www.g-ba.de/beschluesse/6013/> abrufbar.