

**Tragende Gründe zum Beschluss
des Gemeinsamen Bundesausschusses
zur Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus
nach § 116b SGB V“, Anlage 2 Nr. 6
Diagnostik und Versorgung von Patientinnen und Patienten mit
biliärer Zirrhose**

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 zuletzt geändert am 19.06.2008 hat der G-BA Grundlagen für die Ergänzung der Kataloginhalte, die Konkretisierung, die Überprüfung und die Weiterentwicklung des Kataloges nach der Verfahrensordnung des G-BA geregelt.

Laut Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschuss vom 12.05.2004 wurde die Ergänzung des gesetzlichen Kataloges u.a. um die Biliäre Zirrhose initiiert. Ziel des Beschlusses ist die Ergänzung der Anlage 2 der Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b 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.

Die biliäre Zirrhose ist das Endstadium chronischer Lebererkrankungen, bei denen Gallenwegserkrankungen heterogener Pathogenese zugrunde liegen, die im weiteren Krankheitsverlauf zu einer Leberzirrhose führen. Für das Stadium der Zirrhose gilt der Lebergewebeumbau als irreversibel. Typischerweise entwickelt sich eine biliäre Zirrhose über einen Zeitraum von Jahren.

Zur Gruppe der Patientinnen und Patienten mit biliärer Zirrhose i.S.d. Richtlinie zählen Patientinnen und Patienten mit primär biliärer Zirrhose, sekundärer biliärer Zirrhose und den beiden seltenen Gallenwegserkrankungen teils unbekannter Pathogenese Vanishing Bile Duct Syndrom (VBDS) und Idiopathic Adult Ductopenia Syndrom (IAD), die in eine biliäre Zirrhose münden.

Die primär biliäre Zirrhose (PBC) beginnt an den kleinen Gallengängen, die durch eine Entzündung zerstört werden. Im längeren Verlauf kann die vernarbende Entzündung auf das gesamte Lebergewebe übergreifen und schließlich zu einer Leberzirrhose führen.

Die genauen Ursachen und Auslöser der PBC sind unbekannt. Pathogenetisch sind Autoimmunreaktionen wahrscheinlich von zentraler Bedeutung. Die PBC verläuft häufig über viele Jahre mit uncharakteristischen Beschwerden und wird im späteren Krankheitsverlauf durch die Komplikationen und Begleiterkrankungen geprägt. Als Folge des Leberumbaus können sich im Spätstadium die für eine Leberzirrhose typischen Komplikationen eines Pfortaderhochdrucks (portale Hypertension) einstellen. Dazu gehören Wasserbauch (Aszites), Krampfadern der Speiseröhre (Ösophagusvarizen) oder Krampfadern im Magen (Fundusvarizen) sowie Störungen der Hirnfunktion (hepatische Enzephalopathie).

Lebensbedrohliche Komplikationen des Pfortaderhochdrucks sind akute Blutungen aus Ösophagusvarizen.

Die primär biliäre Zirrhose kann von anderen Autoimmunerkrankungen wie z.B. Autoimmunhepatitis oder primär sklerosierender Cholangitis abgegrenzt werden. In bis zu 10 Prozent der Fälle können auch Mischformen z.B. von PBC und Autoimmunhepatitis auftreten (Overlap-Syndrom).

Der Verlauf einer PBC ist von Patient zu Patient sehr unterschiedlich. Die Prognose der Erkrankung ist abhängig von den klinischen Symptomen und dem Grad der Leberdekomensation.

Eine sekundäre biliäre Zirrhose ist einer Erkrankung der Leber, bei der es durch den chronischen Rückstau von Galle in der Leber zu einer Schädigung der Leberzellen mit Ausbildung einer Leberzirrhose kommt.

Im Gegensatz zur primär biliären Zirrhose ist die sekundär biliäre Zirrhose jedoch kein eigenständiges, homogenes Krankheitsbild, sondern vielmehr der Folgezustand einer anderen ursächlichen Erkrankung. Die Komplikationen sind mit denen der primär biliären Leberzirrhose gleichartig. Darüber hinaus kommt es im Rahmen der bakteriellen Gallengangsentzündungen (Cholangitis) oft zu schwerwiegend (septischen) Krankheitsbildern.

Beim Vanishing Bile Duct Syndrom (VBDS) und Idiopathic Adult Ductopenia Syndrom (IAD) handelt es sich um seltene Erkrankungen mit Zerstörung und Schwund der kleinen Gallengänge und chronischen Gallestauung in der Leber. Die Syndrome können auf Entwicklungsstörungen des biliären Systems beruhen oder als Folge durch andere Krankheitsprozesse entstehen.

Auch die sekundäre biliäre Zirrhose, das Vanishing Bile Duct Syndrom (VBDS) und das Idiopathic Adult Ductopenia Syndrom (IAD) können trotz Therapie bis zur dekompensierten Leberzirrhose voranschreiten.

Im Rahmen der Behandlung der biliären Zirrhose kann es dazu kommen, dass die Indikation einer Lebertransplantation geprüft werden muss und diese ggf. eingeleitet wird.

Die in Anlage 2 niedergelegte Konkretisierung der diagnostischen und therapeutischen Prozeduren sowie der sächlichen und personellen Anforderungen basieren auf den Diskussionen in der Arbeitsgruppe und den Ergebnissen der Expertenanhörung. Sie beschreiben eine qualitativ hochwertige spezialisierte Diagnostik und Therapie in einem interdisziplinären Behandlungsteam. Durch eine konsequente multidisziplinäre Betreuung der Patientinnen und Patienten mit biliärer Zirrhose durch ein erfahrenes Team kann die Prognose und die Lebensqualität der Betroffenen verbessert werden. 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.

Die Prävalenz der (primären) biliären Zirrhose zeigt deutliche regionale sowie geschlechts- und altersspezifische Unterschiede. Die PBC kann sich in verschiedenen Lebensaltern manifestieren, am häufigsten ist eine Erstmanifestation zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr, mit einem Gipfel zwischen dem 50. und 55. Lebensjahr. Familiäre Häufung wurde mehrfach beschrieben. Es lässt sich ein Anstieg der Inzidenz und Prävalenz feststellen. Das wird u.a. auf die verbesserte Diagnostik sowie eine erhöhte Überlebensrate der Betroffenen zurückgeführt.

Die Prävalenz der primär biliären Zirrhose beträgt nach Recherche der Abteilung Fachberatung Medizin des Gemeinsamen Bundesausschusses zwischen 8-14 und 30-40 pro 100.000 Einwohner. Die Prävalenzschätzung gelang lediglich für Patientinnen und Patienten mit primär biliärer Zirrhose. Der Einbezug von Patientinnen und Patienten mit sekundärer biliärer Zirrhose im Sinne der vorliegenden Konkretisierung erhöht diese Angaben. Geht man allein von der unteren Grenze der angegebenen Prävalenzschätzung der primär biliären Zirrhose aus, ergeben sich 6.400 – 11.200 Betroffene bei der Grundannahme von 80 Millionen Einwohnern in der Bundesrepublik Deutschland. Damit handelt es sich bei der primären biliären Zirrhose um eine seltene, aber nicht sehr seltene Erkrankung. Bei der Festlegung von Mindestmengen für die Behandlung von Erkrankungen nach Anlage 2 orientiert sich der Gemeinsame Bundesausschuss gemäß der Richtlinie Ambulante Behandlung im Krankenhaus

nach § 116b SGB V Abs. 1 Satz 3 grundsätzlich an einem Richtwert von 50 Behandlungsfällen pro Jahr.

Unter Abwägung der Sicherung entsprechender Kompetenz durch Behandlungserfahrung im Team und den Regelungen des § 6 Abs.1 Satz5 der Richtlinie hat der G-BA die Mindestbehandlungsanzahl auf 50 Patientinnen und Patienten pro Jahr festgelegt. Es bestehen keine ausreichenden Gründe wie beispielsweise eine Gefährdung der Versorgung, auf die Festlegung von Mindestmengen wie in § 6 Abs. 1 Satz 5 der Richtlinie ambulante Behandlung im Krankenhaus nach 116 b SGB V beschrieben, zu verzichten. Gemäß § 6 Abs. 4 Satz 2 der Richtlinie Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V gelten die Mindestmengen nicht für Kinder und Jugendliche, wenn diese in pädiatrischen Abteilungen behandelt werden. Zu dem wird auf die in § 6 Abs. 4 der Richtlinie enthaltene Regelung zur Übergangsfrist bzgl. der Mindestmengen hingewiesen.

Der Bundesärztekammer wurde gemäß § 91 Abs. 5a SGB V Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben. Der Unterausschuss hat die Stellungnahme in seiner Sitzung am 8. Juli 2009 beraten und einzelne Anregungen berücksichtigt.

Berlin, 17. September 2009

Gemeinsamer Bundesausschuss
gem. § 91 SGB V
Der Vorsitzende

Hess