



**Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen  
in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus  
nach § 116 b SGB V**

**- Marfan-Syndrom-**

**SEG 6  
Sozialmedizinische Expertengruppe 6  
„Arzneimittelversorgung“  
der MDK-Gemeinschaft**

**Dezember 2008**

**Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom**

Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“

---

**Impressum**

**Thema:**

Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom

(MDK-interne Systematik: G1)

**Auftraggeber:**

GKV-Spitzenverband

**Stand:**

Dezember 2008

**Verfasser:**

Dr. med. Lili Grell  
MDK Westfalen-Lippe  
Nordstraße 27  
33102 Paderborn

Wolfgang Wilms  
MDK Nordrhein  
Bendelstraße 21  
52062 Aachen

**Review:**

Entfällt.

Im folgenden Text wurde bei der Angabe von Personenbezeichnungen jeweils die männliche Form angewandt. Dies erfolgte ausschließlich zur Verbesserung der Lesbarkeit.

Falls ein geschlechtsspezifischer Bezug hergestellt werden muss, wird in geeigneter Form an der entsprechenden Stelle darauf hingewiesen.

## **1 Zusammenfassung**

Auftrag des GKV-Spitzenverbands ist die Erstellung einer indikationsspezifischen Arzneimittelliste, anhand derer die Krankenkassen die Verordnungsfähigkeit und Wirtschaftlichkeit der Verordnungen der Krankenhäuser im Rahmen der ambulanten Behandlung nach § 116 b überprüfen können, hier Teilbereich „Marfan-Syndrom“. Die indikationsspezifischen Arzneimittel sollen auf Grundlage der ATC-(Anatomisch-therapeutisch-chemische)Klassifikation erfolgen.

Trotz umfangreicher Recherche konnte kein einziges Arzneimittel gefunden werden, das für das Marfan-Syndrom beziehungsweise die in der Richtlinie genannten Erkrankungen zugelassen ist.

Als alleinige Grundlage zur Prüfung von Wirtschaftlichkeit und Zweckmäßigkeit von Arzneimittelverordnungen des Krankenhauses im Rahmen der ambulanten Behandlung nach § 116 b SGB V ist dies **nicht** ausreichend.

Auch wenn kein einziges Arzneimittel gefunden wurde, das spezifisch für die in der Richtlinie angegebenen Diagnosen zugelassen ist, so können dennoch wirtschaftliche und zweckmäßige Arzneimittel auch innerhalb ihrer Zulassung bei den in der Richtlinie genannten Erkrankungen eingesetzt werden. Sie sind zugelassen für die vielfältig auftretenden Krankheitserscheinungen beziehungsweise kardiologischen Krankheiten, wie sie beispielsweise auch ohne Marfan-Syndrom auftreten.

Zur Prüfung der Wirtschaftlichkeit ist als erster Schritt empfehlenswert, dass die bei vielen Krankenkassen bereits jetzt für den ambulanten vertragsärztlichen Bereich eingeführten und bewährten Prüfroutinen auch für den Bereich der Versorgung nach § 116 b SGB V angewendet werden.

Analog dem ambulanten vertragsärztlichen Bereich ist eine Prüfung krankenkassenübergreifend und gegebenenfalls auch vergleichend mit anderen Ärzten, die nach § 116 b SGB V behandeln, und spezialisierten Vertragsärzten sinnvoll. Nur so erscheint eine ausreichende Validität gewährleistet. Sie könnte auch unter wirtschaftlichen Aspekten für Krankenkassen interessant sein. Dieses Verfahren kann auch im Sinne eines Benchmarkings genutzt werden.

Darüber hinaus sind medizinische oder einzelfallspezifische Prüfungen durch die Krankenkassen durchaus, zumindest bei Auffälligkeiten, gegebenenfalls auch stichprobenartig, anzuempfehlen. Hierfür sollte die örtliche Expertise des MDK eingeschaltet werden.

## **2 Verzeichnisse**

### **2.1 Inhaltsverzeichnis**

<b>1</b>	<b>Zusammenfassung</b> .....	<b>3</b>
<b>2</b>	<b>Verzeichnisse</b> .....	<b>4</b>
2.1	Inhaltsverzeichnis .....	4
2.2	Abkürzungsverzeichnis.....	5
<b>3</b>	<b>Fragestellung / Auftrag</b> .....	<b>6</b>
<b>4</b>	<b>Beschreibung des medizinischen Hintergrundes</b> .....	<b>7</b>
<b>5</b>	<b>Beschreibung des zu begutachtenden Verfahrens</b> .....	<b>10</b>
5.1	Technischer Hintergrund .....	11
5.2	Verbreitung und Anerkennung.....	11
5.3	Personelle und strukturelle Anforderungen, Einsatzbereich .....	11
5.4	Bisherige Erfahrungen im MDK .....	11
5.5	Rechtliche Aspekte.....	12
<b>6</b>	<b>Beschreibung des Vorgehens</b> .....	<b>15</b>
6.1	Recherche .....	15
6.1.1	Vorgelegte Unterlagen.....	15
6.1.2	Systematische Recherche.....	15
6.1.3	Umfeld-Recherche.....	16
6.2	Auswahl.....	16
6.3	Bearbeitung .....	16
<b>7</b>	<b>Ergebnisse</b> .....	<b>17</b>
7.1	Detaillierte Auflistung.....	17
7.2	Darstellung und Begründung des Vorgehens.....	18
<b>8</b>	<b>Kosten, Wirtschaftlichkeit</b> .....	<b>19</b>
<b>9</b>	<b>Diskussion</b> .....	<b>20</b>
<b>10</b>	<b>Fazit, zusammenfassende sozialmedizinische Empfehlung</b> .....	<b>21</b>
<b>11</b>	<b>Review</b> .....	<b>23</b>
<b>12</b>	<b>Literaturverzeichnis</b> .....	<b>24</b>
<b>Anhang I: Richtlinie des G-BA</b> .....		<b>26</b>

## **2.2 Abkürzungsverzeichnis**

AMIS:	Arzneimittelinformationssystem
ATC-Klassifikation:	Anatomisch-therapeutisch-chemische Klassifikation
BfArM:	Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte
DDD:	Defined daily dose (definierte Tagesdosis)
DIMDI:	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
G-BA:	Gemeinsamer Bundesausschuss
ICD:	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (Internationale Klassifikation der Krankheiten)
PZN:	Pharmazentralnummer
WIdO:	Wissenschaftliches Institut der AOK
WHO:	World Health Organization (Weltgesundheitsorganisation)

### **3 Fragestellung / Auftrag**

Der Auftrag des GKV-Spitzenverbands ist die Erstellung einer indikationsspezifischen Arzneimittelliste, anhand derer die Krankenkassen die Verordnungsfähigkeit und Wirtschaftlichkeit der Verordnungen der Krankenhäuser im Rahmen der ambulanten Behandlung nach § 116 b SGB V überprüfen können, hier Teilbereich „Marfan-Syndrom“.

Die indikationsspezifischen Arzneimittel sollen auf Grundlage der ATC-(Anatomisch-therapeutisch-chemische)Klassifikation erfolgen.

## 4 Beschreibung des medizinischen Hintergrundes

1896 beschreibt der französische Arzt Antoine-Bernard Marfan erstmalig das Syndrom. Es handelt sich um eine generalisierte Bindegewebserkrankung mit Veränderungen der Mikrofibrillen.

Das Marfan-Syndrom ist eine autosomal dominant vererbte Erkrankung des Bindegewebes mit Befall unterschiedlicher Organsysteme. Die Expression der Erkrankung ist variabel, ebenso die Penetranz. In zirka 80 % wird die Diagnose bis zum ersten Lebensjahr gestellt, vereinzelt erst im Erwachsenenalter. 3/4 der Fälle treten familiär auf, 1/4 sind Neumutationen, gehäuft bei höherem väterlichem Alter. Es kann eine ausgeprägte inter- und intrafamiliäre Variabilität der Befunde vorliegen, die zum Teil auch altersabhängig sind. Das Spektrum reicht von der sehr schweren, häufig letalen Verlaufsform des neonatalen Marfan-Syndroms über das klassische Bild bis hin zu fast unauffälligen Formen, die erst durch kardiale Komplikationen auffallen.

Judge (2005) gibt die Inzidenz für das klassische Marfan Syndrom mit zirka 2 bis 3 pro 10.000 Einwohner an. Dort findet sich auch die Angabe von einer auf 9.802 Lebendgeburten in Schottland. Von Kodolitsch (1998) beschreibt eine Prävalenz von 4 bis 6 Fällen auf 100.000 Einwohner.

Das neonatale Marfan-Syndrom ist meist bereits im ersten Lebensjahr letal. Verläufe im Erwachsenenalter zeigten, dass die Lebenszeit noch in den siebziger Jahren um ein Drittel verkürzt war, während aktuelle Zahlen eine annähernd normale Lebenserwartung beschreiben.

Die Diagnose ist nicht immer leicht zu stellen. Die Genter Einteilung nennt folgende Kriterien:

---

### **Skelettsystem**

- *Hühnerbrust (Pectus carinatum)*
- *Trichterbrust (Pectus excavatum) in 2/3 der Fälle*
- *Verhältnis Armspanne zu Körperhöhe größer als 1.05*
- *Positives Daumen-Handgelenkzeichen*
- *Skoliose >20° oder Spondylolisthesis*
- *Eingeschränkte Ellbogenstreckung (<170°)*
- *Pes planus durch mediale Dislokation des medialen Malleolus*
- *Protrusio acetabuli (nur röntgenologisch)*

### **Augen**

- *Ektopia lentis bei etwa 80 Prozent der Patienten*

### **Kardiovaskuläres System**

- *Dilatation der Aorta ascendens mit/ohne Aortenklappeninsuffizienz*
- *Dissektion der Aorta ascendens*

### **Dura**

- *lumbosacrale durale Ektasie*
  - *Familienanamnese und genetische Befunde*
  - *Verwandter 1. Grades erfüllt die diagnostischen Kriterien*
  - *Mutation im Gen für Fibrillin-1 (FBN1) nachgewiesen*
- 

Von fünf zu diagnostizierenden Hauptkriterien sollten zwei sowie ein Nebenkriterium vorhanden sein. Bei Vorliegen einer Erkrankung beziehungsweise einer FBN1-Mutation bei einem Verwandten ersten Grades genügen ein Hauptkriterium und ein Nebenkriterium.

Wegen des disproportionalen Längenwachstum mit Hochwuchs bei asthenischem Habitus findet sich die Diagnose gehäuft zum Beispiel bei Basketballspielern.

In der Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses zu § 116 b SGB V werden ICD-Diagnosen aufgeführt. Die internationale Klassifikation der Krankheiten (ICD) dient unter anderem der Vereinfachung von Datenerfassungen. So können zum Beispiel mit diesen Schlüsseln auch epidemiologische Zuordnungen durchgeführt werden.

Die „**A**natomisch-**T**herapeutisch-**C**hemische Klassifikation“ (ATC) für Arzneimittelwirkstoffe wird primär von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erstellt und von einer Arbeitsgruppe beim Kuratorium für Fragen der Klassifikation im Gesundheitswesen, in der die maßgeblichen Fachkreise vertreten sind, an deutsche Verhältnisse angepasst. Die Beschlüsse dieser Arbeitsgruppe werden durch das Deutsche Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) seit dem 1. Januar 2004 jährlich als aktualisierte amtliche Fassung der ATC-Klassifikation mit definierten Tagesdosen gemäß § 73 Abs. 8 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) herausgegeben.

Die jeweils gültige Version ist auf der Webseite des DIMDI abrufbar (<http://www.dimdi.de/dynamic/de/klassi/downloadcenter/atcddd/version2008/atcddd-amtlich-2008.pdf>).



## Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom

Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“

---

Die Arzneimittelwirkstoffe werden mit einem hierarchischen, siebenstelligen Code (aus Buchstaben und Zahlen) nach

- Anatomischer Zuordnung (zum Organsystem auf das sie einwirken)
- - Therapeutischen-pharmakologischen Eigenschaften sowie
- - - Chemischer Struktur

in verschiedene Gruppen eingeteilt.

Darüber hinaus wird den Wirkstoffen eine definierte Tagesdosis („defined daily dose“ = DDD) zugeordnet.

Die Verwendung der ATC-Klassifikation dient der Erleichterung von Vergleichen zwischen Arzneimitteln. Die Angaben zu den Tagesdosen sind Hilfsgrößen. Sie stimmen nicht unbedingt mit der Zulassung überein.

Der Aussagewert im Hinblick auf die Wirtschaftlichkeit ist begrenzt.

## **5 Beschreibung des zu begutachtenden Verfahrens**

In der Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses zu § 116 b SGB V (Anhang I) wird die Behandlung beschränkt auf folgende ICD-Ziffern:

„Marfan-Syndrom (Q 87.4) und verwandten, durch genetische Mutationen bedingten Störungen, die zur Aortenerweiterung mit einem Risiko der Aortendissektion führen können, z. B. familiäres Aortenaneurysma (Q 25.4), Loeys-Dietz-Syndrom (Q 87.8).“

Es werden in dieser Stellungnahme jeweils die einzelnen Diagnosen mit ICD-Ziffern aufgeführt.

## **5.1 Technischer Hintergrund**

Fertigarzneimittel sind zulassungspflichtig. Der ATC-Code bezieht sich auf Wirkstoffe. Bei Zulassung von Fertigarzneimitteln wird der ATC-Code - soweit für den Wirkstoff vorhanden - dem jeweiligen Arzneimittel(-datensatz) zugeordnet.

Eine Angabe des ATC-Codes findet sich bei vielen Arzneimitteln in der Fachinformation, teilweise werden sie auch in der AMIS-Datenbank gelistet.

In der Datenbank finden sich allerdings keine ICD-Verschlüsselungen zu den zugelassenen Anwendungsgebieten.

## **5.2 Verbreitung und Anerkennung**

Die Krankenhäuser, die an einer Versorgung nach § 116 b SGB V teilnehmen, werden auf Antrag durch das Bundesland bestimmt.

## **5.3 Personelle und strukturelle Anforderungen, Einsatzbereich**

Personelle und strukturelle Anforderungen sind in der Richtlinie des G-BA definiert.

Alle Indikationen sind in der Richtlinie benannt und teilweise auch konkretisiert.

## **5.4 Bisherige Erfahrungen im MDK**

Die Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses wurde 2005 erstmalig verfasst. Bisher gibt es in der MDK-Gemeinschaft kaum Erfahrungen zur Begutachtung.

Die SEG 6 „Arzneimittelversorgung“ befasst sich zum ersten Mal damit, ICD-Diagnosen ATC-Codes zuzuordnen.

## 5.5 Rechtliche Aspekte

Der aktuelle Gesetzestext des § 116 b SGB V lautet:

### **§ 116b Ambulante Behandlung im Krankenhaus**

*(1) Die Krankenkassen oder ihre Landesverbände können mit zugelassenen Krankenhäusern, die an der Durchführung eines strukturierten Behandlungsprogramms nach § 137g teilnehmen, Verträge über ambulante ärztliche Behandlung schließen, soweit die Anforderungen an die ambulante Leistungserbringung in den Verträgen zu den strukturierten Behandlungsprogrammen dies erfordern. Für die sächlichen und personellen Anforderungen an die ambulante Leistungserbringung des Krankenhauses gelten als Mindestvoraussetzungen die Anforderungen nach § 135 entsprechend.*

*(2) Ein zugelassenes Krankenhaus ist zur ambulanten Behandlung der in dem Katalog nach Absatz 3 und 4 genannten hochspezialisierten Leistungen, seltenen Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen berechtigt, wenn und soweit es im Rahmen der Krankenhausplanung des Landes auf Antrag des Krankenhausträgers unter Berücksichtigung der vertragsärztlichen Versorgungssituation dazu bestimmt worden ist. Eine Bestimmung darf nicht erfolgen, wenn und soweit das Krankenhaus nicht geeignet ist. Eine einvernehmliche Bestimmung mit den an der Krankenhausplanung unmittelbar Beteiligten ist anzustreben.*

*(3) Der Katalog zur ambulanten Behandlung umfasst folgende hochspezialisierte Leistungen, seltene Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen:*

*1. hochspezialisierte Leistungen*

- *CT/MRT-gestützte interventionelle schmerztherapeutische Leistungen*
- *Brachytherapie,*

*2. seltene Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen*

- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit onkologischen Erkrankungen*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit HIV/Aids*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit schweren Verlaufsformen rheumatologischer Erkrankungen*
- *spezialisierte Diagnostik und Therapie der schweren Herzinsuffizienz (NYHA Stadium 3-4)*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Tuberkulose*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Mucoviszidose*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Hämophilie*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Fehlbildungen, angeborenen Skelettsystemfehlbildungen und neuromuskulären Erkrankungen*
- *Diagnostik und Therapie von Patienten mit schwerwiegenden immunologischen Erkrankungen*
- *Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Multipler Sklerose*

- Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Anfallsleiden
- Diagnostik und Versorgung von Patienten im Rahmen der pädiatrischen Kardiologie
- Diagnostik und Versorgung von Frühgeborenen mit Folgeschäden.

Für die sächlichen und personellen Anforderungen an die ambulante Leistungserbringung des Krankenhauses gelten die Anforderungen für die vertragsärztliche Versorgung entsprechend.

(4) Der Gemeinsame Bundesausschuss hat erstmals bis zum 31. März 2004 den Katalog nach Absatz 3 zu ergänzen um weitere seltene Erkrankungen und Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen sowie um hochspezialisierte Leistungen, die die Kriterien nach Satz 2 erfüllen. Voraussetzung für die Aufnahme in den Katalog ist, dass der diagnostische oder therapeutische Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit belegt sind, wobei bei der Bewertung der medizinischen Notwendigkeit und der Wirtschaftlichkeit die Besonderheiten der Leistungserbringung im Krankenhaus im Vergleich zur Erbringung in der Vertragsarztpraxis zu berücksichtigen sind. Die Richtlinien haben außerdem Regelungen dazu zu treffen, ob und in welchen Fällen die ambulante Leistungserbringung durch das Krankenhaus die Überweisung durch den Hausarzt oder den Facharzt voraussetzt. In den Richtlinien sind zusätzliche sächliche und personelle Anforderungen sowie die einrichtungsübergreifenden Maßnahmen der Qualitätssicherung nach § 135a in Verbindung mit § 137 an die ambulante Leistungserbringung des Krankenhauses zu regeln; als Mindestanforderungen gelten die Anforderungen nach § 135 entsprechend. Der Gemeinsame Bundesausschuss hat den gesetzlich festgelegten Katalog, die Qualifikationsanforderungen und die Richtlinien spätestens alle zwei Jahre daraufhin zu überprüfen, ob sie noch den in den Sätzen 2 bis 4 genannten Kriterien entsprechen sowie zu prüfen, ob neue hochspezialisierte Leistungen, neue seltene Erkrankungen und neue Erkrankungen mit besonderen Krankheitsverläufen in den Katalog nach Absatz 3 aufgenommen werden müssen.

(5) Die nach Absatz 2 von den Krankenhäusern erbrachten Leistungen werden unmittelbar von den Krankenkassen vergütet. Die Vergütung hat der Vergütung vergleichbarer vertragsärztlicher Leistungen zu entsprechen. Das Krankenhaus teilt den Krankenkassen die von ihm nach den Absätzen 3 und 4 ambulant erbringbaren Leistungen mit und bezeichnet die hierfür berechenbaren Leistungen auf der Grundlage des einheitlichen Bewertungsmaßstabes (§ 87). Die Vergütung der in den Jahren 2007 und 2008 erbrachten ambulanten Leistungen erfolgt in den einzelnen Quartalen nach Maßgabe des durchschnittlichen Punktwertes, der sich aus den letzten vorliegenden Quartalsabrechnungen in der vertragsärztlichen Versorgung bezogen auf den Bezirk einer Kassenärztlichen Vereinigung ergibt. Der Punktwert nach Satz 4 wird aus den im Bezirk einer Kassenärztlichen Vereinigung geltenden kassenartenbezogenen Auszahlungspunktwerten je Quartal, jeweils gewichtet mit den auf der Grundlage des einheitlichen Bewertungsmaßstabes für ärztliche Leistungen abgerechneten Punktzahlvolumina, berechnet. Die Kassenärztliche Vereinigung, die Landesverbände der

*Krankenkassen und die Ersatzkassen stellen regelmäßig acht Wochen nach Quartalsbeginn, erstmals bis zum 31. Mai 2007, den durchschnittlichen Punktwert nach Satz 4 gemeinsam und einheitlich fest. Erfolgt die Feststellung des durchschnittlichen Punktwertes bis zu diesem Zeitpunkt nicht, stellt die für die Kassenärztliche Vereinigung zuständige Aufsichtsbehörde den Punktwert fest. Ab dem 1. Januar 2009 werden die ambulanten Leistungen des Krankenhauses mit dem Preis der in seiner Region geltenden Euro-Gebührenordnung (§ 87a Abs. 2 Satz 6) vergütet. Die Prüfung der Wirtschaftlichkeit und Qualität erfolgt durch die Krankenkassen.*

*(6) Die ambulante Behandlung nach Absatz 2 schließt die Verordnung von Leistungen nach § 73 Abs. 2 Nr. 5 bis 8 und 12 ein, soweit diese zur Erfüllung des Behandlungsauftrags im Rahmen der Zulassung erforderlich sind; § 73 Abs. 2 Nr. 9 gilt entsprechend. Die Richtlinien nach § 92 Abs. 1 Satz 2 gelten entsprechend. Die Vereinbarungen über Vordrucke und Nachweise nach § 87 Abs. 1 Satz 2 sowie die Richtlinien nach § 75 Abs. 7 gelten entsprechend, soweit sie Regelungen zur Verordnung von Leistungen nach Satz 1 betreffen. Die Krankenhäuser haben dabei ein Kennzeichen nach § 293 zu verwenden, das eine eindeutige Zuordnung im Rahmen der Abrechnung nach den §§ 300 und 302 ermöglicht. Für die Prüfung der Wirtschaftlichkeit der Verordnungen nach Satz 1 gilt § 113 Abs. 4 entsprechend, soweit vertraglich nichts anderes vereinbart ist.*

## **6 Beschreibung des Vorgehens**

Für die beauftragte Zuordnung von ATC-Codes zu den in der Richtlinie des G-BA aufgeführten ICD-Ziffern haben wir zunächst versucht, bereits vorhandene Aufstellungen zu finden. Für frei zugängliche Dokumente war diese Recherche für die in der Richtlinie genannten Erkrankungen nicht erfolgreich.

### **6.1 Recherche**

Recherchiert wurde auf Grundlage der Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses vom 15.08.2006, wie sie im Bundesanzeiger am 13.11.2006 publiziert wurde.

Die ICD-Klassifikation wurde bei DIMDI aktuell abgerufen. Es wurden die ICD-Ziffern, die in der Richtlinie aufgelistet wurden, unter Verwendung der ICD-Version 10 einem Klartext zugeordnet.

Als ATC-Codierung wurde die Version 2008 bei DIMDI abgerufen. Es wurden die ATC-Codes aus der AMIS-Datenbank beziehungsweise der Fachinformation entnommen.

#### **6.1.1 Vorgelegte Unterlagen**

Es wurden vom Auftraggeber keine Unterlagen dem Auftrag beigefügt.

#### **6.1.2 Systematische Recherche**

In der AMIS-Datenbank, dem Arzneimittelinformationssystem des Bundesinstituts für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM), der Zulassungsbehörde, wurde bei DIMDI recherchiert, und zwar mit folgender Strategie:

- Krankheit mit zahlreichen Synonyma,
- verknüpft mit „und verkehrsfähig“,
- verknüpft mit „und verschreibungspflichtig“.

Recherchiert wurde auch in der Roten Liste online nach den Erkrankungen. Die Ergebnisse wurden anhand der Fachinformation validiert und gegebenenfalls erweiterte Begriffe für die Erkrankung erneut in AMIS recherchiert.

### **6.1.3 Umfeld-Recherche**

Durchgesehen wurden auch die Übersichtsartikel

- Judge, D.P.; Dietz, H.C.: Marfan's syndrome. Lancet 366 (2005), S. 1965-1976.
- Von Kodolitsch, Y.; Raghunath, M.: Das Marfan-Syndrom: Prävalenz und natürlicher Verlauf der kardiovaskulären Manifestationen. Zeitschrift für Kardiologie 87 (1998), S. 150-160.

sowie online die Leitlinien Kinder- und Jugendmedizin der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin.

Hier genannte Arzneimittel wurden noch einmal gezielt recherchiert.

### **6.2 Auswahl**

Angesichts der Vielgestaltigkeit der Erkrankung gibt es Therapieoptionen, wie sie beispielsweise für die auftretenden Herzerkrankungen allgemein anerkannt sind, auch ohne, dass ein Marfan-Syndrom besteht. Sie besitzen aber keine spezifische Zulassung für das Marfan-Syndrom und sind von daher hier nicht gelistet. Das Gleiche trifft zu für das familiäres Aortenaneurysma (Q 25.4) und das Loeys-Dietz-Syndrom (Q 87.8).

Arzneimittel, die gelöscht, aber noch verkehrsfähig sind, wurden nicht erfasst.

Die hier durchgeführte Recherche ist arbeitsaufwändig und wurde mit großer Sorgfalt erstellt. Dennoch ist sie zur Beurteilung der Wirtschaftlichkeit und Zweckmäßigkeit nur sehr eingeschränkt verwendbar. Das Instrument kann lediglich Hinweise liefern.

### **6.3 Bearbeitung**

Für gefundene Ergebnisse sollte für interne Prüfzwecke zu jedem ATC-Code ein zugelassenes Arzneimittel dokumentiert.



## 7 Ergebnisse

### 7.1 Detaillierte Auflistung

Die Richtlinie nennt folgende ICD-Ziffern:

#### **Q 25.4 Sonstige angeborene Fehlbildungen der Aorta,**

Aneurysma des Sinus Valsalvae (rupturiert)

Angeboren: } Aorta

. Aneurysma }

. Dilatation }

Aplasie }

Fehlen }

Doppelter Aortenbogen [Gefäßring der Aorta]

Hypoplasie der Aorta

Persistenz:

. Gefäßkonvolute im Bereich des Aortenbogens

. rechter Aortenbogen

Exkl.: Hypoplasie der Aorta bei hypoplastischem Linksherzsyndrom  
(Q23.4)

#### **Q 87.4 Marfan-Syndrom**

#### **Q 87.8 Sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungssyndrome, anderenorts nicht klassifiziert**

Alport-Syndrom

Laurence-Moon-Biedl-Bardet-Syndrom

Zellweger-Syndrom

Zu keiner dieser Indikationen konnte ein spezifisch dafür zugelassenes Arzneimittel gefunden werden.

## **7.2 Darstellung und Begründung des Vorgehens**

Die AMIS-Datenbank ist die amtliche Datenbank der Zulassungsbehörden. Sie enthält alle nationalen und europäischen Zulassungen.

Allerdings zeigt die Praxis, dass nicht alle Arzneimittel mit ATC-Code versehen sind und nicht immer für alle zugelassenen Anwendungsgebiete der vollständige Zulassungstext in der Datenbank abgebildet ist. Dadurch ergeben sich Unschärfen bei der Recherche.

Sie ist jedoch für Deutschland die umfassendste Datenbank, die auch ATC-Codes und Indikationen, allerdings im Freitext und nicht als ICD-Ziffer, einer Recherche zugänglich macht.

## **8 Kosten, Wirtschaftlichkeit**

Die Prüfung der Wirtschaftlichkeit von Verordnungen im Rahmen der ambulanten Behandlung am Krankenhaus nach § 116 b SGB V ist durch die hier vorgelegte Stellungnahme im Bereich der beim Marfan-Syndrom angegebenen Erkrankungen **nicht** abschließend und umfassend möglich.

## **9 Diskussion**

Die Recherchen in der AMIS-Datenbank wurden im Herbst beziehungsweise Winter 2008 durchgeführt. Darauf aufmerksam zu machen ist, dass die Zulassungen von Arzneimitteln permanenten Änderungen unterliegen, sodass die hier vorliegende Stellungnahme lediglich einen spezifischen Zeitpunkt darstellt. Es empfiehlt sich, im Einzelfall aktuell nachzurecherchieren.

Es wurde kein einziges Arzneimittel gefunden, das spezifisch für die in der Richtlinie angegebenen Diagnosen zugelassen ist.

Dennoch können Arzneimittel wirtschaftlich und zweckmäßig auch innerhalb der Zulassung bei den in der Richtlinie genannten Erkrankungen eingesetzt werden. Sie sind zugelassen für die vielfältig auftretenden Krankheitserscheinungen beziehungsweise kardiologischen Zuständen, wie sie beispielsweise auch ohne Marfan-Syndrom auftreten.

## 10 Fazit, zusammenfassende sozialmedizinische Empfehlung

Als alleinige Grundlage zur Prüfung von Wirtschaftlichkeit und Zweckmäßigkeit von Arzneimittelverordnungen des Krankenhauses im Rahmen der ambulanten Behandlung nach § 116 b SGB V ist die vorgelegte Stellungnahme **nicht** ausreichend.

Auch wenn kein einziges Arzneimittel gefunden wurde, dass spezifisch für die in der Richtlinie angegebenen Diagnosen zugelassen ist, so können dennoch wirtschaftliche und zweckmäßige Arzneimittel auch innerhalb ihrer Zulassung bei den in der Richtlinie genannten Erkrankungen eingesetzt werden. Sie sind zugelassen für die vielfältig auftretenden Krankheitserscheinungen beziehungsweise kardiologischen Krankheiten, wie sie beispielsweise auch ohne Marfan-Syndrom auftreten.

Zur Prüfung der Wirtschaftlichkeit ist als erster Schritt empfehlenswert, dass die bei vielen Krankenkassen bereits jetzt für den ambulanten vertragsärztlichen Bereich eingeführten und bewährten Prüfroutinen auch für den Bereich der Versorgung nach § 116 b SGB V angewendet werden.

Analog dem ambulanten vertragsärztlichen Bereich ist eine Prüfung krankenkassenübergreifend und gegebenenfalls auch vergleichend mit anderen Ärzten, die nach § 116 b SGB V behandeln, und spezialisierten Vertragsärzten sinnvoll. Nur so erscheint eine ausreichende Validität gewährleistet. Sie könnte auch unter wirtschaftlichen Aspekten für Krankenkassen interessant sein. Dieses Verfahren kann auch im Sinne eines Benchmarkings genutzt werden.

Darüber hinaus sind medizinische oder einzelfallspezifische Prüfungen durch die Krankenkassen durchaus, zumindest bei Auffälligkeiten, gegebenenfalls auch stichprobenartig, anzuempfehlen. Hierfür sollte die örtliche Expertise des MDK eingeschaltet werden.

Stand: Dezember 2008

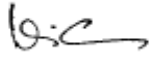


Dr. med. Lili Grell  
Leiterin der SEG 6  
„Arzneimittelversorgung“  
der MDK-Gemeinschaft  
beim MDK Westfalen-Lippe

**Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom**

Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“

---



Wolfgang Wilms  
Fachapotheker für Arzneimittelinformation  
Med. Fachbereichsleiter Pharmakologie  
MDK Nordrhein, BBZ Aachen

## **11 Review**

Angesichts des extremen Umfangs der Arbeit war es unmöglich, das üblicherweise in der MDK-Gemeinschaft vereinbarte Review durchzuführen und weitere Gutachter mit einer Recherche zu beauftragen.

## 12 Literaturverzeichnis

1. Charité Kardiologie Campus Virchow-Klinikum & Campus Berlin-Buch: Marfan-Syndrom.  
<http://www.rrk-berlin.de/fvkweb/fvkevents/KardiologischerMittwoch/MS/MS.pdf> [08.12.2008].
2. Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information, Köln.  
[www.dimdi.de](http://www.dimdi.de).
3. FachInfo-Service: Fachinformationsverzeichnis Deutschland (einschließlich EU-Zulassungen)  
[www.fachinfo.de](http://www.fachinfo.de).
4. Gemeinsamer Bundesausschuss:  
Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses gemäß § 91 Abs. 4 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) (Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach §116b SGB V) vom 15. August 2006.  
Bundesanzeiger Nr. 213 vom 13.11.2006, S. 6927.
5. Judge, D.P.; Dietz, H.C.:  
Marfan's syndrome.  
Lancet 366 (2005), S. 1965-1976.
6. Mitteldeutscher Praxisverbund Humangenetik, Molekulargenetisches Labor: Marfan Syndrom (OMIM 154700).  
[http://www.genetik-dresden.de/Molekulargenetik/Suche\\_ASP/omim/154700.htm](http://www.genetik-dresden.de/Molekulargenetik/Suche_ASP/omim/154700.htm) [08.12.2008].
7. Orphanet: Marfan-Syndrom.  
[http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=DE&Expert=558](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=DE&Expert=558) [08.12.2008].
8. Raanani, E.; Ghosh, P.:  
The multidisciplinary approach to the Marfan patient.  
IMAJ 10 (2008), S. 171-174.
9. Robinson, P.N.; Arteaga-Solis, E.; Baldock, C. et al.:  
The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders.  
Journal of Medical Genetics 43 (2006), S. 769-787.
10. Rote Liste®: Arzneimittelverzeichnis für Deutschland (einschließlich EU-Zulassungen und bestimmter Medizinprodukte)  
[www.rote-liste.de](http://www.rote-liste.de).
11. Schmaltz, A.A.; Bauer, U.; Baumgartner, H. et al.:  
Medizinische DACH-Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): Pocketversion.  
<http://www.bvhk.de/downloads.php?id=639> [08.12.2008].
12. Van de Velde, S.; Fillman, R.; Yandow, S.:  
Protrusio acetabuli in Marfan syndrome: history, diagnosis, and treatment.  
Journal of Bone and Joint Surgery 88-A (2006) 639-646.



**Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom**

Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“

---

13. Von Kodolitsch, Y.; Raghunath, M.; Karck, M. et al.:  
Das Marfan-Syndrom: Therapie bei kardiovaskulären Manifestationen.  
Zeitschrift für Kardiologie 87 (1998), S. 173-184.
14. Von Kodolitsch, Y.; Raghunath, M.; Nienaber, C.A.:  
Das Marfan-Syndrom: Prävalenz und natürlicher Verlauf der kardiovaskulären Manifestationen.  
Zeitschrift für Kardiologie 87 (1998), S. 150-160.
15. Zabel, B.:  
A12 Marfan-Syndrom.  
In: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin:  
Leitlinien Kinder- und Jugendmedizin.  
[http://www1.us.elsevierhealth.com/LLKJM/chapter\\_A012.php](http://www1.us.elsevierhealth.com/LLKJM/chapter_A012.php) [08.12.2008].

# Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom

Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“

## Anhang I: Richtlinie des G-BA

BAnz. Nr. 213 (S. 8927) vom 13.11.2006

### Bekanntmachungen

**Bundesministerium für Gesundheit**

**Bekanntmachung eines Beschlusses** [1908 A]  
**des Gemeinsamen Bundesausschusses gemäß § 91 Abs. 4 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) (Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“)**  
 Vom 15. August 2006

Der Gemeinsame Bundesausschuss in der Besetzung nach § 91 Abs. 4 SGB V hat in seiner Sitzung am 15. August 2006 die Weiterentwicklung der Kataloghalte gemäß der Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“ für das Marfan-Syndrom in der Anlage 2 Nr. 11 und die Konkretisierung der Erkrankung und des Behandlungsverlaufes, die sachlichen und personellen Anforderungen und das Überweisungsfordernis entsprechend der Anlage beschlossen.

Siegburg, den 15. August 2006

Gemeinsamer Bundesausschuss  
 Der Vorsitzende  
 Hess

Anlage

Benennung in der Anlage 2 der Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“ Nr. 11	Diagnostik und Versorgung von Patienten mit Marfan-Syndrom
Konkretisierung der Erkrankung und des Behandlungsauftrages mittels Angabe von Diagnosen (mit ICD Kodifizierung) mit diagnostischen und therapeutischen Prozeduren	Konkretisierung der Erkrankung: Patienten mit Marfan-Syndrom (Q 87.4) und verwandten, durch genetische Mutationen bedingten Störungen, die zur Aortenerweiterung mit einem Risiko der Aortendissektion führen können, z. B. familiäres Aortaneurysma (Q 25.4), Loays-Dietz-Syndrom (Q 87.8). Konkretisierung des Behandlungsauftrages: Ambulante Diagnostik und Versorgung von o. g. Patienten: Zur Diagnostik und Therapie werden im Allgemeinen folgende Leistungen erbracht. Sie sind Teil der vertragsärztlichen Versorgung, z. T. existieren Qualitätsvereinbarungen: Zu allgemeinen und kardiologischen Fragestellungen – Anamnese – Körperliche Untersuchung – Beratung – EKG und 24-Std.-EKG – Echokardiographie – Bildgebende Untersuchungen, CT, MRT – Lungenfunktionsmessungen Zu orthopädischen Fragestellungen – Wirbelsäulenzufnahme, Beckenübersicht – MRT Zu augenärztlichen Fragestellungen – Spillampenuntersuchung – Augenhintergrunduntersuchung – Hornhautdiemessung – Ultraschalluntersuchung des Auges – Augendruckbestimmung (Verlauf) Zu genetischen Fragestellungen – Mutationsdiagnostik – Humangenetische Beratung Bei Schwangerschaft, progredientem Krankheitsverlauf oder Komplikationen (Gefäßdilatation u. a.) können in Einzelfällen noch weitere Untersuchungen, die als Leistung der vertragsärztlichen Versorgung anerkannt sind, notwendig werden.
Sachliche und personelle Anforderungen	Hinsichtlich der fachlichen Befähigung, der Aufrechterhaltung der fachlichen Befähigung, den apparativen, organisatorischen, räumlichen Voraussetzungen einschließlich der Überprüfung der Hygienequalität gelten die Qualitätssicherungsvereinbarungen nach § 135 Abs. 2 SGB V.

**Indikationsspezifische Arzneimittelverordnungen in der ambulanten Behandlung im Krankenhaus nach § 116 b SGB V: Marfan-Syndrom**

**Sozialmedizinische Expertengruppe 6 „Arzneimittelversorgung“**

BAnz. Nr. 213 (S. 6927) vom 13.11.2006

	<p>Dazu gehören u. a.:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Langzeit-Elektrokardiographischen Untersuchungen</li> <li>- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der Ultraschalldiagnostik (Ultraschall-Vereinbarung)</li> <li>- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der diagnostischen Radiologie und Nuklearmedizin und von Strahlentherapie (Vereinbarung zur Strahlendiagnostik und -therapie)</li> <li>- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der Kernspintomographie (Kernspintomographie-Vereinbarung)</li> <li>- Richtlinien der Kassenzentralen Bundesvereinigung für die Durchführung von Laboratoriumsuntersuchungen in der Kassenzentralen/vertragsärztlichen Versorgung (Anforderungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V)</li> </ul> <p>Darüber hinaus gilt: Die Betreuung der Patienten mit Marfan-Syndrom soll in einem interdisziplinären Team erfolgen. Das Team muss von einem Kardiologen, ggf. Kinderkardiologen oder Kardiochirurgen geleitet werden. Im interdisziplinären Team des Krankenhauses hat gleichzeitig ein Kardiologe, ggf. ein Kinderkardiologe und ein Kardiochirurg aus den entsprechenden Abteilungen des Krankenhauses ständig verfügbar zu sein. Die Einbindung eines Orthopäden in dieses Team kann ggf. auch durch vertragliche Vereinbarungen zur Kooperation mit niedergelassenen orthopädischen Fachärzten oder der entsprechenden Fachabteilung anderer Krankenhäuser erfolgen. Zusätzlich sind folgende Abteilungen im gleichen Krankenhaus mit einzubinden: Augenheilkunde, Pädiatrie, Neonatologie, Gynäkologie, Pulmonologie, Genetik, Sozialdienst, Psychosomatik. Diese zusätzlichen Fachdisziplinen können alternativ durch vertraglich vereinbarte Kooperationen mit niedergelassenen Vertragsärzten oder anderen Krankenhäusern eingebunden werden. Das Krankenhaus muss mindestens 30 Marfan-Patienten pro Jahr ambulant behandeln.</p>
<p>Überweisungserfordernis</p>	<p>Bei Erstnweisung besteht ein Überweisungserfordernis durch einen Vertragsarzt.</p>