

Antrag auf Aufnahme nach 116b SGB V:

Tragende Gründe und Konkretisierung der Erkrankung: Lupus erythematoses: die generalisierte Autoimmunerkrankung

Der systemische Lupus erythematoses (SLE) ist eine Erkrankung, bei der sich das Immunsystem aus letztlich nicht geklärten Gründen gegen körpereigene Strukturen richtet. Durch Bildung von Autoantikörpern können nahezu alle Organe des menschlichen Körpers angegriffen werden, so dass deren Funktion ohne Behandlung gefährdet ist. Anhand der Krankheitsausprägung und durch Nachweis von Autoantikörpern lässt sich der SLE mit Hilfe der Klassifikationskriterien des American College of Rheumatology eindeutig diagnostizieren.

Die Krankheit hat in Deutschland eine Prävalenz von 2-4:10.000, damit leben in Deutschland ca. 30.000 bis 35.000 Menschen mit dieser Erkrankung. Frauen sind etwa 9mal häufiger betroffen als Männer, das Hauptmanifestationsalter liegt zwischen dem 20. und 35. Lebensjahr.

Auch wenn sich die Prognose der Erkrankung insgesamt gebessert hat, so ist sie doch in jedem einzelnen Fall weiterhin potentiell lebensbedrohlich. Die Krankheit verläuft in Schüben, deren Auftreten auch heute nicht gut vorhersehbar ist. Sonnenexposition sowie schwere Infektionen können Schübe begünstigen. Insbesondere bei Befall von Niere, ZNS und Lunge ist das Leben der Erkrankten akut bedroht. Zusätzlich stellt die notwendige immunsuppressive Therapie eine Gefährdung dar, deren Einschätzung ein großes Maß an Erfahrung voraussetzt.

Mit zunehmender Krankheitsdauer (länger als 5 Jahre) sind Herzinfarkte und Schlaganfälle die häufigsten Todesursachen. Basis für diese Ereignisse ist eine beschleunigte Arteriosklerose, die durch die Krankheit und deren Behandlung begünstigt wird.

Damit erfüllt der SLE gemäß Abschnitt D § 27 Absatz 2 der Verfahrensordnung das Kriterium einer schwerwiegenden rheumatologischen Erkrankung als Bedingung für die Aufnahme in den Kataloginhalt.

In etwa ¼ aller an SLE Erkrankten manifestiert sich parallel auch ein Anti-Phospholipid-Syndrom (APS), es gibt auch ein sog. primäres APS, bei dem keine andere Systemerkrankung wie SLE zugrunde liegt¹. Das APS ist klinisch durch rezidivierende venöse und/oder arterielle Thrombosen und Embolien und bei gebärfähigen Frauen auch durch wiederholte Aborte gekennzeichnet. Besonders bedrohlich sind beim APS Schlaganfälle und venöse Thrombosen, welche zur Lungenembolie führen können. Die Sicherung der Diagnose erfolgt dann über den zusätzlich Nachweis von Anti-Phospholipid-Antikörpern im Blut dieser Patienten.

Viele Ausprägungen des SLE, wie Epilepsie, Libman-Sachs-Endokarditis oder auch die beschleunigte Arteriosklerose, können durch ein APS begünstigt sein oder sind sogar dadurch verursacht. Wegen dieses Ineinandergreifens der Symptome dieser Erkrankungen und der häufigen Assoziation des APS mit Kollagenosen (insbesondere SLE), werden die meisten Patienten mit APS durch Rheumatologen versorgt.

Versorgungslage:

Da die meisten der vielschichtigen Symptome der Erkrankung nicht spezifisch sind, bedarf es einer besonderen Expertise, die Diagnose zu stellen, die Prognose richtig einzuschätzen und daraufhin eine angemessene Therapie einzuleiten. Ein wesentliches Versorgungsdefizit ergibt sich daher zunächst einmal durch eine verzögerte Diagnosestellung, im Mittel dauert es etwa 1,7 Jahre bis zur Diagnose. Dieser Zeitraum stellt eine hohe Gefährdung der Patienten dar, da gerade zu Beginn der Erkrankung oft eine hohe Krankheitsaktivität besteht und sich bereits viele Organmanifestationen entwickeln. Im Krankheitsverlauf fehlt allzu häufig die notwendige interdisziplinäre Versorgung unter Führung eines internistischen Rheumatologen. Dies führt in vielen Fällen zu einer Fehl- und/oder Überbehandlung, die die Patienten vor allem langfristig gefährdet.

Benennung in der Anlage 3 der Richtlinie „Ambulante Behandlung im Krankenhaus nach § 116b SGB V“ unter Nr.3

Konkretisierung der Erkrankung (Untergruppe 1) und des Behandlungsauftrages mittels Angabe von Diagnosen (mit ICD Kodifizierung) mit diagnostischen und therapeutischen Prozeduren

Diagnostik und Versorgung von Patienten mit **Systemischem Lupus erythematoses und primärem und sekundärem Anti-Phospholipid-Syndrom**

Konkretisierung der Erkrankung:

Systemischer Lupus erythematoses

(Prävalenz: ~25/100.000^{II,III} bzw. ~50/100.000 Frauen^{IV,V})

- M32.1+ Systemischer Lupus erythematoses mit Beteiligung von Organen oder Organsystemen:
Libman-Sacks-Endokarditis (I39.-*),
Perikarditis bei system. LE (I32.8*),
System. LE mit: Lungenbeteiligung (J99.1*),
Nierenbeteiligung: *Glomerulär* (N08.5*), *Tubulointerstitiell* (N16.4*)
- M32.8 Sonstige Formen des system. L. erythematoses
- M32.8 Sonstige Formen des system. L. erythematoses plus Antiphospholipid-Syndrom (D68.8)

Anti-Phospholipid-Syndrom

- D68.8 Sonstige nicht näher bezeichnete Koagulopathien (Vorhandensein von Inhibitoren des SLE, Cardiolipin-Antikörper-Nachweis)

Konkretisierung des Behandlungsauftrages:

Ambulante Diagnostik und Versorgung von Patienten mit systemischem Lupus erythematoses und primärem und sekundärem Anti-Phospholipid-Syndrom
Zur Diagnostik und Therapie werden im Allgemeinen folgende Leistungen erbracht, die Teil der vertragsärztlichen Versorgung sind, z. T. existieren Qualitätsvereinbarungen.

Allgemeine Diagnostik und Beratung:

- Anamnese
- Eruiieren von Schubauslösern
- Körperliche Untersuchung
- Beratung
- Schulung
- symptomabhängig organbezogene apparative Diagnostik (s.u.)
- Ultraschall: Herz, Gefäße, Gelenke und Abdomen
- Röntgen: Thorax und Skelett
- Kapillarmikroskopie
- Laboruntersuchungen von Blut und Urin mit immunologischer Diagnostik (Autoantikörperbestimmung, humoraler und zellulärer Immunität)
- Infektionsausschluss
- Laboruntersuchungen (s.o.) zur Therapieüberwachung und Therapieerfolgskontrolle
- Therapie, immunsuppressiv, präventiv und von Komplikationen und Begleiterkrankungen (je nach betroffenem Fachgebiet)

Bei Verdacht auf oder gesicherter Herzbeteiligung:

- Echokardiographie
- Langzeit-EKG, Langzeit-Blutdruckmessung
- Herzkatheter
- Myokard-Szintigraphie
- Cardio-MRT
- Pericardpunktion

Bei Verdacht auf oder gesicherter Nierenbeteiligung:

- Nachweis Proteinurie und dysmorphe Erythrozyten
- Nierenpunktion

Bei Verdacht auf oder gesicherter Beteiligung des Nervensystems:

- EEG
- NLG
- EMG
- Hirnleistungsfunktionsmessung
- Liquordiagnostik
- CT
- MRT
- Muskelbiopsien

Bei Verdacht auf oder gesicherter Hautbeteiligung:

- Hautbiopsie
- UV-Lichtprovokation
- Lokalthherapie
- Aufklärung Lichtschutz - Prophylaxe

Bei Verdacht auf oder gesicherter Lungenbeteiligung:

- Pulmonale Funktionsdiagnostik
- Bronchoskopie/BAL, transbronchiale Biopsie
- Pleurapunktion
- Rechtsherzkatheter
- HR-CT der Lunge

Bei Verdacht auf oder gesicherter Beteiligung des Bewegungsapparats:

- Röntgen
- CT/MRT
- Osteodensitometrie

Bei Verdacht auf oder gesicherten Veränderungen des Blutbildes oder der Blutgerinnung, Zytopenien, Blutungsneigung und Koagulopathien

- Knochenmarkpunktion
- Transfusion von Blutkomponenten
- Differenzierte Gerinnungsdiagnostik mit Einzelfaktor- und Hemmkörperbestimmung

Bei Verdacht auf oder gesicherter Beteiligung des Magen-Darm-Traktes:

- Gastroskopie
- Coloskopie
- Selligk
- Organbiopsien

Bei Verdacht auf oder gesicherter Augenbeteiligung und bei Antimalariamitteltherapie:

- Spaltlampenuntersuchung
- Augenhintergrunduntersuchung
- Augendruckbestimmung
- Gesichtsfeldbestimmung
- Tränenflüssigkeitsbestimmung, Schirmertest

Bei Schwangerschaft(-wunsch) und zur Antikonzeption:

- Schwangerschaftsberatung
- Schwangerschaft- und Geburtsbetreuung inkl. pränataler Diagnostik
- Zyklusregulation
- Antikonzeption

Bei klinischer Verschlechterung, progredientem Verlauf oder Komplikationen sowie bei besonderen Fragestellungen wie z.B. Kinderwunsch, Schwangerschaft, Osteoporose, schweren Infektionen usw. können im Einzelfall weitere Untersuchungen und Therapien notwendig werden.

Sächliche und personelle Anforderungen

Hinsichtlich der fachlichen Befähigung, der Aufrechterhaltung der fachlichen Befähigung, den apparativen, organisatorischen, räumlichen Voraussetzungen einschließlich der Überprüfung der Hygienequalität gelten die Qualitätssicherungs-Vereinbarungen nach § 135 Abs. 2 SGB V.

Dazu gehören u.a.

- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von **Muskel- und Nervenbiopsien**
- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der **Ultraschalldiagnostik**
- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der diagnostischen **Radiologie**
- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von Untersuchungen in der **Kernspintomographie**
- Vereinbarung von Qualifikationsvoraussetzungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V zur Durchführung von **Langzeitelektrokardiographischen** Untersuchungen
- 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)
- Richtlinien der Kassenärztlichen Bundesvereinigung für die Durchführung von **Laboratoriumsuntersuchungen** in der kassenärztlichen/vertragsärztlichen Versorgung (Anforderungen gemäß § 135 Abs. 2 SGB V)

Allgemeine Voraussetzungen für eine Spezialeinrichtung zur Betreuung von SLE Patienten

Die Betreuung der Patienten mit SLE erfolgt primär durch einen **internistischen Rheumatologen**, der ein interdisziplinäres Team leitet und mit geschultem Fachpersonal koordiniert. Das Team ist nachfolgend näher spezifiziert, dessen Mitglieder werden im Bedarfsfall hinzugezogen.

Ständig verfügbar sein sollen:

Neurologie
Nephrologie
Kardiologie

sowie

Notfall-/Routinelabor und
Bildgebung (Sonographie und Röntgen)

Zusätzlich sind folgende Fachdisziplinen **im gleichen Krankenhaus oder** durch vertraglich vereinbarte Kooperationen mit niedergelassenen Vertragsärzten oder anderen Krankenhäusern eingebunden.

- Immunologische Diagnostik (z.B. Labormedizin)
- Nephrologie
- Hämatologie
- Mikrobiologie/Virologie
- Kardiologie
- Pulmologie
- Ophthalmologie
- Gynäkologie,
- Physiotherapie
- Sozialdienst
- Psychiatrie
- Hämostaseologie
- Gastroenterologie
- Dermatologie

Für die Betreuten steht eine 24-Stunden-Notfallversorgung (z.T. in Form einer Rufbereitschaft) durch einen **internistischen Rheumatologen** zur Verfügung. Die Notfallversorgung soll im Bedarfsfall für folgende Fachdisziplinen gewährleistet sein.

- Neurologie
- Nephrologie
- Kardiologie
- Labormedizin
- Radiologie

Das Krankenhaus behandelt kontinuierlich mindestens 50 Patienten mit SLE pro Jahr. Die Leitung muss eine Therapieerfahrung von 500 Patientenjahren (Produkt aus Zahl der selbst betreuten Patienten und Jahren der Betreuung) aufweisen.

Das Krankenhaus sollte an (inter-)nationalen (prospektiven) Studien und Dokumentationen /Erfassungen (Register) zu SLE teilnehmen. Eine Befähigung zu klinischer Forschung und zur Durchführung klinischer Prüfungen nach § 40 AMG sollte vorliegen.

Qualifikationsanforderungen an das Behandlungsteam:

Folgende Veranstaltungen und Instrumente dienen der Qualitätssicherung im Zentrum:

- interdisziplinäre Teammeetings mit Falldiskussionen (etwa monatlich)
- spezifischen Fortbildungsveranstaltungen (etwa ¼-jährlich)
- standardisierte Dokumentation

Eine Kooperation mit Patientenorganisationen ist angestrebt.

Verpflichtung zur leitlinienorientierten Behandlung:

Die Behandlung soll sich an medizinisch wissenschaftlich anerkannten und möglichst hochwertigen Leitlinien und Konsenspapieren orientieren. Aktuell stehen dafür die S2-Leitlinie der EULAR^{vi} und das Qualitätshandbuch der DGRh und der DGIM^{vii} zur Lupus-Therapie zur Verfügung.

In Abstimmung mit anderen Zentren sollen zudem weitere Leitlinien und „clinical pathways“ erarbeitet und etabliert werden.

Überweisungserfordernis

Bei Erstzuweisung besteht ein Überweisungserfordernis durch einen Vertragsarzt

-
- ⁱ Levine JS, Branch DW, Rauch Y (2002) The antiphospholid syndrome. *N Engl J Med* 346: 752-763
 - ⁱⁱ Voss AB, Green A, Junker P (1999) Systemic lupus erythematosus in the county Fynen. An epidemiologic study. *Ugeskr Laeger*. 161: 3837-40
 - ⁱⁱⁱ Johnson AE, Gordon C, Palmer RG, Bacon PA (1995) The prevalence and incidence of SLE in Birmingham, England. Relationship to ethnicity and cointy of birth. *Arthritis Rheum* 38:551-8
 - ^{iv} Johnson AE, Gordon C, Hobbs FD, Bacon PA (1996) Undiagnosed SLE in the community. *Lancet* 347: 367-9
 - ^v Hopkinson ND, Doherty M, Powell RJ (1993) The prevalence and incidence of SLE in Nottingham, UK, 1989-1990. *Br J Rheumatol* 32: 110-5
 - ^{vi} Bertsias GK, Ioannidis JPA, Boletis et al (2007) Eular recommendations for the management of SLE. Report of a task force of the European Standing Committee for international clinical studies including therapuetics. <http://ard.bmj.com/cgi/content/abstract/ard.2007.070367v1>
 - ^{vii} Rationelle Diagnostik und Therapie in der Inneren Medizin (Eds. M. Classen, R. Dierkesmann, H. Heimpel, K.-M. Koch, J. Meyer. O.-A. Müller, Ch. Specker, W.Theiss) Urban & Fischer Verlag München 2006