



Antrag auf Aufnahme nach 116b SGVB V:

Tragende Gründe und Konkretisierung der Erkrankung: Vaskulitis: Eine generalisierte Autoimmunerkrankung

Die Vaskulitis ist eine Erkrankung, bei der sich das Immunsystems aus letztlich nicht geklärten Gründen gegen körpereigene Strukturen richtet. Unter dem Begriff Vaskulitis werden unterschiedliche Krankheitsbilder und Ausprägungen zusammengefasst, bei denen immer eine Entzündung der Blutgefäße zugrunde liegt: Bei einem Teil der Vaskulitiden (u.a. Churg-Strauss-Vaskulitis, Morbus Beçet, Wegener-Granulomatose, Kryoglobulinämische Vaskulitis, Purpura Schönlein-Henoch, Mikroskopische Polyangiitis, Leukozytoklastische Vaskulitis) sind vorrangig die kleinen Gefäße betroffen, z.B. die Kapillaren der Niere oder Lunge. Bei anderen Vaskulitis-Formen (u.a. Riesenzellarteriitis, Takayasu Syndrom) sind vorrangig die großen Blutgefäße entzündet. Durch die Entzündung der Blutgefäße sind diese selbst, aber auch die durch sie versorgten Organe geschädigt. Durch Bildung von Autoantikörpern und andere noch nicht bekannte Immunreaktionen können nahezu alle Organe des menschlichen Körpers angegriffen werden, so dass deren Funktion ohne Behandlung gefährdet ist. Anhand der Krankheitsausprägung und teilweise auch durch Nachweis von Autoantikörpern lässt sich die Vaskulitis mit Hilfe der Klassifikationskriterien des American College of Rheumatology bzw. der Chapel Hill Consensus Conference eindeutig zuordnen. Prävalenz und Inzidenz sind bei den Vaskulitiden sehr valide belegt (siehe Literaturangaben unten). Die Vaskulitiden haben insgesamt in Deutschland eine Prävalenz von ca. 2:10.000, damit leben in Deutschland ca. 16.500 Menschen mit einer Vaskulitis. Frauen sind etwa 2mal häufiger betroffen als Männer, das Hauptmanifestationsalter liegt über dem 50. Lebensjahr, was vor allem auf die Riesenzellarteriitis zurückzuführen ist. Für die Riesenzellarteriitis liegt die Prävalenz bei 9:100.000, für die Wegener Granulomatose bei 5,5:100.000.

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. Bei vielen Vaskulitiden muss außerdem lebenslang mit Rezidiven gerechnet werden, so dass eine dauerhafte Überwachung erforderlich ist. Schwere Infektionen und andere Belastungen für das Immunsystem können Schübe begünstigen. Insbesondere bei Befall von Niere, ZNS, Herz und Lunge ist das Leben der Erkrankten akut bedroht und schwere Organschäden drohen. Da letztlich alle Organsysteme betroffen sein können und auch in den spezialisierten Disziplinen aufgrund der Seltenheit der Erkrankung eine besondere Expertise erforderlich ist, stellt die Behandlung sehr hohe Anforderungen an ein erfahrenes Behandlungsteam unter Führung eines internistischen Rheumatologen. Zusätzlich stellt die notwendige immunsuppressive Therapie eine Gefährdung dar, deren Einschätzung ein großes Maß an Erfahrung voraussetzt. Besonders die Abgrenzung zwischen Infekten und einer Vaskulitis bzw. Vaskulitisrezidiven ist nur mit umfassender Erfahrung möglich. Mit zunehmender Krankheitsdauer (länger als 5 Jahre) erhöht sich die Gefahr von Herzinfarkten und Schlaganfällen sowie z.T. auch die Gefahr der Entwicklung maligner Neoplasien. Ursache der erhöhten Gefahr von Schlaganfällen und Herzinfarkten ist eine beschleunigte Arteriosklerose, die durch die Krankheit und deren Behandlung begünstigt wird.

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

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 nach den Daten der Kerndokumentation der regionalen Rheumazentren etwa 0,7 Jahre bis zur Vorstellung bei einem Rheumatologen. Hinzu kommen nach Erhebungen von Reinhold-Keller etwa 3-6 Monate, die bis zur Verdachtsdiagnose bzw. Diagnose vergehen. Dieser Zeitraum von über einem Jahr 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 in aller Regel die notwendige interdisziplinäre Versorgung durch ein erfahrenes Team unter Führung eines internistischen Rheumatologen. Dies führt in vielen Fällen zu einer Fehl- und/oder Überbehandlung, die die Patienten vor allem langfristig gefährdet. Zu selten werden außerdem die dringend erforderlichen Patientenschulungen angeboten, die den Betroffenen bei der Krankheitsbewältigung helfen und dazu beitragen, dass die Patienten mögliche Rezidive frühzeitig selbst erkennen und entsprechend das spezialisierte Team aufsuchen.

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

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

Diagnostik und Versorgung von Patienten mit **Vaskulitis**

Konkretisierung der Erkrankung: Vaskulitis, speziell:

M31.5	Riesenzellerarteriitis bei Polymyalgia rheumatica
M31.6	Sonstige Riesenzellerarteriitis
M30.0	Panarteriitis nodosa
M30.8	Sonstige mit Panarteriitis nodosa verwandte Zustände, Polyangiitis-Overlap-Syndrom, (z.B. auch mikroskopische Polyangiitis)
M31.4	Aortenbogen-Syndrom [Takayasu-Syndrom]
M30.1	Panarteriitis mit Lungenbeteiligung, Allergische Granulomatose [Churg-Strauss-Granulomatose]
M35.2	Behçet-Krankheit
M31.3	Wegener-Granulomatose, Nekrotisierende Granulomatose der Atemwege
L95.8	Sonstige Vaskulitis, die auf die Haut begrenzt ist (z.B. auch kutane leukozytoklastische Vaskulitis
D89.1	Kryoglobulinämische Vaskulitis, primär
D69.0	Purpura anaphylactoides, allergische Vaskulitis, Purpura Schoenlein-Henoch
B18.2/D89.1	Chronische Virushepatitis C/ Kryoglobulinämie (Hepatitis C-assozierte kryoglobulinämische Vaskulitis)
B18.1/M30.0	Chronische Virushepatitis B ohne Delta-Virus/ Panarteriitis nodosa (Hepatitis B-assozierte Polyarteriitis nodosa)
I 73.1	Winiwarter-Buerger-Krankheit

Konkretisierung des Behandlungsauftrages:

Ambulante Diagnostik und Versorgung von Patienten mit o.g. Vaskulitiden. 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.)
- Bildgebende Untersuchungen (Ultraschall, Röntgen, CT, MRT)

- 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)
- Psychologische Beratung
- Physiotherapie

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
- Lokaltherapie

Bei Verdacht auf oder gesicherter Lungenbeteiligung:

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

Bei Verdacht auf oder gesicherter Beteiligung des Bewegungsapparats:

- Röntgen
- CT/MRT
- Ultraschall
- 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 gastroenterologischen Bereichs:

- Gastroskopie
- Coloskopie

- Sellink
- Abdomen-Ultraschall
- Organbiopsien

Bei Verdacht auf oder gesicherter Augenbeteiligung und bei Antimalariamitteltherapie:

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

Bei Verdacht oder gesicherter HNO-Beteiligung

- HNO-Untersuchung incl. Endoskopie Nasennebenhöhlen
- Biopsie
- Riechtest
- Röntgen
- Ultraschall
- Audiometrie

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 Vaskulitis Patienten

Die Betreuung der Patienten mit Vaskulitis 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:

Notfall-/Routinelabor und
Bildgebung (Sonographie, Röntgen, CT, MRT)
Intensiveinheit

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
- Neurologie
- HNO
- 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
- Ophthalmologie
- HNO
- Radiologie

Das Krankenhaus behandelt kontinuierlich mindestens 50 Patienten mit Vaskulitis 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) zur Vaskulitis 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:

Zur Diagnose und Therapie der Vaskulitis liegen bisher keine Leitlinien auf nationaler oder internationaler Ebene vor. Es gibt jedoch die Ergebnisse aus einer Reihe von kontrollierten multizentrischen prospektiven Therapiestudien. Die Behandlung soll sich an diesem medizinisch wissenschaftlichen Stand der Forschungsergebnisse orientieren.

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

Überweisungserfordernis Bei Erstzuweisung besteht ein Überweisungserfordernis durch einen Vertragsarzt

Literatur:

Cotch MF, Hoffmann GS, Yerg DE, et. al.: The epidemiology of Wegener`s Granulomatosis. Estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, and geographic disease distribution from population-based data sources, Arthritis Rheum 1996, 39: 87-92

Prof. Dr. Wolfgang L. Gross Therapie der Immunvaskulitiden. UNI-MED-Verlag 2000, S. 35-42

Jennete JC, Falk RJ, Andrassy PA et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum 1994; 37: 187-192

Reinhold-Keller E, Beuge N, Latza U, et al. An interdisciplinary approach to the care of patients with Wegener`s granulomatosis. Longterm outcome in 155 patients. Arthritis Rheuma 2000, 43: 1021-1032

Reinhold-Keller E, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R et al. No difference in the incidences of vasulitides between north and south Germany_ First results of the German vasculitis register. Rheumatology 2002; 41: 540 - 549

Reinhold-Keller, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R, Gross WL. Stable incidence of primary systemic vasculitides over five years: results from the German vasculitis register. Arthritis Rheum, 2005, 15;53(1): 93-9

Watts RA, Carruthers DM, Scott DGI; Epidemiology of systemic vasculitis: Changing incidence or definition? Sem Arthritis Rheum 1995; 25: 28-34