

# News-letter

## Schwerpunkte und Netzwerke für Seltene Erkrankungen



### Der richtige Code <sup>[1]</sup>

Das Problem ist klar: will man wissen, wie viele Patienten von einer bestimmten Erkrankung an einer Abteilung behandelt werden, was eine Behandlungstherapie kostet, ob eine Maßnahme das Outcome steigert, ob eine Abteilung bessere Resultate erzielt als eine andere, muss die Krankheit klar definiert und vernünftigerweise mit einem bestimmten Code versehen werden, der international, über alle Sprachbarrieren hinweg, verstanden wird. Dazu wurde das **ICD-System** entwickelt <sup>[2]</sup>. In seiner aktuellen Version, ie. ICD-10, versagt es jedoch bei Seltenen Erkrankungen (SE), weil es besonders schwierig ist, ihre 6.000 bis 8.000 Entitäten scharf zu umreißen und für alle verbindlich zu definieren. Im ICD-10 decken manche Codes verschiedenste höchst unterschiedliche Entitäten ab, sodass sie nicht aussagekräftig sind. So werden unter dem Code E74.0 etwa alle Glykogenspeicherkrankheiten subsummiert, i.e. M. Pompe, M. Andersen, M. Forbes, M. von Gierke etc. <sup>[3]</sup>. Im entstehenden ICD-11 soll dieser Mangel behoben werden <sup>[2]</sup>.

Orphanet hat mit den **ORPHACodes** bereits ein detaillierteres System für SE aufgebaut, ist aber in bestimmten Bereichen mit dem ICD-System nicht kompatibel <sup>[4]</sup>, das **Alpha-ID-SE** versucht beide zu verbinden <sup>[5]</sup>.

Dem Vernehmen nach sollen 2023/2024 in Österreich 200 im LKF-System definierte **ORPHA-Codes** bei rund 400 stationären Aufenthalten tatsächlich dokumentiert worden sein – mit einer deutlich steigenden Tendenz innerhalb dieses Zeitraums. Das stützt die Hoffnung auf einen weiterhin dynamisch wachsenden Einsatz dieser Codes in unserem Land. Letzlich braucht es ein weltweit anerkanntes Codierungssystem für SE, um es praktisch voll nutzen zu können <sup>[6]</sup>. (FW)

#### Weitere Informationen

- ⇒ Video: Was ist die Alpha-ID-SE? <sup>[1]</sup>
- ⇒ ICD Coding for rare diseases <sup>[2]</sup>
- ⇒ ICD-10 Code E74.0: Glykogenspeicherkrankheiten <sup>[3]</sup>
- ⇒ ORPHACodes for rare diseases <sup>[4]</sup>
- ⇒ Das Alpha-ID-SE System <sup>[5]</sup>
- ⇒ Video: Rare Diseases Insights: ORPHA Codes <sup>[6]</sup>

## ORPHA-Codes in der Routinedokumentation an österreichischen Expertisezentren für seltene Erkrankungen

Im Nationalen Aktionsplan für Seltene Erkrankungen (NAP.se), der 2015 veröffentlicht wurde, ist die Einführung einer geeigneten Dokumentation (Kodierung) für seltene Erkrankungen als Ziel 1 des Handlungsfelds 1 geführt [7]. Die Kodierung ist eine wichtige Voraussetzung für viele weitere Maßnahmen des NAP.se. Die schätzungsweise 500.000 mit seltenen Erkrankungen Lebenden in Österreich sind kaum im Gesundheitssystem abgebildet, es existiert wenig bis keine öffentlich verfügbare Information zur Zahl der Erkrankten für die meisten Krankheitsentitäten. Die Implementierung einer geeigneten Kodierung für seltene Erkrankungen ist eng mit der Designation nationaler Expertisezentren verknüpft. In Hinwirkung auf die Umsetzung des Ziels 1 sind die in Österreich designierten Expertisezentren für seltene Erkrankungen grundsätzlich zur geeigneten Kodierung verpflichtet. Dies geschieht bisher allerdings nicht einheitlich, sodass die Daten weder in Österreich noch grenzüberschreitend gut genutzt werden können.

Da insbesondere bei Seltenen Erkrankungen aufgrund der oft nur in einem einzigen europäischen Zentrum vorhandenen Expertise auch das Thema Cross-Border-Healthcare eine wichtige Rolle spielt, soll die Kodierung international vergleichbar und interoperabel sein, nicht zuletzt auch im Zusammenhang mit dem European Health Data Space (EHDS).

Das vom europäischen Konsortium Orphanet [8] entwickelte ORPHA-Kodiersystem wurde spezifisch für seltene Erkrankungen entwickelt und wird laufend in Zusammenarbeit mit Expert:innen aus den verschiedenen Fachgebieten aktualisiert. Anderen Kodiersystemen wie dem ICD-10/ICD-11 fehlen die erforderliche Granularität bei der Erfassung der einzelnen Krankheitsentitäten oder die notwendigen Aktualisierungsmechanismen im Bereich seltener Erkrankungen.

Viele prospektive oder national designierte Typ B Zentren sind bereits als Assoziierte Nationale Zentren (ANZ) oder als Vollmitglieder an einem der 24 Europäischen Referenznetzwerke (ERNs) für seltene und komplexe Erkrankungen beteiligt, wo ORPHA-Codes zur Diagnoseerfassung und in diversen Krankheitsregistern routinemäßig verwendet werden. In vielen Ländern der EU werden ORPHA-



Dr. Lovro Markovic ©M. Jeleff  
BM f. Soziales, Gesundh., Pflege u. Konsumentenschutz

Codes bereits in der Routinedokumentation von seltenen Erkrankungen verwendet, und deren Einführung ist Teil der „EU-Maßnahmen zur Bekämpfung seltener Krankheiten“ [9, 10].

Zur Unterstützung der freiwilligen Implementierung der ORPHA-Codes in die Routinedokumentation in Österreich wurde im Jahr 2022 ein Pilotprojekt an interessierten Zentren gestartet. Im Zuge des laufenden Austausches sowie der periodischen Sitzungen mit dem Universitätsklinikum AKH Wien und den Salzburger Landeskliniken (SALK) hat sich gezeigt, dass die technische Implementierung der ORPHA-Codes in die Routinedokumentation ohne eine gesetzliche Grundlage nur schwer möglich ist. Um die Umsetzung zu erleichtern, wurden vom BMSGPK entsprechende rechtliche Anpassungen in die Wege geleitet. Im Zuge einer Gesetzesänderung zur Dokumentation im Gesundheitswesen wurde in Österreich eine verpflichtende stationäre und ambulante Codierung mit ORPHA-Codes in Expertisezentren beschlossen. Typ B-Expertisezentren sollen spätestens ab 1.1.2026 mit ORPHA-Codes anhand einer vom BMSGPK herausgegebenen und jährlich aktualisierten Liste codieren. Das Gesetz wird mit 1. Jänner 2026 in Kraft treten [11], die entsprechenden technischen Vorkehrungen müssen bis dahin getroffen werden.

Damit würde eine - bislang fehlende - Quantifizierung der jeweiligen Diagnosen und damit eine epidemiologische Informationsgrundlage in Österreich geschaffen, die eine Voraussetzung für viele weitere Maßnahmen des NAP.se darstellt.

Alle in Frage kommenden Zentren wurden darüber informiert, dass der Einstieg in die Kodierung und damit auch der Erfahrungsaustausch mit bereits aktiven Zentren jederzeit möglich ist. Seitens des BMSGPK würde dies im Sinne des wichtigen Beitrags zur Datenerfassung im Bereich der Seltene Erkrankungen sehr begrüßt. (lm)

#### Weitere Informationen:

- ⇒ NAP.se lt. BMSGK 2015 [7]
- ⇒ www.orpha.net [8]
- ⇒ ORPHAcodes use for the coding of rare diseases [9]
- ⇒ EU Action on Rare Diseases, Factsheet [10]
- ⇒ Bundesgesetz - Doku. im Gesundheitswesen [11]

## 🇩🇪 Kodierung in Deutschland

In Deutschland muss seit dem 01.04.2023 bei **jedem Patienten im stationären Bereich** ein ORPHA-Code kodiert werden, wenn eine Seltene Erkrankung vorliegt, die für den stationären Fall einen Aufwand bedeutet hat. Mit anderen Worten: Es werden nur Diagnosen kodiert, die abrechnungsrelevant sind. Diese Diagnosen können sowohl sogenannte Hauptdiagnosen als auch Nebendiagnosen sein.

Das bedeutet aber auch, dass nicht abrechnungsrelevante Diagnosen bei stationären Fällen nicht kodiert werden dürfen. Auch werden keine ORPHA-Codes bei ambulanten Fällen oder tagesklinischen (teilstationären) Fällen kodiert.

Eine **ICD-10 Kodierung** erfolgt auch bei **ambulanten Fällen** (auch durch Niedergelassene), wobei hier pro Fall nur eine Behandlungsdiagnose bzw. ein ICD-10 Code vergeben werden muss. Eine ORPHA-Kodierung wäre hier als Vorgabe wünschenswert, ist aber nicht erforderlich und könnte aktuell auch nicht an eine zentrale Stelle übermittelt werden. Manche Uniklinika verlangen von ihren B-Zentren (Fachzentren für einzelne Seltene Erkrankungen oder eine Erkrankungsgruppe) eine ORPHA-Kodierung und verteilen Gelder aus dem einrichtungsspezifischen Zentrumszuschlag entsprechend der Zahl der ORPHA-kodierten Fälle innerhalb des Klinikums. Diese Informationen werden aber nicht wie bei den stationären Patienten an die Krankenkassen weitergeleitet und damit zentral zusammengeführt. Allerdings steht im NAMSE



Anforderungskatalog an Typ B-Zentren als Kernkriterium, dass ORPHA-Codes geführt werden müssen. Das könnte bei der in Deutschland anstehenden freiwilligen Zertifizierung der Typ-B-Zentren relevant werden. Für die zertifizierten B-Zentren ist damit auch für die ambulante Betreuung eine ORPHA-Kodierung verpflichtend. (hh)

#### Weitere Informationen:

- ⇒ SE in den Daten sichtbar machen [12]
- ⇒ Kodierung von SE (deutsches BGM) [13]

## 🇦🇹 Kodierung in Österreich

In Österreich wurde mit dem 1.1.2001 die verbindliche Kodierung von **stationären** Behandlungen nach ICD-10 mit dem Hintergrund der leistungsorientierten Krankenanstaltenfinanzierung (LKF) eingeführt [14].

Spätestens mit 1.1.2025 soll diese Kodierung auf alle **weiteren Versorgungsbereiche** (Spitalsambulanzen, niedergelassener Bereich und selbstständige Ambulatorien) ausgedehnt werden [11].

Diese flächendeckende Kodierung ist eine wichtige Grundvoraussetzung für eine umfassende Qualitätssicherung und Gesundheitsplanung.

Für die Erfassung seltener Erkrankungen ist das ICD-10 System jedoch weitgehend ungeeignet. Damit verschließt sich auch die Möglichkeit, Krankheitsprävalenzen, Behandlungsfrequenzen und viele weitere Informationen abzurufen. Es besteht die Gefahr, dass seltene Erkrankungen damit weiterhin von einer objektiven Qualitätskontrolle ausgenommen werden. Die flächendeckende Einführung des ORPHA-Kodiersystems ist daher eine nachvollziehbare Forderung.

Spätestens mit 1.1.2026 sollen seltene Erkrankungen in **Expertisezentren** [15] im **stationären Bereich** ORPHA-kodiert werden [11].

Schätzt man einige hundert Patienten pro Expertisezentrum, so wird damit nur ein sehr niedriger, einstelliger Prozentsatz der vermuteten 500.000 Betroffenen per ORPHA-Kodierung erfasst werden. (kh- gekürzt)

#### Weitere Informationen:

- ⇒ ICD-10 BMSGPK 2024 – Systematisches Verzeichnis, BMSGPK, 2024 [14]
- ⇒ Designierte Expertisezentren [15]
- ⇒ ILD Zentren Österreich (ÖGP) [16]



## Werden bestimmte Kinder mit seltenen Erkrankungen und Ihre Eltern zurückgelassen?

### Thrombose der Pfortader bei Säuglingen

*Im Säuglingsalter werden in seltenen Fällen Thrombosen der Vena portae (Pfortader) auffällig. Die V. portae transportiert das Blut von den Bauchorganen zur Leber, und von dort wird es nach Verarbeitung der für den Stoffwechsel und das Wachstum nötigen Bestandteile in das Herz weitergeleitet. Diese Thrombosen werden oft durch Missbildungen der V. portae verursacht und können nur durch spezielle Operationsmethoden umgangen werden.*

*Wegen der Seltenheit dieser Operationen in diesem Lebensalter werden sie in Österreich nicht durchgeführt und die Kinder müssen außerhalb Österreichs operiert werden. Leider werden diese Kosten von den österreichischen Krankenkassen nicht vollständig übernommen und die Eltern müssen diese oft recht hohen Beträge selbst bezahlen oder es müssen (wenn sie dies nicht können) recht aufwändige Sammelaktionen in einer für die Kinder manchmal dringlichen Situation durchgeführt werden, um den Kindern ein beschwerdefreies Überleben zu ermöglichen. (JD)*

Im Folgenden ein Bericht über drei dieser Kinder, die einer operativen Sanierung im Univ. Klinikum Tübingen unterzogen werden mussten:

Patientin S. S. (9 Jahre alt)

Seit März 2022 behandeln wir unsere Patientin S. S. mit idiopathischer Pfortaderthrombose im Säuglingsalter. Die Patientin ist bei Ausbruch des Ukraine Krieges mit ihrer Mutter nach Österreich geflüchtet und aktuell in Österreich krankenversichert.

Die Erstvorstellung in unserem Krankenhaus erfolgte aufgrund einer Fundusvarizenblutung, welche mittels Notfallsendoskopie mit Glubran verklebt wurde. In den Vorbefunden zeigte sich, dass die Patientin im Krankenhaus in Kiew bei portalem Hypertonus eine Sperr-Operation erhielt (Ligatur der Venen am Übergang Magen / Ösophagus). Hierdurch sind kaum Ösophagusvarizen vorhanden, jedoch sehr große Varizen im Magenfundus. Medikamentös wurde eine Therapie mit Inderal begonnen.

Im Jänner 2024 hatte die Patientin erneut eine Fundusvarizenblutung mit Meläna (Blutverlust im

Stuhl) und relevantem Hämoglobin-Abfall. Im Rahmen der Endoskopie zeigte sich ein großes Gerinnsel über der Blutungsquelle, sodass keine weiteren sofortigen Maßnahmen erfolgten. Es wurde eine TIPS-Anlage (Anlage eines transjugulären intrahepatischen porto-systemischen Shunts) versucht, welche jedoch bei cavernöser Transformation frustan verlief. Versuchsweise erfolgte ein Coiling der Arteria lienalis. Dies brachte bei einer Kontroll-Angio-CT jedoch keine Besserung.

Aufgrund der rezidivierenden Blutungen bei St. p. Pfortaderthrombose empfahl sich die Durchführung eines Meso-Rex-Shunts. Mit Hilfe dieser Operation ist es möglich, die Durchblutung der Leber mittels Pfortaderblut wiederherzustellen und somit eine annähernd physiologische Situation zu schaffen. Dies wirkt sich günstig auf die zerebrale Entwicklung aus und vermeidet eine hepatische Enzephalopathie. Zusätzlich können langfristige Spätfolgen anderer Shunt-OPs, wie ein erhöhtes Karzinomrisiko, reduziert werden.

Die Patientin wurde anschließend im pädiatrisch-hepatologischen Zentrum Innsbruck vorgestellt, wobei ein Meso-Rex-Shunt jedoch nicht angeboten werden konnte. Da diese Operation in Österreich bei Kindern nicht angeboten wird, erfolgte eine Kontaktaufnahme u.a. mit der Univ.-Klinik Tübingen. Die Patientin ist über die österreichische Krankenkasse versichert und ein Kostenvoranschlag wurde von der ÖGK akzeptiert. Allerdings wurden von der Kasse nur Kosten für DRG-Fallpauschale, Pflege und gesetzliche Zuschläge übernommen. Die von allen nicht deutschen Staatsbürgern verlangten Kosten für Verwaltungsaufwand, Chefarzthonorare, Behandlungskostenreserve nicht. Diese beliefen sich auf 21.550 €. Auch auf unsere Bitte war es nicht möglich, die Chefarztkosten auf Kulanz zu streichen. Daher mussten die Kosten von den Eltern selbst getragen werden und wurden letztlich mittels Spendengeldern aufgetrieben.

Patient L. S. (Alter 7 Jahre)

Der Patient L. S. wurde im Alter von 7 Jahren aufgrund erhöhter Leberwerte an der Klinik für Kinder und Jugendheilkunde vorstellig. Da eine serologische Abklärung keinen erkennbaren Grund der Leberwerterhöhung zeigte, wurde eine Leberbiopsie geplant. Während der Vorbereitung für die Biopsie wurde ein intrahepatischer Shunt der Leber diagnostiziert, welcher ursächlich für die Leberwerterhöhung angesehen wurde. Die Leberbiopsie

musste somit nicht durchgeführt werden. Aufgrund der extremen Seltenheit der Erkrankung erfolgte eine Literaturrecherche und eine Kontaktaufnahme mit der Studienautorin der internationalen Registerstudie für IRCPSS Prof.in Dr.in Valerie McLin. Sein Fall wurde im Rahmen einer Online-Fallkonferenz besprochen. Von den internationalen Experten wurde ein interventioneller Shuntverschluss empfohlen. Der Patient wurde daraufhin im pädiatrisch-hepatologischen Zentrum Innsbruck vorgestellt, ein interventioneller Shuntverschluss konnte jedoch nicht angeboten werden. Es erfolgte eine Kontaktaufnahme mit der Univ.-Klinik Tübingen, welche Erfahrungen mit der Erkrankung vorweisen konnte und uns eine Versorgung des Patienten anbot. Der Patient ist über die österreichische Krankenkasse versichert und ein Kostenvoranschlag wurde von der ÖGK akzeptiert. Allerdings wurden von der Kasse nur Kosten für DRG-Fallpauschale, Pflege und gesetzliche Zuschläge übernommen. Die von allen Ausländern verlangten Kosten für Verwaltungsaufwand, Chefarzthonorare, Behandlungskostenreserve nicht. Diese beliefen sich auf 9.050 €. Die Kosten wurden von den Eltern selbst bezahlt.

Patient L. M. (Säugling)

Bei L. M. wurde im Säuglingsalter bei einem fieberhaften Infekt eine vergrößerte Milz diagnostiziert, wobei eine CMV Infektion als Ursache vermutet wurde. Im Alter von neun Monaten erfolgte bei schwallartig blutigem Erbrechen eine Vorstellung an der Univ. Klinik für Kinderchirurgie. Im Rahmen einer Notfallgastroskopie zeigten sich im Ösophagus multiple Kollateralen in Form von ausgeprägten Varizen. Eine Sonographie des Abdomens ergab den Verdacht auf Vorliegen einer Pfortaderthrombose des Säuglingsalters, welche in einer CT-Angiographie bestätigt wurde. Im weiteren Verlauf folgte ein längerer Aufenthalt auf der Intensivstation der Kinderchirurgie, welcher sich aufgrund einer Pneumonie kompliziert darstellte.

Nach Stabilisierung der Patientin empfahl sich therapeutisch die Durchführung eines Meso-Rex-Shunts um eine bestmögliche weitere Entwicklung des Patienten zu gewährleisten. Mit Hilfe dieser Operation ist es möglich, die Durchblutung der Leber mittels Pfortaderblut wiederherzustellen und somit eine annähernd physiologische Situation zu schaffen. Dies wirkt sich günstig auf die zerebrale Entwicklung aus und vermeidet eine hepatische

Enzephalopathie. Langfristig können Spätfolgen anderer Shunt-OPs, wie ein erhöhtes Karzinomrisiko, reduziert werden.

Die Patientin wurde mit den Kollegen des pädiatrisch-hepatologischen Zentrums Innsbruck besprochen, wobei ein Meso-Rex-Shunt nicht angeboten werden konnte. Da diese Operation in Österreich bei Kindern nicht angeboten wird, erfolgte eine Kontaktaufnahme mit der Univ.-Klinik Tübingen. Die Patientin ist über die österreichische Krankenkasse BVA versichert und ein Kostenvoranschlag wurde akzeptiert. Die Kosten wurden von den Eltern vorgestreckt, um keine Verzögerung der notwendigen Operation zu erleiden. Diese beliefen sich bei 2 Interventionen insgesamt auf 58.900€. Nachträglich wurden den Eltern die gesamten in Tübingen aufgelaufenen Kosten von der BVA refundiert.

## Österreichs Regeln über die Cross Border Finanzierung von Behandlungskosten

Eigentlich sollten für in Österreich Krankenversicherte die Kosten für im Ausland erbrachte Gesundheitsdienstleistungen durch die Kassen direkt übernommen bzw. refundiert werden, wenn der Versicherte im Inland einen entsprechenden Rechtsanspruch hat. Die Höhe der Kostenerstattung orientiert sich dabei an jenem Betrag, der für eine vergleichbare Behandlung in Österreich angefallen wäre, und umfasst **maximal die tatsächlich entstandenen Kosten**. Details zu den teils verwirrenden Vorschriften finden sich auf der HP des Gesundheitsministeriums [17].

Zu beachten ist, dass zur Kostenerstattung für Behandlungen im Ausland im Spitalsbereich und für bestimmte Behandlungen im niedergelassenen Bereich eine Vorabgenehmigung beim österreichischen Krankenversicherungsträger eingeholt werden muss und dass unter bestimmten Umständen die Kosten in bar beim ausländischen Gesundheitsdienstleister vom Versicherten vorgestreckt werden müssen.

### Kommentar:

Bei 2 der von uns vorgestellten Patienten wurden zwar die ausländischen Spitalskosten, nicht aber die Operationskosten durch die Krankenversicherung genehmigt. Das heißt die Eltern mussten für diese Kosten in Höhe von mehr als 20.000 bzw. rund 10.000 Euro selbst aufkommen. Die Verweigerung der Kostenübernahme wurde anscheinend damit begründet, dass die Patienten an der

ausländischen Klinik auf Sonderklasse gelegen sind. Der ausländische Dienstleister hat aber selbst auf wiederholte Rückfrage keine andere Operation angeboten.

Beim 3. Patienten wurden erfreulicherweise die Gesamtkosten von fast 60.000 Euro durch die zuständige Krankenkasse übernommen, aber die Eltern mussten die Summen beim ausländischen Dienstleister vorerst vorstrecken, um eine rasche Operation Ihres Kindes zu erreichen.

Es sollte allen Beteiligten klar sein, dass die Mehrheit österreichischen Familien etliche 10.000 Euro nicht aus der Portokasse bezahlen oder vorstrecken kann. Hier wäre ein menschenfreundlicheres Management oder bessere gesetzliche Regelungen nötig. *(JD & FW)*

#### Weitere Informationen:

⇒ Kontaktstelle Patientenmobilität [17]

### Stellungnahme der Österreichischen Gebietskrankenkasse (ÖGK).

In Ihrer Anfrage geht es um Fälle, in denen Versicherte der ÖGK geplante Behandlungen im Universitätsklinikum Tübingen in Deutschland bei Chefärztinnen und Chefarzten in Anspruch genommen haben.

Diesbezüglich wurden vom deutschen Krankenversicherungsträger nur die Kosten der allgemeinen Gebührenklasse übernommen und in der Folge über das PD S2 mit der ÖGK verrechnet.

Nicht übernommen und daher von den Versicherten selbst zu zahlen waren die Kosten der Sonderklasse (Verwaltungsaufwand, Chefarzthonorar und Behandlungskostenreserve).

Gerne erläutern wir Ihnen dazu den **rechtlichen Hintergrund**:

Hat eine Versicherte bzw. ein Versicherter seitens der ÖGK die Vorabgenehmigung betreffend eine geplante Behandlung im Ausland erhalten, erhält diese bzw. dieser Sachleistungen, die vom Träger des Aufenthaltsorts nach den für ihn geltenden Rechtsvorschriften für Rechnung der ÖGK erbracht werden, als ob er/sie nach diesen Rechtsvorschriften versichert wäre (Artikel 20 Absatz 2 der Verordnung (EG) Nr. 883/2004).

Sind im Behandlungsstaat Kostenbeiträge (zum Beispiel Selbstbehalte) vorgesehen, müssen diese

somit von der Versicherten bzw. vom Versicherten selbst vor Ort bezahlt werden. Eine nachträgliche Erstattung dieser Kosten durch die ÖGK ist nicht möglich.

Wären somit Sonderklassezuschläge von jeder deutschen Versicherten bzw. von jedem deutschen Versicherten selbst zu tragen, so können diese nicht auf Basis des PD S2 mit der ÖGK verrechnet werden, sondern sind von der österreichischen Versicherten bzw. von dem österreichischen Versicherten selbst zu bezahlen.

Die **uns bekannte Problematik** liegt darin, dass das Universitätsklinikum Tübingen als deutsche Vertragskrankenanstalt zwar grundsätzlich PD S2 akzeptiert und auf deren Basis auch grundsätzlich verrechnet, österreichische Gastpatientinnen bzw. österreichische Gastpatienten aber – wie der Eindruck entstand – aufgrund des großen Andrangs regelmäßig auf Wartelisten setzt.

Eine zeitnahe (bevorzugte) Inanspruchnahme der jeweiligen geplanten Behandlung wird als Privatpatientin bzw. Privatpatient einer Chefärztin bzw. eines Chefarztes gewährt.

Dies führt wiederum zu den oben angeführten privaten, nicht erstattungsfähigen, Zusatzkosten für die österreichischen Patientinnen und österreichischen Patientinnen.

Nach Abklärung mit dem **Fachbereich Medizinischer Dienst** besteht medizinisch nicht die Notwendigkeit, dass nur der Primar in Tübingen die Operation durchführen kann.

Weiters handelt es sich (lt. Rückfrage in Deutschland) bei dieser Behandlung in Deutschland um eine **Regelleistung**, die in fast allen Kliniken, die eine Dialysestation haben, durchgeführt wird. Welche Häuser sich darauf spezialisiert haben ist uns nicht bekannt.

Es tut uns leid, dass wir in diesem Fall zu keiner Lösung im Sinne der Patienten beitragen können

**Franz Lang**, Büro des Generaldirektors der ÖGK, Leitung Stabstelle zentrales Beschwerdemanagement

## Stellungnahme von Seiten **medizinisch-hepatologischer Experten.**

1. Wie oben ausgeführt lag bei den 3 beschriebenen Kindern eine Pfortaderfehlbildung vor, der möglichst rasch durch eine Meso-Rex-Shunt OP zu begegnen war (Fig b). Dies ist bei Kindern ein sehr seltener, höchstkomplexer Eingriff, der nur von wenigen Spezialisten beherrscht wird [18]. Insofern sind Vorschläge, die Operation von Unerfahrenen durchführen zu lassen oder diese Kinder auf Wartelisten zu setzen, kontraproduktiv. Die schweren Schäden durch Operationsverzögerungen werden im ersten Fall augenscheinlich.
2. Tübingen war nur bereit, diese Operationen zu übernehmen, wenn die Kinder als Privatpatienten aufgenommen würden. Mehrere andere Kliniken waren dazu auch nicht bereit.
3. Weiters ist die Auskunft, es handle sich „in Deutschland um eine Regelleistung, die in fast allen Kliniken, die eine Dialysestation haben, durchgeführt wird“ unrichtig. Niemals würde eine Klinik, die eine Dialyse betreibt, eine derartige Lebergefäßoperation anbieten. Anscheinend wurde hier der einfache Dialysehunt (Cimino-Shunt) bei Nierenerkrankungen (Fig a) mit dem hochkomplexen Meso-Rex-Shunt für Lebergefäßkrankungen (Fig b) verwechselt.
4. Es ist schwer nachzuvollziehen, warum für die exakt gleiche Behandlung am gleichen Spital von der BVA alle Kosten getragen werden und von der ÖGK die Patienten mit tausenden von Euro im Regen stehen gelassen werden.

Univ. Prof. Dr. Johann Deutsch, Graz  
Priv. Doz. Dr. Benno Kohlmaier, Graz

### Weitere Informationen:

- ⇒ Die Meso-Rex-Shunt Operation [18]
- ⇒ Cimino Shunt [19]
- ⇒ Meso-Rex-Shunt [20]

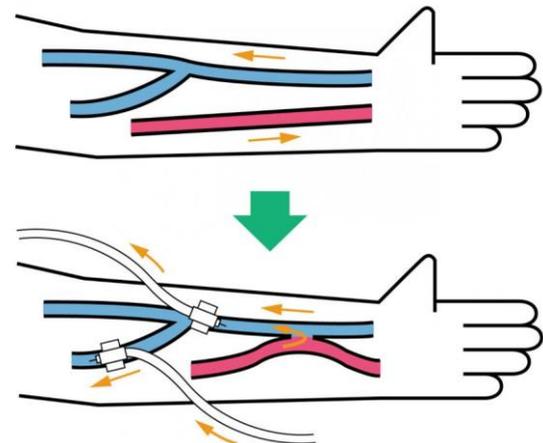
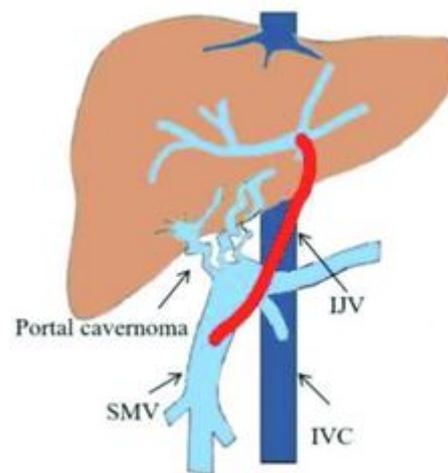


Fig. a: Cimino-Shunt (Dialysehunt) [19]



(a) meso-Rex shunt

Fig. b: Meso Rex-Shunt [20]



### Short News

⇒ [Bewertungsboard](#) [21]

Seit kurzem ist die **Mitgliederliste** unseres Bewertungsboards für ausgewählte, hochpreisige und spezialisierte Arzneimittel verfügbar.

▶▶▶▶▶ Save the Date ◀◀◀◀◀◀

12.11.2024

⇒ [16. Rare Disease Dialog](#) [22]

Status Quo Bewertungsboard: Rascher und gerechter Therapiezugang, was braucht es? Urania (hybrid), 16:00 – 18:00

4.-5.4.2025

⇒ [1. DACH-Kongress für Seltene Erkrankungen](#) [23]

Vom Forum Seltene Krankheiten in enger Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Humangenetik (GfH) und gemeinsam mit den österreichischen und Schweizer Gesellschaften für Humangenetik bzw. medizinische Genetik (ÖGH, SGMG), den Zentren für Seltene Erkrankungen in Deutschland sowie den Betroffenenverbänden in Deutschland, Österreich und der Schweiz (ACHSE, Pro Rare Austria, ProRaris).  
Congress Innsbruck.

▶▶▶▶▶ Save the Date ◀◀◀◀◀◀

### In eigener Sache

Liebe Interessenten am Newsletter - Schwerpunkte und Netzwerke für SE!

2017 haben wir die Herausgabe des obigen NL für 2 Jahre übernommen. Danach haben wir mehrmals verlängert. Ziel war es den laufenden Prozess der Spezialisierung für SE in der Pädiatrie/Medizin durch sachgerechte Informationen zu fördern und den Standpunkt der Spezialisten einzubringen [24]. Erfreulicherweise haben wir die Unterstützung vieler Kolleginnen und Kollegen und - auf Seite der Gesundheitsadministration - oft verständnisvolle und kooperative Partner gefunden.

Für 2 von uns winkt bald der 80-er. Jedes Ding hat seine Zeit (Hofmannsthal im Rosenkavalier). Unsere Zeit für die Gesundheitspolitik läuft aus. Wir werden mit Ende von 2024 unsere Tätigkeit einstellen.

Natürlich würden wir uns freuen, wenn sich jemand fände, dem die Stärkung von Schwerpunkten und Netzwerken in der Medizin ein Anliegen wäre, die Idee des NL überzeugt und das Projekt mit neuem Schwung vorantreibt. Natürlich würden wir beim Übergang helfen, aber die Verantwortung müssten jüngere Kollegen übernehmen, die näher am Ball sind.

Johann Hochreiter ist weiter bereit Layout, Vertrieb und Beiträge zu liefern.

Wir sind erreichbar unter: [NL@expertisenet.at](mailto:NL@expertisenet.at)

Hans Deutsch      Franz Waldhauser

### Weitere Informationen:

⇒ Inhalte unserer Newsletter seit 2017 [24]

Besser  
BEHANDELT.at

ENE MENE MUH  
DIE BEHANDLUNG,  
DIE ZAHLST DU

Privat zu leistende Gesundheitsausgaben  
bringen immer mehr Familien in **finanzielle Nöte**.

Möglich gemacht durch Sponsoren mit Herz:

**PÜSPÖK**

**RUBRIK**

dentsu

**YÖGKJ**  
Österreichischer  
Gesundheitskongress

**POLITISCHE  
KINDER  
MEDIZIN**

**AK**



<https://besserbehandelt.at/> [25]

Unter obiger Adresse und mit einer Plakataktion macht auf Initiative der Politischen Kindermedizin eine breite Plattform auf Versorgungsmängel in der kindermedizinischen Versorgung aufmerksam.

## Editorial

Um nicht Äpfel mit Birnen zu vergleichen, müssen Äpfel und Birnen vorher genau beschrieben und gelabelt werden.

Genau das macht das ICD-System für die Medizin: es beschreibt Krankheiten und gibt ihnen einen Code. Funktioniert seit Jahren wunderbar bei häufigen Erkrankungen, aber versagt meist bei SE aufgrund der geringen Zahl, der Komplexität und der Variabilität dieser Erkrankungen. Genau hier ist Orphanet mit den ORPHA-Codes eingespungen. Die gesamte zivilisierte Welt arbeitet an dem Problem. An ihrer Lösung hängen potenzielle Aussagen zur Häufigkeit, Therapieerfahrung, Therapieeffizienz, Outcome-Vergleiche etc. Österreich beteiligt sich gerade mit einer Pilotstudie daran. Es geht step by step. Von unserem Zutun hängt die Größe des Schrittes ab.



Eigentlich hätten wir gedacht, die Kostenübernahme von lebensnotwendigen Operationen im Ausland sei geklärt. Die Realität lehrt uns anderes: 3 Säuglinge/Kinder bekommen im Ausland entsprechende Operationen, weil sie aufgrund von Mangel an Therapieerfahrung im Inland nicht angeboten werden. An und für sich sehr positiv, die verantwortlichen Chirurgen begehen keine Einlassungsfahrlässigkeit aus falschem Ehrgeiz, sondern empfehlen die Operation an einer ausländischen Klinik. Eine zuständige Krankenkasse übernimmt nur einen Teil der Kosten. Die Eltern bleiben auf zigtausenden Euro sitzen. Eine andere zuständige Krankenkasse refundiert die Kosten wenigstens nachträglich, die Eltern sind allerdings gezwungen, einen hohen Geldbetrag rasch flüssig zu machen, um die Gesundheit ihres Kindes rechtzeitig wiederherzustellen. Wer kann schon aus der Portokasse zehntausende Euro hinlegen? Wir hoffen, die Eltern werden entschädigt, kommen mit dem Schrecken davon und das Ganze wiederholt sich nicht

Franz Waldhauser

Hans Deutsch

Johann Hochreiter

---

### Impressum/ Offenlegung (§§ 24, 25 MedienG)

Medieninhaber und Herausgeber : Franz Waldhauser, 1060 Wien, Amerlingstrasse 4 /20; E-Mail: [nl@expertisenetze.at](mailto:nl@expertisenetze.at)

Für Inhalt und Zusammenstellung verantwortlich: Univ.-Prof. Dr. Franz Waldhauser (*fw*), Univ.-Prof. Dr. Johann Deutsch (*hd*).

Weitere Beiträge sind gekennzeichnet und in Verantwortung der jeweiligen Autoren:

Dr. Lovro Markovic, BM f. SGPK (*lm*), Prof. Fr. Helge Hebestreit, UK Würzburg (*hh*), Prof. DDR. Klaus Hackner, UKH Krems (*kh*), Johann Hochreiter (*jh*)

Für Layout und elektronische Betreuung verantwortlich: DI Dr. Johann Hochreiter.

Kontakt, Informationsaustausch oder Beendigung der Zusendung des Newsletters unter: [nl@expertisenetze.at](mailto:nl@expertisenetze.at)

Erklärung über die grundlegende Richtung iS des § 25 Abs 4 MedienG siehe:

[http://www.expertisenetze.at/NL/2017-02/Erklaerung\\_iS\\_MedienG.pdf](http://www.expertisenetze.at/NL/2017-02/Erklaerung_iS_MedienG.pdf)

Mit wegweisenden  
Therapien komplexen  
Krankheiten begegnen.

IHR PARTNER BEI LYSOSOMALEN SPEICHER-KRANKHEITEN

www.genzyme.at

SANOFI GENZYME

## Detaillierte Adressen der Links:

- [1] Video: Was ist die Alpha-ID-SE?  
<https://youtu.be/HBUwqFjFbtw?si=VLi8x3fJaRKA8trP>
- [2] ICD Coding for rare diseases  
[https://en.wikipedia.org/wiki/ICD\\_coding\\_for\\_rare\\_diseases](https://en.wikipedia.org/wiki/ICD_coding_for_rare_diseases)
- [3] ICD-10 Code E74.0: Glykogenspeicherkrankheiten  
<https://www.dimdi.de/static/de/klassifikationen/icd/icd-10-who/kode-suche/htmlamt/index.htm?ge70.htm>
- [4] ORPHAcodes for rare diseases  
<https://thl.fi/en/research-and-development/research-and-projects/national-coordination-of-rare-diseases/orphacodes-for-rare-diseases>
- [5] Das Alpha-ID-SE System  
[https://www.bfarm.de/DE/Kodiersysteme/Terminologien/Alpha-ID-SE/\\_node.html](https://www.bfarm.de/DE/Kodiersysteme/Terminologien/Alpha-ID-SE/_node.html)
- [6] Video: Rare Diseases Insights: ORPHA Codes  
<https://youtu.be/eV1mWeUVxFc?si=HDeQtfxx-Hxv59jN>
- [7] Nationaler Aktionsplan für seltene Erkrankungen NAP.se (BMASGK, 2015, Ausgabe 2019)  
[https://www.sozialministerium.at/dam/jcr:e8ce1a03-34of-4d9a-bedo-e18bee4a2fa8/190228\\_NAP-Seltene-Erkrankungen.pdf](https://www.sozialministerium.at/dam/jcr:e8ce1a03-34of-4d9a-bedo-e18bee4a2fa8/190228_NAP-Seltene-Erkrankungen.pdf)
- [8] www.orpha.net  
<https://www.orpha.net>
- [9] ORPHAcodes use for the coding of rare diseases:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10476382/>
- [10] EU Action on Rare Diseases, Factsheet  
[https://health.ec.europa.eu/document/download/do6e5933-5d8f-4158-9b13-d4dc1f49a464\\_en?filename=ncd\\_2024\\_rare-diseases\\_factsheet\\_en.pdf&prefLang=de](https://health.ec.europa.eu/document/download/do6e5933-5d8f-4158-9b13-d4dc1f49a464_en?filename=ncd_2024_rare-diseases_factsheet_en.pdf&prefLang=de)
- [11] RIS - Dokumentation im Gesundheitswesen - Bundesrecht konsolidiert, Fassung vom 11.06.2024  
<https://www.ris.bka.gv.at/GeltendeFassung.wxe?Abfrage=Bundesnormen&Gesetzesnummer=10011011>
- [12] SE in den Daten sichtbar machen – Kodierung  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9636302>
- [13] Kodierung von SE (deutsches BMG)  
<https://www.bundesgesundheitsministerium.de/themen/praevention/gesundheitsgefahren/seltene-erkrankungen/kodierung-von-seltenen-erkrankungen>
- [14] ICD-10 BMSGPK 2024 – Systematisches Verzeichnis, BMSGPK, 2024  
<https://www.sozialministerium.at/dam/sozialministeriumat/Anlagen/Themen/Gesundheit/Krankenanstalten/LKF-Modell-2024/Kataloge-2024/ICD-10-BMSGPK-2024---SYSTEMATISCHES-VERZEICHNIS.pdf>
- [15] Designierte Expertisezentren  
<https://www.sozialministerium.at/Themen/Gesundheit/Seltene-Krankheiten/Expertisezentren-f%C3%BCr-seltene-Erkrankungen.html>
- [16] ILD Zentren Österreich (ÖGP)  
<https://www.ogp.at/services/pneumologische-abteilungen-in-oesterreich/ild-spezialambulanzen/>
- [17] Kontaktstelle Patientenmobilität  
<https://www.gesundheit.gv.at/service/kontaktstelle-patientenmobilitaet/patientenrechte/faq-behandlung-eu-ausland.html>
- [18] Die Meso-Rex-Shunt Operation  
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213576620302475>

[19] Cimino Shunt  
<https://www.leading-medicine-guide.com/de/behandlung/dialyse-shuntanlage>

[20] Meso-Rex-Shunt  
[https://www.researchgate.net/figure/The-Rex-shunt-including-meso-Rex-shunt-a-spleno-portal-shunt-b-gastro-portal-shunt\\_fig3\\_358780616](https://www.researchgate.net/figure/The-Rex-shunt-including-meso-Rex-shunt-a-spleno-portal-shunt-b-gastro-portal-shunt_fig3_358780616)

[21] Bewertungsboard  
<https://www.sozialministerium.at/Themen/Gesundheit/Gesundheitssystem/Bewertungsboard.html>

[22] 16. Rare Disease Dialog: Status Quo Bewertungsboard  
<https://www.pharmig-academy.at/aktuelle-veranstaltungen/2024-11-12/16-rare-diseases-dialog/>

[23] 1. DACH-Kongress für Seltene Erkrankungen 2025 in Innsbruck  
<https://dach-se.org/>

[24] Inhalte unserer Newsletter seit 2017  
[https://www.expertisenetze.at/Themen\\_NL/NewsletterCatalog\\_EN.htm](https://www.expertisenetze.at/Themen_NL/NewsletterCatalog_EN.htm)

[25] #Besser behandelt.at  
<https://besserbehandelt.at/>