

**Bitte beachten Sie:** Wenn Sie damit einverstanden sind, dass die Seiten 2 und 3 mitveröffentlicht werden, setzen Sie bitte das entsprechende Häkchen auf Seite 2 bzw. Seite 3. Sollten Sie nicht damit einverstanden sein, wird der Vorschlag ab Seite 4, also ab hier, veröffentlicht.

**3. Prägnante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlags (max. 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) \***

Gabe von rekombinatem Von-Willebrand-Faktor (rVWF)

**4. Mitwirkung der Fachverbände \***

(siehe Hinweise am Anfang des Formulars)

- Dem/Der Vorschlagenden liegen schriftliche Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der folgenden Fachverbände vor. Sie werden dem DIMDI zusammen mit dem Vorschlag übersendet.

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

Unterstützung GTH

**5. Vorschlag betrifft ein Verfahren, das durch die Verwendung eines bisher nicht spezifisch kodierbaren Medizinproduktes charakterisiert ist \***

Nein

Ja

a. Name des Medizinproduktes und des Herstellers (Ggf. mehrere. Falls Ihnen ähnliche Produkte bekannt sind, führen Sie diese bitte auch auf.)

b. Datum der letzten CE-Zertifizierung und Zweckbestimmung laut Gebrauchsanweisung

**6. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags \***

(ggf. inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Klassentitel, Inklusiva, Exklusiva, Hinweise und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Differenzierung des bestehenden OPS-Kodes 8-810.d Von-Willebrand-Faktor in:

- einen plasmatischen Von-Willebrand-Faktor (pVWF)
- und einen rekombinanten Von-Willebrand-Faktor (rVWF)

Die Dosisstaffelung kann für den rVWF vom ursprünglichen Kode wie folgt übernommen werden:

- 8-810.d3 Bis unter 500 Einheiten
- 8-810.d4 500 Einheiten bis unter 1.000 Einheiten
- o8-810.d5 1.000 Einheiten bis unter 2.000 Einheiten
- o8-810.d6 2.000 Einheiten bis unter 3.000 Einheiten

o8-810.d7	3.000 Einheiten bis unter 4.000 Einheiten
o8-810.d8	4.000 Einheiten bis unter 5.000 Einheiten
8-810.d9	5.000 Einheiten bis unter 10.000 Einheiten
8-810.da	10.000 Einheiten bis unter 15.000 Einheiten
8-810.db	15.000 Einheiten bis unter 20.000 Einheiten
8-810.dc	20.000 Einheiten bis unter 25.000 Einheiten
8-810.dd	25.000 Einheiten bis unter 30.000 Einheiten
8-810.de	30.000 Einheiten bis unter 35.000 Einheiten
8-810.df	35.000 Einheiten bis unter 40.000 Einheiten
8-810.dg	40.000 Einheiten bis unter 45.000 Einheiten
8-810.dh	45.000 Einheiten bis unter 50.000 Einheiten
8-810.dj	50.000 Einheiten bis unter 60.000 Einheiten
8-810.dk	60.000 Einheiten bis unter 70.000 Einheiten
8-810.dm	70.000 Einheiten bis unter 80.000 Einheiten
8-810.dn	80.000 Einheiten bis unter 90.000 Einheiten
8-810.dp	90.000 Einheiten bis unter 100.000 Einheiten
8-810.dr	100.000 Einheiten bis unter 120.000 Einheiten
8-810.ds	120.000 Einheiten bis unter 140.000 Einheiten
8-810.dt	140.000 Einheiten bis unter 160.000 Einheiten
8-810.du	160.000 Einheiten bis unter 200.000 Einheiten
8-810.dv	200.000 Einheiten bis unter 240.000 Einheiten
8-810.dw	240.000 Einheiten bis unter 280.000 Einheiten
8-810.dz	280.000 oder mehr Einheiten

## 7. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

### a. Problembeschreibung \*

Der rekombinante humane Von-Willebrand-Faktor (rVWF) mit dem Handelsnamen Veyvondi® ist bei erwachsenen Patienten mit der Diagnose hereditäres Willebrand-Jürgens-Syndrom (ICD 68.01/68.09) indiziert, wenn eine alleinige Therapie mit Desmopressin (DDAVP) unwirksam oder kontraindiziert ist. Das Anwendungsgebiet von rVWF wird vorerst die Behandlung und Kontrolle von spontanen oder chirurgischen Hämorrhagien und die Prävention von Blutungsepisoden bei operativen Eingriffen umfassen.

Das Willebrand Jürgens Syndrom ist eine vorwiegend hereditäre Blutungserkrankung, die autosomal überwiegend dominant vererbt wird und die durch einen Mangel oder eine Funktionsstörung des VWF charakterisiert ist. Der autosomale Erbgang des VWS führt dazu, dass Männer und Frauen gleichermaßen - im Gegensatz zur Hämophilie- betroffen sind.

Da beim VWS in der Regel Blutungen wesentlich seltener als bei Hämophilie-Patienten auftreten, werden VWS Patienten bis dato überwiegend im Fall einer akuten Blutung nach Bedarf (on-demand) oder gezielt präventiv, z.B. vor operativen Eingriffen behandelt.

Bislang stehen zur Behandlung des VWS in Deutschland zwei plasmatische Produktzweige zur Verfügung: zum einen ein aus humanem Plasma gewonnener aufgereinigter VWF und zum anderen VWF-haltige Faktor VIII Präparate (Kombinationspräparate), deren Anwendungsgebiet auch die Behandlung von Hämophilie sein kann und die, bedingt durch den Herstellungsprozess, auch VWF enthalten.

Mit der Einführung des rekombinanten VWF steht ein zusätzlicher Behandlungspfad zur Verfügung, der sich auf Grund seiner synthetischen Herstellung von den übrigen plasmatischen Produkten klar abgrenzt.

Eine Differenzierung bei den Gerinnungsfaktoren in plasmatisch und rekombinant ist in der OPS Klassifikation üblich und wird bei den Hämophilieprodukten bereits stetig unterteilt.

**b. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme relevant? \***

Der Vorschlag beinhaltet die Anfrage auf die Untergliederung eines bereits bestehenden OPS-Kodes, der momentan allgemein gefasst ist und eine Differenzierung zwischen plasmatischen und rekombinanten Faktorprodukten nicht zulässt. Bislang war das auf Grund der Marktsituation der von Willebrand Faktor haltigen Produkte nicht erforderlich, da alle Präparate plasmatisch hergestellt werden. Aus der Einführung eines rekombinanten VWF soll -wie auch bei den übrigen Blutgerinnungsfaktoren- eine Untergliederung der OPS-Klassifikation in plasmatisch und rekombinat resultieren.

Die Aufspaltung dient der spezifischen und detaillierten Datenübermittlung an das InEK und der größeren Transparenz im Rahmen der DRG-Kalkulation. Die Zusatzentgelte ZE-2018-97 und ZE2018-139 können durch eine Differenzierung des bestehenden OPS 8-810.d spezifiziert werden.

**c. Verbreitung des Verfahrens \***

- Standard (z.B., wenn das Verfahren in wissenschaftlichen Leitlinien empfohlen wird)
- Etabliert (z.B., wenn der therapeutische Stellenwert in der Literatur beschrieben ist)
- In der Evaluation (z.B., wenn das Verfahren neu in die Versorgung eingeführt ist)
- Experimentell (z.B., wenn das Verfahren noch nicht in die Versorgung eingeführt ist)
- Unbekannt

Falls für die Bearbeitung des Vorschlags relevant: Angaben zu Leitlinien, Literatur, Studienregistern usw. (maximal 5 Angaben)

Gill et al. Blood 2015 :blood-2015-02-629873 Hemostatic efficacy, safety, and pharmacokinetics of a recombinant von Willebrand factor in severe von Willebrand disease

Turecek et al. Schattauer 2009 Hämostaseologie 2009; 29 (Suppl 1): S32–S38 Development of a plasma- and albumin -free rVWF

Curnow et al. Semin Thromb Hemost 2016;42:133–146. Treatment of von Willebrand Disease

Pekrul et al. Platelets 1-7, Date: Jan 10, 2018 Platelets, DOI: 10.1080/09537104.2017.1420153

Sensitive and specific assessment of recombinant von Willebrand factor in platelet function analyzer

Mannucci PM, Kempton C, Millar C, et al. Pharmacokinetics and safety of novel recombinant human von Willebrand factor manufactured with a plasma-free method: a prospective clinical trial. Blood. 2013;122(5):648-657.

**d. Kosten (ggf. geschätzt) des Verfahrens \***

Angaben dazu können aktuell nicht gemacht werden, da das Produkt noch nicht auf dem deutschen Markt eingeführt ist. Informationen zum Behandlungsschema hinsichtlich der on-demand Behandlung können der Fachinformation der USA entnommen werden, wo das Produkt bereits eingeführt wurde.

Geringe Blutungen: Initialdosis 40 - 50 IU/kg danach 40 - 50 IU/kg alle 8 bis 24 Stunden falls erforderlich

Starke Blutungen: Initialdosis 50 - 80 IU/kg danach 40 bis 60 IU/kg alle 8 bis 24 Stunden für maximal 2-3 Tage falls erforderlich

**e. Fallzahl (ggf. geschätzt), bei der das Verfahren zur Anwendung kommt \***

Eine genaue Anzahl der Patienten, für die eine stationäre Behandlung mit dem rekombinanten, humanen VWF in Frage kommt, ist unbekannt.

Nach Angaben des statistischen Bundesamtes sind im Jahr 2016 insgesamt 158 stationäre Fälle mit der Hauptdiagnose D68.0 kodiert worden.

Da sich die Zulassung des rVWF neben der Behandlung und Kontrolle von Blutungsepisoden auch auf die Prävention von Blutungen bei chirurgischen Eingriffen erstreckt, kommt es zu einer variablen Streuung über eine Vielzahl von DRGs. Insgesamt ist jedoch von einer sehr niedrigen Fallzahl auszugehen.

Die Daten aus dem G-DRG Report-Browser 2017 zeigen Folgendes:

DRGs auf Prozedurenebene:

D22B 8-810.d9 4 Fälle

D22B 8-810.da 4 Fälle

G46C 8-810.d3 4 Fälle

Fallzahl basierend auf Haupt- und Nebendiagnose:

Mit der Hauptdiagnose D68.00 lassen sich 5 Fälle mit der DRG Q60C ausmachen.

Bei der Nebendiagnose D68.00 werden insgesamt 222 Fälle angegeben, wobei 32 Fälle davon der DRG D22B zugeordnet werden.

**f. Kostenunterschiede (ggf. geschätzt) zu bestehenden, vergleichbaren Verfahren (Schlüsselnummern) \***

Da das Produkt zum Zeitpunkt der Antragstellung noch nicht auf dem Markt ist, können keine genauen Angaben hierzu gemacht werden. Von einer Preisdifferenz bezogen auf die plasmatischen Faktoren ist auszugehen.

**g. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant? \***

(Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.)

nicht relevant

**8. Sonstiges**

(z.B. Kommentare, Anregungen)

im Anhang die Prescribing Information der USA (die Zulassung dort beschränkt sich jedoch auf die on-demand Behandlung)