

## Hämophilie Grundlagen

### Hintergrund: Hämophilie und GSAV\*

#### Was ist Hämophilie?

- » Bei Hämophilie fehlen den Erkrankten einzelne Gerinnungsfaktoren, die unabdingbar sind, um Blutungen zu stillen.
- » Hämophilie A (Faktor-VIII-Mangel) kommt häufiger vor als Hämophilie B (Faktor-IX-Mangel).
- » Betroffen sind vor allem Jungen und Männer, da es sich um einen X-chromosomal-rezessiv vererbten Gerinnungsdefekt handelt.
- » Die Therapie besteht vor allem aus der Substitution der fehlenden Gerinnungsfaktoren, wobei die Faktoren entweder aus Humanplasma gewonnen oder biotechnologisch hergestellt werden.

#### Wie lief die bisherige Versorgung ab?

- » Bisher erfolgte die Versorgung der Patienten mit Faktorpräparaten ausschließlich über spezialisierte Hämophiliezentren, vor allem Comprehensive Care Centers.
- » Die Hersteller gaben die Arzneimittel direkt an die Hämophiliezentren ab (Direktvertrieb). Nur dort erhielten die Patienten ihre Arzneimittel.

#### Was ändert sich durch das GSAV?

- » Mit dem GSAV wurde der Vertriebsweg von Hämophilie-Präparaten mit Wirkung zum 01.09.2020 vereinheitlicht: Der Vertrieb läuft – wie bei anderen Arzneimitteln – nur noch über Apotheken.
- » Um den Vertrieb über Apotheken zu regeln, wurden bestimmte Gesetze und Verordnungen angepasst, z. B. das Apothekengesetz und die Arzneimittelpreisverordnung.

**MERKE:** Die Arzneimittel zur Behandlung der Hämophilie erhält der Patient – bis auf wenige Ausnahmen (Notfallversorgung durch Hämophiliezentrum) – nur noch in der Apotheke.

\* Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung

### Sonderregelung für den Notfallvorrat in Hämophiliezentren

Hämophiliezentren halten einen Notfallvorrat für ihre Patienten vor. Die Apotheke darf die Arzneimittel für diesen Vorrat direkt an die spezialisierten Hämophiliezentren abgeben. Hierzu darf sie Absprachen mit der Einrichtung treffen.

#### § 11 Abs. 2a Apothekengesetz:

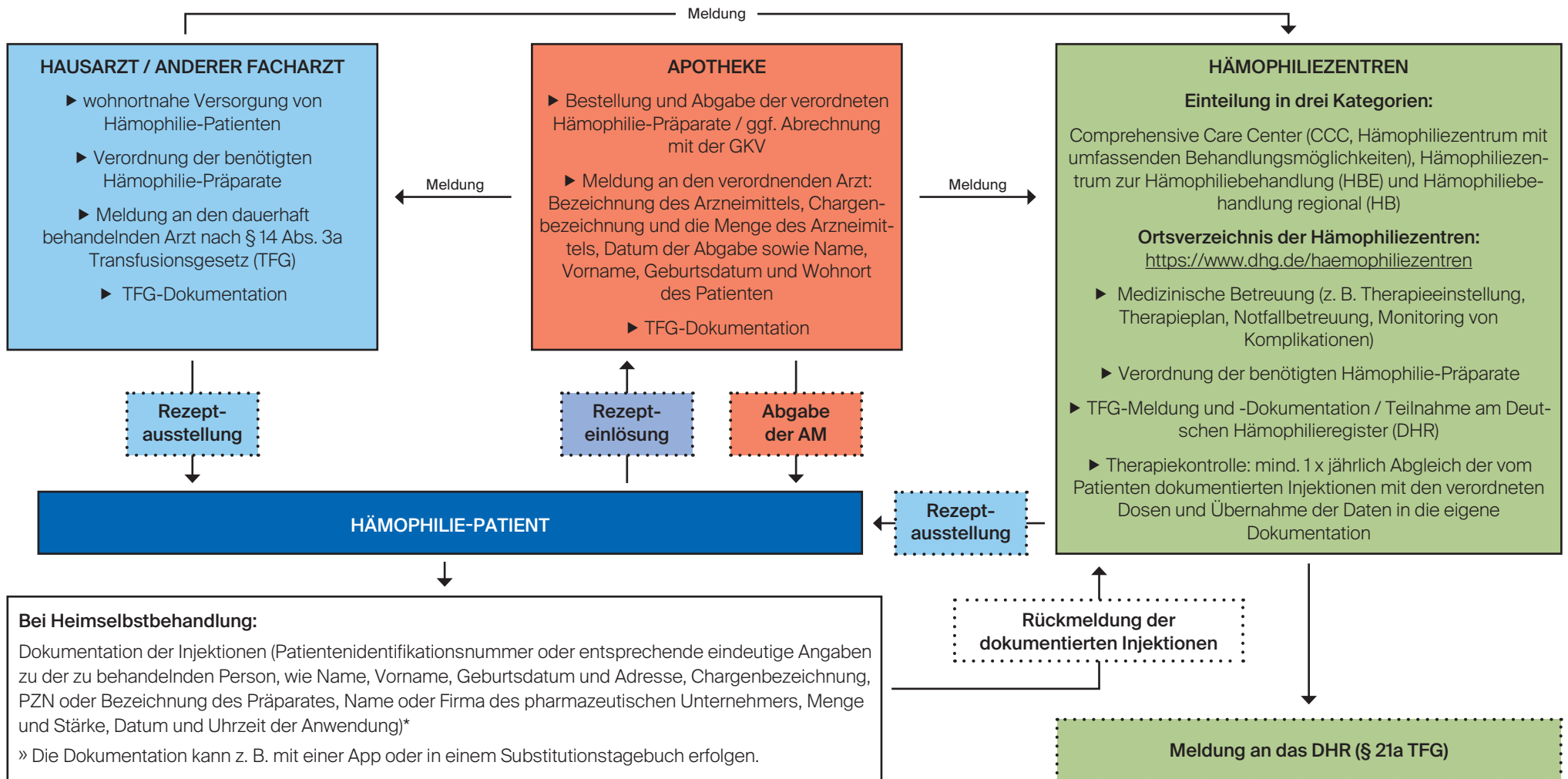
*„Abweichend von Absatz 1 sind Absprachen und Vereinbarungen mit einer ärztlichen Einrichtung, die auf die Behandlung von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie spezialisiert ist, zur Organisation des Notfallvorrats nach § 43 Absatz 3a des Arzneimittelgesetzes sowie zur unmittelbaren Abgabe der Arzneimittel zur spezifischen Therapie von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie an den anwendenden Arzt zulässig. Die Organisation des Notfallvorrats kann auch durch eine Krankenhausapotheke sichergestellt werden; in diesem Fall darf die Krankenhausapotheke im Rahmen der Notfallversorgung Arzneimittel zur spezifischen Therapie von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie auch an Patienten oder Einrichtungen der Krankenversorgung abgeben.“*

### Hämophilierregister

Das Paul-Ehrlich-Institut führt in Zusammenarbeit mit zwei Patientenverbänden (Interessengemeinschaft Hämophiler e.V., kurz IGH, und Deutsche Hämophiliegesellschaft, kurz DHG) und der Gesellschaft für Thrombose und Hämostaseforschung (GTH) das Deutsche Hämophilierregister (DHR). Im DHR werden seit 2008 medizinische Daten von Patientinnen und Patienten mit Hämostasestörungen gesammelt.

# Hämophilie

## Zusammenhang der Versorgungsstrukturen seit 1. September 2020



\* Bei ärztlicher Durchführung der Behandlung werden diese Daten in der Arztpraxis dokumentiert.

## Hämophilie Rezeptbelieferung

Bei Rezepten, auf denen Arzneimittel zur Behandlung der Hämophilie verordnet sind, dürfen Apotheken – sofern entsprechende Packungsgrößen nicht im Handel sind – die Packungsgrößen gemäß § 3 Packungsgrößenverordnung (PackungsV) im Rahmen der definierten Normgrößen zusammenstellen.

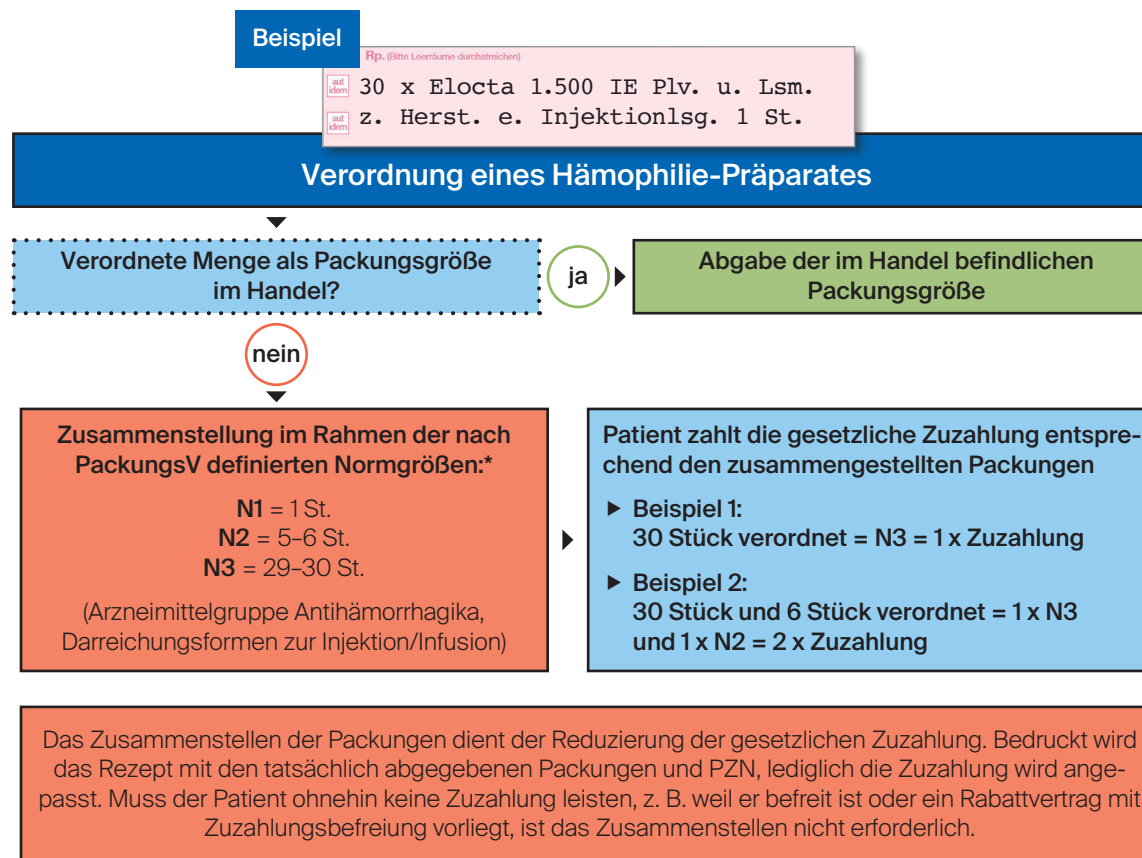
### Ausnahmeregelung für Hämophilie-Präparate in § 3 PackungsV:

„Fertigarzneimittel, die nach § 47 Absatz 1 Satz 1 Nummer 2 Buchstabe a des Arzneimittelgesetzes vom ausschließlichen Vertrieb über Apotheken freigestellt sind, und **Arzneimittel zur spezifischen Therapie von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie** können, soweit sie nach § 5 entsprechend gekennzeichnet sind, auf Grund einer ärztlichen Verordnung im Rahmen der Messzahlen zusammengestellt werden. **Die Abgabe dieser Packungen gilt im Sinne dieser Verordnung als Abgabe einer Einzelpackung.**“

#### Gemäß § 8 Abs. 1 Rahmenvertrag ist zudem Folgendes zu beachten:

„Enthält eine papiergebundene Verordnung mehrere Verordnungszeilen, ist jede Verordnungszeile einzeln zu betrachten. **Verordnungen sind mit der jeweils verordneten Anzahl von Packungen zu beliefern.**“

\* **Bitte beachten:** Für den Antikörper Emicizumab sind abweichende Normbereiche zu beachten (N1 = 2 St., N2 = 4 St., N3 = 12 St.).



## Hämophilie

### Dokumentation in der Apotheke

Apotheken müssen gemäß § 17 Abs. 6a ApBetrO bei „Erwerb und [...] Abgabe von Blutzubereitungen, Sera aus menschlichem Blut und Zubereitungen aus anderen Stoffen menschlicher Herkunft sowie Arzneimitteln zur spezifischen Therapie von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie“ bestimmte Daten in der Apotheke dokumentieren, wie die folgende Tabelle zeigt.

Arzneimittelbezeichnung	Abgabemenge	Chargenbezeichnung	Datum des Erwerbs	Datum der Abgabe	Name und Anschrift des verschreibenden Arztes	Name oder Firma und Anschrift des Lieferanten	Name, Vorname, Geburtsdatum und Adresse des Patienten oder bei der für die Arztpraxis bestimmten Abgabe der Name und die Anschrift des verschreibenden Arztes
<b>ELOCTA</b> <b>1.000 I.E.</b>  Plv. u. Lsm. z. H. e. Injektionslg.	30 Packungen	42EM736	14.08.2020	15.08.2020	Dr. Max Muster Musterstr. 16 12345 Musterstadt	GEHE Pharma Handel GmbH Luxemburger Straße 2 53842 Troisdorf	Max Mustermann Musterweg 13 12345 Musterstadt  Geb. am 19.09.1990
Beispiel							

## Hämophilie Meldung an den Arzt

Apotheken müssen gemäß § 17 Abs. 6a ApBetrO „bei der Abgabe von Arzneimitteln zur spezifischen Therapie von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie“ bestimmte Daten an den verschreibenden Arzt melden, wie die folgende Tabelle zeigt.

Arzneimittelbezeichnung	Abgabemenge	Chargenbezeichnung	Datum der Abgabe	Vor- und Zuname Patient	Geburtsdatum Patient	Wohnort Patient
<b>ELOCTA 1.000 I.E. Plv. u. Lsm. z. H. e. Injektionslg.</b>	30 Packungen	42EM736	15.08.2020	Max Mustermann	19.09.1990	12345 Musterstadt

**Beispiel**

**WICHTIG: Meldung an den verschreibenden Arzt**

Bei der Abgabe von Hämophilie-Präparaten ist zusätzlich zur regulären Dokumentation eine schriftliche oder elektronische Meldung mit folgenden Details an den verordnenden Arzt erforderlich:

- Bezeichnung des Arzneimittels
- Menge + Chargenbezeichnung
- Abgabedatum
- Name, Vorname, Geburtsdatum und Wohnort des Patienten

Der Verordner muss die von der Apotheke gemeldeten Daten an den dauerhaft behandelnden Hämophilie-Arzt weiterleiten, damit dieser anschließend die Meldung an das Deutsche Hämophileregister (DHR) gemäß § 21 TFG übernehmen kann.

Eine Arztinformation finden Sie unter [www.meindap.de/tfg-arztinformation](http://www.meindap.de/tfg-arztinformation).

**Tipp:**  
Sprechen Sie mit dem verordnenden Arzt, um eine reibungslose Übermittlung der Dokumentation zu organisieren.