



Konferenz der kantonalen Gesundheits-
direktorinnen und -direktoren

Conférence des directrices et directeurs
cantonaux de la santé

Conferenza delle direttrici e dei direttori
cantionali della sanità

Hochspezialisierte Medizin

Haus der Kantone
Speichergasse 6, CH-3001 Bern

+41 31 356 20 20
office@gdk-cds.ch

www.gdk-cds.ch

Reevaluation

Hochspezialisierte Pädiatrie und Kinderchirurgie

Erläuternder Bericht für die Zuordnung des Bereichs zur hochspezialisierten Medizin

SCHLUSSBERICHT

Bern, 26. August 2021

Inhaltsverzeichnis

1.	Zusammenfassung.....	4
2.	Auftrag.....	6
3.	Vorgehen.....	6
4.	Beschreibung des HSM-Bereichs.....	8
4.1	Früh- und Termingeborenen Intensivpflege.....	9
4.2	Schwere Verbrennungen.....	9
4.3	Lungentransplantationen.....	10
4.4	Lebertransplantationen.....	10
4.5	Nierentransplantationen.....	10
4.6	Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie.....	11
4.7	Elektive, komplexe Atemwegschirurgie.....	11
4.8	Schweres Trauma und Polytrauma, inklusive Schädelhirntrauma.....	11
4.9	Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien.....	12
4.10	Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen.....	12
4.11	Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten.....	13
5.	Kriterien für die Zuordnung zur hochspezialisierten Medizin.....	13
5.1	IVHSM-Kriterien in Bezug auf den Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie.....	15
6.	Resultate der Vernehmlassung.....	34
6.1	Stellungnahmen.....	34
6.1.0	Aussagen alle Teilbereiche betreffend.....	34
6.1.1	Früh- und Termingeborenenintensivpflege.....	34
6.1.2	Schwere Verbrennungen.....	35
6.1.3	Lungentransplantationen.....	36
6.1.4	Lebertransplantationen.....	36
6.1.5	Nierentransplantationen.....	37
6.1.6	Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie.....	37
6.1.7	Elektive, komplexe Atemwegschirurgie.....	38
6.1.8	Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma.....	39
6.1.9	Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien.....	40
6.1.10	Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen ..	40
6.2	Beurteilung des HSM-Fachorgans.....	42
6.2.0	Aussagen alle Teilbereiche betreffend.....	42
6.2.1	Früh- und Termingeborenen Intensivpflege.....	42
6.2.2	Schwere Verbrennungen.....	43
6.2.3	Lungentransplantationen.....	44
6.2.4	Lebertransplantationen.....	44
6.2.5	Nierentransplantationen.....	44

6.2.6	Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie	44
6.2.7	Elektive, komplexe Atemwegschirurgie	44
6.2.8	Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma	45
6.2.9	Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien.....	45
6.2.10	Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen ..	46
6.3	Fazit aus der Vernehmlassung	47
7.	Ausblick	48
Anhang	49
A1	Abbildung des HSM-Bereichs der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie gemäss der schweizerischen Operationsklassifikation CHOP Version 2021 und der International Classification of Diseases ICD-10-GM-2021.....	49
A2	Literaturverzeichnis	50
A3	Abkürzungen	55

1. Zusammenfassung

Die Kantone sind beauftragt, für den Bereich der hochspezialisierten Medizin (HSM) eine gemeinsame gesamtschweizerische Planung vorzunehmen (Art. 39 Abs. 2^{bis} KVG). Im Rahmen der Umsetzung der Interkantonalen Vereinbarung über die hochspezialisierte Medizin (IVHSM) wurde der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie im Jahr 2011 erstmals verbindlich geregelt und die ersten Leistungszuteilungen vergeben. Die Leistungsaufträge – und somit die HSM-Spittalliste in diesem HSM-Bereich – waren bis zum 31. Dezember 2015 befristet und werden im Rahmen einer Reevaluation überprüft.

Gemäss Vorgaben des Bundesverwaltungsgerichts ist bei der Planung der HSM ein formell getrenntes, zweistufiges Verfahren vorzunehmen, das zwischen **Zuordnung** (Definition des HSM-Bereichs) und **Zuteilung** (Erstellung der HSM-Spittalliste) unterscheidet. Gegenstand des Zuordnungsverfahrens ist die Prüfung, ob der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie die Einschlusskriterien zur HSM gemäss IVHSM weiterhin erfüllt (Art. 1 und Art. 4. Abs. 4). Zu diesem Zweck prüften die IVHSM-Organe die Definition des HSM-Bereichs «Hochspezialisierte Pädiatrie und Kinderchirurgie» von 2011 auf die Notwendigkeit allfälliger Anpassungen. Die aktualisierte Definition des HSM-Bereichs wird im vorliegenden Schlussbericht dargelegt.

Der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie umfasst die Behandlung von Kindern und Jugendlichen bis zum abgeschlossenen 18. Lebensjahr in den folgenden elf Teilbereichen:

1. Früh- und Termingeborenen Intensivpflege
2. Schwere Verbrennungen
3. Lungentransplantationen
4. Lebertransplantationen
5. Nierentransplantationen
6. Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie
7. Elektive, komplexe Atemwegschirurgie
8. Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma
9. Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien
10. Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen
11. Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten

Zwei der ehemals zehn Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie wurden im Zuge der laufenden Reevaluation in andere HSM-Bereiche verschoben. Der Teilbereich «Prächirurgische Epilepsiediagnostik und chirurgische Behandlung der refraktären Epilepsie» wurde neu dem HSM-Bereich der komplexen Neurochirurgie und –radiologie zugeordnet. Der Teilbereich «Retinoblastom» wurde in den Bereich der hochspezialisierten pädiatrischen Onkologie verschoben. Des Weiteren wurde der ehemalige Teilbereich «Organtransplantationen (Lunge, Leber, Niere)» in drei separate Teilbereiche aufgeteilt.

Bei den obengenannten Teilbereichen handelt es sich ausnahmslos um Bereiche innerhalb der Pädiatrie und Kinderchirurgie mit geringen Fallzahlen, bei welchen die Betreuung der betroffenen Patientinnen und Patienten komplexe und aufwändige Behandlungsformen sowie eine intensive Zusammenarbeit zwischen verschiedenen Fachspezialisten erfordert. Die Betreuung und Behandlung der betroffenen Kinder und Jugendlichen erfordert zudem hochqualifiziertes Personal, um den multidisziplinären Behandlungsbedarf abzudecken und ist mit einer Forschungstätigkeit auf internationalem Niveau verbunden. Die Komplexität der Behandlung, die Verfügbarkeit der notwendigen Spezialistinnen und Spezialisten sowie die Sicherstellung des Umfeldes (Team spezialisierter Fachpersonen, IPS-Kapazität, Diagnostik, etc.) lassen aus Gründen der Qualitätssicherung eine verstärkte Konzentration bzw. Koordination der aufgeführten Bereiche und damit ein Verbleib in der HSM als notwendig erachten.

Die überarbeitete Definition des HSM-Bereichs wurde im Juni 2020 zur Vernehmlassung unterbreitet. Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden befürwortet die erneute Zuordnung des Bereichs der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie zur HSM. Sowohl die medizinische Umschreibung des Bereichs in Worten als auch deren Abbildung gemäss der schweizerischen Operationsklassifikation CHOP und der International Classification of Diseases ICD werden ebenfalls deutlich begrüsst. An

der vorgeschlagenen Definition des HSM-Bereichs wurde auf Grundlage der Vernehmlassung eine leichte strukturelle Anpassung vorgenommen, indem die komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten aus dem Teilbereich «Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen» herausgelöst und als separater Teilbereich definiert wurde. Des Weiteren wurden auf inhaltlicher Ebene lediglich geringfügige Anpassungen an der Definition der Teilbereiche «Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie» und «Elektive, komplexe Trachealchirurgie» vorgenommen. Zwecks Präzisierung wurde letztgenannter Teilbereich zudem in «Elektive, komplexe Atemwegschirurgie» umbenannt. Ebenso wurde der Titel des Teilbereichs «Schwere Verbrennungen (Initialbehandlung)» angepasst, indem der missverständliche Begriff «Initialbehandlung» gestrichen wurde.

Empfehlung für den Zuordnungsentscheid

Das HSM-Beschlussorgan beschliesst, die Zuordnung der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie zur HSM unter Berücksichtigung der Empfehlung des HSM-Fachorgans weiterzuführen.

2. Auftrag

Die Kantone sind beauftragt, für den Bereich der hochspezialisierten Medizin (HSM) eine gemeinsame gesamtschweizerische Planung vorzunehmen (Art. 39 Abs. 2^{bis} KVG¹). Für die Umsetzung dieses Gesetzesauftrages haben die Kantone die Interkantonale Vereinbarung über die hochspezialisierte Medizin (IVHSM)² unterzeichnet und sich damit im Interesse einer bedarfsgerechten, qualitativ hochstehenden und wirtschaftlich erbrachten medizinischen Versorgung zur gemeinsamen Planung und Zuteilung von hochspezialisierten Leistungen verpflichtet. Die IVHSM bildet die gesetzliche Grundlage für die Leistungszuteilung, legt die Entscheidungsprozesse fest und definiert die Kriterien, welche eine Leistung erfüllen muss, um als hochspezialisiert zu gelten (siehe dazu Kapitel «Kriterien für die Zuordnung zur hochspezialisierten Medizin»). Die im Rahmen der Umsetzung der IVHSM verfügbaren Leistungszuteilungen haben einen schweizweit rechtsverbindlichen Charakter und gehen gemäss Artikel 9 Absatz 2 der IVHSM den kantonalen Leistungszuteilungen vor. Mit der Vereinbarung haben die Kantone die Kompetenz, den Bereich der HSM zu definieren und zu planen, an das HSM-Beschlussorgan delegiert. Die IVHSM legt zudem verschiedene Grundsätze fest, welche bei der gesamtschweizerischen Planung zu beachten sind. Betroffen sind nur jene Leistungen, welche durch schweizerische Sozialversicherungen, insbesondere die obligatorische Krankenpflegeversicherung (OKP) mitfinanziert werden (Art. 7 Abs. 4 IVHSM). Zur Erzielung von Synergien sind die zu konzentrierenden medizinischen Leistungen einigen wenigen multidisziplinären Zentren zuzuteilen (Art. 7 Abs. 1 IVHSM). Für die Planung soll die Lehre und Forschung miteinbezogen und die Interdependenzen zwischen verschiedenen hochspezialisierten medizinischen Bereichen berücksichtigt werden (Art. 7 Abs. 2 und 3 IVHSM).

Die bedarfsgerechte Planung der HSM ist ein dynamischer Prozess, welcher sich nach den erforderlichen klinischen Kapazitäten richtet und stufenweise erfolgen kann. Änderungen der Versorgungslage sind bei der Erstellung der HSM-Spittalliste zu berücksichtigen, ebenso wichtige strukturelle und personelle Veränderungen. Die Leistungszuteilungen sind dementsprechend zeitlich befristet (Art. 3 Abs. 4 IVHSM) und werden im Rahmen einer Neubeurteilung (Reevaluation) periodisch überprüft.

3. Vorgehen

Im Rahmen der Umsetzung der IVHSM wurde der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie im Jahr 2011 erstmals verbindlich geregelt und die ersten Leistungszuteilungen vergeben.³ Die Leistungsaufträge – und somit die HSM-Spittalliste in diesem HSM-Bereich – waren bis zum 31. Dezember 2015 befristet und werden im Rahmen einer Reevaluation überprüft. Gemäss Vorgaben des Bundesverwaltungsgerichts ist bei der Planung der HSM ein formell getrenntes, zweistufiges Verfahren vorzunehmen, das zwischen **Zuordnung** (Definition des HSM-Bereichs) und **Zuteilung** (Erstellung der HSM-Spittalliste) unterscheidet.

Gegenstand des Zuordnungsverfahrens ist die Prüfung, ob der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie die Einschlusskriterien zur HSM gemäss IVHSM weiterhin erfüllt (Art. 1 und Art 4 Abs. 4). Zu diesem Zweck prüfte das HSM-Fachorgan die Definition des HSM-Bereichs «Hochspezialisierte Pädiatrie und Kinderchirurgie» von 2011 auf die Notwendigkeit allfälliger Anpassungen. Die aktualisierte Definition des HSM-Bereichs erfolgt im vorliegenden Bericht sowohl in Worten als auch mittels der Schweizerischen Operationsklassifikation CHOP und der International Classification of Diseases ICD (vgl. Anhang 1).

Die Beurteilung, ob der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie der HSM zuzuordnen ist, basiert auf der Betrachtung der folgenden Kernelemente:

- kritische Überprüfung der Definition der hochspezialisierten Eingriffe, d.h. welche Operationen/Eingriffe als hochspezialisiert einzustufen sind;
- Untersuchung des Erfüllungsgrads der IVHSM-Kriterien gemäss Artikel 1 der IVHSM;
- ergänzende Berücksichtigung des Erfüllungsgrads der IVHSM-Kriterien gemäss Artikel 4 Absatz 4.

¹ Bundesgesetz vom 18. März 1994 über die Krankenversicherung, KVG; SR 832.10.

² Interkantonale Vereinbarung über die hochspezialisierte Medizin (IVHSM) vom 14. März 2008.

³ Die Leistungszuteilungen für den Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie wurden im Bundesblatt publiziert (BBl 2011 8075, 8077, 8084, 8087, 8090, 8095, 8099, 9277, 9282, 9285.) und sind auf der Webseite der Konferenz der kantonalen Gesundheitsdirektorinnen und -direktoren aufgeschaltet (<https://www.gdk-cds.ch/de/hochspezialisierte-medizin/spittalliste>).

Im Rahmen des Vernehmlassungsverfahrens wurde einem breiten Adressatenkreis die Möglichkeit gegeben, zur Auswahl und Definition des HSM-Bereichs Stellung zu nehmen. Die vorgebrachten Stellungnahmen wurden in einem **Ergebnisbericht**⁴ systematisch zusammengestellt und sind auf der Webseite der Konferenz der kantonalen Gesundheitsdirektorinnen und -direktoren öffentlich zugänglich (www.gdk-cds.ch). Der Zuordnungsbeschluss des HSM-Beschlussorgans wird im Bundesblatt publiziert. Nach erfolgter Leistungszuordnung wird die zweite Phase der Planung, die Leistungszuteilung, eingeleitet. Vor der Erteilung der Leistungsaufträge wird ein Bewerbungsverfahren durchgeführt, welches den interessierten Leistungserbringern die Gelegenheit bietet, sich für einen Leistungsauftrag zu bewerben

⁴ Vernehmlassung zur Zuordnung des HSM-Bereichs hochspezialisierte Pädiatrie und Kinderchirurgie vom 16. Juni 2020, Ergebnisbericht vom 26. August 2021.

4. Beschreibung des HSM-Bereichs

Der Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie umfasst die Behandlung von Kindern und Jugendlichen bis zum abgeschlossenen 18. Lebensjahr in den folgenden elf Teilbereichen:

1. Früh- und Termingeborenen Intensivpflege
2. Schwere Verbrennungen
3. Lungentransplantationen
4. Lebertransplantationen
5. Nierentransplantationen
6. Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie
7. Elektive, komplexe Atemwegschirurgie
8. Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma
9. Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien
10. Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen
11. Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten

Im Rahmen der ersten Evaluation des HSM-Bereichs der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie von 2011 wurden zehn Teilbereiche definiert, die aufgrund der geringen Fallzahlen, der komplexen und aufwändigen Behandlungsformen, welche eine intensive und multidisziplinäre Zusammenarbeit verschiedener Fachspezialistinnen und Fachspezialisten erfordern, als hochspezialisiert im Sinne der IVHSM gelten. Zwei der ehemals zehn Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie wurden im Zuge der laufenden Reevaluation in andere HSM-Bereiche verschoben. Der Teilbereich «Prächirurgische Epilepsiediagnostik und chirurgische Behandlung der refraktären Epilepsie» wurde neu dem HSM-Bereich der komplexen Neurochirurgie und –radiologie zugeordnet. Der Teilbereich «Retinoblastom» wurde in den Bereich der hochspezialisierten pädiatrischen Onkologie verschoben. Des Weiteren wurde der ehemalige Teilbereich «Organtransplantationen (Lunge, Leber, Niere)» in drei separate Teilbereiche aufgeteilt, da sich diese hinsichtlich des Behandlungsverfahrens und der Anforderungen an die behandelnden Zentren unterscheiden. Auf Grundlage der Vernehmlassung vom 16. Juni 2020 wurde zudem eine weitere strukturelle Anpassung vorgenommen, indem die komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten aus dem Teilbereich «Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen» herausgelöst und als separater Teilbereich definiert wurde.

Ferner wurde im Rahmen der laufenden Reevaluation eine einheitliche Altersgrenze für alle Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr festgelegt. Dieser Cut-off zwischen Pädiatrie und Erwachsenenmedizin entspricht internationalen Standards zur Definition von Kindes- und Jugendalter (WHO und UN Kinderrechtskonvention) und wird ebenso durch Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für die Gesundheit Adoleszenter SGGGA [1] sowie die HSM-Begleitgruppe «Pädiatrie und Kinderchirurgie» und das HSM-Fachorgan unterstützt. Obwohl 16- bis 17-Jährige hinsichtlich einzelner Organsysteme (bspw. Muskulo-Skelettal-System) körperlich vergleichbar entwickelt sein können wie Erwachsene, sind neben der körperlichen Entwicklung jedoch ebenfalls psychologische und soziale Aspekte zu beachten, die bei Jugendlichen fundamental von Erwachsenen differieren. Im Sinne einer ganzheitlichen Behandlung und Betreuung der minderjährigen Patientinnen und Patienten soll für alle pädiatrischen Bereiche der HSM künftig eine einheitliche Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr gelten.

Das HSM-Fachorgan ist sich der Wichtigkeit eines kinder- und familiengerechten Spitalumfelds für den Erfolg einer Behandlung bewusst. Ebenso anerkennt es, dass die Präsenz von Eltern und Familie und die Betreuung in der Muttersprache unterstützt werden müssen, besonders bei längeren Spitalaufenthalten. Aus Gründen der Qualitätssicherung ist in der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie dennoch eine Konzentration der Behandlung auf Kompetenzzentren angezeigt.

In den folgenden Unterkapiteln werden die elf Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie fachlich medizinisch umschrieben. Die exakte Definition des HSM-Bereichs erfolgt mittels CHOP- und ICD-Codes (vgl. Anhang 1).

4.1 Früh- und Termingeborenen Intensivpflege

Extrem Frühgeborene sowie schwerkranke Früh- und Termingeborene benötigen eine spezialisierte intensivmedizinische Versorgung, die höchst spezifische Anforderungen an Personal, Material und Infrastruktur stellt und deshalb auf einer neonatologischen oder pädiatrischen Intensivstation erfolgt. In der Schweiz werden jährlich rund 3600 unterschiedliche komplexe intensivmedizinische Behandlungen bei Früh- oder Termingeborenen aufgrund verschiedenster Erkrankungen vorgenommen [2]. Die Gesamtzahl intensivmedizinischer neonatologischer Behandlungen umfasst dabei eine heterogene Gruppe unterschiedlicher Therapieformen und Eingriffe, die je nach Pathologie variieren. Die Gründe für den Bedarf nach einer intensivmedizinischen Versorgung bei Neugeborenen sind divers und umfassen unter anderem sehr schwere Frühgeburtlichkeit (1 % aller Geburten), Anpassungsstörungen an das extrauterine Leben (bspw. Atemnotsyndrom, Asphyxie, etc.), schwerwiegende Infektionen oder kongenitale Anomalien potentiell aller Organe sowie weitere, seltene Krankheiten. Isoliert betrachtet werden die einzelnen Behandlungsformen und Eingriffsarten, welche unter diesen HSM-Teilbereich fallen, in der Schweiz selten bis sehr selten durchgeführt.

Die schwerkranken neugeborenen Patientinnen und Patienten bedürfen meist direkt nach der Geburt und insbesondere in den ersten Lebenstagen eine Betreuung in einer neonatologischen oder pädiatrischen Intensivstation [3]. Die Indikation zur intensivmedizinischen Therapie/Überwachung ist bei einer grossen Zahl von Patientinnen und Patienten die Folge von respiratorischer und/oder kardiovaskulärer Instabilität/Insuffizienz, kann aber auch im Zusammenhang mit allen Arten von Organmissbildungen, Organdysfunktionen oder Stoffwechselerkrankungen stehen. Diverse unterschiedliche Diagnosen können also eine intensivmedizinische Versorgung bei Neugeborenen indizieren [4, 5]. Indessen bedürfen Neugeborene, bei denen eine oder mehrere dieser Diagnosen vorliegen, nicht in jedem Fall einer intensivmedizinischen Betreuung, weshalb eine Zuordnung sämtlicher Diagnose-Codes, die *potentiell* eine intensivmedizinische Behandlung indizieren, nicht zweckmässig ist. Deshalb umfasst der vorliegende HSM-Teilbereich die Versorgung aller Früh- und Termingeborenen, die eine intensivmedizinische Komplexbehandlung benötigen, unabhängig von deren Geburtsgewicht oder weiteren Diagnose-Indikationen. Dementsprechend ist für die Frage, ob die Behandlung eines Früh- oder Termingeborenen unter die HSM fällt, allein die Tatsache des Bedarfes von neonataler oder pädiatrischer Intensivmedizin ausschlaggebend.

4.2 Schwere Verbrennungen

Schwere Verbrennungen werden als Brandverletzungen definiert, die einen gewissen Prozentsatz der Körperoberfläche übersteigen oder gewisse Körperteile betreffen. Besonders die spezialisierte stationäre Erstbehandlung schwerer Verbrennungen bei Kindern und Jugendlichen erfordert eine spezielle Infrastruktur und ein hochspezialisiertes Team, damit ein optimales Kurz- und Langzeitresultat erzielt und Folgeeingriffe so gering wie möglich gehalten werden können.

Der HSM-Teilbereich der schweren Verbrennungen bei Kindern und Jugendlichen umfasst die Behandlung folgender Brandverletzungen:

- Verbrennungen und Verätzungen des Grades 2b und 3, die mehr als 10 % der Körperoberfläche betreffen, unabhängig von ihrer Lokalisation;
- Verbrennungen und Verätzungen des Grades 2b und 3 des Kopfes, des Halses, der äusseren Genitale, des Handgelenkes, der Hand, des Knöchels und des Fusses.

Verbrennungen und Verätzungen des Grades 2b und 3 des Kopfes und des Halses erfordern eine besondere Expertise des Behandlungsteams, da einerseits die Beurteilung, welche Areale spontan abheilen, speziell schwierig ist und andererseits nur eine frühe Exzision und Rekonstruktion schwere Vernarbungen vorbeugen kann. Nur eine optimale Primärversorgung, zum Teil mit temporärem Hautersatz oder Templates, vermag Funktionsstörungen an Augenlidern und Mund sowie eine bleibende Beeinträchtigung der Mimik und des Aussehens zu minimieren. Auch bei tiefen Verbrennungen im Bereich der Hand, des Fusses und der äusseren Genitale ist die Initialbeurteilung und Behandlung komplex und nur eine optimale Therapie vermag die vielfältigen Funktionen dieser Organe zu erhalten. Die dafür notwendige Frührehabilitation bedarf eines spezialisierten interdisziplinären Teams, welches an entsprechenden Zentren unabdingbar ist [6]. Die spezialisierte Behandlung schwerer Verbrennungen ab 10 % der Körperoberfläche beinhaltet das Monitoring der Kerntemperatur, die Desinfektion und das Débridement der Brandwunden und

gegebenenfalls eine Escharotomie, d.h. Entlastungsschnitte durch die oberen Hautschichten. Die intensivmedizinische Therapie umfasst die Flüssigkeitstherapie, um den mit der Ausdehnung der Verbrennung einhergehende Flüssigkeitsverlust auszugleichen. Tiefe zweitgradige und drittgradige Läsionen erfordern eine chirurgische Behandlung [7-10].

4.3 Lungentransplantationen

Die Lungentransplantation bei Kindern und Jugendlichen ist heute eine etablierte Therapie für Patientinnen und Patienten mit fortgeschrittenen Lungenerkrankungen, speziell auch für Patientinnen und Patienten mit ausgeprägten Formen zystischer Fibrose. Die hochspezialisierte Operations- und Narkosetechnik sowie die Therapie gegen Abstossungsreaktionen und Infektionen werden fortlaufend verbessert und verfeinert. Entscheidend für den Langzeiterfolg ist eine akkurate Nachbehandlung, welche in den erfahrenen Zentren heute bereits ausgezeichnete Resultate ermöglicht [11]. Weltweit werden pro Jahr rund 6000 Lungentransplantationen durchgeführt, in der Schweiz rund 40 [12] – davon allerdings nur ein bis zwei bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten [13]. Die Lungentransplantation ist damit die seltenste Form der Transplantation, welche in der Schweiz bei Kindern und Jugendlichen durchgeführt wird. Aufgrund der ausgesprochenen Seltenheit des Eingriffs werden pädiatrische Lungentransplantationen in der Schweiz in der Regel an einem Zentrum mit Erwachsenen-Lungentransplantation durchgeführt – dies allerdings zwingend unter Beizug pädiatrischer Spezialistinnen und Spezialisten – da in der Schweiz keine spezialisierten Kinderchirurginnen oder –chirurgen diese Form von Operation beherrschen [14].

4.4 Lebertransplantationen

Für pädiatrische Patientinnen und Patienten mit Lebererkrankungen im Endstadium, bestimmten Tumorerkrankungen der Leber oder bestimmten genetischen Stoffwechselerkrankungen bedeutet die Transplantation die einzige Aussicht auf Überleben resp. die vielversprechendste Option, die Lebensqualität zu verbessern. Bei Lebertransplantationen im Kinders- und Jugendalter handelt es sich um äusserst seltene Eingriffe. In der Schweiz wurden zwischen 2012 und 2018 bei Kindern und Jugendlichen jährlich vier bis zwölf Lebertransplantationen durchgeführt [13]. Seit einigen Jahren werden erfolgreich sogenannte Split-Leber-Transplantationen durchgeführt, bei welchen die gespendete Leber geteilt wird, um die Teile zwei unterschiedlichen Empfängern zu transplantieren [15].⁵ Leber-Lebendspenden sind möglich, werden bei Kindern in der Schweiz aber relativ selten angewendet. Der Erfolg der Lebertransplantation hängt unter anderem von den Ausgangsbedingungen (spezifische Vorbereitung auf die Transplantation) der Empfängerinnen und Empfänger und insbesondere von deren Ernährungszustand ab, was eine grosse Herausforderung bei leberkranken Kindern und Jugendlichen darstellt [16, 17]. Sowohl das medizinische als auch das chirurgische Management von Lebertransplantationen bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten ist hochkomplex und erfordert erwiesenermassen die Expertise eines erfahrenen, multidisziplinären Transplantationsteams [18]. Kleinkinder profitieren von einer anderen Transplantationstechnik als Adoleszente [19-22]. Neben kinder-hepatologischer und -chirurgischer Kompetenz ist im Transplantationsteam Expertise in Transplantationsimmunologie und klinischer Pharmakologie von zentraler Bedeutung [23].

4.5 Nierentransplantationen

Nierenerkrankungen, welche eine Transplantation im Kindes- oder Jugendalter notwendig machen, sind sehr selten. In der Schweiz fanden bei Kindern und Jugendlichen zwischen 2012 und 2018 jährlich acht bis dreizehn Nierentransplantationen statt [13]. Bei der Indikation handelt es sich typischerweise um angeborene Fehlbildungen (wie z.B. Nierendysplasie, obstruktive Uropathie, etc.), welche zu einer Niereninsuffizienz führen und vielfach mit urologischen Begleitkrankheiten auftreten, welche während der Transplantation oftmals zusätzliche chirurgische Eingriffe notwendig machen [24]. Nieren können sowohl von Lebendspendern als auch von verstorbenen Personen transplantiert werden. Wie erwähnt, assoziieren sich bei Kindern und Jugendlichen zur Transplantationschirurgie relativ häufig auch chirurgische Eingriffe, welche die nephro-urologische Grundkrankheit betreffen (z.B. Blasenaugmentation, Nephrektomie, etc.). Kleinkinder profitieren von einer anderen Transplantationstechnik als Adoleszente [25-27]. Neben kindernephrologischer und -chirurgischer Kompetenz ist im Transplantationsteam Expertise in Transplantationsimmunologie und klinischer Pharmakologie von zentraler Bedeutung.

⁵ Artikel 29 der Verordnung über die Zuteilung von Organen zur Transplantation vom 16. März 2007, SR 810.21.

4.6 Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie

Säuglinge, Kinder und Jugendliche mit seltenen Erkrankungen der Leber und Gallengänge wie z.B. Gallengangatresie (fehlende oder mangelhafte Anlage der Gallengänge), Lebermissbildungen oder -tumoren, oder Pankreasfehlbildungen oder -tumoren benötigen oftmals einen komplexen chirurgischen Eingriff. Die HSM-Definition der ersten Evaluation von 2011 wurde dahingehend ergänzt, dass aufgrund der Seltenheit der Affektionen wie auch des hohen Komplexitätsgrades der elektiven pädiatrischen-Chirurgie im Bauchraum zusätzlich die komplexe Pankreaschirurgie und die Chirurgie bei Leber- und Gallenwegsmisbildungen eingeschlossen werden. Unter die hochspezialisierte hepato-bilio-pankreatische Chirurgie fallen damit die folgenden vier Arten von elektiven Eingriffen an Leber, Gallenwegen und Pankreas:

- Elektive Leberchirurgie:
 - Segmentektomien
 - Rechte oder linke Lobektomie
 - Rechte oder linke Hepatektomie
- Elektive Chirurgie nach schwerem Trauma der Leber, der Gallenwege und des Pankreas
- Elektive Gallengangschirurgie:
 - Operation nach Kasai (Hepatoportoenterostomie) zur Korrektur der Gallengangatresie
 - Chirurgie bei angeborenen Gallenwegsmisbildungen
- Elektive komplexe Pankreaschirurgie

Die Lebertransplantationen werden im Rahmen eines separaten Teilbereichs geregelt (vgl. Kapitel 4.4).

4.7 Elektive, komplexe Atemwegschirurgie

Die hochspezialisierte elektive, komplexe Atemwegschirurgie umfasst operative Interventionen bei Kindern und Jugendlichen mit markanten Verengungen (Trachealstenosen), Missbildungen (z.B. der Trachealringe) oder Rupturen der Trachea und des Larynx. Dies beinhaltet unter anderem die Exzision oder Destruktion von Läsion oder Gewebe, plastische Rekonstruktionen an der Trachea und am Larynx, das Einsetzen und Wechseln von Stimmprothesen sowie weitere hochkomplexe Eingriffe im Bereich der oberen Atemwege, wie das Einsetzen von Larynx- oder Trachea-Stents.

Die Komplexität der genannten Interventionen ist bei Kindern und Jugendlichen besonders hoch [28], da es das Ausmass und den Zeitpunkt einer Operation in Hinblick auf ein noch unausgereiftes Organ abzuwägen gilt, um keine bleibenden Schäden für Struktur und Funktion zu induzieren. Dabei bietet insbesondere die primäre chirurgische Intervention die besten Chancen, eine vollständige lebenslange Heilung zu erreichen. Revisionschirurgische Eingriffe sind indessen noch komplexer als die primäre Intervention, sehr komplikationsanfällig und bieten im Vergleich deutlich geringere Aussichten auf eine vollständige Heilung. Die erfolgreiche Durchführung komplexer Eingriffe im Bereich der oberen Atemwege setzt daher das Vorhandensein einer multidisziplinären Expertise einer spezialisierten Airway unit, bestehend aus Fachpersonen der Thoraxchirurgie, HNO, Phoniatrie, Pädiatrie und Anästhesie voraus. Aufgrund der Seltenheit und hohen Komplexität der Eingriffe ist eine Konzentration auf wenige Leistungserbringer angezeigt, um optimale Kurz- und Langzeitergebnisse zu erreichen [29, 30].

4.8 Schweres Trauma und Polytrauma, inklusive Schädelhirntrauma

Von einem Polytrauma wird bei einer gleichzeitig entstandenen Verletzung mehrerer Körperregionen oder Organsystemen gesprochen, von denen wenigstens eine oder die Kombination mehrerer Verletzungen lebensbedrohlich ist [31]. Gemäss den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Unfallchirurgie (DGU) spricht man von einem Polytrauma, wenn eine Verletzungsschwere von mindestens 16 Punkten nach dem Injury Severity Score (ISS) vorliegt [31, 32]. Ferner stellen Verletzungen an Schädel und Thorax zusätzliche signifikante Indikatoren zur Analyse des Mortalitätsrisikos bei Kindern und Jugendlichen mit einem ISS von 16 oder mehr Punkten dar [33]. Indes ist der ISS weiterhin der beste Score, um die Mortalität bei Kindern und Jugendlichen zu prognostizieren, welche aufgrund eines Mono- oder Polytraumas hospitalisiert werden [34].

Beim Schädelhirntrauma (SHT) kommt zum Schädeltrauma mindestens ein Bewusstseinsverlust oder eine unfallbezogene Amnesie hinzu. Zur Abschätzung der Schwere eines SHT wird oftmals eine auf dem initialen Glasgow Coma Scale (GCS) beruhende Einteilung verwendet [35].

Unter den HSM-Bereich fallen die Behandlung und Betreuung von Kleinkindern sowie Kindern und Jugendlichen mit schweren Verletzungen (Mono- oder Polytrauma; Schädelhirntrauma). Dies umfasst die folgenden Verletzungsmuster:

- Kinder und Jugendliche mit einer schweren, lebensbedrohlichen Einzel- oder Mehrfachverletzung (Mono- oder Polytrauma) mit einer Verletzungsschwere nach Injury Severity Score (ISS) von mindestens 16 Punkten und/oder Paediatric Trauma Score (PTS) von weniger als 8 Punkten.
- Kinder und Jugendliche mit schwerem Schädelhirntrauma (GCS < 9).

Der ISS ist primär ein Verlegungsscore und als Triagescore präklinisch eher ungeeignet. Für die Verbesserung der primären präklinischen Triage am Unfallort und der Verlegung in ein Traumazentrum, wurde unter Einbezug von Fachexpertinnen und Fachexperten ein präklinischer Triage-Algorithmus für Kinder mit schwerem Trauma definiert. Dieser besteht aus Unfallmechanismen in Kombination mit einem PTS⁶ von < 8 Punkten, bei denen ein Kind vorzugsweise zur Abklärung bzw. Versorgung in ein pädiatrisches Traumazentrum eingeliefert bzw. überwiesen werden sollte [31, 36-41]. Der Nutzen des PTS liegt in der Vorhersage des Schweregrads einer traumatologischen Verletzung bei Kindern und Jugendlichen. Ein tiefer PTS korreliert mit einem erhöhten Mortalitätsrisiko und bedarf einer unmittelbaren medizinischen Versorgung durch ein auf pädiatrische Traumatologie spezialisiertes Zentrum. Aus Gründen einer zeitnahen, adäquaten und prioritätengerechten Diagnose und Behandlung hat bereits bei Verdacht auf eine schwere Verletzung ein Transport in ein pädiatrisches Traumazentrum zu erfolgen [42]. Zur Umsetzung der Triagekriterien am Unfallort wurden die Bodenrettungskräfte und die REGA eingebunden, welche den Entscheid am Unfallort für einen direkten Transport in ein HSM-Traumazentrum auf Basis des Triagescores fällen.

4.9 Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien

Als primäre Immundefizienz (PID) oder angeborene Defekte der Immunität (inborn errors of immunity) wird eine heterogene Gruppe von seltenen hereditären Störungen des angeborenen oder adaptiven Immunsystems bezeichnet. Gemeinsam ist ihnen, dass genetische Mutationen die Funktion des Immunsystems beeinträchtigen, was bei Nichterkennen des Defektes durch rezidivierende Infekte, Immundysregulation (Autoimmunität oder Autoinflammation) oder Auftreten von Malignomen zu bleibenden Organschäden oder letalem Ausgang führen kann. Bisher wurden mehr als 400 unterschiedliche PID beschrieben und über 380 potenziell krankheitsverursachende Gene identifiziert [43].

Unter den vorliegenden Teilbereich fällt die Behandlung hereditärer Immundefekte und Immundefekt-Syndrome der angeborenen und adaptiven Immunsysteme (inkl. primärer Defekte der Immunregulation) durch eine allogene hämatopoetische Stammzelltransplantation (HSZT), die Transfusion von Lymphozyten sowie die therapeutische Photopherese. Die HSZT zur Behandlung bei PID unterscheidet sich von der HSZT bei hämatologischen Erkrankungen in wesentlichen Aspekten. Einerseits setzt sie spezifisches Fachwissen voraus für die korrekte Wahl der notwendigen Therapie, welche gezielt auf die jeweils vorliegende PID angepasst werden muss. Andererseits können im Rahmen dieser Behandlung spezifische Komplikationen infektiöser oder immunregulatorischer Natur auftreten, die der spezifischen Expertise eines Zentrums für PID bedürfen. Auch die Transfusion von Spenderlymphozyten birgt eine hohe Komplikationsrate und soll deshalb nur an einem spezialisierten Zentrum durchgeführt werden. Ebenso ist die therapeutische Photopherese eine komplexe und aufwändige Behandlungsmethode, die vor allem bei Patientinnen und Patienten mit graft-versus-host Syndrom angewendet wird, welche typischerweise zuvor auf andere, weniger komplexe Behandlungen nicht genügend angesprochen haben [44].

4.10 Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen

Angeborene Stoffwechselstörungen (inborn errors of metabolism, IEM) sind genetisch bedingte Krankheiten, die infolge eines Defekts eines am Zellstoffwechsel beteiligten Proteins, z.B. eines Enzyms entstehen. Sie machen in etwa einen Drittel der genetischen Krankheiten mit bekannter Ursache aus und können alle

⁶ Beim PTS handelt es sich um ein international etabliertes Instrument, um die Verletzungsschwere am Unfallort zu beurteilen.

Organe betreffen. Es sind über 1000 verschiedene Stoffwechselstörungen bekannt,⁷ die bei Kindern mit einer totalen Inzidenz von 1:2000 bis 1:4000 auftreten [45].

Unter den vorliegenden HSM-Teilbereich fallen die komplexe stationäre Diagnostik und Behandlung folgender Gruppen von angeborenen Stoffwechseldefekten: Störungen des Stoffwechsels von Aminosäuren (z.B. Phenylketonurie) und organischen Säuren sowie des Harnstoffzyklus, Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels (z.B. Galaktosämie, Glykogenosen), Störungen von Fettsäureoxidation und Ketokörpern, Mitochondriopathien und andere Störungen des Energiestoffwechsels (z.B. Krebszyklus-Defekte), peroxisomale Störungen, lysosomale Speicherkrankheiten (z.B. Mukopolysaccharidosen), Glykosylierungs- und intrazelluläre Trafficking-Defekte sowie Stoffwechseldefekte von Purinen/Pyrimidinen, Neuromodulatoren und anderen kleinen Molekülen.

Die stationäre Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit einer komplexen angeborenen Stoffwechselstörung bzw. mit Entgleisung einer solchen erfordert rund um die Uhr die Verfügbarkeit eines multiprofessionellen Expertenteams mit Verfügbarkeit von metabolischen Spezialanalysen in einem Labor für klinische Chemie vor Ort.

An dieser Stelle soll zudem hervorgehoben werden, dass die Behandlung pädiatrischer Patientinnen und Patienten mit einer der obengenannten Diagnosen nur dann unter die HSM fällt, wenn die entsprechende Stoffwechselkrankheit die *Hauptdiagnose* des stationären Spitalaufenthalts darstellt, also der Hauptanlass für die durchgeführte Behandlung war.

4.11 Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten

Skeletale Dysplasien umfassen eine äusserst heterogene Gruppe von Krankheiten, welche die Knochenentwicklung in unterschiedlicher Art und Weise beeinträchtigen. Derzeit sind über 400 entsprechende Pathologien bekannt, die mehrheitlich durch einen genetischen Defekt ausgelöst werden [46]. Diese unterschiedlichen Formen von Knochenkrankheiten treten selten auf. Die Prävalenz der ausgeprägten Formen angeborener Krankheiten der Knochenentwicklung liegt insgesamt bei rund 2 pro 10'000 Geburten [47, 48]. Bei genetischen Krankheiten des Bindegewebes ist die Prävalenz schwieriger einzuschätzen und dürfte insgesamt etwas höher liegen (z.B. Marfan-Syndrom 1 pro 5000 Geburten). Trotz der höheren Prävalenz werden indes nur in seltenen Fällen komplexe stationäre Therapien bei Kindern und Jugendlichen mit einer entsprechenden genetischen Krankheit durchgeführt [2].

Dank Fortschritten der Gen- und der Molekularbiologieforschung konnte die Klassifikation im Bereich der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten sowie das Verständnis der zugrundeliegenden Ursachen und Mechanismen in den letzten Jahren zunehmend verbessert werden. Ebenso haben die genannten Fortschritte zur Entwicklung neuer hochspezialisierter Therapiemethoden beigetragen. Die optimale Versorgung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten erfordert die spezialisierte Expertise eines multidisziplinären Teams [49-51]. Der vorliegende Teilbereich umfasst die komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Krankheiten der Knochen- und Gelenkentwicklung (z.B. Achondroplasie, Osteogenesis imperfecta) sowie schwerwiegender angeborener Krankheiten des Bindegewebes (z.B. Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom).

An dieser Stelle soll zudem hervorgehoben werden, dass die Behandlung pädiatrischer Patientinnen und Patienten mit einer der obengenannten Diagnosen nur dann unter die HSM fällt, wenn die entsprechende genetische Knochen- oder Bindegewebskrankheit die *Hauptdiagnose* des stationären Spitalaufenthalts darstellt, also der Hauptanlass für die durchgeführte Behandlung war.

5. Kriterien für die Zuordnung zur hochspezialisierten Medizin

Die IVHSM legt die Kriterien fest, die ein medizinischer Leistungsbereich erfüllen muss, um unter den Geltungsbereich der IVHSM zu fallen. Gemäss Artikel 1 der IVHSM unterliegen diejenigen medizinischen Bereiche und Leistungen der interkantonalen Planung der HSM, die durch ihre Seltenheit, ihr markantes Innovationspotenzial, einen hohen personellen oder technischen Aufwand oder komplexe Behandlungsverfahren gekennzeichnet sind. Für die Zuordnung müssen mindestens drei der genannten Kriterien – darunter zwingend das Kriterium der Seltenheit – erfüllt sein.

⁷ Weiterführende Informationen einsehbar unter: <https://metab.em-net.eu/>

Für die Aufnahme auf die Liste der HSM-Bereiche sind weitere Kriterien gemäss Artikel 4 Absatz 4 der IVHSM zu berücksichtigen, darunter die Wirksamkeit und der Nutzen, die technologisch-ökonomische Lebensdauer und die Kosten der medizinischen Leistung. Ferner ist die Relevanz für die Forschung und Lehre sowie für die internationale Konkurrenzfähigkeit zu betrachten. Nachfolgend wird die Zuordnung der elf Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie anhand der vorgenannten IVHSM-Kriterien beurteilt.

5.1 IVHSM-Kriterien in Bezug auf den Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie

Seltenheit

Gemäss Artikel 1 der IVHSM hat ein medizinischer Leistungsbereich zwingend das Kriterium der Seltenheit zu erfüllen, um unter den Geltungsbereich der IVHSM zu fallen. Die Seltenheit soll stets unter Berücksichtigung der weiteren IVHSM-Kriterien gemäss Artikel 1 IVHSM «Innovationspotenzial», «hoher personeller oder technischer Aufwand» und «komplexe Behandlungsverfahren» beurteilt werden. Es wird somit darauf verzichtet, eine absolute Maximalzahl von Fällen für die Definition der Seltenheit festzulegen.

HSM-Bereich	Beurteilung: Seltenheit
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	In der Schweiz werden jährlich rund 3600 unterschiedliche komplexe intensivmedizinische Behandlungen bei Früh- oder Termingeborenen aufgrund verschiedenster Erkrankungen vorgenommen [2]. Bei 87'851 Lebendgeburten im Jahr 2018 entspricht dies weniger als 5 % der Geburten [52]. In diesem Sinne handelt es sich bei Früh- oder Termingeborenen, welche eine hochspezialisierte intensivmedizinische Betreuung benötigen, im Vergleich zur Gesamtzahl an Lebendgeburten um ein seltenes Ereignis. Zudem umfasst die Gesamtzahl intensivmedizinischer neonatologischer Behandlungen eine heterogene Gruppe unterschiedlicher Therapieformen und Eingriffe, die je nach Pathologie variieren. Die Gründe für den Bedarf nach einer intensivmedizinischen Versorgung bei Neugeborenen sind divers und umfassen unter anderem sehr schwere Frühgeburtlichkeit (1 % aller Geburten), Anpassungsstörungen an das extrauterine Leben (bspw. Atemnotsyndrom, Asphyxie, etc.), schwerwiegende Infektionen oder kongenitale Anomalien potentiell aller Organe sowie weitere, seltene Krankheiten. Isoliert betrachtet werden die einzelnen Behandlungsformen und Eingriffsarten, welche unter diesen HSM-Teilbereich fallen, in der Schweiz selten bis sehr selten durchgeführt.
Schwere Verbrennungen	Bei Hospitalisationen von Kindern und Jugendlichen aufgrund von schweren Verbrennungen handelt es sich um äusserst seltene Ereignisse. In der Schweiz wurden im Jahr 2018 rund 60 Fälle von Kindern und Jugendlichen mit einer schweren Verbrennung hospitalisiert, welche gemäss Definition im vorliegenden Bericht eine hochspezialisierte Behandlung verlangen [2].
Lungentransplantationen	Von den bereits äusserst seltenen Organtransplantationen bei Kindern und Jugendlichen, die in der Schweiz durchgeführt werden, handelt es sich bei den Lungentransplantationen um die seltensten Eingriffe. In den Jahren 2012 bis 2018 wurden je nach Organverfügbarkeit bei Kindern und Jugendlichen ⁸ jährlich ein bis zwei Lungentransplantationen durchgeführt [13].
Lebertransplantationen	Organtransplantationen bei Kindern und Jugendlichen sind äusserst selten. In den Jahren 2012 bis 2018 wurden je nach Organverfügbarkeit bei Kindern und Jugendlichen ⁹ jährlich vier bis elf Lebertransplantationen durchgeführt [13].

⁸ Kinder und Jugendliche bis und mit dem 16. Lebensjahr.

⁹ Kinder und Jugendliche bis und mit dem 16. Lebensjahr.

HSM-Bereich	Beurteilung: Seltenheit
Nierentransplantationen	Organtransplantationen bei Kindern und Jugendlichen sind äusserst selten. In den Jahren 2012 bis 2018 wurden je nach Organverfügbarkeit bei Kindern und Jugendlichen ¹⁰ jährlich acht bis dreizehn Nierentransplantationen durchgeführt [13].
Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie	Komplexe elektive Eingriffe bei Kindern und Jugendlichen an Pankreas, Leber oder Gallengängen sind sehr selten. In der Schweiz benötigten im Jahr 2018 lediglich rund 15 Fälle von Kindern und Jugendlichen chirurgische Eingriffe, die unter die elektive komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie fallen [2].
Elektive, komplexe Atemwegschirurgie	Hochspezialisierte elektive Eingriffe an der Trachea sind bei Kindern und Jugendlichen sehr selten. In der Schweiz benötigten im Jahr 2018 rund 90 Fälle von Kindern und Jugendlichen chirurgische Eingriffe, die unter die elektive komplexe Atemwegschirurgie fallen [2].
Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma	Gemäss einer Umfrage unter den Schweizerischen Traumazentren erleiden in der Schweiz rund 250 Kinder und Jugendliche jährlich ein schweres Polytrauma (ISS >16). ¹¹ Die Inzidenz der Spitalaufnahmen für alle kindlichen SHT beträgt 368 Fälle pro 100'000 Einwohner/Jahr und jene der schweren SHT 15,5 Fälle pro 100'000/Jahr [35]. Hochgerechnet auf die Schweiz bedeutet dies, dass rund 240 Kinder jährlich von einem schweren Schädelhirntrauma betroffen sind. ¹² Auswertungen des deutschen Traumaregisters zeigen, dass die Anzahl schwerverletzter Kinder verglichen mit der Anzahl schwerverletzter Erwachsener um ein vielfaches seltener ist [31].
Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien	Es sind mittlerweile über 400 genetische Krankheiten im Bereich primäre Immundefizienz bekannt, die alle seltene Krankheiten darstellen (Gesamthäufigkeit ca. 1:10'000). In der Schweiz benötigten im Jahr 2018 lediglich rund 15 Fälle von Kindern und Jugendlichen mit primärer Immundefizienz eine hochspezialisierte Behandlung, wie sie im vorliegenden Bericht definiert wird. Es handelt sich dabei also um Therapien, die äusserst selten durchgeführt werden.
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	Es sind über 1000 verschiedene, zum Teil extrem seltene (weltweit nur einzelne beschriebene Fälle), Stoffwechselstörungen bekannt, die bei Kindern mit einer totalen Inzidenz von 1:2000 bis 1:4000 auftreten [45] und sich oftmals mit sehr heterogener Klinik manifestieren. In der Schweiz benötigten im Jahr 2018 rund 100 Fälle von Kindern und Jugendlichen mit komplexen angeborenen Stoffwechselstörungen eine hochspezialisierte stationäre Behandlung.
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	Aktuell sind über 400 skeletale Dysplasien bekannt, die mehrheitlich durch einen genetischen Defekt ausgelöst werden [46]. Die entsprechenden Pathologien treten selten auf. Die Prävalenz der ausgeprägten Formen genetischer Knochenkrankheiten liegt insgesamt bei rund 2 pro 10'000 Geburten [47, 48]. Bei genetischen Krankheiten des Bindegewebes ist die Prävalenz schwieriger einzuschätzen liegt insgesamt vermutlich etwas höher (z.B. Marfan-Syndrom 1 pro 5000 Geburten). Trotz der höheren Prävalenz werden indes nur in seltenen Fällen komplexe stationäre Therapien bei Kindern und Jugendlichen mit einer

¹⁰ Kinder und Jugendliche bis und mit dem 16. Lebensjahr.

¹¹ Umfrage unter den Schweizerischen Traumazentren aus dem Jahr 2021.

¹² Gemäss Statistik der Bevölkerung und der Haushalte des Bundesamts für Statistik für das Jahr 2018 waren 1'530'231 Personen unter 18 Jahren alt.

HSM-Bereich	Beurteilung: Seltenheit
	entsprechenden genetischen Krankheit durchgeführt. In der Schweiz benötigten im Jahr 2018 lediglich rund 40 Fälle von Kindern und Jugendlichen mit genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten eine hochspezialisierte stationäre Behandlung. ¹³

Innovationspotenzial

Das Innovationspotenzial einer medizinischen Leistung kann sowohl die wissenschaftliche Innovation beinhalten, die in der Regel auf multidisziplinärer klinischer oder translationaler Forschung («bench to bedside») beruht, als auch die Innovation im operativ-technischen Bereich, z.B. die Entwicklung neuer Operations- oder Behandlungsverfahren.

HSM-Bereich	Beurteilung: Innovationspotenzial
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	Bei der Früh- und Termingeborenen-Intensivpflege handelt es sich insgesamt um einen Bereich mit hohem Innovationspotenzial. Dank technologischen Fortschritten wurden in den letzten Jahren diverse neue, weniger invasive Behandlungsmethoden entwickelt, die in zunehmendem Masse zu neuen Behandlungsstandards wurden. So erlauben beispielsweise diverse 'point of care'-Geräte heute Blutanalysen direkt am Patientenbett mit kleinerem Blutvolumen und ohne Qualitätseinbusse im Vergleich zu den herkömmlichen Labormethoden [53]. Die Entwicklung von neuen Methoden der Atemunterstützung hat den Einsatz invasiver mechanischer Beatmung in den letzten Jahren drastisch reduziert [54]. Seit den 1990er Jahren wurden signifikant mehr sehr kleine Frühgeborene behandelt, ohne dass die Mortalität oder die Rate schwerwiegender Komplikationen zugenommen hätte [4, 55].
Schwere Verbrennungen	Jedes Jahr verbrennen sich weltweit Millionen von Menschen schwer. Bei tiefen Verbrennungen dritten Grades wird die Haut derart schwer geschädigt, dass sie sich nicht mehr aus der eigenen Substanz regenerieren kann. In diesen Fällen muss Haut von anderen, nicht beeinträchtigten Körperstellen transplantiert werden, mit der Folge, dass diese dort fehlt. Gerade bei Kindern stossen diese Verfahren schnell an Grenzen. Allfällig verfügbare Hautareale sind oft klein, die Gefahr unschöner Narben gross. Im Labor hergestellter Hautersatz kann diese Probleme massgeblich entschärfen. Seit mehreren Jahrzehnten arbeitet die Forschung daran, menschliche Haut im Labor nachzubilden (Tissue Engineering). Im Rahmen von ersten klinischen Studien wurde künstlicher Hautersatz bei Kindern nach Verbrennungen erfolgreich angewendet [56]. Mit der neuen Methode kann künstliche Haut aus den eigenen Hautzellen der Patientin oder des Patienten hergestellt und eingesetzt werden, die bei Verbrennungen und Hautstörungen transplantiert (skin graft) werden kann. Für die Hautrekonstitution wird ein Grundgerüst auf der Basis von

¹³ BFS Medizinische Statistik der Krankenhäuser 2018.

HSM-Bereich	Beurteilung: Innovationspotenzial
	Kollagen kombiniert mit verschiedenen Hautzellen, darunter auch adulte Stammzellen. Im Brutschrank vermehrt sich das Gewebe zu einem mehrschichtigen Zellteppich und bildet den Hautersatz. Die gezüchtete Haut besteht aus körpereigenen Hautzellen und wird vom Immunsystem der Patientin oder des Patienten nicht abgestossen. ¹⁴
Lungentransplantation, Lebertransplantation, Nierentransplantation	Ebenso wie bei den schweren Verbrennungen steckt auch bei den Organtransplantationen ein grosses Innovationspotenzial im Tissue Engineering, d.h. in der Generierung von künstlichen Organen oder Organteilen. Ein aktuelles Forschungsgebiet ist die Schaffung von Nierengewebe, was in Zukunft zu einer transplantierbaren künstlichen Niere führen könnte [57, 58]. Ebenfalls am Tiermodell sind erste Ansätze zur Generierung von Lebergewebe [59, 60] und Lungengewebe [61, 62] gelungen. Nebst dem Tissue Engineering wird für den Organersatz vermehrt auch auf dem Gebiet der regenerativen Medizin (z.B. mittels Stammzellen) und Genterapie geforscht [63]. Ein potentiell grosses Innovationspotential birgt zudem die Organbildung mittels eines 3-D-Gerüsts [64, 65].
Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie	Diese Disziplin, welche rare bis sehr rare Affektionen betrifft, ist in steter Wandlung mit technologischen und <i>disease management</i> Entwicklungen. Die Rarität der zugrundeliegenden Krankheitsbilder erfordert eine Bündelung der Kompetenzen, damit international kompetitive Expertise und Innovation (i.e. Research) entwickelt werden kann [66, 67]. ¹⁵
Elektive, komplexe Atemwegsirurgie	Ein grosses Innovationspotenzial im Bereich der Trachealchirurgie liegt im 3D Druck von Luftröhren. Bei Kleinkindern im Alter von 3, 5 und 16 Monaten, welche an einer Erkrankung der Luftröhre (Tracheomalazie) litten, haben Wissenschaftler in den USA mithilfe eines 3D-Druckers Implantate entwickelt, die nicht nur individuell an die Anatomie angepasst werden, sondern auch «mitwachsen» können. Über einen Zeitraum von Jahren wird diese 3D-gedruckte Schiene, die ausserhalb der Luftröhre angebracht wird, schliesslich vom Körper resorbiert [68]. Am Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV) wird im Rahmen einer interdisziplinären Zusammenarbeit mit der École polytechnique fédérale de Lausanne (EPFL) zurzeit Forschung zur Tracheomalazie am Tiermodell betrieben, mithilfe von extraluminale Stents, welche gegenüber den endoluminalen Stents erhebliche Vorteile zeigen. ¹⁶
Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma	In den letzten Jahren wurden besonders im Bereich der systemischen Unfallfolgen, ihrer frühen Diagnose und Therapie, wie z.B. bei Schock, Organversagen, Sepsis, radiologisch-interventionelle Blutstillung oder konservative Behandlung von Milz- und Leberverletzungen neue wissenschaftliche Erkenntnisse gewonnen und neue Behandlungsansätze erprobt. In der Notfallversorgung der Schwerverletzten wurden Innovationen wie bspw. ein integrierter «Multifunktionaler Bildgestützter Interventionsraum» eingeführt, welcher zu einer Beschleunigung initialer Behandlungsabläufe, Reduktion von Transporten und Umlagerungen führen kann [69].

¹⁴ Siehe auch Tissue Biology Research Unit des Kinderspitals Zürich: <http://www.skinengineering.ch/portraet-de/forschung-fuer-kinder.html>.

¹⁵ Siehe auch www.SIOPEL.org (Expertengruppe für Kinderlebertumoren).

¹⁶ Gemäss Auskunft Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV).

HSM-Bereich	Beurteilung: Innovationspotenzial
Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien	Ein grosses Innovationspotenzial bei den primären Immundefekten liegt in der Erforschung der genetischen Ursachen und der pathophysiologischen Zusammenhänge. Dies beinhaltet bei genetisch definierten Erkrankungen die Untersuchung von Genotyp-Phänotyp Korrelationen, bei genetisch ungeklärten Erkrankungen die Erforschung der zugrundeliegenden Mutationen. Die Identifikation der genetischen und immunologischen Grundlagen von PID bildet die Grundlage für eine bessere Diagnose und die Entwicklung neuer Therapiestrategien bei Patientinnen und Patienten mit angeborenen Störungen des Immunsystems. ¹⁷ Ferner birgt die Entwicklung von Getherapiestrategien zur Behandlung von PID ein hohes innovatives Potential [70]. Erfolge konnten bspw. bei Patientinnen und Patienten mit septischer Granulomatose (CGD) [71, 72] oder bei Patientinnen und Patienten mit schwerem kombinierten Immundefekt (SCID) [73, 74] erzielt werden.
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	Das Erkennen von neuen Defekten und das Verständnis von Fehlfunktionen sind wichtige Voraussetzungen zur Verbesserung der Diagnostik und der Entwicklung von neuen therapeutischen Ansätzen oder Richtlinien zur Behandlung von seltenen erblich bedingten Stoffwechsel- und Bindegewebsstörungen, wie z.B. das Marfan Syndrom [75], oder Methylmalonazidurie (MMA), eine seltene, angeborene und genetisch vererbte Stoffwechselstörung [76], bei welcher Aminosäuren nicht richtig abgebaut werden oder von Störungen des Harnstoffzyklus (UCDs) [77]. ¹⁸ Ein grosses Innovationspotenzial liegt zudem in der Entwicklung innovativer Therapiestrategien, z.B. für die getherapeutische Behandlung verschiedenster Stoffwechselstörungen, wie der Phenylketonurie (PKU) [78]. Nur die Konzentration auf wenige nationale Zentren erlaubt die Teilnahme an internationalen interventionellen, therapeutischen und Register- (Beobachtungs-) Studien [79] (z.B. im Bereich lysosomale Speicherkrankheiten [80]). Die landesweite Koordination der Patientenkohorten ermöglicht auch eigene («investigator-iniziierte») Forschung (z.B. klassische Galaktosämie [81]).
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	Die Ursachen und Mechanismen genetischer Krankheiten des Skeletts und des Bindegewebes konnten dank Fortschritten im Gebiet der Molekularforschung und der Genetik in den letzten Jahren vertieft analysiert und verstanden werden. Dennoch besteht weiterhin ein hoher Bedarf nach zusätzlichen wissenschaftlichen Erkenntnissen, welche in Zukunft zu einem verbesserten Verständnis der entsprechenden Krankheitsbilder sowie zur Entwicklung neuer Therapien beitragen können. Sowohl im Bereich der Behandlung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten als auch für deren Diagnostik werden derzeit neue Methoden entwickelt [82, 83]. So tragen beispielsweise aktuelle Studien am Tiermodell zur Entwicklung neuer Therapieformen der Osteogenesis imperfecta, der Achondroplasie, des Marfan-Syndroms, der Multiplen Exostosen, der fibrösen Dysplasie und anderer Krankheitsformen bei [84, 85].

¹⁷ Siehe dazu das vom Bundesministerium für Forschung und Bildung unterstützte Forschungsnetzwerk für Primäre Immundefekte (PID-NET), <http://www.pid-net.org>.

¹⁸ Siehe dazu auch die Forschungsarbeiten im Rahmen des „European network and registry for intoxication type Metabolic Diseases“ (E-IMD, www.e-imd.org), „European Network and Registry for Homocystinurias and Methylation Defects“ (E-HOD, www.e-hod.org), der Forschungsplattform „Correct“ (<http://www.experimental-surgery.de/correct/index.html>) zur Erforschung von seltenen Lebererkrankungen sowie im Rahmen des „Urea Cycle Disorders Consortium“ (UCDC, <http://rarediseasesnetwork.epi.usf.edu/ucdc/index.htm>) als Teil des „Rare Diseases Clinical Research Network“ (RDCRN), welches durch die US-Amerikanischen „National Institutes of Health“ (NIH) gefördert wird.

Hoher personeller und/oder technischer Aufwand

Die Beurteilung des personellen Aufwands beinhaltet sowohl die zeitliche Verfügbarkeit des zur Behandlung erforderlichen ärztlichen und pflegerischen Fachpersonals als auch die Bandbreite der in die Behandlung involvierten Fachdisziplinen. Die Beurteilung des technischen Aufwandes beruht auf der für die Betreuung und Behandlung erforderlichen Infrastruktur und technischen Einrichtungen.

HSM-Bereich	Beurteilung: Hoher personeller und/oder technischer Aufwand
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	<p>Eine neonatologische Intensivstation muss über neonatologische Intensivtherapieplätze mit Intensivpflege-Inkubatoren oder offenen Wärmeeinheiten, Monitoring bzgl. Elektrokardiogramm (EKG), Blutdruckmessung und Pulsoximeter verfügen. Speziell für diese Patientinnen und Patienten mit einem Körpergewicht von 500g – 5000g entwickelte Beatmungsgeräte, sowie transkutane Überwachungsmonitore zur Messung des arteriellen Sauerstoffpartialdrucks (pO₂) und des Kohlendioxidpartialdrucks (pCO₂) müssen zur Verfügung stehen. Darüber hinaus muss auf der neonatologischen Intensivstation die folgende Mindestausstattung verfügbar sein: Röntgengerät, Ultraschallgerät (inkl. Echokardiografie, Schädelsonografie), Elektroenzephalografiegerät (Standard-EEG oder Amplituden-integriertes EEG), Hypothermiematratzen und ein Blutgasanalysegerät [86, 87]. Der Bedarf an speziell neonatologisch oder pädiatrisch ausgebildetem Intensivpflegepersonal in einem Verhältnis von ein bis maximal zwei Patientinnen oder Patienten pro Pflegefachperson ist sehr kostenintensiv, aber essentiell zur Sicherung der Behandlungsqualität. Von medizinischer Seite muss rund um die Uhr mindestens eine Pädiaterin oder ein Pädiater anwesend sein, der oder die eine Ausbildung in neonatologischer oder pädiatrischer Intensivmedizin aufweist, oder in der Ausbildung dazu ist [45].</p>
Schwere Verbrennungen	<p>Die Behandlung von grossflächigen und tiefgradigen Verbrennungen erfordert in der Regel mehrere Operationen, eine lange Hospitalisation und jahrelange Rehabilitation. Dies erfordert eine kontinuierliche Betreuung der Patientinnen und Patienten vom Unfalltag bis zum Abschluss aller Behandlungen. Die jahrelange Betreuung von Brandverletzten Kindern und Jugendlichen erfordert eine optimale und ganzheitliche (inkl. psychosoziale) Betreuung, welche vielschichtig und anspruchsvoll ist und höchste Anforderungen an das behandelnde Team stellt [7].</p> <p>Die moderne Behandlung von brandverletzten pädiatrischen Patientinnen und Patienten und die Lösung komplexer plastisch-rekonstruktiver Probleme erfordert ein erfahrenes Team, welches Fachärztinnen und Fachärzte der auf Verbrennungs- und rekonstruktive Chirurgie spezialisierten Kinderchirurgie (inkl. Rekonstruktionschirurgie und Narbenkorrektur), der Kinderanästhesie, der pädiatrischen Intensivmedizin sowie (Intensiv-) Pflegefachkräfte umfasst. Ferner ist der Beizug von Fachpersonen für die Rehabilitation (u.a. Physiotherapie, Ergotherapie), die psychosoziale Betreuung und Nachbetreuung (u.a. Ernährungsberatung, Sozialdienst) erforderlich. Bei Bedarf sollten zudem u.a. Fachärztinnen und Fachärzte aus den Bereichen Thoraxchirurgie, Neurochirurgie, ORL, Radiologie oder Hämatologie beigezogen werden können [7-10].</p> <p>Die baulich/apparativen und personellen Anforderungen, die für die Behandlung Schwerbrandverletzter zu erfüllen sind, liegen über denen anderer Intensivstationen. Dies gilt auch für die Bereiche der Physio- und Ergotherapie. Gemäss Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Unfallchirurgie sollte ein Brandverletzentzentrum über eine spezialisierte baulich/apparative Infrastruktur verfügen, welche u. a. einen Schockraum (inkl. Beatmungsgerät, Pulsoxymeter, haemodynamische Überwachung, Bronchoskopie, Ultraschall), eine Intensivüberwachungs- und Behandlungseinheit, eine chirurgische Behandlungseinheit mit</p>

HSM-Bereich	Beurteilung: Hoher personeller und/oder technischer Aufwand
	<p>der Möglichkeit der Hydrotherapie sowie eine Einrichtung zur kontinuierlichen arterio-venösen Haemofiltration bzw. Dialyse umfasst [10].</p>
<p>Lungentransplantation, Lebertransplantation, Nierentransplantation</p>	<p>Für die Durchführung von Transplantationen ist eine Betriebsbewilligung des Bundesamtes für Gesundheit (BAG) notwendig, welche sich nach den Bestimmungen der Vorschriften des Transplantationsgesetzes richtet.¹⁹ Vorbereitung, Transplantationsvorgang und Nachsorge sind ein technisch und logistisch hochkomplexes Vorgehen. Der Prozess beinhaltet das Vorhandensein eines multidisziplinären Teams, dessen Mitglieder die speziellen Umstände der Patientin oder des Patienten vor/während/nach der Transplantation kennen. Das Team umfasst:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Auf die Transplantation des jeweiligen Organs spezialisierte Chirurginnen oder Chirurgen mit Erfahrung in Kinderchirurgie • Speziell ausgebildete Kinderanästhesistinnen oder Kinderanästhesisten • Pädiatrische Intensivmedizinerinnen oder Intensivmediziner • Fachpersonen der Infektiologie und Immunologie • Weitere pädiatrische Organspezialistinnen oder -spezialisten (z.B. Gastroenterologie, Nephrologie, Pneumologie) für die Vorabklärung und Nachbetreuung, welche auch die Transplantationsimmunologie (immunsuppressive Therapie, Abstossungsabklärung, usw.) beherrschen. • Interventionelle Radiologinnen oder Radiologen mit Erfahrung mit Transplantationspatientinnen und -patienten • Spezialisierte Histopathologinnen oder Histopathologen • Pädopsychiaterin oder Pädopsychiater (Vorevaluation, Nachbetreuung, Compliancesicherung) <p>Weitere Anforderungen an die erforderlichen Fachbereiche und betrieblichen Voraussetzungen sind im Anhang 6 der Transplantationsverordnung festgelegt [88]. Dies beinhaltet:</p> <ul style="list-style-type: none"> • betriebliche Voraussetzungen mit 24-Stunden-Betrieb über 365 Tage; • Notfallstation mit Notfallaufnahme; • Intensivstation; • Operationssäle; • Transplantationskoordination; • Chemisches und hämatologisches Laboratorium mit Notfallbestimmungen; • HLA-Typisierungslaboratorium • Mikrobiologisches Laboratorium • Laboratorium zur Bestimmung der Immunsuppressiva-Serumspiegel.

¹⁹ Siehe Informationen zum Melde- und Bewilligungswesen des Bundesamtes für Gesundheit (<https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/gesetze-und-bewilligungen/gesuche-bewilligungen/gesuche-bewilligungen-bereich-transplantation.html>).

HSM-Bereich	Beurteilung: Hoher personeller und/oder technischer Aufwand
Elektive, komplexe Pan- kreas-, Leber- und Gallen- gangschirurgie	Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Leberleiden, Gallengangsmisbildungen und komplexen Pankreasaffektionen ist eine interdisziplinäre Aufgabe. Sie muss durch spezifisch ausgebildete Fachärztinnen und Fachärzte aus den Bereichen Hepatologie, Intensivmedizin, Anästhesie, (interventionelle) Radiologie und Histopathologie sowie Fachpersonen aus paramedizinischen Disziplinen [89-94] und spezifisch ausgebildeten Pflegefachpersonen erfolgen. Ferner ist für die Behandlung von pädiatrischen Patientinnen und Patienten mit Leberleiden, Gallengangsmisbildungen und Pankreasaffektionen eine technologische Plattform der genannten medizinischen Disziplinen nötig [95-97].
Elektive, komplexe Atem- wegschirurgie	Die Atemwegschirurgie ist eine interdisziplinäre Aufgabe. Die laryngotrachealen und oberen trachealen Stenosen werden von Fachärztinnen und Fachärzten der HNO behandelt. Liegen die Stenosen in tieferen Abschnitten der Luftröhre, die nahe der Abzweigung der Hauptbronchien bestehen, wird der Eingriff bei Kindern und Jugendlichen gemeinsam mit Fachärztinnen und Fachärzten der Kinderchirurgie oder Kinderkardiologie durchgeführt. Allen operativen Verfahren an der Trachea ist unabhängig von ihrer primär viszeral- bzw. thoraxchirurgischen oder HNO-chirurgischen Durchführung ein stets interdisziplinäres chirurgisch-anästhesiologisches Vorgehen gemeinsam: prä-, peri- und postoperativ [98]. Pädiatrische Patientinnen und Patienten, welche sich einem trachealchirurgischen Eingriff unterziehen müssen, werden in der Regel in einer multidisziplinären Airway unit behandelt. Die Chirurgie der Trachea im Kindesalter unterscheidet sich nicht nur aufgrund der kleineren Dimensionen von der des Erwachsenen; es gibt auch spezifische, nur im Kindesalter vorkommende Krankheitsbilder, wie z. B. die kongenitalen Fehlbildungen. Die Komplexität der Behandlung zeichnet sich auch daraus aus, dass es Ausmass und Zeitpunkt einer Operation im Hinblick auf ein noch unausgereiftes Organ abzuwägen gilt, um keine bleibenden Schäden für Struktur und Funktion zu induzieren [99].
Schweres Trauma und Poly- trauma, inkl. Schädelhirn- trauma	Das Schwere Trauma und Polytrauma bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten stellt aufgrund des plötzlichen Auftretens der Unfallsituation, der Unvorhersehbarkeit der Anzahl der Verletzten sowie der Heterogenität des Patientengutes eine grosse Herausforderung für die behandelnden Zentren dar [36]. Die Behandlung sollte interdisziplinär in einem hierfür ausgewiesenen Traumazentrum erfolgen, das über eine ausreichende Expertise in der Pädiatrie verfügt [31]. Dem kontinuierlichen Training des Behandlungsteams und der interdisziplinären Zusammenarbeit kommt dabei besondere Bedeutung zu. Der Personalbedarf (Vorhaltekosten) ist hoch. Gemäss Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Unfallchirurgie (DGU) sollte die Behandlung von schwerverletzten Kindern an einem kindertraumatologischen Referenzzentrum erfolgen, welches die gleichen strukturellen und prozessualen Voraussetzungen eines überregionalen Traumazentrums zu erfüllen hat. Diese umfassen hohe personelle Anforderungen; das Team umfasst Fachärztinnen und Fachärzte der Chirurgie, Pädiatrie, Neurochirurgie, Intensivmedizin, Radiologie, Anästhesie mit spezifischer Expertise in der Behandlung von schwer traumatisierten Kindern und Jugendlichen. Je nach Verletzungsmuster sind weitere Fachspezialistinnen oder -spezialisten beizuziehen, z.B. aus der Thoraxchirurgie oder Viszeralchirurgie.[40] Des Weiteren ist für die Behandlung von schwer- und polytraumatisierter pädiatrischer Patientinnen und Patienten eine aufwändige betriebliche Ausstattung notwendig. Diese umfasst eine Klinik für Kinderchirurgie mit besonderer kindertraumatologischer Kompetenz oder eine Klinik für Orthopädie und Unfallchirurgie mit besonderer kindertraumatologischer Kompetenz,

HSM-Bereich	Beurteilung: Hoher personeller und/oder technischer Aufwand
	eine Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, eine Kinderintensivstation sowie eine Notaufnahme oder zentrale Notaufnahme mit im Schockraumprotokoll integrierten kinderspezifischen Abläufen [90].
Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien	Bei den primären genetischen Immundefizienzen handelt es sich um seltene Erkrankungen (Orphan diseases), die aufgrund ihrer Seltenheit höchste Anforderungen an die behandelnden Ärztinnen, Ärzte und Pflegefachkräfte stellen. Für die Betreuung der betroffenen Kinder und Jugendlichen ist ein hochspezialisiertes, im Umgang mit Patientinnen und Patienten mit Immundefekt sowie Patientinnen und Patienten nach HSZT und Gentherapie speziell geschultes Team von Ärztinnen und Ärzten, Pflegenden, Psychologinnen oder Psychologen und Sozialarbeiterinnen oder Sozialarbeitern erforderlich. Zudem muss ein Kompetenzzentrum über die notwendige Infrastruktur zur Durchführung von allogenen HSZT und Gentherapien verfügen. Für die Durchführung von HSZT ist die Erfüllung der JACIE-Fact Standards bzw. eine JACIE-Akkreditierung notwendig [100]. Für die Durchführung von Gentherapien müssen von Seiten des Gesetzgebers (Swissmedic) in Bezug auf Betreuung und Überwachung der Patientinnen und Patienten strenge Auflagen erfüllt werden. ²⁰
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	Angeborene Stoffwechselstörungen sind meist multisystemische und chronische Krankheiten mit grossem Einfluss auf das Wachstum und die Entwicklung, was eine therapeutische Betreuung durch ein hochspezialisiertes multidisziplinäres Team nötig macht. Das multidisziplinäre Betreuungsteam umfasst Stoffwechselspezialistinnen und -Spezialisten sowie spezialisierte Fachärztinnen und Fachärzte u.a. der Pädiatrie, Genetik, Orthopädie, Neuropädiatrie, Rehabilitation, Nephrologie, HNO, Ophthalmologie und Radiologie sowie spezialisiertes Personal weiterer Disziplinen wie der Physiotherapie, Psychologie und hochspezialisierten Ernährungsberatung. Im stationären Bereich kommen insbesondere auch die Kompetenzen von Anästhesistinnen und Anästhesisten sowie (Neuro-)Chirurginnen und -Chirurgen mit entsprechend spezialisierter Erfahrung dazu.
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	Eine optimale Versorgung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten erfordert die Verfügbarkeit eines multidisziplinären Teams, welches neben Kompetenzen in der orthopädischen Chirurgie, der Pädiatrie und der Metabolik diverse andere pädiatrisch-internistische Disziplinen umfasst und über eine hochspezialisierte Expertise im Bereich der medizinischen Genetik verfügt [50, 101]. Ferner ist für die komplexe Diagnostik im Bereich der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten eine hochspezialisierte Infrastruktur zur Durchführung komplexer genetischer und molekularbiologischer Analysen erforderlich.

²⁰ Vgl. Anforderungen an die Zulassungsunterlagen für Transplantatprodukte (TpP), Arzneimittel der Gentherapie (GT) sowie Arzneimittel, welche aus gentechnisch veränderten Organismen (GVO) bestehen oder GVO enthalten, <https://www.swissmedic.ch/swissmedic/de/home/services/documents/transplantatprodukte/anleitungen-und-merkblaetter.html>.

Komplexe Behandlungsverfahren

Die Beurteilung der Komplexität der Behandlungsverfahren beruht auf der Komplexität und Interdisziplinarität einer Behandlung.

HSM-Bereich	Beurteilung: Komplexe Behandlungsverfahren
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	Alle Extrem-Frühgeborenen benötigen eine Atemunterstützung irgendeiner Form, eine parenterale Ernährung und ein Aufziehen im Inkubator. Trotz sehr grosser Fortschritte im respiratorischen Support dieser Patientinnen und Patienten bedürfen immer noch mehr als die Hälfte einer invasiven Atemunterstützung unterschiedlichster Dauer, die nur auf einer neonatologischen oder pädiatrischen Intensivstation erfolgen kann [102]. Eine spezialisierte intensivmedizinische Versorgung benötigen zudem Neugeborene mit angeborenen Fehlbildungen potentiell aller Organe, insbesondere aber von Lunge, Herz und Intestinaltrakt, wie auch bei respiratorischer und/oder kardiovaskulärer Insuffizienz infolge Organerkrankungen, Infektionen oder Adaptationsstörungen (z. B. perinatale Asphyxie). Die hochspezialisierte Versorgung dieser Patientinnen und Patienten erfordert ein interdisziplinäres Zusammenspiel verschiedener pädiatrischer und kinderchirurgischer Spezialistinnen und Spezialisten sowie Subspezialistinnen und Subspezialisten.
Schwere Verbrennungen	Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Brandverletzungen beinhaltet die rasche und korrekte Erstversorgung am Unfallort, die Intensiv- und chirurgische Therapie sowie die Nachsorge im Brandverletzentrum und stellt die behandelnden Fachpersonen vor besondere Herausforderungen. Die Initialbehandlung am Brandverletzentrum beinhaltet das Monitoring der Kerntemperatur, die Desinfektion und das Débridement der Brandwunden und ggf. eine Escharotomie, d.h. Entlastungsschnitte durch die oberen Hautschichten. Die intensivmedizinische Therapie umfasst die Flüssigkeitstherapie, um den mit der Ausdehnung der Verbrennung einhergehenden Flüssigkeitsverlust auszugleichen. Tiefe zweitgradige und drittgradige Läsionen erfordern eine chirurgische Behandlung. Schwere und massive Verbrennungen gehören zu den anspruchsvollsten chirurgischen Eingriffen, wobei oftmals Hauttransplantationen notwendig sind. Ein grosses Augenmerk muss zudem auf die Infektionsprophylaxe gelegt werden, um das Toxic shock syndrom (TSS) zu verhindern. Die Rehabilitation ist ein integraler Bestandteil des Behandlungssystems, grosse Bedeutung kommt auch der kontinuierlichen psychosozialen Betreuung bei. Etwa 30 % der operierten pädiatrischen Patientinnen und Patienten benötigen später eine oder mehrere Narbenkorrekturen [7, 103, 104].
Lungentransplantationen, Lebertransplantationen, Nierentransplantationen	Transplantationen erfordern eine komplexe Organisation. Mögliche Spenderinnen oder Spender müssen erkannt, die nächsten Angehörigen angemessen betreut und die Organe korrekt entnommen und transportiert werden. Zudem muss der ganze Prozess von der Organentnahme bis zu dessen Transplantationen innerhalb möglichst kurzer Zeit stattfinden. Transplantationen sind im Vergleich zu normalen Operationen ungleich komplexer und erfordern eine sehr gute Koordination zwischen allen Beteiligten. Diese Aufgabe wird von speziellen Koordinationsstellen in den Transplantationszentren wahrgenommen. Diese arbeitet eng mit der nationalen Zuteilungsstelle zusammen, welche bei Bedarf wiederum mit ausländischen Zuteilungsstellen kooperiert. Die eigentliche Operation dauert je nach Organ zwischen drei bis zwölf oder mehr Stunden. Nach der Operation werden die Patientinnen und Patienten mehrere Tage auf der Intensivstation überwacht. ²¹ Bei Nieren- wie auch Lebertransplantationen ist von der Dialyse und/oder MARS-Verfahren (Molecular Adsorbent Recirculating System) bis zur

²¹ Weiterführende Informationen zur Transplantationsmedizin finden sich auf der Homepage des Bundesamts für Gesundheit: <https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/medizin-und-forschung/transplantationsmedizin.html>.

HSM-Bereich	Beurteilung: Komplexe Behandlungsverfahren
	Transplantation für die Therapie des Nieren- oder Leberversagens bei Kindern und Jugendlichen eine multi- und interdisziplinäre Expertise erforderlich. Zudem werden Kinder regelmässig im Rahmen einer Lebendspende transplantiert, welche eine zusätzliche Expertise benötigt.
Elektive, komplexe Pan- kreas-, Leber- und Gallen- gangschirurgie	Aufgrund der Seltenheit der zugrundeliegenden Erkrankungen (z.B. Hepatoblastom, Gallengangatresie, Choledochuszyste, etc.) und der Interdisziplinarität der erforderlichen Behandlungen, weist die Behandlung insgesamt einen hohen Komplexitätsgrad auf. Viele Zentren sind heute noch der Meinung, dass es sich um einfache «Standard-Chirurgie» handelt, es gibt jedoch zunehmend Evidenz, dass bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten, welche in spezialisierten Zentren behandelt werden, bessere Langzeitergebnisse erzielt werden [105-113]. ²²
Elektive, komplexe Atem- wegs chirurgie	Die Seltenheit der zugrundeliegenden Erkrankungen (z.B. Trachea-Tumor, kongenitale Fehlbildungen) und die für die Behandlung notwendige Interdisziplinarität erhöhen den Komplexitätsgrad der Behandlungen. Eine hohe Herausforderung für die Fachpersonen stellt zudem die Rehabilitation der Stimme nach Tumorchirurgie dar.
Schweres Trauma und Poly- trauma, inkl. Schädelhirn- trauma	<p>Trotz hoher Professionalität im klinischen Alltag stellt das Polytrauma im Kindes- und Jugendalter immer wieder eine Ausnahmesituation dar [114]. Bei der Diagnostik, insbesondere dem Strahlenschutz, bei der Therapie, den physiologischen Reserven und bei der operativen Behandlung gilt es die charakteristischen Frakturen altersabhängig mit einzubeziehen [31].</p> <p>Die Behandlung mono- oder polytraumatisierter pädiatrischer Patientinnen und Patienten erfordert spezifische Kenntnisse über mögliche Verletzungsursachen und -muster, die Häufigkeit der Verletzungen sowie die Mortalität. Anatomische und physiologische Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen müssen bei der Diagnostik und Therapie berücksichtigt werden. Kinder sind aufgrund ihrer Physiognomie, speziell des ungünstigen Kopf-Körper-Verhältnisses, sowie der geringeren Körpergrösse und des geringeren Gewichts einer besonderen Verletzungsgefährdung unterworfen. Eine inadäquate Evaluation des Verletzungsmusters führt zu einer insuffizienten Behandlung der schwerverletzten Kinder und wird für bis zu 30 % der frühen Todesfälle verantwortlich gemacht [36].</p>
Primäre (genetische) Im- mundefizienz: Spezielle Therapien	Das Erstellen eines Therapieplans für die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit genetischen Immundefizienzen erfordert ein interdisziplinäres Behandlungsteam aus Fachärztinnen und Fachärzten verschiedener Disziplinen (Immunologie, HSZT, Infektiologie, Rheumatologie, etc.), Pflege, Psychologinnen oder Psychologen und Sozialarbeiterinnen oder Sozialarbeitern, das spezialisiert ist auf den Umgang mit PID-Patientinnen und -patienten sowie mit Patientinnen und Patienten die eine HSZT erhalten. Die Therapiemassnahmen umfassen medikamentöse Prophylaxen, Therapie mit Biologika und anderen Immunsuppressiva, Immunglobulin-Substitutionen, die allogene HSZT und Gentherapie im Rahmen internationaler klinischer Studien. Aufgrund sehr geringer Fallzahlen von Patientinnen und Patienten, die aktuell für eine Gentherapie qualifizieren (Voraussetzung: allogene HSZT notwendig, aber kein HLA-identer Spender vorhanden oder Kontraindikation für allogene HSZT) ist es auch in Zukunft notwendig, dass die PID-Patientinnen und Patienten an einem Zentrum behandelt werden, das sowohl allogene HSZT als auch Gentherapien durchführt und über eine entsprechende Expertise verfügt.

²² Siehe auch www.SIOPEL.org.

HSM-Bereich	Beurteilung: Komplexe Behandlungsverfahren
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	<p>Unentdeckt, unbehandelt oder ungenügend therapiert können angeborene Stoffwechselstörungen zu Organschäden, körperlicher oder geistiger Behinderung oder sogar zum Tod führen. Die Symptome sind vielfältig und oft unspezifisch: Sie reichen von schweren Krisen nach der Geburt mit Bewusstlosigkeit, Krampfanfällen, Atemstörungen oder dem Ausfall von Organen bis zu chronischen Störungen der körperlichen und geistigen Entwicklung. Die Komplexität der Behandlung von angeborenen Stoffwechselstörungen liegt sowohl in der korrekten Diagnosestellung als auch in der adäquaten Langzeitbehandlung, welche oft ein multidisziplinäres Disease-Management erfordert. Im Rahmen der Erstdiagnose und dem Beginn der Therapie ist ein häufig notfallmässiger stationärer Aufenthalt erforderlich. Auch danach müssen die betroffenen Kinder und Jugendlichen sporadisch hospitalisiert werden, so z.B. bei akuter/drohender metabolischer Entgleisung im Rahmen eines Infektes oder bei elektiven chirurgischen Eingriffen, sei es im Rahmen der Grundkrankheit oder aufgrund eines Routineeingriffs, der aufgrund der Grundkrankheit das Spezialwissen eines Stoffwechsel-Kompetenzzentrums (z.B. Anästhesie, Orthopädie) und die Mitbetreuung durch Stoffwechselexperten erfordert. Eine zentrale Rolle bei der stationären Betreuung von Stoffwechsellpatientinnen und -patienten spielt ein Zentrallabor, welches gewisse Stoffwechselanalysen bei Bedarf rund um die Uhr anbietet. Schliesslich können gewisse funktionelle Untersuchungen und stationäre Abklärungen, wie z.B. jene von Patientinnen oder Patienten mit mitochondrialen Störungen nur in hochspezialisierten Zentren angeboten werden.</p>
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	<p>Die Komplexität der Behandlung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten zeigt sich in der Herausforderung der korrekten Diagnosestellung, welche eine hochspezialisierte Expertise im Gebiet der Genetik voraussetzt. Die Diagnose wird in der Regel früh, das heisst in den ersten 1-2 Lebensjahren gestellt. Pharmakologische Therapieansätze haben sich in der letzten Dekade etabliert (Bisphosphonate und weitere Medikamente), um die Knochenstabilität zu verbessern [84]. Diese Therapien werden interdisziplinär diskutiert und ambulant verabreicht. Die Indikation zu orthopädischen Eingriffen ergibt sich jedoch frühestens im Alter von 3-4 Jahren, z.B. zur Korrektur von Deformitäten und Stabilisierung von langen Röhrenknochen bei schwerer Osteogenesis imperfecta [115, 116]. Die Komplexität der chirurgischen Behandlung erfordert eine präoperative interdisziplinäre Beurteilung durch die fallführende spezialisierte Orthopädie, die Anästhesie und oft auch die Intensivmedizin [117]. Peri- und intraoperativ erfordern entsprechende Eingriffe eine hochspezialisierte Radiologie (insb. Neuroradiologie), intraoperatives Neuromonitoring bei Wirbelsäuleneingriffen sowie eine differenzierte intraoperative Bildgebung, respektive Navigation. Die komplexen Eingriffe am Bewegungsapparat von Patientinnen und Patienten mit genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten bedingen die Betreuung durch ein erfahrenes, hochspezialisiertes Orthopädie-Team mit Fokus auf Korrektur von Extremitäten- und Wirbelsäulendeformitäten vom Kleinkind bis zu Erwachsenen [118]. Ferner ist auch bei der medizinischen Behandlung (z.B. Enzymtherapien, Bisphosphonate) für eine erfolgreiche Therapie zentral, dass das behandelnde Team über eine ausreichende tertiärpädiatrische Expertise verfügt, um auch etwaige Komplikationen rechtzeitig zu erkennen.</p>

Wirksamkeit und Nutzen

Das KVG nennt in Artikel 32 die Begriffe der Wirksamkeit, Zweckmässigkeit und Wirtschaftlichkeit (WZW) als Voraussetzung für die Kostenübernahme der Leistungen durch die OKP. Diese sogenannten WZW-Kriterien sind für die Bestimmung und Überprüfung von Leistungen der Krankenversicherung (Art. 32 und 33 KVG) massgebend. Die Prüfung der WZW-Kriterien erfolgt durch die zuständige Bundesstelle (KLV). Beim Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie handelt es sich um Leistungen, welche von der OKP übernommen werden. Infolgedessen kann davon ausgegangen werden, dass diese als wirksam und zweckmässig gelten.

Technologisch-ökonomische Lebensdauer

Die rasche Weiterentwicklung der Untersuchungs- und Behandlungsmethoden, basierend auf erweiterten und verbesserten Erfahrungen sowie neuartigen Medizintechnologien, führen zu signifikanten Fortschritten in den Behandlungsergebnissen. Immer schneller gelangen Erkenntnisse aus der Grundlagenforschung in klinische Erprobung und schliesslich in den stationären und ambulanten Alltag. Dies ist insbesondere an hochspezialisierten Kompetenzzentren möglich, wo die dafür erforderlichen personellen und strukturellen Voraussetzungen vorhanden sind.

Kosten der Leistung

Die Kosten einer Leistung können anhand der absolut verursachten durchschnittlichen Behandlungskosten beurteilt werden oder anhand der Kostengewichte, d.h. wieviel höher der Behandlungsaufwand im Vergleich zu den durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0) ausfällt.

HSM-Bereich	Beurteilung: Kosten der Leistung
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	Aufgrund der personalintensiven Betreuung von Früh- und Neugeborenen handelt es sich in der Regel um sehr teure Leistungen. Beispielsweise liegt das Kostengewicht der intensivmedizinischen Versorgung eines Neugeborenen mit Aufnahmezeitpunkt 1000 - 1499g bei 7.804 (DRG P03C) oder bei extrem Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht von < 1000 g bei 13.336 (DRG P61B) [119]. Dies bedeutet, dass der finanzielle Aufwand bis zu 13 Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten pro Fall erreichen damit bis zu rund 156'000 CHF [120].
Schwere Verbrennungen	Die lange und sehr personalintensive Behandlung von brandverletzten Kindern und Jugendlichen führt zu hohen Behandlungskosten. Im Jahr 2005 wurden in der Schweiz insgesamt 242 Patientinnen und Patienten mit schweren Verbrennungen behandelt, deren Behandlung kostete 6,3 Mio. CHF [121]. Grossflächige Verbrennungen gehören zu den Spital-Hochkostenfällen, d.h. Leistungsbezüger, welche Kosten zwischen 20'000 und 50'000 CHF pro Jahr auslösen [122]. Bei den HSM-Fällen handelt es sich nicht nur um Hochkostenfälle, sondern auch um Hochdefizitfälle, deren Kosten mit dem bisherigen Kostengewicht ungenügend abgebildet werden. Die Behandlungen von schweren Verbrennungen sind vom SwissDRG-System demnach noch unterfinanziert. Ein genaueres Vergütungsmodell wurde in Swiss Medical Weekly vorgestellt [123]. Die finanziellen Belastungen der Verbrennungszentren resultieren v.a. aus grossen Vorhalteleistungen, welche aufgrund der jahreszeitlichen Schwankungen und des ständigen Risikos des gleichzeitigen Eintreffens mehrerer Patientinnen und Patienten mit schweren Verbrennungen notwendig sind.

HSM-Bereich	Beurteilung: Kosten der Leistung
Lungentransplantationen	Bei den Organtransplantationen handelt es sich um einen Bereich mit sehr hohen Behandlungskosten. Das Kostengewicht für eine Lungentransplantation bei unter 18-Jährigen beträgt 20,317 (DRG A05A) [119]. Dies bedeutet, dass der finanzielle Aufwand für die Behandlung eines Lungentransplantationspatienten rund 20 Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten liegen damit bei rund 216'000 CHF pro Transplantation [120].
Lebertransplantationen	Das Kostengewicht für pädiatrische Lebertransplantationen beträgt 10,137 (DRG A01A) [119]. Die Behandlung eines Lebertransplantationspatienten umfasst einen finanziellen Aufwand, der rund zehn Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten liegen damit bei rund 120'000 CHF pro Transplantation [120].
Nierentransplantationen.	Nierentransplantationen bei Kindern und Jugendlichen sind im Vergleich zu Lunge- und Leber weniger kostenintensiv. Die Behandlung dieser Patientengruppe ist jedoch mit einem relativen Kostengewicht von 4,064 (DRG A17A) [119] immer noch rund vier Mal teurer als die Behandlung durchschnittlicher, im Spital behandelter Patientinnen und Patienten. Die mittleren Kosten liegen damit bei rund 48'000 CHF pro Transplantation [120]. Zudem ist die Nierentransplantation in hohem Masse wirtschaftlich (cost effective), wenn deren Kosten mit den Kosten für die Dialyse verglichen werden.
Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie	Komplexe elektive Eingriffe an Leber, Pankreas oder Gallengängen verursachen hohe Kosten. So liegt das Fallkostengewicht bei Eingriffen, die eine intensivmedizinische Komplexbehandlung benötigen oder mit äusserst schweren Komplikationen bei 4.697 (DRG H01A) bei anderen verschiedenen komplexen Eingriffen am hepatobiliären System bei 3.39 (DRG H12A) [119]. Dies bedeutet, dass der finanzielle Aufwand zwischen bis zu rund dreieinhalb oder vier Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten pro Fall erreichen damit bis zu rund 54'000 CHF [120].
Elektive, komplexe Atemwegsirurgie	Eine Tracheotomie, d.h. ein chirurgischer Eingriff, bei dem durch die Halsweichteile ein Zugang zur Luftröhre geschaffen wird (Tracheostoma) hat ein Kostengewicht von 2.768 (DRG D15B), bei schweren Komplikationen 4.065 (DRG D15A) [119]. Der finanzielle Aufwand ist damit zwischen zweieinhalb und vier Mal so hoch wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten pro Fall erreichen damit bis zu rund 48'000 CHF [120].
Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma	Aufgrund der personalintensiven Versorgung von schwerverletzten Patientinnen und Patienten und der langen Verweildauer auf der Intensivstation entstehen hohe Kosten. Das Fallkostengewicht liegt zwischen 0.657 (DRG W60B) falls die Patientinnen und Patienten innert fünf Tagen nach der Aufnahme versterben und 8.549 (DRG W01A) bei Patientinnen und Patienten mit einem Polytrauma, die mehr als fünf Tage beatmet werden müssen oder mehrere Tage einer intensivmedizinischen Komplexbehandlung unterzogen werden [119]. Dies bedeutet, dass der finanzielle Aufwand für die Behandlung Schwerverletzter bis zu achteinhalb Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Fallkosten erreichen damit bis zu rund 102'000 CHF [120]. Zudem fallen

HSM-Bereich	Beurteilung: Kosten der Leistung
	die gesamten effektiven Kosten insbesondere aufgrund der hohen Vorhalteleistungen noch höher aus. Die hohen Primär- und Folgekosten sind gewichtige Gründe, die Versorgung Schwerverletzter schweizweit zu koordinieren und zu konzentrieren. Eine optimierte Versorgung führt zu bedeutenden Kosteneinsparungen [124, 125]. ²³
Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien	Die Kosten derjenigen Therapien primärer Immundefekte, welche unter die HSM fallen, sind aufgrund des hohen technischen und personellen Aufwandes hoch. So beläuft sich das Kostengewicht einer allogenen Stammzelltransplantation auf 16.028 (DRG A04A) [119]. Die Behandlung verursacht damit einen finanziellen Aufwand, der rund 16 Mal so hoch ist wie die durchschnittlichen Kosten für im Spital behandelte Patientinnen und Patienten (mit einem relativen Normkostengewicht von 1,0). Die mittleren Kosten liegen damit bei rund 192'000 CHF pro Transplantation [120].
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	Gemäss einer Studie des BAG fallen bei Geburtsgebrechen, die zu den seltenen Krankheiten zählen durchschnittliche Kosten pro Versicherten von jährlich bis zu rund CHF 150'000 an, wie dies bei der die Behandlung von angeborenen Störungen des Mucopolysaccharid- und Glykoprotein-Stoffwechsels (wie Morbus Pfaundler-Hurler, Morbus Morquio) der Fall ist. Weitere Beispiele für die hohen Behandlungskosten sind z.B. die Behandlung von angeborenen Störungen des Aminosäuren- und Eiweissstoffwechsels (wie Phenylketonurie, Zystinose) sowie die Behandlung von angeborenen Störungen des Fett- und Lipoprotein-Stoffwechsels (wie Morbus Tay-Sachs, Morbus Niemann-Pick) [126].
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	Wie bereits im Kapitel Innovationspotential dargelegt wurde, besteht im Bereich der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten ein hoher Bedarf nach weiterführenden wissenschaftlichen Erkenntnissen, welche zu einem verbesserten Verständnis der entsprechenden Pathologien sowie zur Entwicklung neuer Behandlungsmethoden beitragen können. Im Hinblick auf die langfristige Sicherstellung und Optimierung der Versorgung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten kommt der Aus- und Weiterbildung spezialisierter Fachärztinnen und Fachärzte der in die Behandlung involvierten Disziplinen sowie der Förderung von Forschungsprojekten im vorliegenden Leistungsbereich eine hohe Relevanz zu. Aufgrund der Seltenheit und Komplexität der entsprechenden Krankheitsbilder ist eine internationale Vernetzung im Gebiet der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten zudem von zentraler Bedeutung.

Relevanz für Forschung, Lehre und internationale Konkurrenzfähigkeit

Die Beurteilung der Relevanz für Lehre und Weiterbildung erfolgt in Hinblick auf die Aktivitäten in Aus- und Weiterbildung der Ärzteschaft und insbesondere die Nachwuchsförderung. Die Berücksichtigung der internationalen Konkurrenzfähigkeit ist im Hinblick auf die Attraktivität des Forschungsplatzes und die wirtschaftliche Entwicklung des Standorts Schweiz hoch relevant. Die Beurteilung der Forschung erfolgt in Hinblick auf die Forschungsschwerpunkte und Fördermassnahmen sowie die Relevanz des HSM-Bereichs für die Weiterentwicklung des Fachbereichs.

²³ Zu den Kosten der Behandlung Schwerverletzter siehe auch: HSM-Fachorgan, Erläuternder Bericht für die Zuordnung der Behandlung Schwerverletzter zur hochspezialisierten Medizin vom 19. Februar 2015.

Die Kenntnisse und Fertigkeiten von Ärztinnen, Ärzten und Pflegenden müssen zudem der Entwicklung und den Anforderungen der Gesellschaft an eine moderne Versorgung laufend angepasst werden. Daher ist auch die Ausbildung des wissenschaftlichen und ärztlichen Nachwuchses eine wesentliche Aufgabe der Forschung und Lehre, damit die nachhaltige Verfügbarkeit hochqualifizierten Personals in der Schweiz sichergestellt werden kann. Eine qualitativ hochstehende ärztliche und pflegerische Weiterbildung in den notwendigen Techniken kann am besten in genügend grossen Teams mit höheren Fallzahlen angeboten werden. Eine verstärkte Konzentration in diesem Bereich wird eine gute Weiterbildung sowie eine hochstehende Qualität der Versorgung unterstützen.

HSM-Bereich	Beurteilung: Relevanz für Forschung, Lehre und internationale Konkurrenzfähigkeit
Früh- und Termingeborenen Intensivpflege	<p>Seit über zwanzig Jahren sammeln die neun neonatologischen/pädiatrischen Intensivstationen in der Schweiz Datensätze gewisser Patientengruppen in einer gemeinsamen Datenbank zur Qualitätskontrolle (Minimal Neonatal Data Set, MNDS), inklusive der entwicklungs-pädiatrischen Nachkontrollen bis ins Alter von fünf Jahren. Diese Datenbank erlaubt einen Vergleich der Qualität der einzelnen Intensivstationen untereinander. Zudem werden diese Daten in internationale Datenbanken eingegeben, die einen Qualitätsvergleich mit über 1000 neonatologischen Intensivstationen weltweit erlauben. Diese Daten haben es erlaubt aufzuzeigen, dass die Qualität der Schweizer Neonatologie im weltweiten Vergleich eine führende Rolle einnimmt. Nebst der Qualitätsforschung bilden diese Daten aber auch die Grundlage für epidemiologische, strukturelle und organisatorische Studien des Nationalen Neonatologie-Netzwerkes (Swiss-Neo-Net). Zudem nimmt im Bereich der Früh- und Termingeborenen Intensivpflege die Nachwuchsförderung einen wichtigen Stellenwert ein. Insbesondere im hochkomplexen Bereich der Neonatologie herrscht weiterhin ein grosser Mangel an Pflegefachpersonal, so dass der Aus- und Weiterbildung dieser Berufsgruppe grosse Bedeutung zukommt. Um die Aus- und Weiterbildung von ärztlichem Fachpersonal zu fördern und zu vereinheitlichen, wurden in der Schweiz zur Erlangung des Schwerpunkttitels «Neonatologie» akkreditierte Ausbildungszentren geschaffen.²⁴</p>
Schwere Verbrennungen	<p>Bis zum heutigen Zeitpunkt sind funktionelle und ästhetische Defizite nach den üblichen Hautverpflanzungen nicht zu vermeiden. Forschung mit dem Ziel, diese Defizite auf ein Minimum zu reduzieren, ist dringend erforderlich. Rund um den Globus arbeiten Forscherinnen und Forscher daran, menschliche Haut im Labor nachzubilden. Eines der führenden Forschungslaboratorien auf diesem Gebiet ist beispielsweise die Tissue Biology Research Unit an der Chirurgischen Klinik der Universitäts-Kinderklinik Zürich, welches seit Jahren an einem neuartigen Hautersatz, der die Nachteile heutiger Behandlungsmethoden eliminiert, forscht und dafür in engem Kontakt mit denjenigen Forschergruppen auf der ganzen Welt steht, welche das gleiche Ziel verfolgen. Den Forschenden der Tissue Biology Research Unit ist es gelungen, eine komplexe menschliche Haut aus körpereigenen Zellen zu züchten, die aus Ober- und Unterhaut besteht und selbsterneuernde Stammzellen, Blutgefässe und Pigmentzellen umfasst. In den vorklinischen Studien zeigte sich, dass sich die transplantierte Ersatzhaut ohne oder nur mit minimaler Narbenbildung integral in den Körper einfügt und mitwächst. Für die laufenden klinischen Studien bestehen berechnete Hoffnungen, dass die neue Ersatzhaut auch beim Menschen sehr gute Langzeitergebnisse zeigen wird.²⁵</p>

²⁴ Weiterführende Informationen einsehbar unter: <https://www.neonet.ch>.

²⁵ Eine umfassende Dokumentation der Forschungstätigkeit findet sich auf der Homepage der Tissue Biology Research Unit, siehe: <http://www.skinengineering.ch/>.

HSM-Bereich	Beurteilung: Relevanz für Forschung, Lehre und internationale Konkurrenzfähigkeit
Lungentransplantationen, Lebertransplantationen, Nierentransplantationen	Die klinische Organtransplantation ist in der Schweiz in einen interessanten und produktiven Forschungsbereich eingebettet. Dieser umfasst heterogene Aspekte wie z.B. die Pathophysiologie von beginnenden und terminalen Organdysfunktionen, chirurgische Techniken, immunologische, infektiologische und epidemiologische Fragen. Diese Forschung wird vom Schweizerischen Nationalfonds und anderen Förderinstitutionen regelmässig unterstützt. Es ist auch klar erkennbar, dass akademische Karrieren in diesem Gebiet aufgebaut wurden und zu Professuren an den Universitäten und Chefarztstellen an den Universitäts- und anderen grossen Spitälern der Schweiz geführt haben. Ähnlich hat auch die Lehre von diesen Aktivitäten profitiert; diese wird sowohl während dem Studium als auch besonders in der Weiter- und Fortbildung eingesetzt. Die Stellung der Schweiz im Bereich der Forschung und der Lehre in der Transplantationsmedizin ist international anerkannt [109].
Elektive, komplexe Pankreas-, Leber- und Gallengangschirurgie	Diese Disziplin befindet sich mit technologischen und <i>disease management</i> Entwicklungen in stetem Wandel. Die Rarität der Krankheitsbilder muss mit einer Bündelung der Expertise einhergehen, damit international kompetitive Expertise und Innovation (inkl. Forschung), entwickelt werden kann. ²⁶
Elektive, komplexe Atemwegs chirurgie	Die Rarität der Krankheitsbilder muss mit einer Bündelung der Expertise einhergehen, damit international kompetitive Expertise und Innovation (inkl. Forschung) entwickelt werden kann. Teams forschen an neuen Ansätzen für den künstlichen Trachea Ersatz (z.B. 3D printing) oder an neuartig beschichteten Stents aus Ersatzgewebe aus patienteneigenen Zellen, welche die Behandlung von krankhaften Verengungen der Luftröhre (Atemwegsstenosen) ermöglichen. ²⁷ Im Januar 2016 fand am CHUV der erste «Lausanne Airway Course» statt, welcher sich an Trachea-Spezialistinnen und -Spezialisten (ORL, Pädiatrie, Thoraxchirurgie, Allgemein chirurgie) und weitere Fachspezialistinnen und -spezialisten (Anästhesie, Intensivmedizin, Pulmologie) richtete und an welchem insgesamt 160 Delegationen aus 42 Ländern teilgenommen haben. Im Januar 2017 wurde der «Lausanne Airway Course» zum zweiten und im Januar 2020 bereits zum dritten Mal durchgeführt. ²⁸
Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma	Die Forschung in der Traumatologie interessiert viele der involvierten medizinischen Spezialbereiche, bspw. alle chirurgischen Fachrichtungen, Notfallmedizin, diagnostische und interventionelle Radiologie, Anästhesie, Intensivmedizin, Hämatologie und Infektiologie. Die experimentelle Traumatologie sowie die klinische Forschung in diesem Gebiet zielen unter anderem darauf ab, praktisch-chirurgische Fragen bei der Behandlung von Frakturen und anderen Verletzungen anzugehen. Entwicklungen in den Gebieten der Biomechanik, Materialwissenschaften und «Tissue Engineering» bilden die Basis für neue Implantate und Behandlungsmethoden. Neue Verfahren und Operationstechniken werden evaluiert und in prospektiv klinischen Studien auf ihre Effizienz und Effektivität überprüft. Die orthopädische, traumatologische, anästhesiologische und radiologische Forschung in der Schweiz ist breit gefächert und geniesst international einen exzellenten Ruf, der auf einer langen Tradition basiert [69].

²⁶ Siehe <http://www.siopel.org/>.

²⁷ Siehe dazu das Projekt REGINA, welches die Anwendung von bioaktiven Atemwegsstenosis erforscht und vom Bundesamt für Bildung und Forschung gefördert wird <http://www.info-rm.de/node/45>.

²⁸ Siehe https://meeting.arteqis.com/event/Lausanne_Airways_2020 [Stand: 01.04.2021].

HSM-Bereich	Beurteilung: Relevanz für Forschung, Lehre und internationale Konkurrenzfähigkeit
Primäre (genetische) Immundefizienz: Spezielle Therapien	Aufgrund der Seltenheit der Krankheitsbilder ist sowohl für die Therapie und Betreuung der Patientinnen und Patienten als auch für die Ausbildung der ärztlichen und pflegerischen Fachpersonen eine Bündelung der Expertise wichtig. Aufgrund der Vielfalt der Krankheiten und begrenzten Erkenntnissen hinsichtlich zugrundeliegender Pathophysiologie, stellt die Forschung in Hinblick auf die Entwicklung neuer Therapieverfahren zur Behandlung und/oder Heilung der genetischen Immundefizienzen eine grosse Hoffnung für die betroffenen Patientinnen und Patienten dar und ist dementsprechend ein wichtiger Bestandteil dieses HSM-Bereichs. Auch hier ist eine Bündelung der Expertise wichtig, um Forschung auf hohem, international konkurrenzfähigem Niveau zu gewährleisten und als verlässlicher Partner in ein internationales Forschungsnetzwerk eingebunden zu werden. Forschung im HSM-Bereich genetische Immundefizienz umfasst die Verbesserung der Früherkennung von Immundefekten (u. a. mittels postnatalem Screening auf schwere kombinierte Immundefekte, SCID, bei allen Neugeborenen), die Erforschung der Pathophysiologie von Immundefekten auf molekularbiologischer und zellulärer Ebene und die Entwicklung neuer molekularer Therapien zur Behandlung von Immundefekten (u. a. Gentherapie als Korrektur des Defektes und somit kausaler Therapieansatz) [127-130].
Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen	Aufgrund der Rarität der Krankheitsbilder und den begrenzten Erkenntnissen hinsichtlich Heilung oder Therapie, stellt die Forschung eine grosse Hoffnung für die betroffenen Patientinnen und Patienten dar und ist dementsprechend ein wichtiger Bestandteil dieses HSM-Bereichs. In der Schweiz wurden Kompetenzzentren zur Erforschung von seltenen Stoffwechselkrankheiten gegründet, um Betreuung und Outcome von Patientinnen und Patienten mit seltenen Krankheiten zu verbessern und die internationale Konkurrenzfähigkeit des Forschungsstandorts Schweiz zu stärken. Die Vernetzung einer kritischen Masse von medizinischer, biologischer und technischer Expertise soll dazu beitragen, bisher unbekannte Krankheiten und Krankheitsmechanismen zu entdecken und bessere therapeutische Strategien für seltene Krankheiten zu entwickeln. Besondere Aufmerksamkeit wird der Transition von der Kinder- in die Erwachsenenmedizin geschenkt. ²⁹
Komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten	Wie bereits im Kapitel Innovationspotential dargelegt wurde, besteht im Bereich der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten ein hoher Bedarf nach weiterführenden wissenschaftlichen Erkenntnissen, welche zu einem verbesserten Verständnis der entsprechenden Pathologien sowie zur Entwicklung neuer Behandlungsmethoden beitragen können. Im Hinblick auf die langfristige Sicherstellung und Optimierung der Versorgung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten kommt der Aus- und Weiterbildung spezialisierter Fachärztinnen und Fachärzte der in die Behandlung involvierten Disziplinen sowie der Förderung von Forschungsprojekten im vorliegenden Leistungsbereich eine hohe Relevanz zu. Aufgrund der Seltenheit und Komplexität der entsprechenden Krankheitsbilder ist eine internationale Vernetzung im Gebiet der genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten zudem von zentraler Bedeutung.

²⁹ Siehe dazu Projekt radiz – rare disease initiative Zürich (radiz): <http://www.radiz.uzh.ch/index.html>.

Fazit

Aufgrund der geringen Fallzahlen, der komplexen multidisziplinären Behandlungsverfahren, die mit einem hohen personellen und technischen Aufwand einhergehen, sind die Anforderungen gemäss Artikel 1 und Artikel 4 IVHSM für einen Einschluss der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie in die HSM erfüllt. Die Konzentration der Behandlungen auf wenige Standorte ist zudem für die Sicherstellung der Weiter- und Fortbildung von Spezialistinnen und Spezialisten sowie zur Stärkung der Forschung und Förderung der Innovation in diesen Gebieten erforderlich.

6. Resultate der Vernehmlassung

6.1 Stellungnahmen

Zur Teilnahme am Vernehmlassungsverfahren wurden die 26 Kantone, 99 Spitäler, fünf Versicherer(verbände), die Dekanate der medizinischen Fakultäten der fünf Universitäten mit Universitätsspital, 26 Fachgesellschaften sowie 14 andere Institutionen und Organisationen eingeladen.

Im Rahmen der Vernehmlassung sind insgesamt 52 Stellungnahmen beim HSM-Projektsekretariat eingetroffen. Von den 26 angeschriebenen Kantonen haben insgesamt 19 geantwortet, sieben haben sich nicht vernehmen lassen.

Von den angeschriebenen Spitälern liessen sich insgesamt 20 vernehmen. Von den fünf universitären medizinischen Fakultäten hat diejenige aus Zürich eine Stellungnahme eingereicht. Von Seiten der Fachverbände sind acht Stellungnahmen eingegangen. Zudem nahmen zwei Versicherer sowie zwei andere Institutionen und Organisationen Stellung.

In diesem Kapitel sowie in den nachfolgenden Unterkapiteln werden die Ergebnisse der Vernehmlassung teilbereichsübergreifend und pro Teilbereich in zusammenfassender Form dargestellt. Auf Stellungnahmen, welche die Leistungszuteilung betreffen, wird ebenfalls kurz eingegangen. Diese sind jedoch in Bezug auf die Zuordnung als nebensächlich anzusehen.

6.1.0 Aussagen alle Teilbereiche betreffend

Definition des HSM-Bereichs

Altersgrenze

Mehrere Stellungnehmende sprechen sich gegen die vorgeschlagene Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr aus. Jugendliche seien ab dem 16. Lebensjahr reif genug, um in einem Erwachsenen-zentrum behandelt zu werden. Gewisse Stellungnehmende nennen sogar das 14. Lebensjahr als obere Altersgrenze. In diesem Zusammenhang wird auch vorgeschlagen, dass die Transition von der Kinder- zur Erwachsenenmedizin patientenindividuell erfolgen können sollte. Die überwiegende Mehrheit der Stellungnehmenden zeigt sich hingegen mit der Festlegung der einheitlichen Altersgrenze für alle Teilbereiche der Pädiatrie und Kinderchirurgie beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr einverstanden und mehrere Stellungnahmen unterstützen diese explizit.

Kongenitale Fehlbildungen

Eine Stellungnahme fordert die Schaffung eines neuen Teilbereichs für komplexe kongenitale Fehlbildungen, welcher die Blasenektrophie, Kloakenfehlbildungen, Myelomeningozele sowie Varianten der Geschlechtsentwicklung umfassen solle. Diese Pathologien seien extrem selten, deren Behandlung sei komplex und nur zum Teil standardisiert und die Entwicklung neuer Behandlungsformen verweise auf das Innovationspotential. Eine weitere Stellungnahme unterstützt dieses Anliegen.

Aussagen die Zuteilung betreffend

Gewisse Stellungnehmende fordern, dass eine Netzwerk-basierte Zusammenarbeit zwischen HSM-Zentren und nicht-HSM-Zentren durch die Zuordnung zur HSM nicht beeinträchtigt werden sollte. Des Weiteren schlägt eine Stellungnahme vor, bei der Zuteilung als Kriterium prioritär wissenschaftliche Qualitätsdaten der sich bewerbenden Institutionen heranzuziehen.

6.1.1 Früh- und Termingeborenenintensivpflege

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der Früh- und Termingeborenen Intensivpflege zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 1), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprachen sich lediglich drei Stellungnehmende aus.

Tabelle 1: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Früh- und Termingeborenenintensivpflege» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	16	3	1
Weitere	50	13	9	0	4
Total	175	52	42	3	7

Definition des HSM-Teilbereichs

Gestationsalter, Geburtsgewicht und ICD-CHOP-Kombinationen

Gemäss gewissen Stellungnahmen sollte die Definition des Teilbereichs durch die explizite Zuordnung von Neugeborenen bis zu einem gewissen Geburtsgewicht (GGW <1000g) und Gestationsalter (GGA <28 SSW) ergänzt werden, da die entsprechenden Patientinnen und Patienten ausnahmslos intensivpflegebedürftig seien. Zudem sollten anstelle der CHOP-Codes der intensivmedizinischen Komplexbehandlung spezifische hochkomplexe Eingriffe bei ausgewählten Diagnosen in Form einer ICD-/CHOP-Kombination der HSM zugeordnet werden. Ferner wird vorgeschlagen, einzelne Diagnosen ohne Kombination mit spezifischen Eingriffen – allerdings nur bis zu einem gewissen Gestationsalter – der HSM zuzuordnen.

Schnittstellen CANU

Im Hinblick auf die Akkreditierung des Committee for the Accreditation of Neonatology Units (CANU) weisen mehrere Stellungnahmen darauf hin, dass die bestehende und gut funktionierende Organisation der neonatalen Intensivstationen, wie sie durch die Schweizerische Gesellschaft für Neonatologie (SGN) aufgebaut wurde, nicht durch die HSM-Planung beeinträchtigt werden sollte. Indes unterstützen die SGN und die CANU in ihren Stellungnahmen die vorliegende Definition des Teilbereichs der Früh- und Termingeborenen Intensivpflege und sehen darin keine Beeinträchtigung des bestehenden Systems. Ebenso unterstützt eine weitere pädiatrische Fachgesellschaft diese Haltung.

Weiteres

Gewisse Stellungnehmende befürchten, dass mit der vorgeschlagenen Definition auch Patientinnen und Patienten mit nicht-neonatologischen Problemen im engeren Sinne unter diesen HSM-Teilbereich fielen, sodass ein Zentrum, welches sich für die Zuteilung anderer HSM-Bereiche bewirbt (z.B. «Invasive kongenitale und pädiatrische Kardiologie und Herzchirurgie») zwingend auch für den Teilbereich Früh- und Termingeborenen Intensivpflege bewerben müsse. Zudem wird vermutet, dass mit der vorgeschlagenen Definition Patientinnen und Patienten an einem Zentrum mit zertifizierter Intensivstation unter die HSM fielen, dieselben Patientinnen und Patienten, die an einem Zentrum mit einer Intermediate Care Station behandelt würden, hingegen nicht. Dies indem einer der Codes der Komplexbehandlung in einer Intermediate-Care Unit codiert werden könne, statt einen Code der intensivmedizinischen Komplexbehandlung zu verwenden.

Einwände gegen die Zuordnung

Gemäss einer Stellungnahme solle der vorliegenden Teilbereich nicht der HSM zugeordnet werden, da bis auf invasive Beatmung, ECMO und schwere kongenitale Fehlbildungen heute die meisten Neugeborenen in Kliniken ohne neonatale Intensivstation versorgt werden könnten. Ferner könnten die jährlich ungefähr 3600 komplexen intensivmedizinischen Behandlungen bei Früh- oder Termingeborenen gemäss zwei weiteren Stellungnahmen nicht als selten bezeichnet werden.

6.1.2 Schwere Verbrennungen

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der schweren Verbrennungen zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 2) wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 2: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Schwere Verbrennungen» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	18	0	2
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	42	0	10

Definition des HSM-Teilbereichs

Begriff «Initialbehandlung»

Der Begriff «Initialbehandlung» sei gemäss gewissen Stellungnahmen irreführend, da gerade die Initialbehandlung oftmals ausserhalb des HSM-Zentrums durchgeführt werde. Es brauche daher eine Kombination der vorliegenden ICD-Codes mit entsprechenden CHOP-Codes, damit die nicht-chirurgische Behandlung auch an peripheren Spitälern durchgeführt werden könne.

Anteil Körperoberfläche und Schweregrad

Gemäss einer Stellungnahme handle es sich bei den meisten thermischen Verletzungen bei Kindern um Verbrühungen der Hände, des Gesichts und des Oberkörpers bei Kleinkindern, deren Schweregrad bei der Erstbeurteilung meist überschätzt werde. Insofern sollten Verbrennungen aller Lokalisationen nur der HSM zugeordnet werden, wenn mehr als 20 % der Körperoberfläche von Verbrennungen mit Blasenbildung (d.h. Verbrennungen des 2. oder 3. Grades) betroffen sind. Gemäss gewissen Stellungnahmen wäre sogar eine Reduktion der Definition auf Verbrennungen 3. Grades sowie Verbrennungen 2. Grades, die mehr als 50 % der Körperoberfläche betreffenden, sinnvoll. Ferner sei eine flächenunabhängige Zuordnung von Verbrennungen (z.B. Hand, Fuss, Gesicht) gemäss gewissen anderen Stellungnahmen nicht zweckmässig, da dadurch auch kleinflächige Verbrennungen des Grades 2b oder 3 an einem HSM-Zentrum behandelt werden müssten. Gemäss einer weiteren Stellungnahme sollten ausschliesslich Verbrennungen 3. Grades der HSM zugeordnet werden.

6.1.3 Lungentransplantationen

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der Lungentransplantationen zur HSM gemäss IVHSM sowie die vorgeschlagene Definition des Teilbereichs vollumfänglich (Tabelle 3). Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 3: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Lungentransplantationen» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	17	0	3
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	41	0	11

Definition des HSM-Teilbereichs

Im Rahmen der Vernehmlassung sind keine Anpassungsvorschläge an der Definition des vorliegenden Teilbereichs eingegangen.

6.1.4 Lebertransplantationen

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der Lebertransplantationen zur HSM gemäss IVHSM sowie die vorgeschlagene Definition des Teilbereichs vollumfänglich (Tabelle 4). Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 4: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Lebertransplantationen» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	17	0	3
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	41	0	11

Definition des HSM-Teilbereichs

Im Rahmen der Vernehmlassung sind keine Anpassungsvorschläge an der Definition des vorliegenden Teilbereichs eingegangen

6.1.5 Nierentransplantationen

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der Nierentransplantationen zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich (Tabelle 5), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 5: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Nierentransplantationen» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	18	0	2
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	42	0	10

Definition des HSM-Teilbereichs

Eine Stellungnahme fordert, dass neben den Nierentransplantationen weitere komplexe Behandlungsverfahren wie die kontinuierlichen Nierenersatzverfahren, die Plasmapherese und Immunadsorption dem vorliegenden HSM-Teilbereich zugeordnet werden sollen.

Aussagen die Zuteilung betreffend

Die Vor- und Nachbetreuung bei Nierentransplantationen solle gemäss einer Stellungnahme auch an Kinderkliniken durchgeführt werden können, welche über keine HSM-Zuteilung, jedoch über eine pädiatrische Nephrologie verfügen.

6.1.6 Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der elektiven, komplexen Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 6), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 3: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	17	0	3
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	41	0	11

Atypische Leberresektionen, die Chirurgie bei angeborenen Gallenwegsmisbildungen (z.B. Choledochuszyste) sowie die elektive Chirurgie nach schwerem Leber-Trauma oder Trauma der Gallenwege sollen gemäss gewissen Stellungnahmen nicht der HSM zugeordnet werden, da diese die IVHSM-Kriterien nicht erfüllen würden. Eine Ausnahme bilde die kongenitale extrahepatische Gallenwegsatresie, bei welcher die Mehrheit der Fälle eine lebensrettende Lebertransplantation erfordert. Daher sollten entsprechende Eingriffe durch dasselbe Team durchgeführt werden, welches auch Lebertransplantationen vornimmt.

Ferner fordert eine Stellungnahme, die elektive Chirurgie nach schwerem Bauchspeicheldrüsentrauma dem vorliegenden HSM-Teilbereich explizit zuzuordnen. Des Weiteren sei es bei gewissen Operationen der Gallengänge gemäss einer Stellungnahme sinnvoll, eine tiefere Altersgrenze festzulegen. Während bei Säuglingen und Kleinkindern bestimmte Eingriffe an den Gallenwegen als HSM betrachtet werden könnten, sollten dieselben Eingriffe bei Jugendlichen nicht unter die HSM fallen.

6.1.7 Elektive, komplexe Atemwegs Chirurgie

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der elektiven, komplexen Atemwegs Chirurgie zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 7), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 4: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Elektive, komplexe Atemwegs Chirurgie» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	17	0	3
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	41	0	11

Einschränkung

Standardisierte Eingriffe wie laserchirurgische Interventionen, Supraglottisplastik, Tracheostomien oder gewisse plastische Rekonstruktionen am Larynx und der Trachea gehören gemäss gewissen Stellungnahmen nicht zur HSM. Zudem sollte der CHOP-Code «Z31.73 Verschluss einer anderen trachealen Fistel» gemäss einer Stellungnahme nicht zugeordnet werden, da er zu unspezifisch sei. Ferner wird vorgeschlagen den Code «Z 31.79.13 End-zu-End Anastomose bei Trachealruptur» aus der Definition auszuschliessen, da diese Intervention nur selten als elektiver Eingriff durchgeführt werde, der eine Verlegung erlaube.

Abgrenzung Larynxchirurgie

Des Weiteren wird bemängelt, dass die Definition des Teilbereichs nicht zwischen Larynxchirurgie und Trachealchirurgie unterscheide. Diese sollten aus Sicht gewisser Stellungnahmen differenziert werden. Eine der Stellungnahmen fordert darüber hinaus, ausschliesslich die Trachealchirurgie der HSM zuzuordnen und die Larynxchirurgie aus der Definition des vorliegenden Teilbereichs auszuschliessen.

6.1.8 Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs des schweren Traumas und Polytraumas, inkl. Schädelhirntrauma zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 8), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprachen sich lediglich zwei Stellungnehmende aus.

Tabelle 5: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	16	2	2
Weitere	50	13	8	0	5
Total	175	52	41	2	9

Definition des HSM-Teilbereichs

Altersgrenze

Gewisse Stellungnahmen erachten die Festlegung der Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr spezifisch für den vorliegenden Teilbereich nicht als sinnvoll, da die typischen Verletzungsmuster der über 16-Jährigen eher mit Erwachsenen vergleichbar seien als mit Kindern.

ISS und PTS

Gemäss gewissen Stellungnahmen eignen sich der Injury Severity Score (ISS) und der Paediatric Trauma Score (PTS) nur bedingt zur Definition des vorliegenden Teilbereichs. Der ISS werde nicht flächendeckend erhoben und könne effektiv erst am Schluss der Akutphase bestimmt werden. Ebenso seien auch präklinische Scores nicht hinreichend zur Definition schwerer Verletzungen. So sei etwa der PTS für eines der häufigsten Traumata (stumpfes Bauchtrauma mit Organläsion) präklinisch ungeeignet.

Triagekriterien

Im aktuellen Zuordnungsbericht würden gemäss gewissen Stellungnahmen praktikable präklinische Zuweisungskriterien (Triagekriterien) fehlen. Auf Basis solcher Triagekriterien sollte ein abgestuftes pädiatrisches, überregionales Trauma-Versorgungsnetzwerk definiert werden. Das Swiss Trauma Board hat für die Erwachsenenmedizin einen dreistufigen Zuweisungsalgorithmus erarbeitet, was analog auch in der Pädiatrie angestrebt werden sollte.

Einwände gegen die Zuordnung

Gemäss gewissen Stellungnahmen handelt es sich beim vorliegenden Teilbereich ausschliesslich um einen Notfallbereich, bei welchem die Patientinnen und Patienten eine Sofortversorgung benötigen und keine grösseren Verlegungen möglich seien. Zudem seien die IVSHM-Kriterien «komplexe Behandlungsverfahren» und «Innovationspotential» nicht erfüllt, weshalb der vorliegende Teilbereich nicht der HSM zugeordnet werden solle.

Aussagen die Zuteilung betreffend

Gemäss einer Stellungnahme sollten bei der Zuteilung die geographische Lage im Alpenraum mitberücksichtigt werden, da präklinische Transportzeiten und Verzögerungen durch Sekundärtransporte von entscheidender Bedeutung für eine gute Ergebnisqualität seien. Ferner sollte gemäss einer anderen Stellungnahme das «Golden Hour» Prinzip angewendet werden, welches vorsieht, dass Patientinnen und Patienten in einem Spital mit einer Kinderchirurgie und Kinderanästhesie stabilisiert werden, bevor diese in ein Traumazentrum verlegt werden. Gemäss einer weiteren Stellungnahme sei bei der Zuteilung zu berücksichtigen, dass keine weiteren Einschränkungen der bereits etablierten HSM-Zentren erfolgt.

6.1.9 Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der primären (genetischen) Immundefizienz: spezielle Therapien zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 9), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprach sich keine Stellungnahme aus.

Tabelle 6: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	17	0	2
Spitäler	99	20	18	0	2
Weitere	50	13	5	0	8
Total	175	52	40	0	12

Definition des HSM-Teilbereichs

Die Diagnostik primärer Immundefizienzen solle gemäss einzelner Stellungnahmen ebenfalls der HSM zugeordnet werden. Ferner sind gewisse Stellungnehmende der Ansicht, dass die «Agranulozytose und Neutropenie» sowie «Sonstige nicht näher bezeichnete Krankheiten mit Beteiligung des lymphoretikulären Gewebes und des retikuloendothelialen Systems» zu den Stammzellerkrankungen und nicht zu den primären Immundefekten gehören und daher nicht dem vorliegenden HSM-Bereich zuzuordnen seien.

Schnittstellen zur pädiatrischen Onkologie

Gemäss gewissen Stellungnehmenden sollten Stammzelltransplantationen bei primären Immundefekten durchaus der HSM zugeordnet werden – die Zuordnung sollte allerdings innerhalb des Teilbereichs «Allogene hämatopoetische Stammzelltransplantationen» im HSM-Bereich «Pädiatrische Onkologie» erfolgen, um eine Fragmentierung eines Leistungsbereichs zu vermeiden, der äusserst tiefe Fallzahlen aufweist.

Aussagen die Zuteilung betreffend

Eine Stellungnahme fordert, dass alle Zentren, welche sonstige allogene Stammzelltransplantationen bei Kindern und Jugendlichen durchführen, auch allogene Stammzelltransplantationen bei Kindern und Jugendlichen mit genetischen Immundefizienzen durchführen dürfen.

6.1.10 Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen

Die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst die Zuordnung des Teilbereichs der komplexen Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen zur HSM gemäss IVHSM vollumfänglich oder zumindest im Grundsatz (Tabelle 10), wobei seitens der Befürworter auch gewisse Vorbehalte gegenüber der vorgeschlagenen Definition angebracht wurden. Gegen eine Zuordnung sprachen sich acht Stellungnehmende aus.

Tabelle 7: Antworten betr. Zuordnung des Teilbereichs «Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen» zur HSM

	Befragte	Erhaltene Antworten	Zustimmung	Ablehnung	Enthaltung
Kantone	26	19	13	4	2
Spitäler	99	20	14	4	2
Weitere	50	13	7	0	6
Total	175	52	34	8	10

Definition des HSM-Teilbereichs

Abgrenzung komplexer Fälle

Gemäss gewissen Stellungnahmen würde die stationäre Behandlung *jeglicher* Krankheitszustände unabhängig vom Schweregrad der angeborenen Stoffwechselstörung der HSM zugeordnet, was aus Sicht der entsprechenden Stellungnehmenden nicht sinnvoll erscheint. Bei vielen der aufgeführten Stoffwechselstörungen gäbe es äusserst unterschiedliche Grade der Erkrankung und die Behandlung milder Formen solle nicht der HSM zugeordnet werden.

Abbildung mittels ICD-Codes

Die Abbildung des Teilbereichs mittels ICD- und/oder CHOP-Codes erlaube nach Ansicht mehrerer Stellungnahmen keine klare Definition des vorliegenden Teilbereichs, da damit nur ein kleiner Teil der Stoffwechselkrankheiten spezifisch abgebildet werden könne. Gleichzeitig umfassen viele der aufgelisteten ICD-Codes Krankheiten, welche nicht unter die HSM fallen sollten und/oder keine Stoffwechselkrankheiten darstellen. Eine exaktere Definition wäre mittels ORPHA-Codes möglich, deren Implementierung allerdings noch nicht in allen Spitälern erfolgt ist.

Abgrenzung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten

Gemäss mehreren Stellungnahmen soll der vorliegende Teilbereich in Anlehnung an internationale Standards in zwei separate Teilbereiche aufgeteilt werden: «Angeborene Stoffwechselerkrankungen/ Mitochondriopathien» und «Genetische Knochenkrankheiten». Dies mit der Begründung, dass unterschiedliche Anforderungen an die behandelnden Zentren gestellt werden und unterschiedliche Disziplinen in die Therapie involviert seien. So erfordern angeborene Stoffwechselerkrankungen primär eine metabolische Expertise sowie eine Anbindung an ein pädiatrisches Zentrum mit Intensivstation. Genetische Knochenkrankheiten hingegen hätten in der Regel eine stabile Stoffwechsellaage und die Betreuung orthopädischer Probleme stehe im Vordergrund.

Netzwerke und Notfallversorgung

Die Notfallversorgung sollte gemäss mehreren Stellungnahmen auch an nicht HSM-Zentren im Rahmen von Netzwerken möglich sein. Die Versorgung von metabolischen Entgleisungen benötige gemäss gewissen Stellungnahmen klar ein spezialisiertes Fachwissen, das jedoch im Notfall telemedizinisch vermittelt werden könne. Dies verhindere lange Transportwege von potentiell instabilen Patientinnen und Patienten. In diesem Sinne schlägt eine weitere Stellungnahme vor, dass ein Spital ohne HSM-Leistungsauftrag eine notfallmässig erfolgte Hospitalisation innert zu definierenden Fristen einem HSM-Zentrum melden müsse, um die Notwendigkeit eines Transfers abzusprechen. Mehrere Stellungnahmen weisen zudem darauf hin, dass ein Prozess zum Aufbau von Versorgungsnetzwerken im Bereich der Stoffwechselkrankheiten durch die Nationale Koordination Seltene Krankheiten kosek gestartet wurde. Es sollte vermieden werden, für diese Patientengruppe konkurrierende Vorgaben zu schaffen.

Einwände gegen die Zuordnung

Die Behandlung angeborener und chronischer Stoffwechselstörungen soll gemäss gewissen Stellungnahmen nicht der HSM zugeordnet werden, da die wohnortnahe Betreuung wichtiger sei als die Behandlung an einem spezialisierten Zentrum. Andere Stellungnahmen erachten eine parallele Regelung des vorliegenden Leistungsbereiches durch die kosek und die HSM nicht als sinnvoll, da dies zu Doppelspurigkeiten führe.

6.2 Beurteilung des HSM-Fachorgans

6.2.0 Aussagen alle Teilbereiche betreffend

Definition des HSM-Bereichs

Altersgrenze

Bei der Definition der Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie muss eine feste Altersgrenze definiert werden. Der Vorschlag, eine flexible Altersgrenze zu gewähren, kann aus rechtlichen Gründen nicht berücksichtigt werden. Die Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr entspricht internationalen Standards (Definition Kindes- und Jugendalter gemäss WHO/UN-Konvention) und wird ebenso durch Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für die Gesundheit Adoleszenter SGGÄ [131] sowie das HSM-Fachorgan unterstützt. Obwohl 16- bis 17-Jährige hinsichtlich einzelner Organsysteme (bspw. Muskulo-Skelettal-System) körperlich vergleichbar entwickelt sein können wie Erwachsene, sind neben der körperlichen Entwicklung jedoch ebenfalls psychologische und soziale Aspekte zu beachten, die bei Jugendlichen fundamental von Erwachsenen differieren. Im Sinne einer ganzheitlichen Behandlung und Betreuung der minderjährigen Patientinnen und Patienten soll für alle pädiatrischen Bereiche der HSM künftig eine einheitliche Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr gelten. Diese einheitliche Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr wurde durch die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden unterstützt.

Kongenitale Fehlbildungen

Der HSM-Bereich der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie soll im Rahmen der laufenden Reevaluation nicht um zusätzliche medizinische Leistungsbereiche kongenitaler Fehlbildungen erweitert werden. Einerseits ist die entsprechende Forderung aus der Vernehmlassung, welche eine relativ weitreichende Anpassung der Definition des HSM-Bereichs verlangt, zu wenig breit abgestützt, um im Rahmen der aktuellen Reevaluation umgesetzt werden zu können. Ferner steht im Rahmen dieser laufenden Reevaluation die erneute Zuordnung derjenigen Teilbereiche im Vordergrund, welche bei der ersten Evaluation der «Pädiatrie und Kinderchirurgie» bereits der HSM zugeordnet wurden. Die Regulierungslücke in diesen Teilbereichen soll möglichst rasch geschlossen werden. Die Erarbeitung einer fundierten Definition allfälliger neuer Teilbereiche würde den Abschluss der laufenden Reevaluation und damit die Schaffung von Rechtssicherheit in den bestehenden Teilbereichen deutlich verzögern. Das HSM-Fachorgan behält sich indessen vor, zum gegebenen Zeitpunkt zu prüfen, ob eine Zuordnung der betreffenden kongenitalen Fehlbildungen zur HSM allenfalls im Rahmen der nächsten Reevaluation des vorliegenden HSM-Bereichs oder in Form eines separaten HSM-Bereichs angezeigt wäre.

Aussagen die Zuteilung betreffend

Wie unter Kapitel 3 «Vorgehen» erläutert, erfolgt die HSM-Planung in einem zweistufigen Verfahren, das zwischen Zuordnung (Definition des HSM-Bereichs) und Zuteilung (Erstellung der HSM-Spitalliste) unterscheidet. Das Zuteilungsverfahren wird nach Abschluss der Zuordnung in einem nächsten Schritt in Angriff genommen. Das HSM-Fachorgan wird die Vorschläge aus der Vernehmlassung, welche die Zuteilung betreffen, im Rahmen dieses zweiten Verfahrensschrittes prüfen.

An dieser Stelle soll zudem darauf hingewiesen werden, dass HSM-Leistungsaufträge nur an einzelne Spitäler vergeben werden können und nicht an Spital-Netzwerke (Art. 35 Abs. 2 KVG). Zudem obliegt der Entscheid über die Leistungszuteilungen im Bereich der HSM dem HSM-Beschlussorgan (Art. 3 Abs. 3 IVHMS). Eine Delegation der Behandlung von HSM-Fällen an Spitäler ohne HSM-Leistungsauftrag im Rahmen von Netzwerken ist daher nicht möglich.

6.2.1 Früh- und Termingeborenen Intensivpflege

Gestationsalter, Geburtsgewicht und ICD-CHOP-Kombinationen

Nach Ansicht des HSM-Fachorgans kann durch eine Kombination von ICD- und CHOP-Codes keine adäquate und vollständige Abbildung des vorliegenden Teilbereichs erfolgen, da damit nicht alle Fälle Neugeborener differenziert werden können, bei denen Intensivpflegebedarf besteht. So kann beispielsweise eine Behandlung leichter Fehlbildungen, die normalerweise nicht an einem hochspezialisierten Zentrum erfolgen muss, unter Umständen intensivmedizinische Massnahmen erfordern. Die Verlegung erfolgt dabei infolge des Schweregrades der Erkrankung, der mit der vorliegenden Definition durch die CHOP-Codes

der intensivmedizinischen Komplexbehandlung unabhängig von der Diagnose abgedeckt ist. Zudem müssten mit einer Definition, welche ICD-CHOP-Kombinationen umfasst, gewisse Neugeborene an HSM-Zentren verlegt werden, obschon keine Verlegung notwendig wäre, da im konkreten Fall kein Intensivpflegebedarf besteht. Ferner würde eine Aufnahme der ICD-Codes eines bestimmten Gestationsalters oder Geburtsgewichtes weitere Variablen ins Spiel bringen, welche die Definition fragmentarischer gestalten würden, anstatt diese zu präzisieren. Einerseits gibt es neben dem Geburtsgewicht (GGW) <1000 g und dem Gestationsalter (GGA) < 28 Schwangerschaftswochen (SSW) weitere Diagnosen, welche grundsätzlich Intensivpflege erfordern (z.B. Zwerchfellhernie). Eine Aufnahme gewisser ICD-Codes würde indessen zu einer unvollständigen Auflistung von Diagnosen führen, bei denen Intensivpflegebedarf besteht bzw. bestehen *kann*. Darüber hinaus ist eine Aufnahme der entsprechenden Diagnosecodes nicht notwendig, da mit der vorliegenden Definition bereits alle Neugeborenen mit intensivpflegebedarf unter die HSM fallen – also auch intensivpflegebedürftige Neugeborene mit einem GGW von <1000g und einem GGA von <28 SSW.

Schnittstellen CANU

Sowohl die CANU als auch die SGN unterstützen die vorliegende Definition des Teilbereichs explizit und sehen darin keine Beeinträchtigung des Systems, wie es seit der letzten Zuteilung zur HSM etabliert wurde. Eine weitere pädiatrische Fachgesellschaft unterstützt diese Einschätzung, die das HSM-Fachorgan teilt.

Weiteres

Entgegen entsprechender Befürchtungen aus der Vernehmlassung ist es aufgrund der spezifischen Zuordnung der Fälle gemäss SPLG-Systematik nicht notwendig, dass sich Leistungserbringer für den vorliegenden Teilbereich bewerben, um HSM-Leistungen in einem anderen pädiatrischen HSM-(Teil-)bereich erbringen zu können. Ferner soll darauf hingewiesen werden, dass gewisse Fälle, die auch auf einer IMC behandelt werden können, nicht automatisch unter die HSM fallen, wenn diese auf einer neonatologischen Intensivstation (NICU) versorgt werden. Fälle, die auf einer NICU versorgt werden, fallen nur dann unter die HSM, wenn tatsächlich eine intensivmedizinische Komplexbehandlung durchgeführt wird.

Einwände gegen die Zuordnung

Wie in Kapitel 5.1 ausführlich dargelegt, sind die IVHSM-Kriterien für den vorliegenden Teilbereich durchweg erfüllt. Die Behandlung von Neugeborenen mit Intensivpflegebedarf ist hochkomplex, erfordert eine multidisziplinäre Betreuung an einem Zentrum mit spezialisierter Infrastruktur und bietet ein hohes Innovationspotential. Ferner wird im betreffenden Kapitel erläutert, dass die Gesamtzahl intensivmedizinischer neonatologischer Behandlungen eine heterogene Gruppe unterschiedlicher Therapieformen und Eingriffe umfasst, die je nach Pathologie stark variieren. Isoliert betrachtet werden die einzelnen Behandlungsformen und Eingriffsarten, welche unter diesen HSM-Teilbereich fallen, in der Schweiz selten bis sehr selten durchgeführt.

6.2.2 Schwere Verbrennungen

Begriff «Initialbehandlung»

Der vorliegende Teilbereich umfasst die spezialisierte stationäre Behandlung schwerer Verbrennungen, welche zwingend eine Versorgung an einem hochspezialisierten Zentrum mit entsprechender Expertise und Infrastruktur erfordern. Die Erstversorgung zwecks Stabilisierung fällt hingegen nicht unter die HSM. Da der Begriff Initialbehandlung, der sich hier auf die spezialisierte stationäre Behandlung bezieht, gemäss mehreren Stellungnahmen aus der Vernehmlassung als missverständlich erachtet wird, soll dieser aus dem Titel des vorliegenden Teilbereichs gestrichen werden.

Anteil Körperoberfläche und Schweregrad

Die Definition des vorliegenden Teilbereichs orientiert sich an internationalen Standards wie den «Referral criteria» der «European Practice Guidelines for Burn Care». Im Hinblick darauf ist eine Zuordnung von Verbrennungen des Grades 2b und 3, welche mehr als 10 % der Körperoberfläche betreffen sowie eine Zuordnung von Verbrennungen des Gesichts, der Hände, der Füsse, des Handgelenks sowie der Genitalen unabhängig vom Anteil der Körperoberfläche fachlich abgestützt und sinnvoll. Auch kleinflächige schwere Verbrennungen sind potentiell lebensbedrohend und können nur von einem interdisziplinären Team mit hochspezialisierter Expertise und Infrastruktur behandelt werden, um eine hohe Aussicht auf eine gute Ergebnisqualität zu gewährleisten. So erfordert beispielsweise eine Verbrennung des Grades 2b

oder 3 von nur 1-2 % der Körperoberfläche im Gesicht eine komplexe Rekonstruktion durch ein erfahrenes Team. Ebenso benötigen palmare Kontaktverbrennungen an Händen, welche *per se* nicht 1 % der Körperoberfläche überschreiten, wegen der funktionellen Bedeutung der Hand zwingend eine hochspezialisierte Versorgung.

6.2.3 Lungentransplantationen

Im Rahmen der Vernehmlassung wurden keine Anpassungsvorschläge eingereicht. Die Definition des vorliegenden Teilbereichs bleibt daher unverändert.

6.2.4 Lebertransplantationen

Im Rahmen der Vernehmlassung wurden keine Anpassungsvorschläge eingereicht. Die Definition des vorliegenden Teilbereichs bleibt daher unverändert.

6.2.5 Nierentransplantationen

Nierenersatzverfahren kommen in der Pädiatrie und Kinderchirurgie nicht ausschliesslich im Zusammenhang mit Nierentransplantationen zum Einsatz. Eine Zuordnung entsprechender Therapien innerhalb des Teilbereichs «Nierentransplantationen» wäre in fachlicher Hinsicht nicht folgerichtig. Dasselbe gilt für weitere therapeutische Massnahmen wie die Plasmapherese, Immunadsorption sowie die Behandlung thrombotischer Mikroangiopathien. Darüber hinaus werden kontinuierliche Nierenersatzverfahren in der Regel ambulant durchgeführt und fallen daher nicht unter den Geltungsbereich der HSM.

6.2.6 Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie

Da die IVHSM-Kriterien bei atypischen Leberresektionen nur partiell erfüllt sind, werden die entsprechenden Eingriffe aus der Definition des vorliegenden Teilbereichs ausgeschlossen. Die komplexe chirurgische Behandlung angeborener Gallenwegsmisbildungen soll hingegen weiterhin der HSM zugeordnet werden, da die Erfüllung der IVHSM-Kriterien hier klar gegeben ist. So ist beispielsweise die chirurgische Behandlung von Choledochuszysten ausgesprochen selten, komplikationsanfällig und erfordert eine hochspezialisierte Behandlung durch ein multidisziplinäres Team mit entsprechender Expertise.

Ferner soll für alle Eingriffe und Therapien, welche unter den vorliegenden HSM-Bereich fallen, eine einheitliche Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr gelten. Eine Begrenzung der Zuordnung gewisser Eingriffe auf gewisse Altersgruppen ist aus fachlicher Sicht nicht sinnvoll, da die entsprechenden Eingriffe in allen pädiatrischen Altersgruppen äusserst selten durchgeführt werden und eine Zersplitterung der Expertise nicht zweckmässig wäre. Des Weiteren soll darauf hingewiesen werden, dass alle Eingriffe, welche unter den vorliegenden Teilbereich fallen, unabhängig von der Diagnose dem vorliegenden Teilbereich zugeordnet werden

6.2.7 Elektive, komplexe Atemwegschirurgie

Einschränkung

Sämtliche Eingriffe, welche dem vorliegenden Teilbereich zugeordnet werden, sind komplex und erfordern eine Versorgung durch ein multidisziplinäres Airway-Team an einem Zentrum mit hochspezialisierter Expertise und Infrastruktur. Insbesondere dann, wenn im Rahmen dieser Eingriffe Komplikationen auftreten, ist eine Versorgung durch ein spezialisiertes Team mit entsprechender Expertise zwingend notwendig. Im Vergleich dazu gestalten sich die Eingriffe «Mediastinale Tracheostomie», «offene Biopsie an Larynx oder Trachea», «Versorgung einer Larynxfraktur» und «Verschluss einer anderen trachealen Fistel» in der Regel weniger komplex und können auf Grundlage entsprechender Forderungen aus der Vernehmlassung aus der Definition des vorliegenden Teilbereichs ausgeschlossen werden. Die End-zu-End Anastomose bei Trachealruptur stellt hingegen einen komplexen Eingriff dar, der zwingend eine hochspezialisierte Versorgung erfordert.

Abgrenzung Larynxchirurgie

Für die komplexe Tracheal- und Larynxchirurgie werden dieselben infrastrukturellen und personellen Ressourcen und dieselbe spezialisierte Expertise benötigt. Chirurgische Interventionen im Bereich der oberen

Atemwege betreffen oftmals beide Organe (Trachea und Larynx), weshalb alle elektiven komplexen Eingriffe dieses medizinischen Leistungsbereichs weiterhin gemeinsam der hochspezialisierten Medizin zugeordnet werden sollen. Zwecks Präzisierung wird der ehemalige Titel des vorliegenden Teilbereichs «Elektive, komplexe Trachealchirurgie» in «Elektive, komplexe Atemwegs-chirurgie» umgeändert.

6.2.8 Schweres Trauma und Polytrauma, inkl. Schädelhirntrauma

Altersgrenze

Wie bereits mehrfach erläutert soll künftig für alle Teilbereiche der Pädiatrie und Kinderchirurgie eine einheitliche Altersgrenze beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr gelten. Die entsprechenden Argumente, welche auch für den vorliegenden Teilbereich gelten, sind in Kapitel 6.2.0 im Detail aufgeführt.

ISS und PTS

Sowohl der ISS als auch der PTS sind international anerkannte und etablierte Scores zur Ermittlung schwerer Traumata. Die definitive Validierung des ISS erfolgt zwar erst am Ende der Akutphase, der ISS kann jedoch bereits zu Beginn der Behandlung ermittelt werden. Ferner kann der PTS nicht nur zur Orientierung bei der Triage am Unfallort, sondern ebenso zur Einschätzung der nötigen Massnahmen zu Beginn der klinischen Behandlung dienen. Die Definition des vorliegenden Teilbereichs stützt sich daher sowohl auf den ISS als auch den PTS, um eine möglichst vollständige Abbildung der Fälle schwerverletzter Kinder und Jugendlicher zu gewährleisten. Zudem erlaubt die Verwendung dieser etablierten Scores eine systematisiertere Form der Definition als eine reine Definition in Worten. Des Weiteren ist der Einwand, das stumpfe Bauchtrauma könne nicht durch den PTS abgebildet werden, für die HSM-Definition nicht relevant, da diese Verletzungsform, wenn sie als Mono-Trauma auftritt, nicht unter die HSM fällt. Die vorgeschlagene Definition des Teilbereichs mittels ISS, PTS und GCS wird aus den genannten Gründen unverändert beibehalten.

Triagekriterien

Analog zu den Triageempfehlungen des Swiss Trauma Boards für schwerverletzte Erwachsene hat die Chefärztinnen- und Chefarzt-konferenz der Schweizerischen Gesellschaft für Kinderchirurgie 2016 Empfehlungen zur präklinischen Triage erarbeitet. Die Definition des vorliegenden HSM-Teilbereichs ist im Einklang mit diesen Triagekriterien, indem die Behandlung pädiatrischer Patientinnen und Patienten mit einem PTS <8 der HSM zugeordnet wird.

Einwände gegen die Zuordnung

Obschon es sich beim vorliegenden Teilbereich um einen reinen Notfallbereich handelt, ist hoch relevant, dass die Behandlung stets an spezialisierten Zentren stattfindet. Eine Vielzahl Studien belegt, dass die Mortalität signifikant gesenkt werden kann, wenn die Versorgung Schwerverletzter auf hochspezialisierte Zentren konzentriert wird. Wie in Kapitel 5.1 bereits erläutert, sind die entsprechenden Behandlungen hochkomplex und verursachen einen beträchtlichen technischen und personellen Aufwand. Zudem werden laufend neue Behandlungsmethoden und neues medizinisches Material erforscht. Durch eine Zentralisierung kann die Förderung dieser Innovation gestärkt werden. Darüber hinaus ist die Etablierung einer national einheitlichen Erhebung von Qualitätsdaten von zentraler Bedeutung für die Verbesserung der Ergebnisqualität im vorliegenden Leistungsbereich.

6.2.9 Primäre (genetische) Immundefizienz: spezielle Therapien

Definition des HSM-Bereichs

Diagnostische Abklärungen, im Rahmen derer ein primärer Immundefekt (PID) oder Hinweise auf einen PID entdeckt werden, werden nur in seltenen Fällen stationär durchgeführt. Bei entsprechenden Erstabklärungen ist zudem erst im Nachhinein ersichtlich, dass ein PID vorliegt. Bei bestehendem Verdacht auf einen PID wird die Diagnostik hingegen in der Regel ambulant durchgeführt. Die Diagnostik bei PID soll daher nicht der HSM zugeordnet werden. Sobald eine Diagnose vorliegt, muss die komplexe stationäre Therapie gemäss vorliegender Definition jedoch zwingend an einem HSM-Zentrum erfolgen.

Ferner soll darauf hingewiesen werden, dass sich der Titel des Teilbereichs nicht an der kausalen Ursache der Störung orientiert, sondern an den funktionellen Auswirkungen und nötigen Therapien. Gemäss vor-

liegender Definition werden entgegen entsprechender Annahmen nicht alle Diagnosen unter «Agranulozytose und Neutropenie» oder «Sonstige näher bezeichnete Krankheiten mit Beteiligung des lymphoretikulären Gewebes und des retikulohistiozytären Systems» dem vorliegenden Teilbereich zugeordnet, sondern nur komplexe Therapien ausgewählter Diagnosen (z.B. angeborene oder zyklische Neutropenie), welche schwerwiegende Erkrankungen darstellen, die funktionell zu einem primären Immundefekt führen.

Schnittstellen zur pädiatrischen Onkologie

Allogene HSZT bei primären Immundefekten (PID) sollen im Rahmen des vorliegenden Teilbereichs separat von allogenen HSZT aus dem Bereich der pädiatrischen Onkologie zugeordnet werden. Im Rahmen allogener HSZT bei PID können andere Formen von Komplikationen auftreten als bei HSZT bei hämato-onkologischen Erkrankungen (z.B. Hämophagozytosen-Reaktion). Die Durchführung allogener HSZT bei PID erfordert eine zusätzliche, immundefektspezifische Expertise und kann aus fachlicher Sicht als eigenständiger medizinischer Leistungsbereich definiert werden.

6.2.10 Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen

Abgrenzung komplexer Fälle

Um komplexe von mildereren Fällen abzugrenzen, soll die Behandlung pädiatrischer Patientinnen und Patienten mit einer komplexen angeborenen Stoffwechselstörung nur dann der HSM zugeordnet werden, wenn die entsprechende Stoffwechselstörung die *Hauptdiagnose* des Spitalaufenthalts darstellt. Hospitalisationen, bei denen die Stoffwechselstörung keinen oder nur einen geringfügigen Behandlungsaufwand erzeugt, fallen damit nicht unter die HSM. In der Definition des HSM-Bereichs wird dies entsprechend präzisiert.

Abbildung mittels ICD-Codes

Die IVHSM-Organen sind bestrebt, die Definition aller HSM-Bereiche künftig mittels CHOP- und/oder ICD-Codes abzubilden. Die genannten Klassifikationssysteme bieten eine einheitliche Basis zur Definition der HSM-Bereiche, welche ein standardisiertes Monitoring auf Grundlage der SPLG-Systematik ermöglicht. Darüber hinaus würde eine Abbildung des Teilbereichs mittels ORPHA-Codes keine flächendeckende Erfassung der HSM-Patientinnen und -Patienten erlauben, da deren Anwendung aktuell nicht in allen Spitälern implementiert ist, die Kinder und Jugendliche mit angeborenen Stoffwechselstörungen behandeln.

Ferner erachtet das HSM-Fachorgan eine Einschränkung der Definition mittels Kombination der Diagnosen mit gewissen Eingriffen nicht als sinnvoll. Wie oben bereits erläutert, erfordern alle Fälle, bei denen eine der zugeordneten komplexen Stoffwechselstörungen die Hauptdiagnose der stationären Behandlung darstellt, eine hochspezialisierte Versorgung.

Abgrenzung genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten

Das HSM-Fachorgan teilt die Ansicht, dass angeborene Stoffwechselstörungen und genetische Knochen- und Bindegewebskrankheiten unterschiedliche medizinische Leistungsbereiche darstellen. Bei genetischen Knochen- und Bindegewebskrankheiten steht im Gegensatz zu angeborenen Stoffwechselstörungen primär die Betreuung orthopädischer Probleme im Vordergrund. In Anlehnung an internationale Standards soll die komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten künftig aus dem Teilbereich der angeborenen Stoffwechselstörungen herausgelöst und als separater Teilbereich der HSM zugeordnet werden.

Netzwerke und Notfallversorgung

Wie unter Kapitel 6.2.0 bereits erläutert, können HSM-Leistungszuteilungen gemäss KVG nur an spezifische Leistungserbringer und nicht an Netzwerke vergeben werden. Zudem obliegt der Entscheid über die Leistungszuteilungen im Bereich der HSM dem HSM-Beschlussorgan, weshalb eine Delegation der Behandlung von HSM-Fällen an Spitäler ohne HSM-Leistungsauftrag nicht möglich ist. Ferner soll an dieser Stelle darauf hingewiesen werden, dass die HSM-Planung und der Aufbau von Versorgungsnetzwerken durch die kosek unterschiedliche Kernaufgaben bearbeiten. Die HSM-Planung verfolgt das Ziel, hochspezialisierte stationäre Leistungen rechtlich-bindend auf wenige universitäre und multidisziplinäre Zentren zu konzentrieren. Die Versorgungsnetzwerke der kosek zielen hingegen in erster Linie auf die Förderung der Zusammenarbeit zwischen allen beteiligten Leistungserbringern der ambulanten und stationären Versorgung seltener Krankheiten und umfassen auch weniger komplexe Behandlungen von Stoffwechselstörungen, die nicht unter die HSM-Planung fallen.

Einwände gegen die Zuordnung

Wie oben bereits erläutert handelt es sich bei der stationären Behandlung derjenigen angeborenen Stoffwechselstörungen, welche gemäss Definition des vorliegenden Teilbereichs der HSM zugeordnet werden, um anspruchsvolle und komplexe Therapien, die eine multidisziplinäre Betreuung an hochspezialisierten Zentren erfordern. Die IVHSM-Kriterien für eine Zuordnung der entsprechenden Behandlungen sind klar erfüllt (vgl. Kapitel 5.1) und die notwendige Expertise für eine optimale Versorgungsqualität kann nicht durch periphere Spitäler gewährleistet werden.

6.3 Fazit aus der Vernehmlassung

Sowohl die Zuordnung der einzelnen Teilbereiche der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie als auch deren vorgeschlagene Definition wird durch die überwiegende Mehrheit der Vernehmlassungsteilnehmenden begrüsst. Ein Grossteil der geäusserten Kritikpunkte wird lediglich durch einzelne oder wenige Stellungnahmen gestützt. Die zentralen Vorbehalte gegenüber der Definition des HSM-Bereichs, welche im Rahmen der Vernehmlassung vorgebracht wurden, betreffen insbesondere die Altersgrenze sowie die Definition der Teilbereiche «Früh- und Termingeborenenintensivpflege», «Schwere Verbrennungen (Initialbehandlung)» und «Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen».

Das HSM-Fachorgan kommt zum Schluss, dass die Altersgrenze für alle Teilbereiche der Pädiatrie und Kinderchirurgie in Anlehnung an internationale Standards beim abgeschlossenen 18. Lebensjahr festgelegt werden soll. Ferner wurde eine leichte strukturelle Anpassung an der Definition des HSM-Bereichs vorgenommen, indem die komplexe Diagnostik und Therapie genetischer Knochen- und Bindegewebskrankheiten aus dem Teilbereich «Komplexe Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselstörungen» herausgelöst und als separater Teilbereich definiert wurde. Des Weiteren wurden auf inhaltlicher Ebene lediglich geringfügige Anpassungen an der Definition der Teilbereiche «Elektive, komplexe Pankreas-, Leber-, und Gallengangschirurgie» und «Elektive, komplexe Trachealchirurgie» vorgenommen. Zwecks Präzisierung wurde letztgenannter Teilbereich zudem in «Elektive, komplexe Atemwegs-chirurgie» umbenannt. Ebenso wurde der Titel des Teilbereichs «Schwere Verbrennungen (Initialbehandlung)» auf Grundlage der Vernehmlassung angepasst, indem der missverständliche Begriff «Initialbehandlung» gestrichen wurde.

7. Ausblick

Nach dem ersten erfolgten Schritt – der **Zuordnung** (Definition des HSM-Bereichs) – wird die zweite Phase der Planung – die **Leistungszuteilung** (Erstellung der HSM-Spittalliste) – in Angriff genommen. Der Leistungszuteilung ist ein Bewerbungsverfahren vorgelagert, welches den interessierten Leistungserbringern die Möglichkeit bietet, sich für einen Leistungsauftrag zu bewerben. Die Möglichkeit, sich für einen Leistungsauftrag zu bewerben, steht grundsätzlich allen Spitälern offen. Die Verlängerung eines bestehenden HSM-Leistungsauftrags respektive die Zuteilung eines HSM-Leistungsauftrags an Neubewerbende sind an die Erfüllung der generellen sowie bereichsspezifischen Qualitätsanforderungen gebunden. Die entsprechenden Anforderungen werden in einem Anforderungskatalog für die Bewerbung definiert. Das Bewerbungsverfahren wird mit einer Publikation im Bundesblatt offiziell eröffnet. Zudem werden potentielle Leistungserbringer mit einem Schreiben über die Eröffnung und die angesetzten Fristen informiert.

Anhang

A1 Abbildung des HSM-Bereichs der hochspezialisierten Pädiatrie und Kinderchirurgie gemäss der schweizerischen Operationsklassifikation CHOP Version 2021 und der International Classification of Diseases ICD-10-GM-2021

Siehe separat beigelegtes Excel-Dokument

A2 Literaturverzeichnis

1. Schweizerische Gesellschaft für die Gesundheit Adoleszenter, *Positionspapier: Obere Altersgrenze für Kinderkliniken in der Schweiz*, 2014: Zürich.
2. Bundesamt für Statistik. *Medizinische Statistik der Krankenhäuser*. 2018.
3. Sweet, D.G., et al., *European Consensus Guidelines on the Management of Respiratory Distress Syndrome – 2019 Update*. Neonatology, 2019. **115**(4): p. 432-450.
4. Stoll, B.J., et al., *Trends in Care Practices, Morbidity, and Mortality of Extremely Preterm Neonates, 1993-2012*. JAMA, 2015. **314**(10): p. 1039-1051.
5. McEvoy, C.G., et al., *Evaluation of Neonatal Transport in Western Switzerland: A Model of Perinatal Regionalization*. Clinical Medicine Insights: Pediatrics, 2017. **11**: p. 1179556517709021.
6. Schiestl, C., et al., *Thermische Verletzungen*, in *Plastische Chirurgie bei Kindern und Jugendlichen*, C. Schiestl, et al., Editors. 2017, Springer VS: Berlin, Heidelberg. p. 599-696.
7. Schiestl, C. and M. Meuli, *Verbrennungen und Verbrühungen*, in *Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters*, D. von Schweinitz and B. Ure, Editors. 2013, Springer Berlin Heidelberg: Berlin, Heidelberg. p. 157-167.
8. European Burns Association, *European Practice Guidelines for Burn Care (Minimum level of Burn Care Provision in Europe)*, 2017.
9. American Burn Association, *Guidelines for the Operation of Burn Centers*, 2006.
10. Deutsche Gesellschaft für Verbrennungsmedizin. *Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Verbrennungsmedizin e. V. zur strukturellen und personellen Ausstattung von Brandverletztenzentren*. 2019; Available from: <https://www.verbrennungsmedizin.de/leitlinien-personelle-ausstattung>.
11. Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose. *Die Lungentransplantation heute*. 2020 [cited 04.01.2020; Available from: <http://www.cfch.ch/cystische-fibrose/behandlung/lungentransplantation/details-zur-lungentransplantation/>].
12. Global Observatory on Donation and Transplantation. *Schweiz: Zahlen 2018*. 2018 [cited 04.01.2020; Available from: <http://www.transplant-observatory.org/summary/>].
13. Swisstransplant, *Swisstransplant: Jahresbericht 2012-2018*, 2018.
14. Lancaster, T.S. and P. Egtesady, *State of the Art in Pediatric Lung Transplantation*. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2018. **30**(2): p. 166-174.
15. Moussaoui, D., et al., *Early complications after liver transplantation in children and adults: Are split grafts equal to each other and equal to whole livers?* Pediatric Transplantation, 2017. **21**(4): p. e12908.
16. Kitajima, T., et al., *Living donor liver transplantation for post-Kasai biliary atresia: Analysis of pre-transplant predictors of outcomes in infants*. Liver Transplantation, 2017. **23**(9): p. 1199-1209.
17. Hasse, J.M., *Nutrition Assessment and Support of Organ Transplant Recipients*. Journal of Parenteral and Enteral Nutrition, 2001. **25**(3): p. 120-131.
18. Cuenca, A.G., H.B. Kim, and K. Vakili, *Pediatric liver transplantation*. Seminars in Pediatric Surgery, 2017. **26**(4): p. 217-223.
19. Liu, H., et al., *Technical Skills Required in Split Liver Transplantation*. Ann Transplant, 2016 **21**: p. 408-15.
20. Fukuda, A., et al., *Modified triangular hepatic vein reconstruction for preventing hepatic venous outflow obstruction in pediatric living donor liver transplantation using left lateral segment grafts*. Pediatric Transplantation, 2018. **22**(3): p. e13167.
21. Mitchell, A., et al., *Improved technique of portal vein reconstruction in pediatric liver transplant recipients with portal vein hypoplasia*. Transplantation, 2002. **73**(8): p. 1244-1247.
22. Gibelli, N.E.M., et al., *Rex Shunt for Acute Portal Vein Thrombosis After Pediatric Liver Transplantation in Children With Biliary Atresia*. Transplantation Proceedings, 2011. **43**(1): p. 194-195.
23. Kohli, R., et al., *Liver transplantation in children: state of the art and future perspectives*. Archives of Disease in Childhood, 2018. **103**(2): p. 192.
24. Hebert, S.A., et al., *Special Considerations in Pediatric Kidney Transplantation*. Advances in Chronic Kidney Disease, 2017. **24**(6): p. 398-404.
25. Li, J., et al., *Venous anastomosis by piggyback technique to avoid twisting of the pediatric en bloc kidney grafts*. Pediatric Transplantation, 2018. **22**(2): p. e13132.
26. Verghese, P., et al., *Successful Renal Transplantation in Small Children With a Completely Thrombosed Inferior Vena Cava*. American Journal of Transplantation, 2017. **17**(6): p. 1670-1673.

27. Vitola, S.P., et al., *Kidney transplantation in children weighing less than 15 kg: Extraperitoneal surgical access—experience with 62 cases*. *Pediatric Transplantation*, 2013. **17**(5): p. 445-453.
28. Kolb, F., et al., *4-Year Follow-up in a Child with a Total Autologous Tracheal Replacement*. *New England Journal of Medicine*, 2018. **378**(14): p. 1355-1357.
29. Hoetzenecker, K., et al., *Pediatric airway surgery*. *Journal of Thoracic Disease*, 2017. **9**(6): p. 1663-1671.
30. Monnier, P., *Pediatric Airway Surgery*, 2011, Berlin, Heidelberg: Springer VS.
31. Auner, B. and I. Marzi, *Diagnostik und Behandlung des Polytraumas im Kindesalter*. Oxford University Press, 2015. **4**(1): p. 038–045.
32. Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie, *S3 – Leitlinie Polytrauma/ Schwerverletzten-Behandlung*, 2016.
33. Brown, J.B., et al., *The value of the injury severity score in pediatric trauma: Time for a new definition of severe injury?* *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*, 2017. **82**(6): p. 995-1001.
34. Huang, J.T., et al., *Comparison of Injury Severity Score, Glasgow Coma Scale, and Revised Trauma Score in Predicting the Mortality and Prolonged ICU Stay of Traumatic Young Children: A Cross-Sectional Retrospective Study*. *Emerg Med Int.*, 2019: p. 7.
35. Vernet, O., N. Lutz, and B. Rilliet, *Betreuung des kindlichen Schädelhirntraumas*. 2004. **15**(4): p. 43-47.
36. Auner, B. and I. Marzi, *Polytrauma des Kindes*. *Der Chirurg*, 2014. **85**: p. 451-463.
37. Lerner, E.B., et al., *A consensus-based criterion standard definition for pediatric patients who needed the highest-level trauma team activation*. *J Trauma Acute Care Surg*, 2015. **78**(3): p. 634-8.
38. Ross, D., et al., *Factors Associated With the Interfacility Transfer of the Pediatric Trauma Patient: Implications for Prehospital Triage*. *Pediatric Emergency Care*, 2012. **28**(9): p. 905-910.
39. Nabaweesi, R., et al., *Do prehospital criteria optimally assign injured children to the appropriate level of trauma team activation and emergency department disposition at a level I pediatric trauma center?* *Pediatric Surgery International*, 2014. **30**(11): p. 1097-1102.
40. Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie, *Weissbuch Schwerverletztenversorgung*, 2012, Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie: Berlin.
41. HSM-Beschlussorgan, *Entscheid zur Planung der hochspezialisierten Medizin im Bereich der Behandlung von schweren Traumata und Polytraumata, inklusive Schädel-Hirn-Traumata bei Kindern*. 2011.
42. Lecuyer, M., *Calculated Decisions: Pediatric Trauma Score (PTS)*. *Pediatr Emerg Med Pract.*, 2019. **16**(5): p. CD3-4.
43. Tangye, S.G., et al., *Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee*. *Journal of Clinical Immunology*, 2020. **40**(1): p. 24-64.
44. Carreras, E., et al., *The EBMT Handbook: Hematopoietic Stem Cell Transplantation and Cellular Therapies*, 2019.
45. Bonafé, L.B., O. Boulat, and A. Superti-Furga, *Angeborene Stoffwechselstörungen: eine neue Herausforderung für die Erwachsenenmedizin*. *Schweiz Med Forum*, 2011. **11**(36): p. 607-612.
46. Mortier, G.R., et al., *Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2019 revision*. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 2019. **179**(12): p. 2393-419.
47. Barbosa-Buck, C.O., et al., *Clinical epidemiology of skeletal dysplasias in South America*. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 2012. **158A**(5): p. 1038-45.
48. Stevenson, D.A., et al., *Analysis of skeletal dysplasias in the Utah population*. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 2012. **158A**(5): p. 1046-54.
49. Zeitlin, L., F. Fassier, and F.H. Glorieux, *Modern approach to children with osteogenesis imperfecta*. *J Pediatr Orthop B*, 2003. **12**(2): p. 77-87.
50. Monti, E., et al., *Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta*. *Therapeutics and clinical risk management*, 2010. **6**: p. 367-81.
51. Bishop, N., *Characterising and treating osteogenesis imperfecta*. *Early Human Development*, 2010. **86**(11): p. 743-46.
52. Bundesamt für Statistik. *Lebendgeburten nach Geschlecht 2018*. 2018; Available from: <https://www.bfs.admin.ch/bfs/de/home.html>.
53. Stadelmann Diaw, C., et al., *Prospective evaluation of three point of care devices for glycemia measurement in a neonatal intensive care unit*. *Clinica Chimica Acta*, 2013. **425**: p. 104-108.

54. Chavez, T.A., et al., *Resource utilization patterns using non-invasive ventilation in neonates with respiratory distress syndrome*. Journal of Perinatology, 2018. **38**(7): p. 850-856.
55. Rügger, C., et al., *Population based trends in mortality, morbidity and treatment for very pre-term- and very low birth weight infants over 12 years*. BMC Pediatrics, 2012. **12**(1): p. 17.
56. Marino, D., et al., *Bioengineering Dermo-Epidermal Skin Grafts with Blood and Lymphatic Capillaries*. Science Translational Medicine, 2014. **6**(221): p. 221ra14.
57. Uzarski, J.S., et al., *New strategies in kidney regeneration and tissue engineering*. Current opinion in nephrology and hypertension, 2014. **23**(4): p. 399-405.
58. Moon, K.H., et al., *Kidney diseases and tissue engineering*. Methods, 2016. **99**: p. 112-119.
59. Palakkan, A.A., et al., *Liver tissue engineering and cell sources: issues and challenges*. Liver International, 2013. **33**(5): p. 666-676.
60. Vacanti, J.P. and K.M. Kulig, *Liver cell therapy and tissue engineering for transplantation*. Seminars in Pediatric Surgery, 2014. **23**(3): p. 150-155.
61. Calle, E.A., et al., *Strategies for Whole Lung Tissue Engineering*. IEEE Transactions on Biomedical Engineering, 2014. **61**(5): p. 1482-1496.
62. Hoganson, D., E. Bassett, and J. Vacanti, *Lung tissue engineering*. Front Biosci (Landmark Ed), 2014. **1**(19): p. 1227-1239.
63. Orlando, G.L., et al., *Regenerative Medicine Applications in Organ Transplantation*, 2014, London: Academic Press London.
64. Wang, X., B.L. Rijff, and G. Khang, *A building-block approach to 3D printing a multichannel, organ-regenerative scaffold*. Journal of Tissue Engineering and Regenerative Medicine, 2017. **11**(5): p. 1403-11.
65. Chia, H.N. and B.M. Wu, *Recent advances in 3D printing of biomaterials*. Journal of Biological Engineering, 2015. **9**(1): p. 4.
66. Wildhaber, B., et al., *Mesenchymal hamartoma or embryonal sarcoma of the liver in childhood: a difficult diagnosis before complete surgical excision*. Journal of Pediatric Surgery, 2014. **49**(9): p. 1372-7.
67. Putra, J. and K. Ornvold, *Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver: A Concise Review*. Archives of Pathology & Laboratory Medicine, 2015. **139**(2): p. 269-273.
68. Morrison, R.J., et al., *Mitigation of tracheobronchomalacia with 3D-printed personalized medical devices in pediatric patients*. Science Translational Medicine, 2015. **7**(285): p. 285ra64.
69. HSM-Fachorgan, *Behandlung von Schwerverletzten - Erläuternder Bericht für die Zuordnung des Bereichs zur hochspezialisierten Medizin*, 2015, GDK: Bern.
70. Booth, C., et al., *Gene therapy for primary immunodeficiency*. Human Molecular Genetics, 2019. **28**(R1): p. R15-R23.
71. Siler, U., et al., *Successful Combination of Sequential Gene Therapy and Rescue Allo-HSCT in Two Children with X-CGD - Importance of Timing*. Curr Gene Ther., 2015. **15**(4): p. 416-27.
72. Ott, M.G., et al., *Correction of X-linked chronic granulomatous disease by gene therapy, augmented by insertional activation of MDS1-EVI1, PRDM16 or SETBP1*. Nature Medicine, 2006. **12**(4): p. 401-409.
73. Fischer, A., et al., *Gene therapy for primary immunodeficiencies*. Clinical Genetics, 2015. **88**(6): p. 507-515.
74. Ghosh, S., A.J. Thrasher, and H.B. Gaspar, *Gene therapy for monogenic disorders of the bone marrow*. British Journal of Haematology, 2015. **171**(2): p. 155-170.
75. Attenhofer Jost, C.H., et al., *Medical Treatment of Aortic Aneurysms in Marfan Syndrome and other Heritable Conditions*. Current Cardiology Reviews, 2014. **10**(2): p. 161-171.
76. Baumgartner, M.R., et al., *Proposed guidelines for the diagnosis and management of methylmalonic and propionic acidemia*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2014. **9**(1): p. 130.
77. Rügger, C.M., et al., *Cross-sectional observational study of 208 patients with non-classical urea cycle disorders*. Journal of Inherited Metabolic Disease, 2014. **37**(1): p. 21-30.
78. Viecelli, H.M., et al., *Treatment of phenylketonuria using minicircle-based naked-DNA gene transfer to murine liver*. Hepatology, 2014. **60**(3): p. 1035-1043.
79. Rubio-Gozalbo, M.E., et al., *The natural history of classic galactosemia: lessons from the GalNet registry*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2019. **14**(1): p. 86.
80. Lagler, F.B., et al., *Extent, impact, and predictors of diagnostic delay in Pompe disease: A combined survey approach to unveil the diagnostic odyssey*. JIMD Reports, 2019. **49**(1): p. 89-95.
81. Korner, M., et al., *Deficits of facial emotion recognition and visual information processing in adult patients with classical galactosemia*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2019. **14**(1): p. 56.

82. Trejo, P. and F. Rauch, *Osteogenesis imperfecta in children and adolescents—new developments in diagnosis and treatment*. Osteoporosis International, 2016. **27**(12): p. 3427-37.
83. Wagner, A.H., et al., *Marfan syndrome: A therapeutic challenge for long-term care*. Biochemical Pharmacology, 2019. **164**: p. 53-63.
84. Marom, R., B.M. Rabenhorst, and R. Morello, *Osteogenesis imperfecta: an update on clinical features and therapies*. European Journal of Endocrinology, 2020. **183**(4): p. R95-R106.
85. Sabir, A.H. and T. Cole, *The evolving therapeutic landscape of genetic skeletal disorders*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2019. **14**(1): p. 300.
86. Gemeinsamer Bundesausschuss, *Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses über Maßnahmen zur Qualitätssicherung der Versorgung von Früh- und Reifgeborenen gemäß § 136 Absatz 1 Nummer 2 SGB V in Verbindung mit § 92 Abs. 1 Satz 2 Nr. 13 SGB(Qualitätssicherungs-Richtlinie Früh- und Reifgeborene/QFR-RL)*, 2019.
87. Schweizerische Gesellschaft für Neonatologie, *Standards for Levels of Neonatal Care in Switzerland*, 2019.
88. Schweizerische Eidgenossenschaft, *Verordnung über die Transplantation von menschlichen Organen, Geweben und Zellen (Transplantationsverordnung) vom 16. März 2007 (Stand am 15. November 2017)*, 2017.
89. Tol, J.A.M.G., et al., *Centralization of Highly Complex Low-Volume Procedures in Upper Gastrointestinal Surgery. A Summary of Systematic Reviews and Meta-Analyses*. Digestive Surgery, 2012. **29**(5): p. 374-383.
90. Siriwardena, A.K., *Centralisation of Upper Gastrointestinal Cancer Surgery* Ann R Coll Surg Engl, 2007. **89**(4): p. 335-336.
91. Majeed, A.W. and C. Price, *Resource and manpower calculations for the provision of hepatobiliary surgical services in the UK*. Annals of the Royal College of Surgeons of England, 2004. **86**(2): p. 91-95.
92. Lampela, H., et al., *National centralization of biliary atresia care to an assigned multidisciplinary team provides high-quality outcomes*. Scand J Gastroenterol, 2012. **47**(1): p. 99-107.
93. Davenport, M., et al., *Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark*. Journal of Pediatric Surgery, 2011. **46**(9): p. 1689-94.
94. Marlow, N.E., et al., *Centralisation of selected surgical procedures: implications for Australia 2007*, Adelaide: Royal Australasian College of Surgeons.
95. Rando, K., et al., *[Quality standards in liver surgery: influence of multidisciplinary team work and patient centralization]*. Acta Gastroenterol Latinoam, 2010. **10**(1): p. 10-21.
96. Petersen, C., et al., *European biliary atresia registries: summary of a symposium*. Eur J Pediatr Surg, 2008. **18**(2): p. 111-116.
97. Ireson, J., et al., *Evolution of a specialist gestational trophoblastic disease service with a major nursing component: the Sheffield, United Kingdom, experience*. J Reprod Med., 2014. **59**(5-6): p. 195-8.
98. Dralle, H., *Trachealchirurgie – eine interdisziplinäre Aufgabe*. Der Chirurg, 2011. **82**(2): p. 105-106.
99. Vollrath, M. *Kehlkopf- und Trachealchirurgie bei Kindern*. 1999. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg.
100. Jacie & Fact, *Fact-Jacie International Standards for Hematopoietic Cellular Therapy Product Collection, Processing and administration (7th Edition)*, 2018.
101. White, K.K., et al., *Best practices in peri-operative management of patients with skeletal dysplasias*. American Journal of Medical Genetics Part A, 2017. **173**(10): p. 2584-95.
102. Lagae, D., et al., *Respiratory distress in newborn infants in Western Switzerland*. The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine, 2019: p. 1-8.
103. Sinnig, M. and K. Schriek, *Management von Verbrennungen im Kindesalter*. Trauma und Berufskrankheit, 2014. **16**(4): p. 416-424.
104. Trop, M. and C. Schiestl, *Erstversorgung und initiale Intensivtherapie von Verbrennungen bei Kindern*. Notfall + Rettungsmedizin, 2007. **10**(2): p. 94-98.
105. Ohtsuka, H., et al., *Long-term outcomes after extrahepatic excision of congenital cholangiocystic cysts: 30 years of experience at a single center*. Hepatogastroenterology, 2015. **62**(137): p. 1-5.
106. Urushihara, N., et al., *Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: Operative procedures and late complications*. Journal of Pediatric Surgery, 2012. **47**(12): p. 2169-2174.

107. Rosemurgy, A., et al., *Frequency With Which Surgeons Undertake Pancreaticoduodenectomy Continues to Determine Length of Stay, Hospital Charges, and In-Hospital Mortality*. Journal of Gastrointestinal Surgery, 2008. **12**(3): p. 442-449.
108. Gordon, T.A., et al., *Complex gastrointestinal surgery: impact of provider experience on clinical and economic outcomes*. J Am Coll Surg, 1999. **189**(1): p. 46-56.
109. Choti, M.A., et al., *Should hepatic resections be performed at high-volume referral centers?* J Gastrointest Surg., 1998. **2**(1): p. 11-20.
110. Topal, B., et al., *Effect of centralization of pancreaticoduodenectomy on nationwide hospital mortality and length of stay*. BJS, 2007. **94**(11): p. 1377-1381.
111. Gooiker, G.A., et al., *Impact of centralization of pancreatic cancer surgery on resection rates and survival*. BJS, 2014. **101**(8): p. 1000-1005.
112. de Wilde, R.F., et al., *Impact of nationwide centralization of pancreaticoduodenectomy on hospital mortality*. BJS, 2012. **99**(3): p. 404-410.
113. Gooiker, G.A., et al., *Quality improvement of pancreatic surgery by centralization in the western part of the Netherlands*. Ann Surg Oncol, 2011. **18**(7): p. 1821-9.
114. Debus, F., et al., *Das Polytrauma von Kindern und Jugendlichen*. Der Unfallchirurg, 2013. **118**(5): p. 432-438.
115. Castelein, R.M., et al., *Complex spine deformities in young patients with severe osteogenesis imperfecta: current concepts review*. Journal of Children's Orthopaedics, 2019. **13**(1): p. 22-32.
116. Franzone, J.M. and R.W. Kruse, *Intramedullary nailing with supplemental plate and screw fixation of long bones of patients with osteogenesis imperfecta: operative technique and preliminary results*. Journal of Pediatric Orthopaedics B, 2018. **27**(4).
117. Rothschild, L., et al., *Anesthesia in children with osteogenesis imperfecta: Retrospective chart review of 83 patients and 205 anesthetics over 7 years*. Pediatric Anesthesia, 2018. **28**(11): p. 1050-58.
118. Mueller, B., et al., *Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2018. **13**(1): p. 158.
119. SwissDRG AG. *Fallpauschalen-Katalog: SwissDRG-Version 9.0 - Abrechnungsversion (2020/2020)*. 2019.
120. Bundesamt für Statistik. *Fallkosten und Aufenthaltsdauer - Auswahl von medizinischen und chirurgischen Fällen 2015-2018*. 2019; Available from: <https://www.bfs.admin.ch/bfs/de/home/statistiken/gesundheit/gesundheitswesen/spitaeler/patienten-hospitalisierungen.assetdetail.10887391.html>.
121. Bundesamt für Statistik, *Hochspezialisierte Medizin in der Schweiz Behandlungsfälle, Leistungserbringer und Behandlungsaufwand 2005, 2007*.
122. Sommer Jürg; Engler Nadine, *Management von Hochkostenfällen im schweizerischen Gesundheitswesen – Analyse und Reformvorschläge*, in *WWZ Forschungsbericht 04/ 072007*, Wirtschaftswissenschaftliches Zentrum (WWZ) der Universität Basel.
123. Mehra T, K.V., Seifert B, Volbracht J, Giovanoli P, Plock J, Moos RM., *Total inpatient treatment costs in patients with severe burns: towards a more accurate reimbursement model*. Swiss Med Wkly, 2015. **145**: w14217.
124. MacKenzie, E.J., et al., *The Value of Trauma Center Care*. Journal of Trauma and Acute Care Surgery, 2010. **69**(1): p. 1-10.
125. Probst, C., et al., *The economic challenges of polytrauma care*. Der Unfallchirurg, 2009. **112**(11): p. 975-80.
126. Bundesamt für Gesundheit, *Nationales Konzept Seltene Krankheiten*, 2014: Bern.
127. Kaufmann, K.B., et al., *Gene therapy for chronic granulomatous disease: current status and future perspectives*. Curr Gene Ther., 2014. **14**(6): p. 447-60.
128. Kelly, B.T., et al., *Screening for severe combined immunodeficiency in neonates*. Clinical Epidemiology, 2013. **5**(1): p. 363-369
129. Brendel, C., et al., *Human miR223 Promoter as a Novel Myelo-Specific Promoter for Chronic Granulomatous Disease Gene Therapy*. Human Gene Therapy Methods, 2013. **24**(3): p. 151-159.
130. Borte, S. and J. Reichenbach, *Newborn Screening for Primary Immunodeficiencies: Focus on Severe Combined Immunodeficiency (SCID) and Other Severe T-Cell Lymphopenias*. Int. J. Neonatal Screen, 2015. **1**(3): p. 89-100.
131. Akre, C., et al., *Obere Altersgrenze für Kinderkliniken in der Schweiz*. Paediatrica, 2014. **24**(4): p. 8-9.

A3 Abkürzungen

BAG	Bundesamt für Gesundheit
CANU	Committee for the Accreditation of Neonatology Units
CGD	Septische Granulomatose
CHOP	Schweizerische Operationsklassifikation
DGU	Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie
EEG	Elektroenzephalogramm
EKG	Elektrokardiogramm
GCS	Glasgow Coma Scale
GDK	Schweizerische Konferenz der kantonalen Gesundheitsdirektorinnen und -direktoren
GGW	Geburtsgewicht
HNO	Hals-Nasen-Ohren-Medizin
HSM	Hochspezialisierte Medizin
HSZT	Hämatopoetische Stammzelltransplantation
ICD	International Classification of Diseases
IEM	Inborn errors of metabolism
ISS	Injury Severity Score
IVHSM	Interkantonale Vereinbarung über die hochspezialisierte Medizin
KVG	Bundesgesetz vom 18. März 1994 über die Krankenversicherung (SR 832.10)
MMA	Methylmalonazidurie
OKP	Obligatorische Krankenpflegeversicherung
PID	Primäre Immundefizienz
PKU	Phenylketonurie
pO ₂	Sauerstoffpartialdruck
PTS	Paediatric Trauma Score
SCID	Severe combined immunodeficiency
SGN	Schweizerische Gesellschaft für Neonatologie
SHT	Schädelhirntrauma
SSW	Schwangerschaftswoche
UCD	Störung des Harnstoffzykluses
WZW	Wirksamkeit, Zweckmässigkeit und Wirtschaftlichkeit