



12. August 2024

## IV-Rundschreiben Nr. 444

### Neue Diätmittel in Anhang 1 KSME

Neue Produkte zur Behandlung bei bestimmten angeborenen Stoffwechselerkrankungen gehören seit dem 16. April 2024 zum Anhang 1 des KSME:

Geburtsgebrechenskategorie		Geburtsgebrechen	Produktname	Eigenschaften Produkt	Hersteller	Limitation (L)	Preis
Als Zusatz zur Ernährungstherapie bei Geburtsgebrechen	L	Bei verschiedenen GG	K-AM	eipweißfreie Spezialnahrung zur diätetischen Behandlung von Kindern und Erwachsenen mit multiplen Nahrungsmittelnverträglichkeiten	Nutricia.	Bei Geburtsgebrechen, bei denen eine Ernährungstherapie aufgrund des Geburtsgebrechens nötig ist, z.B. Ketogene Diät bei medikamentenresistenter Epilepsie und gleichzeitig auch eine nachgewiesene schwere Kuhmilchproteinallergie vorliegt, kann K-AM verabreicht werden, falls eine Proteinergänzung notwendig ist und durch Ernährungsumstellung nicht erreicht werden kann und hydrolysierte oder auf anderen Proteinen basierte Produkte nicht geeignet sind).  Das Produkt muss durch ein Stoffwechsellzentrum	wird noch festgelegt

						(Zusammenarbeit einer spezialisierte Ernährungsberatung mit Stoffwechselfachärzten und Allergologen) verordnet Dosierung nach GCP und aktueller Evidenzlage.	
451/387	L	Pharmakoresistente Epilepsien und Kohlenhydratstoffwechselstörungen wie GLUT-1 und PDH-Mangel	KetoCal 2,5:1 LQ MCT Multi Fibre Vanille	Kohlenhydratarm und fettreich	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
451 /387	L	Pyruvatdehydrogenasemangel, GLUT-1-Defekt, angeborene medikamentenresistente Epilepsie (auch durch anderes GG verursacht)	MCT-Öl	Diätöl aus MCT-Fetten	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452		Propionacidämie und Methylmalonacidurie	Milupa OS Pur	Isoleucin-, Methionin-, Threonin- und Valinfrei	Nutricia		wird noch festgelegt
452	L	Ahornsirupkrankheit	MSUD Lophlex Pulver Neutral	Leucin-, Isoleucin- und Valinfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452		Störungen im Lysinstoffwechsel	LYS-1 infant	Lysinfreie Säuglingsnahrung	Nutricia		wird noch festgelegt
452		Angeborenen Harnstoffwechselstörungen	UCD-1 infant	Säuglingsnahrung mit essentiellen Aminosäuren	Nutricia		wird noch festgelegt
452	L	Propionacidämie und Methylmalonacidurie	OS Anamix Frucht-Vanille	Isoleucin-, Methionin-, Threonin- und Valinfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
Als Zusatz zur Ernähru	L	Allgemein zur Faseranreicherung bei Obstipation, Durchfall,	Digesan Fibre	Faserreiche Trinknahrung	Omanda	Bei Geburtsgebrechen, bei denen eine Spezialdiät nötig ist,	wird noch festgelegt

ngstherapie bei Geburtsgebrechen		Reizdarmsyndrom bis zur Verbesserung der Symptome				(z.B. Ketogene Diät bei medikamentenresistenter Epilepsie) und gleichzeitig auch eine Faseranreicherung medizinisch notwendig erscheint, kann im Rahmen einer umfassenden Ernährungstherapie Digesan fibre verabreicht werden. (Langfristig sollte, wenn möglich, eine Ernährungsumstellung zur Faseranreicherung realisiert werden).  Das Produkt muss durch ein Stoffwechselzentrum verordnet werden.	
453	L	Angeborene Stoffwechselstörungen die eine zusätzliche Cholesterolzufuhr benötigen z.B. Smith-Lemli-Opitz-Syndrom	Cholesterol Modul	Cholesterol-Kohlenhydrat-Mischung	Nutricia	Falls durch ein Stoffwechselzentrum (Zusammenarbeit einer spezialisierte Ernährungsberatung mit Stoffwechselfachärzten) verordnet Dosierung nach GCP und aktueller Evidenzlage.	wird noch festgelegt
454	L	Angeborene Glykosilierungsstörungen z.B. Phosphomannose-Isomerase-Mangel (CDG-Syndrom Typ Ib).	D-Mannose	Kohlenhydratquelle aus D-Mannose in Pulverform	Nutricia	Falls durch ein Stoffwechselzentrum (Zusammenarbeit einer spezialisierte Ernährungsberatung mit Stoffwechselfachärzten) verordnet Dosierung nach GCP und aktueller Evidenzlage.	wird noch festgelegt
452	L	Angeborene Eiweiss- oder	L-Glycin, L-Arginin, L-Citrullin, L-Cystin, L-	Einzelne Aminosäuren	Nutricia	Falls an einem Stoffwechselzentrum	wird noch festgelegt

		Aminosäurestoffwechselstörungen	Isoleucin, L-Leucin, L-Serin, L-Tyrosin, L-Valin, Adamin-G			(Zusammenarbeit einer spezialisierte Ernährungsberatung mit Stoffwechselfachärzten) verordnet Dosierung nach GCP und aktueller Evidenzlage.	
452	L	Tyrosinämie	TYR Sphere 20	geringer Gehalt an Phenylalanin und Tyrosin	VitaFlo	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Phenylketonurie	PKU GMPro 15 Delight Berry	Geringer Gehalt an Phenylalanin und Tyrosin	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Phenylketonurie	PKU GMPro 15 Delight Tropical	Geringer Gehalt an Phenylalanin und Tyrosin	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Phenylketonurie	PKU GMPro LQ Neutral	phenylalaninfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Phenylketonurie	PKU Synergy	phenylalaninfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Tyrosinämie	TYR Anamix Junior LQ orange	phenylalanin- und tyrosinfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt
452	L	Tyrosinämie	TYR Lophlex Pulver Neutral	phenylalanin- und tyrosinfrei	Nutricia	ein Produkt pro Tag	wird noch festgelegt

Der Inhalt dieses IV-Rundschreibens wird bei der nächsten Überarbeitung des KSME übernommen werden.