

# Richtlinien zur Organtransplantation gem. § 16 TPG

## Richtlinie gemäß § 16 Abs. 1 S. 1 Nrn. 2 u. 5 TPG für die Wartelistenführung und Organvermittlung zur Lebertransplantation

Der Vorstand der Bundesärztekammer hat in seiner Sitzung vom 11.12.2020 auf Empfehlung der Ständigen Kommission Organtransplantation beschlossen, die

### Richtlinie gem. § 16 Abs. 1 S. 1 Nrn. 2 und 5 TPG für die Wartelistenführung und Organvermittlung zur Lebertransplantation

in der Fassung vom 15./16.03.2018 (Bekanntgabe in Dtsch Ärztbl 116, Heft 38 [20.09.2019]: A-1688) zu ändern.

Das Bundesministerium für Gesundheit hat am 12.04.2021 der Richtlinienänderung zugestimmt. Sie tritt am 02.11.2021 in Kraft. Die Richtlinie samt zugehöriger Begründung ist auf der Internetseite der Bundesärztekammer abrufbar unter:

[http://www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user\\_upload/downloads/pdf-Ordner/RL/RiliOrgaWIOvLeberTx20211102.pdf](http://www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user_upload/downloads/pdf-Ordner/RL/RiliOrgaWIOvLeberTx20211102.pdf).  
DOI: 10.3238/arztebl.2021.rili\_baek\_OrgaWIOvLeberTx20211029

Die geltenden Richtlinien zur Organtransplantation sind abrufbar unter [www.bundesaerztekammer.de/organtransplantation](http://www.bundesaerztekammer.de/organtransplantation).

## A Richtlinien text

### I Allgemeine Grundsätze für die Aufnahme in die Warteliste zur Organtransplantation

1. Für die Aufnahme von Patienten in die Warteliste zur Organtransplantation wird der Stand der Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft gemäß § 16 Abs. 1 Satz 1 Nr. 2 des Transplantationsgesetzes (TPG) von der Bundesärztekammer in Richtlinien festgestellt.
2. Über die Aufnahme in die Warteliste legt § 13 Abs. 3 Satz 1 TPG fest: „Der behandelnde Arzt hat Patienten, bei denen die Übertragung vermittlungspflichtiger Organe medizinisch angezeigt ist, mit deren schriftlicher Einwilligung unverzüglich an das Transplantationszentrum zu melden, in dem die Organübertragung vorgenommen werden soll.“ Vermittlungspflichtige Organe sind nach § 1 a Nr. 2 TPG das Herz, die Lungen, die Leber, die Nieren, die Bauchspeicheldrüse und der Darm postmortaler Spender.
3. Eine Organtransplantation kann medizinisch indiziert sein, wenn Erkrankungen
  - nicht rückbildungsfähig fortschreiten oder durch einen genetischen Defekt bedingt sind und das Leben gefährden oder die Lebensqualität hochgradig einschränken und

- durch die Transplantation erfolgreich behandelt werden können.
4. Kontraindikationen einer Organtransplantation können sich anhaltend oder vorübergehend aus allen Befunden, Erkrankungen oder Umständen ergeben, die das Operationsrisiko erheblich erhöhen oder den längerfristigen Erfolg der Transplantation in Frage stellen wie
    - nicht kurativ behandelte bösartige Erkrankungen, soweit sie nicht der Grund für die Transplantation sind,
    - klinisch manifeste oder durch Immunsuppression erfahrungsgemäß sich verschlimmernde Infektionserkrankungen,
    - schwerwiegende Erkrankungen anderer Organe,
    - vorhersehbare schwerwiegende operativ-technische Probleme.

Die als Beispiele genannten möglichen Kontraindikationen gelten insbesondere dann nur eingeschränkt, wenn die Transplantation eines weiteren Organs indiziert ist.

Auch die unzureichende oder sogar fehlende Mitarbeit des Patienten (Compliance) kann zu einer Kontraindikation werden. Compliance eines potentiellen Organempfängers bedeutet über seine Zustimmung zur Transplantation hinaus seine Bereitschaft und Fähigkeit, an den erforderlichen Vor- und Nachuntersuchungen und -behandlungen mitzuwirken. Compliance ist kein unveränderliches Persönlichkeitsmerkmal, sondern kann aus verschiedenen Gründen im Laufe der Zeit schwanken. Deren Fehlen kann auch auf sprachlichen und somit überbrückbaren Schwierigkeiten beruhen. Anhaltend fehlende Compliance schließt die Transplantation aus. Bevor die Aufnahme in die Warteliste aus diesem Grund ärztlich endgültig abgelehnt wird, ist der Rat einer weiteren, psychologisch erfahrenen Person einzuholen. Die behandelnden Ärzte müssen sowohl bei der Aufnahme in die Warteliste als auch nach der Transplantation auf die Compliance achten und hinwirken.

5. Die Entscheidung über die Aufnahme eines Patienten in die Warteliste, ihre Führung sowie über die Abmeldung eines Patienten trifft eine ständige, interdisziplinäre und organspezifische Transplantationskonferenz des Transplantationszentrums. Dies erfolgt im Rahmen des jeweiligen Behandlungsspektrums und unter Berücksichtigung der individuellen Situation des Patienten. In der interdisziplinären Transplantationskonferenz muss neben den direkt beteiligten operativen und konservativen Disziplinen mindestens eine weitere von der ärztlichen Leitung des Klinikums benannte medizinische Disziplin vertreten sein, die nicht unmittelbar in das Transplantationsgeschehen eingebunden ist. Die Mindestanfor-

rungen an die Zusammensetzung dieser Konferenz sind in den besonderen Regelungen dieser Richtlinie festgelegt.

Die Mitglieder der interdisziplinären Transplantationskonferenz sind der Vermittlungsstelle namentlich zu benennen und sind für alle vermittlungsrelevanten Meldungen und Entscheidungen verantwortlich. Sie unterzeichnen insbesondere die Entscheidung über die Aufnahme eines Patienten in die Warteliste und übermitteln das Dokument als Grundlage für die Anmeldung der Vermittlungsstelle. Die ärztliche Leitung des Klinikums ist darüber zugleich schriftlich, einschließlich eventuell abweichender Stellungnahmen, in Kenntnis zu setzen. Diese kann ggf. ein Votum einer externen Transplantationskonferenz einholen.

Soweit in diesen Richtlinien nichts anderes bestimmt ist, legt die Vermittlungsstelle Form und Inhalt der mit der Anmeldung und fortgesetzten Führung einzureichenden medizinischen Angaben eines Patienten sowie den hierfür namentlich zu benennenden verantwortlichen Personenkreis fest.

Nach Aufnahme eines Patienten in die Warteliste sind alle für die Organvermittlung relevanten Behandlungen, Ergebnisse und Entscheidungen, insbesondere der Zuteilung von eingeschränkt vermittelbaren Organen, von dem jeweils verantwortlichen Arzt nachvollziehbar zu dokumentieren und der interdisziplinären Transplantationskonferenz unverzüglich bekannt zu geben. Die Mindestanforderungen an die Dokumentation sind in den besonderen Regelungen dieser Richtlinie festgelegt.

6. Über die Aufnahme in die Warteliste zur Organtransplantation ist insbesondere nach Notwendigkeit und Erfolgsaussicht zu entscheiden (§ 10 Abs. 2 Nr. 2 TPG). Patienten können dann in die jeweilige Warteliste aufgenommen werden, wenn die Organtransplantation mit größerer Wahrscheinlichkeit eine Lebensverlängerung oder eine Verbesserung der Lebensqualität erwarten lässt als die sonstige Behandlung. Bei der Entscheidung über die Aufnahme ist jeweils zu prüfen, ob die individuelle medizinische Situation des Patienten, sein körperlicher und seelischer Gesamtzustand den erwünschten Erfolg der Transplantation erwarten lässt: das längerfristige Überleben, die längerfristig ausreichende Transplantatfunktion und die verbesserte Lebensqualität. Für diese Beurteilung sind die Gesamtumstände zu berücksichtigen. Dazu gehört auch die Compliance.
7. Vor Aufnahme in die Warteliste zur Transplantation ist der Patient über die Erfolgsaussicht, die Risiken und die längerfristigen medizinischen, psychologischen und sozialen Auswirkungen der bei ihm vorgesehenen Transplantation aufzuklären. Hierzu gehört auch die Aufklärung über die notwendige Immunsuppression mit den potentiellen Nebenwirkungen und Risiken sowie die Notwendigkeit von regelmäßigen Kontrolluntersuchungen. Zudem ist der Patient darüber zu unterrichten, an welche Stellen seine personenbezogenen Daten übermittelt werden. Gegebenenfalls ist der Patient über die Möglichkeiten der Aufnahme in die Warteliste eines anderen Zentrums zu informieren.
8. Bei der Aufnahme in die Warteliste ist der Patient darauf hinzuweisen, dass ausnahmsweise ein ihm vermitteltes Organ aus zentrumsinternen organisatorischen oder personellen Gründen nicht rechtzeitig transplantiert werden kann. Vorsorglich für diese Situation muss der Patient entscheiden, ob er in diesem Fall die Transplantation in einem anderen Zentrum wünscht oder ob er auf das angebotene Organ verzichten will. Die Entscheidung des Patienten ist zu dokumentieren. Gegebenenfalls

empfiehlt sich eine vorherige Vorstellung des Patienten mit seinen Behandlungsunterlagen im vertretenden Zentrum.

9. Besteht bei einem auf der Warteliste geführten Patienten vorübergehend eine Kontraindikation gegen die Transplantation, wird er als „nicht transplantabel“ (NT) eingestuft und bei der Organvermittlung nicht berücksichtigt. Besteht die Kontraindikation nicht mehr, ist der Patient umgehend wieder in der Warteliste mit der dann aktuell gegebenen Dringlichkeit als transplantabel zu melden. Der Patient ist jeweils über seinen Meldestatus auf der Warteliste von einem Arzt des Transplantationszentrums zu informieren.
10. Zur Überprüfung bisheriger und Gewinnung neuer Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft auf dem durch diese Richtlinie geregelten Gebiet kann nach vorheriger Unterrichtung der Vermittlungsstelle und der Bundesärztekammer im Rahmen medizinischer Forschungsvorhaben für eine begrenzte Zeit und eine begrenzte Zahl von Patienten von dieser Richtlinie abgewichen werden, sofern durch die Vermittlungsstelle keine Einwände erhoben werden. Die Bewertung der zuständigen Ethik-Kommission oder die Entscheidung der zuständigen Genehmigungsbehörde bleiben unberührt. Die Vermittlungsstelle und die Bundesärztekammer sind nach Abschluss der jeweiligen Studie zeitnah über das Ergebnis zu unterrichten.

## II Allgemeine Grundsätze für die Vermittlung postmortal gespendeter Organe

### II.1 Rechtliche Grundlagen, medizinische Definitionen und Leitgedanken

- a) Vermittlungspflichtige Organe (Herz, Lungen, Leber, Nieren, Bauchspeicheldrüse und Darm postmortalen Spender) werden zur Transplantation in einem deutschen Transplantationszentrum gemäß dem Transplantationsgesetz (TPG) und dem von der Bundesärztekammer in Richtlinien festgestellten Stand der Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft (§ 16 Abs. 1 Satz 1 Nr. 5 TPG) vermittelt. Dabei sind die Wartelisten der Transplantationszentren für das jeweilige Organ als bundeseinheitliche Warteliste zu behandeln. Die Richtlinien sind für die Vermittlungsstelle, die Vermittlungsentscheidungen für die Transplantationszentren verbindlich.
- b) Die vermittlungspflichtigen Organe dürfen nur
  - gemäß den §§ 3 und 4 TPG entnommen,
  - nach Vermittlung durch die Vermittlungsstelle und
  - in dafür zugelassenen Transplantationszentren transplantiert werden (§ 9 Abs. 1 und § 10 TPG).
- c) Die Vermittlung muss insbesondere nach Erfolgsaussicht und Dringlichkeit erfolgen (§ 12 Abs. 3 Satz 1 TPG) und dem Grundsatz der Chancengleichheit entsprechen. Der Chancengleichheit dient insbesondere, dass die Wartelisten der Transplantationszentren für das jeweilige Organ bei der Vermittlung als bundeseinheitliche Warteliste zu behandeln sind (§ 12 Abs. 3 Satz 2 TPG).
- d) Kriterien des Erfolgs einer Transplantation sind die längerfristig ausreichende Transplantatfunktion und ein damit gesichertes Überleben des Empfängers mit verbesserter Lebensqualität. Die Erfolgsaussichten unterscheiden sich nach Organen, aber auch nach definierten Patientengruppen.

- e) Der Grad der Dringlichkeit richtet sich nach dem gesundheitlichen Schaden, der durch die Transplantation verhindert werden soll. Patienten, die ohne Transplantation unmittelbar vom Tod bedroht sind, werden bei der Organvermittlung vorrangig berücksichtigt. Bei Kindern, Jugendlichen und Heranwachsenden wird berücksichtigt, dass ihre Entwicklung ohne Transplantation in besonderer Weise beeinträchtigt oder anhaltend gestört wird.
- f) Chancengleichheit der Organzuteilung bedeutet zum einen, dass die Aussicht auf ein vermitteltes Organ insbesondere nicht von Wohnort, sozialem Status, finanzieller Situation und der Aufnahme in die Warteliste eines bestimmten Transplantationszentrums abhängen darf. Zum anderen sollen schicksalhafte Nachteile möglichst ausgeglichen werden. Dem dienen unter anderem die Berücksichtigung der Wartezeit und die relative Bevorzugung von Patienten mit einer seltenen Blutgruppe oder bestimmten medizinischen Merkmalen wie seltene Gewebeeigenschaften und Unverträglichkeiten.
- g) Die Transplantationszentren sind verpflichtet, der Vermittlungsstelle die für die Vermittlungsentscheidung und deren Auswertung benötigten Daten zu übermitteln.
- h) Zur Überprüfung bisheriger und Gewinnung neuer Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft auf dem durch diese Richtlinie geregelten Gebiet kann nach vorheriger Unterrichtung der Vermittlungsstelle und der Bundesärztekammer im Rahmen medizinischer Forschungsvorhaben für eine begrenzte Zeit und eine begrenzte Zahl von Patienten von dieser Richtlinie abgewichen werden, sofern durch die Vermittlungsstelle keine Einwände erhoben werden. Die Bewertung der zuständigen Ethik-Kommission oder die Entscheidung der zuständigen Genehmigungsbehörde bleiben unberührt. Die Vermittlungsstelle, die Bundesärztekammer und ggf. die Koordinierungsstelle sind nach Abschluss der jeweiligen Studie zeitnah über das Ergebnis zu unterrichten.

## II.2 Verfahren der Organvermittlung

Das einzelne Transplantationszentrum kann im Rahmen seines Behandlungsspektrums der Vermittlungsstelle allgemeine Akzeptanzkriterien für die Annahme von Spenderorganen für die in die jeweilige Warteliste aufgenommenen Patienten mitteilen (Zentrumsprofil). Darüber hinaus kann das Transplantationszentrum mit dem einzelnen Patienten nach angemessener Aufklärung persönliche Akzeptanzkriterien absprechen (Patientenprofil). Das Patientenprofil kann sich im Laufe der Wartezeit ändern und ist gegenüber der Vermittlungsstelle unverzüglich zu aktualisieren. Die Weitergabe der für den Patienten wesentlichen Akzeptanzkriterien des Patientenprofils setzt die informierte Einwilligung des Patienten oder seines bevollmächtigten Vertreters voraus.

Jedes Organ wird nach spezifischen Kriterien unter Verwendung eines Allokationsalgorithmus vermittelt. Die Gewichtung der Allokationsfaktoren wird fortlaufend gemäß dem Stand der Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft überprüft und angepasst. Jede Vermittlungsentscheidung und ihre Gründe sind zu dokumentieren. Dies gilt auch für die Ablehnung eines angebotenen Spenderorgans. Für die Allokation vermittlungspflichtiger Organe gilt die Reihen-

folge: thorakale Organe, Leber, Dünndarm, Pankreas, Niere. Im Rahmen kombinierter Organtransplantationen erfolgt die Allokation gemäß den Regeln des nach dieser Reihenfolge führenden Organs. Darüber hinaus werden die Voraussetzungen bevorzugter kombinierter Transplantationen nicht-renaler Organe jeweils im Besonderen Teil geregelt; in jedem Fall ist dafür ein Auditverfahren bei der Vermittlungsstelle durchzuführen.

Änderungen bei der Organklassifikation, die sich erst nach erfolgtem Organangebot gegenüber einem Transplantationszentrum ergeben, werden nicht mehr berücksichtigt, auch wenn diese zu einer anderen Zuteilung geführt hätten. Das Zentrum wird über diese Änderungen informiert. Entscheidet es sich – gegebenenfalls in Absprache mit dem vorgesehenen Empfänger –, das Angebot daraufhin abzulehnen, wird die Allokation unter Verwendung der neuen Organklassifikation wieder aufgenommen.

Voraussetzung für die Organvermittlung an einen Patienten ist seine Aufnahme in die Warteliste eines Transplantationszentrums und seine Registrierung bei der Vermittlungsstelle mit den für die Vermittlung notwendigen aktuellen medizinischen Daten.

Die Aufnahme eines Patienten in die Warteliste zur Organtransplantation verpflichtet das Transplantationszentrum sicherzustellen, dass ein für ihn alloziertes Organ transplantiert werden kann, soweit keine medizinischen oder persönlichen Hinderungsgründe auf Seiten des Empfängers vorliegen.

Deshalb muss jedes Transplantationszentrum dafür sorgen, dass es selbst oder ein es vertretendes Zentrum

- über die Annahme eines Organangebots jederzeit und unverzüglich entscheiden kann, und zwar bei der Transplantation allein der Niere in der Regel innerhalb von 60 Minuten, in allen anderen Fällen in der Regel innerhalb von 30 Minuten, und
- ein akzeptiertes Organ unverzüglich transplantiert, um die Ischämiezeit möglichst kurz zu halten; dies schließt ein, dass der Patient, dem das Organ transplantiert werden soll, in angemessener Zeit für die Transplantation vorbereitet und gegebenenfalls in das Zentrum transportiert werden kann.

Ist das Transplantationszentrum dazu nicht in der Lage, muss es dies der Vermittlungsstelle unter Angabe der Gründe unverzüglich mitteilen.

Lässt sich das Transplantationszentrum länger als eine Woche zusammenhängend vertreten, hat es alle Patienten der betroffenen Warteliste, die sich nicht für eine bedarfsweise Transplantation in einem anderen Zentrum entschieden haben, zu informieren.

## II.3 Allokation von eingeschränkt vermittelbaren Organen

### II.3.1 Ausgangssituation

Die Vermittlungsfähigkeit postmortal gespendeter Organe kann durch Funktionsminderungen oder durch Vorerkrankungen der Spender eingeschränkt sein. Eine exakte Definition von Kriterien für diese unter bestimmten Umständen dennoch gut funktionsfähigen Organe ist wegen der Vielfalt von Ursachen und Einzelheiten nicht möglich. Viele dieser Organe können unter den besonderen Bedingungen, wie sie das modifizierte und das beschleunigte Vermittlungsverfahren (s. II.3.3) vorsehen, erfolgreich transplantiert werden. Damit kann ein Organverlust verhindert werden. Voraussetzung für die Vermittlung nach einem der beiden besonderen Verfahren sind die Angabe der allgemeinen Akzeptanzkriterien durch das einzelne Zentrum gegenüber der Vermittlungsstelle und die mit dem einzelnen Patienten abgesprochenen persönlichen Akzeptanzkriterien.

Generell ist die Vermittlungsstelle verpflichtet, auch für eingeschränkt vermittelbare Organe ein Vermittlungsverfahren durchzuführen und dabei die Zentrums- und Patientenprofile zu berücksichtigen.

### II.3.2 Kriterien für die Einschränkung der Vermittlungsfähigkeit

Die Vermittlungsfähigkeit von Organen wird unter anderem durch schwerwiegende Erkrankungen in der Vorgeschichte des Spenders oder durch Komplikationen im Verlauf seiner tödlichen Erkrankung oder Schädigung oder durch Komplikationen vor oder bei der Organentnahme eingeschränkt, insbesondere durch

- Maligne Tumoren in der Anamnese,
- Drogenabhängigkeit,
- Virushepatitis (jeweils alternativ HBS Ag+, anti-HBC+ oder anti-HCV+),
- Sepsis mit positiver Blutkultur,
- Meningitis.

In den besonderen Regelungen dieser Richtlinie können weitere, organspezifische Kriterien für die Einschränkung der Vermittelbarkeit genannt sein.

Im Einzelfall muss die Einschränkung der Vermittlungsfähigkeit von den an der Organentnahme, -verteilung oder -übertragung beteiligten Ärzten beurteilt werden.

Auch Domino-Transplantate gelten als eingeschränkt vermittelbar. Domino-Transplantate sind Organe, die einem Empfänger im Rahmen der Transplantation eines Spenderorgans entnommen werden und anderen Patienten übertragen werden können.

### II.3.3 Besondere Vermittlungsverfahren

#### II.3.3.1 Modifiziertes Vermittlungsverfahren

Organe sollen unter den in Abschnitt II.2 beschriebenen Voraussetzungen nur solchen Transplantationszentren für solche Patienten angeboten werden, für die sie nach dem Zentrums- und dem Patientenprofil in Betracht kommen. Im Übrigen erfolgt die Vermittlung nach den allgemeinen Regeln für das jeweilige Organ.

#### II.3.3.2 Beschleunigtes Vermittlungsverfahren

Die Vermittlungsstelle entscheidet über die Einleitung des beschleunigten Vermittlungsverfahrens auf der Grundlage aller vorhandenen Informationen. Dieses Verfahren wird insbesondere durchgeführt, wenn

- durch eine Kreislaufinstabilität des Spenders oder
- aus logistischen oder organisatorischen Gründen oder
- aus spender- oder aus organbedingten Gründen

ein Organverlust droht.

Dabei ist das folgende abgestufte Vorgehen zu beachten:

1. Um die Ischämiezeit möglichst kurz zu halten, wird ein Organ im beschleunigten Vermittlungsverfahren allen Zentren einer Region der Koordinierungsstelle, in der sich das Organ zum Zeitpunkt des Angebotes befindet, sowie anderen nahegelegenen Zentren angeboten. Die Zentren wählen aus ihrer Warteliste bis zu zwei geeignete Empfänger aus und melden diese an die Vermittlungsstelle. Die Vermittlungsstelle vermittelt dann das Organ innerhalb der Gruppe der so gemeldeten Patienten entsprechend der Reihenfolge, wie sie sich aus den im besonderen Teil der Richtlinie beschriebenen Verteilungsregeln ergibt. Für jedes Organangebot gilt eine Erklärungsfrist von maximal 30 Minuten. Wenn sie überschritten wird, gilt das Angebot als abgelehnt.
2. Gelingt eine Vermittlung nach diesem Verfahren nicht, kann die Vermittlungsstelle das Organ auch weiteren Zentren anbieten.

Die Zentren teilen ggf. der Vermittlungsstelle den gegenwärtig am besten geeigneten Empfänger mit. Wenn Patienten aus mehr als einem Zentrum in Betracht kommen, wird das Organ dem Patienten zugeteilt, für den die Akzeptanzklärung des zuständigen Zentrums als erste bei der Vermittlungsstelle eingegangen ist.

Die Zentren müssen die Gründe für ihre Auswahlentscheidung dokumentieren.

3. Gelingt eine Vermittlung des Organs innerhalb des Zuständigkeitsbereichs der Vermittlungsstelle nicht, kann diese das Organ auch anderen Organaustauschorganisationen anbieten, um den Verlust des Organs möglichst zu vermeiden.

### II.3.4 Evaluation

Neben der Dokumentation der Auswahlentscheidung sollen die Ergebnisse der Transplantation aller eingeschränkt vermittelbaren Organe von der Vermittlungsstelle fortlaufend besonders dokumentiert und jeweils in Abständen von zwei Jahren auf der Grundlage eines gemeinsamen Berichts der Vermittlungs- und der Koordinierungsstelle evaluiert werden, soweit die organspezifischen Richtlinien nichts anderes bestimmen.

Die Transplantationszentren sind verpflichtet, der Vermittlungsstelle die für die Evaluation benötigten Daten zu übermitteln.

### II.4 Sanktionen

Bei einem Verstoß gegen die Richtlinien zur Organvermittlung entfallen die Voraussetzungen für die Zulässigkeit der Transplantation (§ 9 Abs. 1 Satz 2 TPG), und es liegt eine Ordnungswidrigkeit vor (§ 20 Abs. 1 Nr. 4 TPG). Wird der Vermittlungsstelle ein Verstoß bekannt oder hat sie zureichende tatsächliche Anhaltspunkte dafür, unterrichtet sie die nach § 12 Abs. 4 Satz 2 Nr. 4 TPG gebildete Prüfungskommission. Diese entscheidet über die Information der zuständigen Bußgeldstelle.

## III Besondere Regelungen zur Lebertransplantation

### III.1 Gründe für die Aufnahme in die Warteliste

Eine Lebertransplantation kann angezeigt sein bei nicht rückbildungsfähiger, fortschreitender, das Leben des Patienten gefährdender Lebererkrankung, wenn keine akzeptable Behandlungsalternative besteht und keine Kontraindikationen für eine Transplantation vorliegen. Daneben kommen als Indikation für eine Lebertransplantation auch solche genetischen Erkrankungen in Frage, bei denen der genetische Defekt wesentlich in der Leber lokalisiert ist und dieser durch eine Transplantation korrigiert werden kann.

Patienten können in die Warteliste zur Lebertransplantation aufgenommen werden, wenn die Überlebenschancen und/oder die Lebensqualität mit Transplantation größer ist als ohne. Die häufigsten Indikationsgruppen sind Leberzirrhose, Krebserkrankungen der Leber, genetische und metabolische Erkrankungen, cholestatische Lebererkrankungen und akutes Leberversagen.

### III.2 Einschränkungen der Aufnahme in die Warteliste

#### III.2.1 Alkoholinduzierte Zirrhose

Bei Patienten<sup>1</sup> mit alkoholinduzierter Zirrhose, die auch in Kombination mit anderen Lebererkrankungen (z. B. Hepatozelluläres Karzinom, HCC) oder als Bestandteil von anderen Lebererkrankungen

<sup>1</sup>Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichwohl für alle Geschlechter.

kungen (z. B. HCV, HBV) vorliegen kann, erfolgt die Aufnahme in die Warteliste erst dann, wenn der Patient anamnestisch für mindestens sechs Monate völlige Alkoholabstinenz eingehalten hat.

- Als Laborparameter zur Beurteilung des Alkoholkonsums wird Ethylglucuronid im Urin (uEthG) bei jeder ambulanten Vorstellung des Patienten bestimmt. Zusätzlich können Ethylglucuronid im Haar (hEthG) und Carbohydrate-Deficient Transferrin (CDT) zur Beurteilung herangezogen werden.<sup>2</sup>
- Zur Beurteilung eines möglichen Suchtverhaltens (schädlichen Gebrauchs) und der Bereitschaft und der Fähigkeit des Patienten, sich an Behandlungsabsprachen zu halten, wird eine Stellungnahme (Psychologie, Psychosomatik oder Psychiatrie) unter Berücksichtigung der vorgenannten Laborparameter eingeholt.
- Diese Stellungnahme enthält auch Vorschläge zur weiteren suchtherapeutischen Betreuung oder Behandlung.

Während der Zeit auf der Warteliste erfolgen regelmäßige Laborkontrollen, welche die vorgenannten Laborparameter einschließen. Urin-Ethylglucuronid, eventuell in Kombination mit anderen Alkoholmarkern, wird mindestens alle 3 Monate im Rahmen einer ambulanten Vorstellung des Patienten bestimmt. Bei Hinweis auf fortgesetzten Alkoholkonsum ist der Patient „nicht transplantabel“ (NT) zu melden und erneut zu evaluieren. Dieses beinhaltet eine erneute transplantationsbezogene psychologische Diagnostik und ggf. therapeutische Intervention. Bestehen in begründeten Ausnahmefällen, die insbesondere vorliegen bei akut dekompensierter alkoholischer Lebererkrankung, Notwendigkeit und Erfolgsaussicht für die Transplantation, kann die interdisziplinäre Transplantationskonferenz entscheiden, von der Regel abzuweichen, dass der Patient anamnestisch für mindestens sechs Monate völlige Alkoholabstinenz eingehalten hat. Voraussetzung ist, dass die Sachverständigenkommission gemäß Kapitel III.9 dieser Richtlinie dazu Stellung genommen hat.

### III.2.2 Bösartige Erkrankungen

Bei Patienten mit bösartigen Erkrankungen muss vor der Aufnahme in die Warteliste sowie durch regelmäßige Kontrollen während der Wartezeit extrahepatisches Tumorwachstum ausgeschlossen sein.

Erfolgt die Behandlung einer bösartigen Erkrankung mittels Resektion, so kann im Falle des Organverlusts durch die Resektion eine Transplantation nur dann erfolgen, wenn vor, während oder nach der Resektion keine Kontraindikation zur Transplantation besteht. Patienten in fortgeschrittenen Stadien bösartiger Erkrankungen sollen nur im Rahmen von kontrollierten Studien (z. B. zur Prüfung adjuvanter Therapiemaßnahmen) transplantiert werden. Im Übrigen wird auf die Studienklausel (s. Allgemeine Grundsätze für die Aufnahme in die Warteliste zur Organtransplantation, Punkt 10) verwiesen.

<sup>2</sup>Urin-EthG erlaubt den retrospektiven Nachweis von Alkoholkonsum für einen Zeitraum von 1–3 Tagen. Zur Optimierung der Spezifität des uEthG-Nachweises und Minimierung des Problems eines positiven uEthG-Tests durch akzidentelle Alkoholaufnahme aus Lebensmitteln (Pralinen, Sauerkraut, Soßen, Kuchen, Eis, alkoholfreies Bier), Medikamenten oder Mundwasser ist für den uEthG-Test ein Cut-Off von 0,5 mg/l anzusetzen. Falsch positive uEthG Befunde können bei Patienten mit Harnwegsinfekt und fortgeschrittener Niereninsuffizienz nicht ausgeschlossen werden, sodass die Befunde ggf. durch Urinstix/-kultur, Bestimmung anderer Alkoholmarker und Patientenanamnese ergänzt werden sollen. Alle positiven mittels EIA-Tests erhobenen Befunde werden mittels LC-MS/MS verifiziert. Ferner empfiehlt sich die Mitbestimmung von Urinkreatinin, um eine absichtliche Verdünnung des Urins durch den Patienten auszuschließen. Die Bestimmung von CDT sollte zur Gewährleistung einer ausreichenden Spezifität bei Patienten mit Leberzirrhose mittels HPLC-Verfahren erfolgen.

### III.2.3 Metabolische/genetische Erkrankungen

Patienten mit metabolischen/genetischen Erkrankungen können in die Warteliste aufgenommen werden, wenn die Folgen des Defekts unmittelbar zu irreversiblen Schäden zu führen beginnen oder wenn abzusehen ist, dass ein weiteres Abwarten solche Folgen für den Patienten in nächster Zukunft unabwendbar mit sich bringen würde.

### III.3 Gründe für die Ablehnung einer Aufnahme in die Warteliste

Als Gründe für die Ablehnung einer Aufnahme in die Warteliste gelten die im Allgemeinen Teil genannten Kriterien.

### III.4 Beurteilung der Dringlichkeit einer Transplantation

Ein Maß für die Dringlichkeit einer Transplantation ist der MELD-Score (MELD = Model for Endstage Liver Disease). Der MELD-Score ermöglicht eine Einschätzung der Wahrscheinlichkeit für Patienten im Endstadium einer Lebererkrankung, innerhalb von drei Monaten zu versterben.

Für die meisten Patienten kann der MELD-Score aus den Laborwerten von Serum-Kreatinin, Serum-Bilirubin und Prothrombinzeit (International Normalized Ratio, INR) berechnet werden. Dies ist der berechnete MELD-Score, der sogenannte labMELD (s. III.6.2.2.1).

Für einen kleinen Teil der Patienten wird die Dringlichkeit der Transplantation durch den labMELD nicht adäquat ausgedrückt. Diesen Patienten wird auf Antrag ein MELD-Score zugewiesen, der sogenannte matchMELD. Der matchMELD entspricht einem MELD-Score, wie er sich hinsichtlich Dringlichkeit und Erfolgsaussicht für vergleichbare Patienten mit anderen Lebererkrankungen berechnet (s. III.6.2.2.2).

Entsprechend wird für einen Patienten bei Aufnahme in die Warteliste der labMELD berechnet oder auf Antrag ein matchMELD zugewiesen.

### III.5 Zusammensetzung der interdisziplinären Transplantationskonferenz

Der interdisziplinären Transplantationskonferenz nach Kapitel I, Ziff. 5 des Allgemeinen Teils dieser Richtlinie gehören zwingend folgende stimmberechtigte Mitglieder an:

als Vertreter der beteiligten operativen und konservativen Disziplinen (Leiter oder Vertreter) jeweils ein

- Transplantationschirurg,
- Internist/Gastroenterologe oder bei pädiatrischen Patienten Kinder- und Jugendarzt/pädiatrischer Gastroenterologe,
- Anästhesist oder Intensivmediziner und jeweils ein
- Vertreter einer weiteren von der ärztlichen Leitung des Klinikums benannten medizinischen Disziplin, die nicht unmittelbar in das Transplantationsgeschehen eingebunden ist,
- Facharzt für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie/Facharzt für Psychiatrie und Psychotherapie/Psychologischer Psychotherapeut (bei pädiatrischen Patienten nicht erforderlich).

Abhängig vom Krankheitsbild des Patienten sind beratend Vertreter weiterer medizinischer Disziplinen, wie z. B.

- Nephrologe,
- Hämato-Onkologe,
- Radiologe

hinzuzuziehen.

Darüber hinaus können an der Transplantationskonferenz ein Vertreter der Pflege oder der Transplantationskoordination beratend teilnehmen.

Die allokatonsrelevanten Befunde einschließlich der vom Laborarzt bestätigten Laborwerte müssen von der regelmäßig stattfindenden interdisziplinären Transplantationskonferenz auf Plausibilität geprüft und bestätigt werden.

### III.6 Kriterien für die Allokation von Lebern

#### III.6.1 Blutgruppenidentität und -kompatibilität (A-B-0-System)

Voraussetzung für die Organtransplantation ist die Blutgruppenkompatibilität zwischen Spender und Empfänger. Um aber eine gleichmäßige und zeitgerechte Verteilung zu gewährleisten, erfolgt die Allokation nach den folgenden Regeln. In jeder Dringlichkeitsstufe wird der zu transplantierende Empfänger zunächst nach der Blutgruppenidentität ausgewählt. Sofern kein blutgruppenidentischer Empfänger vermittelt werden kann, gilt Blutgruppenkompatibilität.

##### III.6.1.1 Organspender < 46 kg

###### III.6.1.1.1 Dringlichkeitsstufe HU, Erwachsene

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	B und 0

###### III.6.1.1.2 Dringlichkeitsstufe HU, Kinder

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	A, B, AB und 0

###### III.6.1.1.3 Kombinierte Organtransplantation, Erwachsene und Kinder

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	A, B, AB und 0

###### III.6.1.1.4 MELD-Score $\geq 30$ , s. III.6.2.2

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	B und 0

###### III.6.1.1.5 MELD-Score < 30, s. III.6.2.2

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	0

###### III.6.1.1.6 Kinder

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A (AB)**
B	B (AB)**
AB	AB
0	0 (A, B, AB)**

\*\* In jeder Dringlichkeitsstufe erfolgt die Auswahl zu transplantierender Empfänger zunächst nach der Blutgruppenidentität. Sofern kein blutgruppenidentischer Empfänger vermittelt werden kann, gilt Blutgruppenkompatibilität.

Für den Fall, dass sich innerhalb des Eurotransplant-Verbundes für die Leber eines Spenders < 46 kg kein Empfänger findet, kann die Leber dieses Spenders auch bei ABO-Inkompatibilität einem Kind im ersten Lebensjahr zugeteilt werden.

##### III.6.1.2 Organspender $\geq 46$ kg, Erwachsene und Kinder

###### III.6.1.2.1 Dringlichkeitsstufe HU

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	B und 0

III.6.1.2.2 Kombinierte Organtransplantation

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	A, B, AB und 0

III.6.1.2.3 MELD-Score ≥ 30

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	B und 0

III.6.1.2.4 MELD-Score < 30

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	0

III.6.1.3 Zweiter Teil der Leber bei Leberteiltransplantation, Erwachsene und Kinder

Spender Blutgruppe	Empfänger Blutgruppe
A	A und AB
B	B und AB
AB	AB
0	A, B, AB und 0

III.6.2 Dringlichkeitsstufen

III.6.2.1 Dringlichkeitsstufe High Urgency (HU)

Patienten mit einer lebensbedrohlichen akuten Lebererkrankung oder -schädigung können vorrangig vor allen anderen Patienten bei der Organzuteilung durch die Zuerkennung eines High-Urgency-Status (HU-Status) berücksichtigt werden.

Eine Zuerkennung des HU-Status ist insbesondere für folgende Indikationen vorgesehen:

- akutes Leberversagen bei Erwachsenen und Kindern (vgl. III.6.2.1.2.1),
- primäre Nicht-Funktion des Transplantats (PNF) innerhalb von 14 Tagen nach Transplantation (vgl. III.6.2.1.2.2),

- Leberarterien-Thrombose innerhalb von 3 Monaten nach Lebertransplantation (vgl. III.6.2.1.2.3),
- akute Dekompensation bei Morbus Wilson (vgl. III.6.2.1.2.4) oder Budd-Chiari-Syndrom (vgl. III.6.2.1.2.5),
- Leberresektion bei toxischem Lebersyndrom (lebensbedrohliches Lebertrauma oder anhepatischer Zustand) (vgl. III.6.2.1.2.6).

Innerhalb der Dringlichkeitsstufe HU erfolgt die Organverteilung nach der Wartezeit.

Für Patienten mit einem Hepatoblastom sowie für Patienten mit Harnstoffzyklusdefekten finden sich die Voraussetzungen für die Zuerkennung des HU-Status aus historischen Gründen in der Tabelle 3 „matchMELD-Standardkriterien (Standard-Exceptions)“ in Kapitel III.6.2.2.2.

Patienten mit einem Akut-auf-chronischen-Leberversagen erhalten in der Regel keinen HU-Status mit folgenden Ausnahmen:

- Morbus Wilson
- Budd-Chiari-Syndrom.

III.6.2.1.2 Kriterien der einzelnen Indikationen

III.6.2.1.2.1 Akutes Leberversagen

III.6.2.1.2.1.1 Beim Erwachsenen

Bei erwachsenen Patienten mit akutem Leberversagen (ohne vorbekannte chronische Lebererkrankung, vgl. III.6.2.1.1) wird mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit kurzfristig eine Lebertransplantation notwendig, wenn folgende Befunde erhoben werden (in Anlehnung an die King’s-College-Kriterien):

- hepatische Enzephalopathie und INR > 6,5 oder
- hepatische Enzephalopathie und mindestens drei der folgenden fünf Kriterien:
  - kryptogene Hepatitis, toxininduzierte Hepatitis oder Medikamententoxizität (falls nicht die Spezialkriterien für die Paracetamolintoxikation vorliegen)
  - Ikterus mehr als 7 Tage vor Enzephalopathie
  - Alter < 10 Jahre oder > 40 Jahre
  - INR > 3,5
  - Serum-Bilirubin > 300 µmol/l (> 17,5 mg/dl).

Im Falle eines akuten Leberversagens bei Paracetamolintoxikation können anstatt der genannten Kriterien auch folgende Spezialkriterien für Paracetamolvergiftungen in Anlehnung an King’s-College-Kriterien angewandt werden:

- zu einem Zeitpunkt von mehr als 24 Stunden nach Aufnahme von Paracetamol liegt ein arterieller pH-Wert < 7,25 oder Serum-Lactat > 3,5 mmol/l bei Aufnahme des Patienten vor oder > 3,0 mmol/l mindestens 4 Stunden nach Flüssigkeitssubstitution und bei Vorliegen einer hepatischen Enzephalopathie
- oder alle drei folgenden Kriterien:
  - INR > 6,5
  - Anurie oder Serum-Kreatinin > 300 µmol/l (3,4 mg/dl)
  - Enzephalopathie ≥ Grad 3.

Bei Patienten mit einer fulminanten Hepatitis-B-Infektion kann die Transplantationsindikation zur HU-Listung unter den folgenden Bedingungen gestellt werden (Clichy-Kriterien):

- Enzephalopathie ≥ Grad 3 und

- Faktor  $V \leq 20\%$  bei Patienten  $< 30$  Jahre oder
- Faktor  $V \leq 30\%$  bei Patienten  $\geq 30$  Jahre.

Bei akutem Leberversagen bei Erwachsenen ohne Zeichen einer hepatischen Enzephalopathie wird kein standardisierter HU-Status gewährt. In diesem Fall führt die Vermittlungsstelle ein Auditverfahren durch.

#### III.6.2.1.2.1.2 Bei Kindern und Jugendlichen ( $< 18$ Jahre)

Bei pädiatrischen Patienten mit akutem Leberversagen (ohne vorexistierende chronische Leber-Erkrankung) kann eine HU-Listung erfolgen, wenn folgende Befunde erhoben werden:

Es liegt ein biochemischer Nachweis einer akuten Leberzellschädigung (Erhöhung der Aminotransferasen) vor. Bei Neugeborenen (innerhalb der ersten vier Lebenswochen) kann als Ausdruck eines intrauterinen Leberversagens eine Erhöhung der Aminotransferasen fehlen.

- ein  $INR \geq 2,0$ , der durch parenterale Vitamin-K-Gabe nicht zu korrigieren ist, oder ein
- $INR \geq 1,5$ , der durch parenterale Vitamin-K-Gabe nicht zu korrigieren ist, und
- hepatische Enzephalopathie (nach Whitington).

#### III.6.2.1.2.2 Primäre Nicht-Funktion des Transplantats (PNF)

Erreicht die transplantierte Leber keine für das Überleben des Patienten ausreichende Funktion (primäre Nicht-Funktion, PNF), kann innerhalb von 14 Tagen nach Lebertransplantation ein HU-Status zuerkannt werden, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:

1. Maximalwert der Aktivität der Serum-Aspartat-Aminotransferase (AST) von  $\geq 3000$  IU/l,
2. Ausschluss einer mechanischen Gallenwegsobstruktion,
3. Erfüllung von einem der folgenden drei Kriterien (Laborwerte), die ab dem dritten postoperativen Tag nach Lebertransplantation erhoben werden:
  - $INR \geq 2,5$ ,
  - Serum-Laktat  $\geq 4$  mmol/l,
  - Gesamtbilirubin  $\geq 10$  mg/dl.

#### III.6.2.1.2.3 Leberarterien-Thrombose (HAT)

Patienten, die nach Lebertransplantation eine nachgewiesene Thrombose/Thrombembolie in der Leberarterie entwickeln, die zu einem Transplantatversagen führt, können bis 90 Tage nach Transplantation einen HU-Status zugeteilt bekommen, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:

1. Maximalwert der Aktivität der Serum-Aspartat-Aminotransferase (AST) von  $\geq 3000$  IU/l,
2. Erfüllung von einem der folgenden drei Kriterien (Laborwerte):
  - $INR \geq 2,5$ ,
  - Serum-Laktat  $\geq 4$  mmol/l,
  - art. pH-Wert  $\leq 7,3$  oder ven. pH-Wert  $\leq 7,25$ .

In Fällen ohne ein Transplantatversagen (d. h. oben genannte Kriterien sind nicht erfüllt) oder einer HAT, die erst ab dem 91. Tag auftritt (unabhängig von den oben genannten Kriterien), kann ein SE-Status mit 40 MELD-Punkten zuerkannt werden (vgl. Tabelle 3), wenn dies in einem Audit befürwortet wird.

#### III.6.2.1.2.4 Morbus Wilson

##### III.6.2.1.2.4.1 Beim Erwachsenen

Entwickelt sich beim erwachsenen Patienten mit Morbus Wilson eine akute Manifestation mit Entwicklung eines akuten Leberversagens (eine Leberzirrhose darf vorliegen), kann ein HU-Status gewährt werden, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:

- $INR > 1,5$  und
- jeder Grad einer hepatischen Enzephalopathie
- und mindestens zwei der folgenden acht Kriterien erfüllt sind:
  1. Kayser-Fleischer-Kornealringe (Beurteilung durch ophthalmologisches Konsil)
  2. Coombs-negative hämolytische Anämie
  3. Kupferkonzentration im Lebergewebe  $> 4$   $\mu\text{mol/g}$
  4. Urinkupferausscheidung  $> 9$   $\mu\text{mol/24 h}$
  5. Serum-Coeruloplasmin  $< 0,15$  g/l
  6. Alkalische Phosphatase (AP) unterhalb oder innerhalb des Normbereiches und/oder Aspartat-Aminotransferase (AST) unter 300 U/l
  7. Nachweis von Mutationen des *ATP7B*-Gens
  8. Kupferablagerungen im Gehirn in der Kernspintomographie (MRT) oder typische neurologische Symptome (neurologisches Konsil).

Die Diagnose des akuten Morbus Wilson ist schwierig und beruht auf der Kombination klinischer, laborchemischer und morphologischer Parameter. Als diagnostische Standardverfahren sind leitliniengerechte Algorithmen (z. B. der European-Association-for-the-Study-of-the-Liver- oder der Leipzig-Score) etabliert.

##### III.6.2.1.2.4.2 Bei Kindern und Jugendlichen ( $< 18$ Jahre)

Die Zuteilung eines HU-Status bei pädiatrischen Patienten mit Morbus Wilson erfolgt bei akuter Präsentation mit Entwicklung eines Leberversagens (eine Leberzirrhose darf vorliegen).

Dabei gelten die gleichen Kriterien wie für das akute Leberversagen bei Kindern und Jugendlichen ( $< 18$  Jahre) (III.6.2.1.2.1.2).

#### III.6.2.1.2.5 Budd-Chiari-Syndrom

##### III.6.2.1.2.5.1 Beim Erwachsenen

Entwickelt sich beim erwachsenen Patienten mit nachgewiesenem Budd-Chiari-Syndrom eine akute Manifestation mit Entwicklung eines akuten Leberversagens (eine Leberzirrhose darf vorliegen), wird ein HU-Status gewährt, wenn ein Rotterdam-Score-Wert  $> 1,5$  gegeben ist. Der Rotterdam-Score berechnet sich folgendermaßen:

Rotterdam score =  $1,27 \times$  hepatische Enzephalopathie<sup>a</sup> +  $1,04 \times$  Aszites<sup>b</sup> +  $0,72 \times$   $INR^c$  +  $0,004 \times$  Gesamtbilirubin im Serum<sup>d</sup>

<sup>a</sup>hepatische Enzephalopathie vorhanden = 1, nicht vorhanden = 0;

<sup>b</sup>Aszites vorhanden = 1, nicht vorhanden = 0;

<sup>c</sup> $INR \geq 2,3 = 1, < 2,3 = 0$ ;

<sup>d</sup>Gesamtbilirubin im Serum in  $\mu\text{mol/l}$ .

Kriterien für eine HU-Listung beim Budd-Chiari-Syndrom sind:

1. Vorhandensein von bildgebender Diagnostik (Ultraschall mit Farbdoppler, MRT oder CT, ggf. Diagnostik der Lebervenen),
2. Nachweis von Untersuchungen auf eine erbliche oder erworbene Thrombophilie, Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH), myeloproliferative Erkrankung, intraabdominelle in-

3. Vorhandensein einer hämatoonkologischen Stellungnahme im Falle einer myeloproliferativen Erkrankung, die eine Prognose insbesondere im Hinblick auf eine chronische Immunsuppression bewertet.
4. Die Anlage eines transjugulären portosystemischen Stent-Shunts (TIPS) oder eine operative Revaskularisation ist nicht möglich oder hat nicht zu einer Verbesserung des Blutflusses oder der Leberfunktion geführt. Eine Dokumentation hierzu liegt vor.

III.6.2.1.2.5.2 Bei Kindern und Jugendlichen (< 18 Jahre)

Die Zuteilung eines HU-Status bei pädiatrischen Patienten mit Budd-Chiari-Syndrom erfolgt bei akuter Präsentation mit Entwicklung eines Leberversagens (eine Leberzirrhose darf vorliegen).

Dabei gelten die gleichen Kriterien wie für das akute Leberversagen bei Kindern und Jugendlichen (< 18 Jahre) (III.6.2.1.2.1.2).

III.6.2.1.2.6 Leberresektion bei toxischem Lebersyndrom (lebensbedrohliches Lebertrauma oder anhepatischer Zustand)

Bei Patienten mit Lebertraumatisierung, die operativ nicht behoben werden kann, oder nach kompletter Leberresektion (Hepatektomie) wegen eines toxischen Lebersyndroms (anhepatischer Zustand) kann der HU-Status zuerkannt werden. Hierbei ist III.2.2 zu beachten.

III.6.2.1.3 HU bei kombinierter Darm-Leber- oder multiviszeraler Transplantation

Eine HU-Lebertransplantation kann dann erfolgen, wenn der Empfänger eine kombinierte Leber-Darm- oder eine multiviszerale Transplantation (Leber und Darm einschließlich) benötigt und eine akute Situation besteht. Dieses ist dann der Fall, wenn eine diffuse Nekrose eines oder mehrerer Organe wegen einer vaskulären Thrombose vorliegt. Die Vermittlungsstelle führt ein Audit unter Beteiligung eines intestinalen Auditors durch.

III.6.2.2 Elektive Allokation bei erwachsenen Empfängern (≥ 18 Jahre)

In der Gruppe der elektiven Patienten wird grundsätzlich nach Dringlichkeit der Transplantation alloziert. Maß für die Dringlichkeit der Transplantation ist der MELD-Score (MELD = Model for Endstage Liver Disease). Der MELD-Score ermöglicht eine Einschätzung der Wahrscheinlichkeit für Patienten im Endstadium einer Lebererkrankung, innerhalb von drei Monaten zu versterben.

Tabelle 1: Eckpunkte der MELD-Score-Äquivalente

MELD-Score	3-Monats-Mortalität
6	1 %
10	2 %
15	5 %
20	11 %
22	15 %
24	21 %

26	28 %
27	32 %
28	37 %
29	43 %
30	49 %
31	55 %
32	61 %
33	68 %
35	80 %
36	85 %
37	90 %
38	93 %
39	96 %
40	98 %
41	99 %
42	100 %

III.6.2.2.1 Berechneter MELD-Score (labMELD)

Der MELD-Score wird berechnet aus den Laborwerten von Serum-Kreatinin (in mg/dl), Serum-Bilirubin (in mg/dl) und Prothrombinzeit (International Normalized Ratio, INR). Laborwerte, die niedriger als 1,0 liegen, werden zum Zweck der Berechnung auf 1,0 gesetzt. Der maximale Serum-Kreatininwert wird auf 4,0 mg/dl begrenzt (d. h. für Patienten mit einem Kreatininwert > 4,0 mg/dl wird der Kreatininwert auf 4,0 mg/dl festgesetzt). Ebenso wird der Kreatininwert bei Patienten unter Nierenersatztherapie zum Zweck der Bestimmung des MELD-Scores auf 4 mg/dl festgesetzt.

Diese Festsetzung erfordert eine dokumentierte fachärztliche Indikation zur Nierenersatztherapie unabhängig vom eingesetzten Verfahren (z. B. MARS, Prometheus, ADVOS).

Wenn eine Leberunterstützungstherapie wie Molecular-Adsorbents-Recirculation-System (MARS) oder Prometheus benutzt wird, können anstelle der aktuellen Werte die Kreatinin- und Bilirubin-Messwerte vor dem Start dieser Unterstützungstherapie benutzt werden, um den MELD-Score zu berechnen. Ist bei Rezertifizierung das Leberunterstützungsverfahren beendet, werden die zum Zeitpunkt der Rezertifizierung erhobenen Laborwerte zur MELD-Berechnung verwendet.

Die zur Berechnung des MELD-Scores verwendete INR ist nur valide, wenn innerhalb von zwei Wochen vor ihrer Bestimmung keine Vitamin-K-Antagonisten eingesetzt wurden. Im Falle einer Vitamin-K-Antagonisten-Therapie ist der letzte Wert vor Therapie zu verwenden oder die Bestimmung zwei Wochen nach Absetzen der Therapie durchzuführen. Fehlt dieser INR-Wert, wird er zum Zeitpunkt der Eingabe auf 1,0 gesetzt.

Der MELD-Score wird wie folgt berechnet:

$$10 \{0,957 \times \text{Log}_e (\text{Kreatinin mg/dl}) + 0,378 \times \text{Log}_e (\text{Bilirubin mg/dl}) + 1,120 \times \text{Log}_e (\text{INR}) + 0,643\}$$

Der so errechnete Wert wird auf ganze Zahlen gerundet und auf maximal 40 begrenzt.

Für die Aktualisierung der Berechnung des MELD-Scores gelten die folgenden Regeln:

**Tabelle 2:**  
**Aktualisierungen von Dringlichkeitsstufen und Laborwerten**

Dringlichkeitsstufe HU	Rezertifizierung nach 7 Tagen	Laborwerte nicht älter als 48 h
MELD $\geq$ 25	Rezertifizierung nach 7 Tagen	Laborwerte nicht älter als 48 h
MELD $\leq$ 24, $>$ 18	Rezertifizierung nach 1 Monat	Laborwerte nicht älter als 7 Tage
MELD $\leq$ 18, $\geq$ 11	Rezertifizierung nach 3 Monaten	Laborwerte nicht älter als 14 Tage
MELD $\leq$ 10, $>$ 0	Rezertifizierung nach 12 Monaten	Laborwerte nicht älter als 30 Tage

Erfolgt innerhalb der angegebenen Fristen keine Rezertifizierung, wird der MELD-Score durch die Vermittlungsstelle auf den Wert 6 zurückgestuft.

### III.6.2.2.2 Zugewiesener MELD-Score (matchMELD)

In Ausnahmefällen wird die Dringlichkeit der Transplantation durch den labMELD nicht adäquat ausgedrückt. Auf Antrag des Transplantationszentrums wird diesen Patienten ein MELD-Score zugewiesen, der sogenannte matchMELD. Der matchMELD entspricht einem MELD-Score, wie er sich hinsichtlich Dringlichkeit und Erfolgsaussicht für vergleichbare Patienten mit anderen Lebererkrankungen berechnet.

Erfüllt die Erkrankung eines Patienten die in Tabelle 3 spezifizierten Standardkriterien, weist ihm der medizinische Dienst der Vermittlungsstelle den zugehörigen matchMELD zu.

**Tabelle 3:**  
**matchMELD-Standardkriterien (Standard-Exceptions)**

Erkrankung	Kriterien	Initialer matchMELD – entsprechend einer 3-Monats-Mortalität von:	Höherstufung des matchMELD in 3-Monats-Schritten – entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität von:
Hepatozelluläres Karzinom (HCC)	<p><i>matchMELD-Kriterien:</i> Patienten mit einem HCC in einer Zirrhose im Stadium UNOS T2<sup>3</sup> ohne extrahepatische Metastasierung und ohne makrovaskuläre Infiltration erhalten unter folgenden Voraussetzungen eine Standard-Exception (SE) auf der Warteliste:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Einschlusskriterien Vorliegen eines HCC im Stadium UNOS T2 mit: 1 Läsion <math>\geq</math> 2 cm <math>\leq</math> 5 cm oder 2–3 Läsionen <math>\geq</math> 1 cm <math>\leq</math> 3 cm Zusätzlich gilt:</li> <li>1.1. Für die Klassifikation des Tumorstadiums ist der größte Tumordurchmesser in allen Bildgebungen maßgeblich. Wird ein Tumor durch ein interventionelles Verfahren oder Resektion verkleinert oder entfernt, so wird zur Bestimmung des Tumorstadiums die Größe des Tumors in der Bildgebung vor der Intervention herangezogen. Patienten, bei denen erst durch Downstaging ein UNOS T2-Stadium erreicht worden ist, erhalten keine Standard-Exception.</li> <li>1.2. Patienten mit singulären Läsionen <math>&lt;</math> 2 cm erhalten keine SE-Punkte. Läsionen <math>&lt;</math> 1 cm werden für die Klassifikation des Tumorstadiums nicht berücksichtigt. Eine Kontrolle des Befundes in 3 Monaten mit der bestgeeigneten Bildgebung wird empfohlen.</li> <li>1.3. Tumoren, die später als 24 Monate nach einem potentiell kurativen lokal-ablativen Verfahren auftreten, gelten als Neuerkrankung.</li> <li>2. Diagnose des HCC erfolgt durch die in 2.1.-2.4. genannten Kriterien. <ol style="list-style-type: none"> <li>Durch Biopsie alleine</li> <li>Bei Tumoren 1 cm bis <math>\leq</math> 2 cm durch 2 kontrastmittelverstärkte Verfahren (CE-MRT, CE-CT oder CE-US)</li> <li>Bei Tumoren <math>&gt;</math> 2cm reicht 1 kontrastmittelverstärktes Verfahren (CE-MRT, CE-CT) aus.</li> <li>Nachweis einer arteriellen Hypervaskularisation mit raschem Auswaschen des Kontrastmittels und relativer Kontrastumkehr zum umgebenden Leberparenchym in einem 3-phasigen (späterarterielle, portalvenöse und einer Spätphase) Schnittbildverfahren Für die Beurteilung des HCC-Stadiums ist ausschließlich der radiologische Befundbericht unter Verwendung eines standardisierten Berichtsbogens entscheidend (siehe IV Anhang, Anlage 1).</li> </ol> </li> <li>3. Untersuchungen bei Erteilung der SE Bei Ersterteilung einer HCC-SE müssen ein Staging des Patienten mit einer Schnittbildgebung (CE-CT oder CE-MRT) des Abdomens und ein Thorax-CT durchgeführt werden.</li> <li>4. Rezertifizierung des SE <ol style="list-style-type: none"> <li>4.1. Die Rezertifizierung und Höherstufung erfolgt alle 3 Monate.</li> <li>4.2. Für die Rezertifizierung ist ein Schnittbildverfahren (CE-CT oder CE-MRT) ausreichend. Sie erfolgt mit standardisiertem Befundbogen (siehe IV Anhang, Anlage 1)</li> </ol> </li> </ol>	15 %	+10 %

<sup>3</sup>In Bezug genommen wird UNOS T2 September 2013 amendment.

Erkrankung	Kriterien	Initialer matchMELD – entsprechend einer 3-Monats-Mortalität von:	Höherstufung des matchMELD in 3-Monats-Schritten – entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität von:
	<p>5. HCCs außerhalb der SE-Kriterien können für eine Lebertransplantation gelistet werden, jedoch ohne SE. Voraussetzung ist jedoch, dass die Tumoren auf die Leber begrenzt sind und keine Lymphknoten- oder Fernmetastasen vorliegen. Zusätzlich muss bildmorphologisch eine Tumorf infiltration der Pfortader und der Lebervenen ausgeschlossen sein. In begründeten Ausnahmefällen kann nach Zustimmung der interdisziplinären Transplantationskonferenz ein Audit bei Abweichung von den in 1. – 4. genannten Vorgaben zur Frage der Zuerkennung einer NSE-Priorität beantragt werden.</p> <p>6. HCC-SE (matchMELD)</p> <p>6.1. Der initiale matchMELD wird entsprechend einer 3-Monats-Mortalität von 15% mit 22 Punkten festgesetzt.</p> <p>Nach Rezertifizierung erfolgt die Höherstufung des matchMELD in 3-Monats-Schritten entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität von 10%.</p>		
Biliäre Atresie	<p><i>matchMELD-Kriterien:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Patient ist &lt; 2 Jahre alt,</li> <li>hat eine biliäre Atresie,</li> <li>eine Kasai-Operation wurde nicht durchgeführt oder hat nicht zu einer ausreichenden Galledrainage geführt.</li> </ol> <p>Es wird ein initialer matchMELD entsprechend einer 3-Monats-Letalität von 60% zuerkannt und die Höherstufung des matchMELD erfolgt in 3-Monats-Schritten – entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Letalität von 15%.</p>	60 %	15 %
Neuroendokrine Tumoren	<p>Lebermetastasen von gastroenteropankreatischen neuroendokrinen Tumoren (GEP-NET) können eine Indikation zur Lebertransplantation sein. Patienten sollen daher im NET-Register registriert sein.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Eingangskriterien <ul style="list-style-type: none"> <li>Nicht-resektable<sup>4</sup>, auf die Leber begrenzte Metastasen<sup>5</sup> eines hochdifferenzierten GEP-NET<sup>6</sup> mit portalvenöser Drainage<sup>7</sup>,</li> <li>„Stable Disease“ seit &gt; 6 Monaten nach Resektion des Primärtumors und evtl. extrahepatischer Befunde bei SE-Beantragung,</li> <li>obligate Vorstellung und Beschlussfassung in einer Tumorkonferenz.</li> </ul> </li> <li>Rezertifizierung <ul style="list-style-type: none"> <li>Ausschluss eines extrahepatischen Befalls alle 3 Monate durch ein in der Tumorkonferenz festgelegtes bildgebendes Verfahren.</li> <li>Das Auftreten einer extrahepatischen Progression (z. B. Lymphknoten-Positivität) führt zur Delistung. Nach einem 6-monatigen extrahepatisch tumorfreien Intervall ist eine erneute Listung möglich.</li> <li>Das Auftreten extrahepatischer Metastasen in soliden Organen (z. B. Lunge, Knochen) führt zum permanenten Ausschluss von der Lebertransplantation.</li> </ul> </li> </ol>	15 %	10 %
Hepatoblastom	<p><i>matchMELD-Kriterien:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Patient ist &lt; 16 Jahre alt,</li> <li>hat ein histologisch gesichertes Hepatoblastom,</li> <li>ist durch Leberteilresektion nicht kurabel therapierbar,</li> <li>weist keine vitalen extrahepatischen Metastasen, ggf. nach chemotherapeutischer oder chirurgischer Therapie, auf.</li> </ol> <p>Die Listung soll bei Vorliegen der unter 1–4 genannten Voraussetzungen entweder zum Zeitpunkt der Diagnose oder im Therapieintervall der Antitumorthherapie zum Zeitpunkt der Eignung für eine erfolgreiche Lebertransplantation erfolgen.</p>	HU-Status	
Adulte polyzystische Degeneration der Leber (APDL)	<p><i>matchMELD-Kriterien (mindestens 1):</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Aszites oder Varizenblutungen,</li> <li>Budd-Chiari-like-Syndrom mit hepatovenöser Ausflussbehinderung durch Zysten (CT/MRT, Venographie),</li> <li>eingeschränkte Möglichkeit zur Zystenfenestrierung wg. Aszites,</li> <li>hochgradige Malnutrition (verminderter Armmumfang beim nichtdominanten Arm: Männer: &lt; 23,8 cm, Frauen: &lt; 23,1 cm),</li> <li>Dialyseabhängigkeit in Kombination mit einem Kriterium 1.–4. (ggf. kombinierte Leber-Nieren-Transplantation),</li> <li>Kreatinin-Clearance 20–30 ml/min in Kombination mit einem Kriterium 1.–5. (ggf. kombinierte Leber-Nieren-Transplantation).</li> </ol>	10 %	+ 10 %
Primäre Hyperoxalurie Typ 1 (PH1)	AGT-Defizit-Nachweis in Leberbiopsie oder des genetischen Defekts (homozygot oder heterozygot) in allen Fällen		
	Anmeldung zur präemptiven Lebertransplantation ohne signifikanten Nierenschaden	10 %	+ 10 %
	Anmeldung zur kombinierten Leber-Nieren-Transplantation ohne terminale Niereninsuffizienz	10 %	+ 10 %
	Patienten ≥ 1 Jahr und Anmeldung zur kombinierten Leber-Nieren-Transplantation mit terminaler Niereninsuffizienz und Nierenersatztherapie	15 %	+ 10 %
Persistierende Dysfunktion (auch „small for size“ Leber) mit Indikation zur Retransplantation	<p>Feststellung der Retransplantationsindikation durch das Zentrum. Die Indikation kann bis zu 3 Monate nach Transplantation gestellt werden.</p> <p>Zudem müssen mindestens zwei der folgenden Kriterien erfüllt sein:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Bilirubin ≥ 10 mg/dl,</li> <li>INR ≥ 1,5,</li> <li>Aszites,</li> <li>Ischemic Type Biliary Lesions, ITBL (Gallengangsischämie).</li> </ol>	Summe aus 3-Monats-Letalität gemäß labMELD und 20 % 3-Monats-Letalität	Anpassung des labMELD nach Laborwerten jederzeit möglich

<sup>4</sup> Die Beurteilung der Lebermetastasierung erfolgt in der Regel mit einem triphasischen KM-CT und/oder einem MRT mit leberspezifischen KM.

<sup>5</sup> Die Diagnostik gemäß dem aktuellen Stand der medizinischen Wissenschaft wird von der Tumorkonferenz festgelegt.

<sup>6</sup> Der Ausschluss extrahepatischer Metastasen erfolgt durch PET oder Somatostatin-Rezeptor-Szintigraphie oder DOTA/DOTATOC-Szintigraphie.

<sup>7</sup> Die Diagnostik gemäß dem aktuellen Stand der medizinischen Wissenschaft wird von der Tumorkonferenz festgelegt.

<sup>8</sup> G1- und niedrig proliferierende G2-NET mit KI-67/MIB ≤ 10 %. Ein KI-67/MIB-Status ist erforderlich.

<sup>9</sup> Patienten mit Metastasen eines NETs ausgehend von tiefem Rektum, Ösophagus, Lunge, Nebenniere und Schilddrüse sind von einer SE ausgeschlossen.

Erkrankung	Kriterien	Initialer matchMELD – entsprechend einer 3-Monats-Mortalität von:	Höherstufung des matchMELD in 3-Monats-Schritten – entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität von:
Zystische Fibrose (Mukoviszidose)	Lebertransplantation bei FEV1 > 40 %, sonst kombinierte Leber-Lungen-Transplantation	10 %	+ 10 %
Familiäre Amyloidotische Polyneuropathie (FAP)	<i>matchMELD-Kriterien (Erfüllung von 1. und 2. und mindestens 1 Kriterium aus 3.–5.):</i> 1. Biopsie mit Nachweis von Amyloidablagerung in einem Organ, 2. Nachweis einer TTR-Genmutation (DNA-Analyse oder Massenspektrometrie (Val30Met vs. Non-Val30Met)) <i>Zusätzlich:</i> 3. Neurologische Symptomatik bzw. modifizierter Polyneuropathy Disability (PND) Score von < IIIb, 4. Modifizierter BMI (mBMI) > 700 (mBMI = {Gewicht [kg]/Länge [m] <sup>2</sup> }*S-Albumin [g/L]), 5. bei geplanter, alleiniger Lebertransplantation: Ausschluss einer klinisch apparenten kardialen Funktionsstörung und/oder keine lebensbedrohlichen Rhythmusstörungen und/oder keine Kardiomyopathie mit einer EF < 40 % ± NYHA II-Symptome. Bei Vorliegen einer Herzbeteiligung und linksventrikulärer Wanddicke > 12 mm sollte eine kombinierte Herz-Leber-Transplantation erwogen werden. Die FAP-Leber sollte, wenn möglich, zur Domino-Lebertransplantation verwendet werden.	15 %	+ 10 %
Hepatopulmonales Syndrom	<i>Kriterien (alle Kriterien müssen erfüllt sein):</i> 1. PaO <sub>2</sub> < 60 mmHg (im Sitzen bei Raumluft), 2. keine weitere pulmonale Pathologie, 3. Nachweis intrapulmonaler Shunts und Ausschluss intrakardialer Shunts durch Kontrast-Echokardiographie, 4. nachgewiesene Lebererkrankung.	15 %	+ 10 %
Portopulmonale Hypertension	<i>Kriterien (alle Kriterien müssen erfüllt sein):</i> 1. Mittlerer Pulmonalarteriendruck (mPAP) 25–35 mmHg (mit oder ohne Therapie), 2. Pulmonaler Gefäßwiderstand ≥ 240 dyn/sec, 3. Pulmonalkapillärer Wedgedruck ≤ 15 mmHg, 4. Die genannten Messwerte müssen mittels Rechtsherzkatheter erhoben worden sein, 5. nachgewiesene Lebererkrankung.	25 %	+ 10 %
Harnstoffzyklusdefekte	<i>matchMELD-Kriterien:</i> 1. Patient ist < 3 Jahre alt, 2. bewiesener Harnstoffzyklus-defekt oder organische Azidämie, 3. Patient ist ein geeigneter Lebertransplantationskandidat.	HU-Status	
Morbus Osler	<i>Kriterien (alle Kriterien müssen erfüllt sein):</i> 1. Symptomatische Leberbeteiligung (Shunts, Abszesse, destruierende Cholangitis, Lebernekrose), 2. Vorliegen eines hyperdynamischen Herzkreislaufsyndroms mit Herzinsuffizienz durch Shunts, 3. Fachgutachten eines Kardiologen, aus dem hervorgeht, dass das hyperdynamische Herzkreislaufsyndrom vorranglich leberbedingt ist (und somit die Lebertransplantation kurativ ist). akutes ischämisches Leberversagen im Rahmen eines Morbus Osler	15 %  MELD 40	+ 10 %
Hepatisches Hämangioendotheliom	<i>Die folgenden Kriterien müssen erfüllt sein:</i> 1. Histopathologischer Nachweis eines nur wenig zellreichen Tumors mit Faktor-VIII Expression auf den Gefäßendothelien, 2. Antrag frühestens ein Jahr nach Aufnahme in die Warteliste zur Lebertransplantation möglich.	15 %	+ 10 %
Biliäre Sepsis/ Sekundär sklerosierende Cholangitis (SSC)	Die biliäre Sepsis ist nur durch Lebertransplantation sanierbar. <i>Zusätzlich müssen folgende Kriterien erfüllt sein:</i> 1. Mindestens zwei spontan auftretende, septische Episoden in 6 Monaten (nicht interventionell verursacht, nicht interventionell sanierbar), 2. Septikämie trotz antibiotischer Therapie. Anmerkung: eingeschlossen sind auch Komplikationen der Lebertransplantation wie ITBL, Ischämie/Gefäßthrombose, Gallengangsnekrose, diffuser Gallengangsschaden, vanishing bile duct syndrome.	Summe aus 3-Monats-Letalität gemäß labMELD und 30 % 3-Monats-Letalität	Anpassung des labMELD nach Laborwerten jederzeit möglich
Leberarterien-Thrombose (HAT)	In Fällen ohne ein Transplantatversagen oder einer HAT, die erst ab dem 91. Tag auftritt, kann ein SE-Status mit 40 MELD-Punkten zuerkannt werden, wenn dies in einem Audit befürwortet wird (vgl. III.6.2.1.2.3).	MELD 40	
Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)	Sicherung der Diagnose durch ERCP oder MRCP <i>Zusätzlich müssen mindestens zwei der nachfolgenden Kriterien erfüllt sein:</i> 1. Mindestens zwei spontan auftretende, klinische Sepsis-Episoden in 6 Monaten (nicht interventionell verursacht, nicht interventionell oder antibiotisch sanierbar), 2. Entwicklung von dokumentierten dominanten Stenosen der Gallenwege, 3. Body-Mass-Index-Reduktion > 10 % in 12 Monaten.	15 %	+ 10 %
Cholangiokarzinom	<i>Kriterien:</i> 1. Biliäre Strikturen in Cholangiographie und Biopsie bzw. Zytologie mit Nachweis einer Neoplasie (Aneuploidie gilt als Neoplasie), 2. Tumor technisch bzw. auf Grund der Lebererkrankung nicht resezierbar, 3. Läsion (CT/MRT) < 3 cm im Durchmesser, 4. Keine intra- oder extrahepatischen Metastasen im CT/MRT (Thorax, Abdomen), keine Beteiligung regionaler Lymphknoten (Ausschluss in Laparotomie), 5. Die Transplantation sollte im Rahmen einer prospektiven Studie erfolgen.	10 %	+ 10 %

Alllokation bei Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren siehe III.6.4.

Erfüllt in Ausnahmefällen die Erkrankung eines Patienten die in Tabelle 3 spezifizierten Standardkriterien nicht, kann das Transplantationszentrum in einem Antrag an die Vermittlungsstelle begründen, warum der labMELD die Dringlichkeit einer Transplantation bei diesem Patienten und seinem Krankheitsbild nicht adäquat widerspiegelt (sog. Non-Standard-Exception). Von der Vermittlungsstelle wird daraufhin ein Auditverfahren durchgeführt, um zu klären, ob ein vom labMELD abweichender matchMELD zuerkannt werden kann. Wird der Antrag von der Auditgruppe akzeptiert, erhält der Patient einen initialen matchMELD, der einer 3-Monats-Letalität von 15% entspricht. Dieser wird in 3-Monats-Schritten entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Letalität von 10% erhöht.

Basierend auf diesen durch die Auditgruppe beurteilten Ausnahmefällen (Non-Standard-Exceptions) werden – wenn medizinisch sinnvoll und aufgrund der Datenlage möglich – neue Vorschläge für Standardkriterien erarbeitet, die der Ständigen Kommission Organtransplantation (zur Ergänzung dieser Richtlinie) vorgelegt werden.

Darüber hinaus werden alle Standardkriterien regelmäßig durch die Ständige Kommission Organtransplantation überprüft und ggf. an den jeweiligen Stand der medizinischen Wissenschaft angepasst.

Hat ein Patient nach Zuweisung eines matchMELD zu einem späteren Zeitpunkt einen höheren labMELD, so wird dieser höhere MELD-Score bei der Allokation berücksichtigt.

Die Höherstufung des matchMELD erfolgt nach Überprüfung in 3-Monats-Schritten.

Die Allokation erfolgt bei erwachsenen Patienten nach dem MELD-Score in absteigender Reihenfolge, sodass Patienten mit dem höchsten Sterblichkeitsrisiko auf der Warteliste und damit der höchsten Dringlichkeit die höchste Priorität besitzen.

### III.6.3 Konservierungszeit/Wartezeit

Die sofortige und adäquate Funktionsaufnahme der transplantierten Leber ist für den Verlauf und den Erfolg nach Transplantation entscheidend. Neben spenderbedingten Faktoren (z. B. Alter, Verfettung, Intensivverlauf) ist ganz besonders die Dauer der Konservierung (kalte Ischämiezeit) für die Frühfunktion von Bedeutung. Eine möglichst kurze kalte Ischämiezeit ist daher anzustreben und bei der Organallokation zu berücksichtigen. Es ist anzunehmen, dass durch die Nutzung der Informations- und Organisationsstrukturen in den gebildeten Organentnahmeregionen die Ischämiezeiten verkürzt werden können. Deshalb wird bei Patienten mit gleichem MELD-Score der regionale Empfänger bevorzugt. Danach erfolgt die Allokation nach Wartezeit. Hierzu werden die zusammenhängenden Tage der Wartezeit mit diesem und ggf. einem unmittelbar vorausgehenden, höheren MELD-Score berücksichtigt. Ist auch diese Wartezeit identisch, erfolgt die Allokation nach der Gesamtwartezeit.

### III.6.4 Lebertransplantation bei Kindern und Jugendlichen

Bei Kindern und Jugendlichen unter 16 Jahren muss die Wartezeit möglichst kurz gehalten werden. Wegen der problematischen Größenverhältnisse sollen zunächst alle Organe von Spendern unter 46 kg Körpergewicht primär für die Lebertransplantation von Kindern und Jugendlichen unter 16 Jahren vermittelt werden.

#### III.6.4.1 Kinder (unter 12 Jahren)

Bei Kindern unter 12 Jahren erfolgt die Allokation mit Hilfe eines matchMELD, sodass eine Transplantation nach Möglichkeit innerhalb von drei Monaten durchgeführt werden kann. Hierzu wird der

initiale matchMELD einer 3-Monats-Mortalität von 35 % entsprechend festgesetzt. Sind Kinder unter 12 Jahren nach drei Monaten auf der Warteliste noch nicht transplantiert, wird der matchMELD entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität um 15 % erhöht. Hat ein Kind unter 12 Jahren einen höheren labMELD als der nach den vorgenannten Regeln festgesetzte matchMELD, so wird dieser höhere labMELD-Score bei der Allokation berücksichtigt.

#### III.6.4.2 Jugendliche (über 12 Jahre bis einschließlich 15 Jahre)

Bei Jugendlichen über 12 Jahre bis einschließlich 15 Jahre erfolgt die Allokation mit Hilfe eines matchMELD-Scores in absteigender Reihenfolge, sodass eine Transplantation nach Möglichkeit innerhalb von drei Monaten durchgeführt werden kann. Hierzu wird der initiale matchMELD einer 3-Monats-Mortalität von 15 % entsprechend festgesetzt. Sind Jugendliche über 12 Jahre bis einschließlich 15 Jahre nach drei Monaten auf der Warteliste noch nicht transplantiert, wird der matchMELD entsprechend einer Zunahme der 3-Monats-Mortalität um 10 % erhöht. Hat ein Jugendlicher über 12 Jahre bis einschließlich 15 Jahre einen höheren labMELD als den nach den vorgenannten Regeln festgesetzten matchMELD, so wird dieser höhere labMELD-Score bei der Allokation berücksichtigt.

#### III.6.4.3 Jugendliche (ab 16 Jahre)

Bei Jugendlichen ab 16 Jahren erfolgt die Allokation nach dem labMELD.

Sollte bei Jugendlichen ab 16 Jahren ein höherer pädiatrischer matchMELD vorliegen, bleibt dieser erhalten.

### III.6.5 Bevorzugte kombinierte Organtransplantation

Unter Berücksichtigung von Indikation und Erfolgsaussicht erfolgt eine vorrangige Allokation für Lebertransplantationen in Kombination mit anderen nicht-renalen Organen, wenn diese Kombinationen nach Prüfung durch die Auditgruppe als besonders dringlich angesehen werden. Somit ergibt sich folgende Allokationsreihenfolge: Gruppe der HU-Patienten > Patienten für eine bevorzugte kombinierte Organtransplantation > Gruppe der elektiven Patienten. Hinsichtlich eines möglichen HU-Status der Leber im Falle einer kombinierten Darm-Leber- oder multiviszeralen Transplantation ist III.6.2.1.3 zu beachten.

### III.6.6 Leberteiltransplantation

Bei geeigneten Spenderlebern kann im Interesse der Versorgung von zwei Patienten mit einem Transplantat die Möglichkeit der Organteilung (Lebersplit) erwogen werden. Dieses Verfahren wird derzeit vor allem bei Kindern, jedoch auch bei Erwachsenen angewendet.

Erhält ein Patient von der Vermittlungsstelle ein sich aus der Warteliste ergebendes postmortales Leberangebot, so wird die Leber zu Zwecken der Transplantation geteilt, sofern es für eine Durchführung der Transplantation medizinisch erforderlich ist. Die Leber kann darüber hinaus geteilt werden, sofern die Erfolgsaussichten der Transplantation für diesen Patienten nicht unverträglich beeinträchtigt werden. Die Teilung der Leber sollte nach Möglichkeit von den zuständigen Ärzten des explantierenden Zentrums und den zuständigen Ärzten des implantierenden Zentrums gemeinsam durchgeführt werden. Eine Ischämiezeit von weniger als 12 Stunden für die Teillebertransplantate ist anzustreben.

Die für die Allokation von Teillebern erforderlichen Angaben (Segmentverteilung und Ablaufzeiten) meldet das teilende Zentrum unmittelbar an die Vermittlungsstelle.

Wegen der speziellen medizinischen Bedingungen bei Empfängern einer Teilleber gelten die folgenden Allokationsregeln.

### III.6.6.1 Asymmetrischer Lebersplit

Im Falle eines asymmetrischen Lebersplits, d. h. bei der Teilung in einen linkslateralen Lappen (Segmente 2 und 3) und einen erweiterten rechten Lappen (anatomisch rechter Leberlappen plus Segment 4 (Segmente 4 bis 8)), handelt es sich bei dem erweiterten rechten Lappen in der Regel nicht um ein Organ mit eingeschränkter Vermittelbarkeit.

#### III.6.6.1.1 Primäre Zuteilung für ein Kind als Empfänger

Bei geplanter Teilung primär für ein Kind als Empfänger des linkslateralen Lappens soll der verbleibende erweiterte rechte Leberlappen nur solchen Transplantationszentren für diejenigen Patienten angeboten werden, die nach dem Zentrums- und dem Patientenprofil für die Transplantation eines erweiterten rechten Leberlappens in Betracht kommen. Im Übrigen erfolgt die Vermittlung nach den allgemeinen Regeln für das jeweilige Organ.

#### III.6.6.1.2 Primäre Zuteilung für einen erwachsenen Empfänger

Bei geplanter Teilung primär für einen Erwachsenen als Empfänger des erweiterten rechten Leberlappens sind für die konsekutive Zuteilung des verbleibenden linkslateralen Lappens die Regeln des beschleunigten Vermittlungsverfahrens zu beachten.

### III.6.6.2 Symmetrischer Lebersplit

Bei geplanter Teilung einer primär entsprechend den Richtlinien zur Organvermittlung allozierten Leber durch einen symmetrischen Lebersplit, d. h. bei der Teilung der Leber in den anatomisch rechten (Segmente 5 bis 8) und den anatomisch linken Leberlappen (Segmente 2 bis 4), sind für die konsekutive Zuteilung des jeweils verbleibenden Lebersplits die Regeln des beschleunigten Vermittlungsverfahrens zu beachten.

### III.6.7 Gewebeverträglichkeit

Die Kenntnis der Gewebemerkmale und spenderspezifischen Antikörper vor und nach Lebertransplantation kann für die Festlegung der Therapie nach Transplantation, z. B. die Immunsuppression, und ggf. damit verbunden eine nachhaltige Verbesserung der Langzeitfunktion des Transplantats von Bedeutung sein. Die Relevanz der Gewebemerkmale und spenderspezifischer Antikörper für den jeweiligen Patienten muss seitens der behandelnden Ärzte individuell klinisch geprüft werden.

### III.7 Verfahrensweise bei der Organvermittlung

Die Regeln der Organallokation der vermittlungspflichtigen Leber-Spenderorgane sind regelmäßig auf ihre Validität zu überprüfen. Unter Berücksichtigung der Ergebnisse der Qualitätssicherung ist jährlich zu klären, ob die Entwicklung der medizinischen Wissenschaft eine Änderung der Kriterien oder ihrer Gewichtung erforderlich macht. Dazu berichtet die Vermittlungsstelle der Ständigen Kommission Organtransplantation jährlich, insbesondere auch zu den in anderen Ländern über Auditverfahren vermittelten Organen für sogenannte Non-Standard-Exceptions. Die Transplantationszentren sind verpflichtet, der Vermittlungsstelle die dafür notwendigen Daten zu übermitteln.

### III.8 Expertengruppe Lebertransplantation (Auditgruppe)

#### III.8.1 Aufgaben der Auditgruppe und Verfahren

##### III.8.1.1 HU-Verfahren

Ein Patient, der zur dringlichen Transplantation (Dringlichkeitsstufe HU) angemeldet wird, muss sich in dem anmeldenden Transplantationszentrum in stationärer Behandlung befinden. Zur Einstufung in die Dringlichkeitsstufe HU führt der medizinische Dienst der Vermittlungsstelle eine Prüfung der Standard-HU-Kriterien durch. Sind diese nicht erfüllt, führt die Vermittlungsstelle zur Feststellung der Dringlichkeit ein Auditverfahren durch.

##### III.8.1.2 Kombinierte Lebertransplantation

Bei Patienten, bei denen eine Lebertransplantation in Kombination mit anderen nicht-renalen Organen vorgesehen ist, wird von der Vermittlungsstelle auf Antrag des Transplantationszentrums ein Auditverfahren durchgeführt, um zu klären, ob im Einzelfall unter Berücksichtigung von Indikation und Erfolgsaussicht eine vorrangige Allokation vor elektiven Transplantationen angezeigt ist.

##### III.8.1.3 Zuweisung eines matchMELD bei Nichtvorliegen von Standardkriterien (Non-Standard-Exceptions)

Für Patienten mit Krankheitsbildern, deren Dringlichkeit der Transplantation durch den labMELD nicht adäquat ausgedrückt wird und für die (noch) keine Standardkriterien festgelegt wurden, wird von der Vermittlungsstelle ein Auditverfahren durchgeführt, um zu klären, ob eine Non-Standard-Exception besteht (s. III.6.2.2.2).

### III.8.2 Zusammensetzung der Auditgruppe und Verfahren

Die Auditgruppe im HU-, SE- und NSE-Verfahren besteht aus drei in der Lebertransplantation erfahrenen Ärzten aus verschiedenen Zentren im Vermittlungsbereich der Vermittlungsstelle, nicht jedoch aus dem anmeldenden Zentrum. Die Mitglieder der Auditgruppe werden von der Vermittlungsstelle benannt.

Die Entscheidung der Auditgruppe ist mehrheitlich zu treffen und erfolgt im Falle des HU-Verfahrens unverzüglich und für die anderen Auditverfahren zeitnah unter Beachtung der medizinischen Dringlichkeit. Jedes Votum wird begründet und bei der Vermittlungsstelle dokumentiert.

Die Reevaluation erfolgt auf Veranlassung des anmeldenden Zentrums für die Dringlichkeitsstufe HU nach 14 Tagen und für Standard- und Non-Standard-Exceptions nach 3 Monaten.

### III.8.3 Evaluation

Die Auditverfahren sollen von der Vermittlungsstelle fortlaufend gesondert dokumentiert und evaluiert werden. Darüber ist der Ständigen Kommission Organtransplantation regelmäßig, jedenfalls jährlich zu berichten, um ggf. neue Erkenntnisse zeitnah in die Richtlinie einzuarbeiten.

Die Transplantationszentren sind verpflichtet, der Vermittlungsstelle die für die Evaluation der Audits notwendigen Daten zu übermitteln.

### III.9 Zusammensetzung der Sachverständigengruppe und Verfahren

Die Sachverständigengruppe besteht aus drei in der Lebertransplantation erfahrenen Ärzten (ein Transplantationschirurg, ein Internist/Gastroenterologe, ein Psychosomatiker/Psychotherapeut/Psychiater) aus verschiedenen Zentren im Bereich der Vermitt-

lungsstelle, nicht jedoch aus dem anmeldenden Zentrum. Die Mitglieder der Sachverständigengruppe werden von der Ständigen Kommission Organtransplantation benannt und von der Vermittlungsstelle zur Beurteilung von Ausnahmefällen herangezogen (s. Abschnitt III.2.1). Damit die Vermittlungsstelle tätig werden kann, muss der Patient der Vermittlungsstelle gemeldet werden. Er erhält zu diesem Zwecke bis zur endgültigen Listungsentscheidung den Status „nicht transplantabel“ (NT).

Die gutachterliche Stellungnahme der Sachverständigengruppe erfolgt unverzüglich, wird durch die Vermittlungsstelle dokumentiert und von dieser der Ständigen Kommission Organtransplantation zugeleitet.

Die Sachverständigengruppe berichtet der Ständigen Kommission Organtransplantation regelmäßig über die von ihr begutachteten Ausnahmefälle. Basierend darauf werden Vorschläge zur Weiterentwicklung dieser Richtlinie erarbeitet.

**III.10 Allokation von eingeschränkt vermittelbaren Organen**

**III.10.1 Kriterien für die Einschränkung der Vermittelbarkeit**

Es gelten die im Allgemeinen Teil genannten Kriterien für die Einschränkung der Vermittelbarkeit (II.3.2). Daneben bestehen für die Lebertransplantation spezifizierte erweiterte Spenderkriterien.

Dies sind alternativ:

- Alter des Spenders > 65 Jahre,

- Intensivtherapie einschließlich Beatmung des Spenders > 7 Tage,
- Adipositas des Spenders mit BMI > 30,
- Fettleber (histologisch gesichert) > 40 %,
- S-Natrium > 165 mmol/l (letzter Wert vor der Spendermeldung),
- SGOT oder SGPT > 3 x normal (letzter Wert vor der Spendermeldung) oder
- S-Bilirubin > 3 mg/dl (letzter Wert vor der Spendermeldung).

Im Einzelfall muss es der Einschätzung der an der Organentnahme beteiligten Ärzte überlassen bleiben, ob erweiterte Spenderkriterien vorliegen. Dies gilt insbesondere auch, wenn im Laufe des Vermittlungsverfahrens oder des Organspendeprozesses gravierende Beeinträchtigungen, zum Beispiel der Kreislaufstabilität des Spenders, auftreten, die eine beschleunigte Organentnahme, Allokation und Transplantation notwendig machen.

**III.10.2 Evaluation**

Die Verfahrensevaluation für die Leberallokation von eingeschränkt vermittelbaren Organen soll jährlich vorgenommen werden.

**III.11 Inkrafttreten**

Die Richtlinienänderung tritt nach Bekanntgabe im Deutschen Ärzteblatt und Veröffentlichung auf der Internetseite der Bundesärztekammer am 02.11.2021 in Kraft.

**IV Anhang**

**IV.1 Anlage 1 – Dokumentations- und Verlaufsbogen hepatozelluläres Karzinom (HCC) für die Lebertransplantation**

Patientenname	ET Nummer/Datum	Initiales HCC	Verlaufsbericht (Rezertifizierung)	
		Ja <input type="radio"/>	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Anzahl der HCC-Knoten</b>				
<b>Mailand-Kriterien erfüllt</b>	Ja <input type="radio"/> Nein <input type="radio"/>			
<b>HCC-Diagnose gesichert</b>	Ja <input type="radio"/> Nein <input type="radio"/>			
<b>Leberzirrhose gesichert</b>	Ja <input type="radio"/> Nein <input type="radio"/>			
<b>Eingesetztes Verfahren</b>	MRT <input type="radio"/> CT <input type="radio"/>			
	ggf. US <input type="radio"/> (Befund beifügen)			
<b>Läsion 1</b>				
<b>Größe der Läsion</b> (größter Durchmesser, Pseudokapsel der portalen oder verzögerten Phase nicht in Messung einbezogen)	<b>Segment</b>	<b>Kontrastphase der Messung</b>		
		späterteriell <input type="radio"/> portalvenös <input type="radio"/> verzögerte Phase (ca. 120–180 sec nach Applikation) <input type="radio"/>		
<b>Späterterielle Phase</b>	stark anreichernd	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
<b>Portalvenöse Phase</b>	früh auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
<b>Verzögerte Phase</b> (ca. 120–180 sec. nach Applikation)	auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
	makrovaskuläre Invasion (Tumorthrombus)	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>	
<b>Läsion 2</b>				
<b>Größe der Läsion</b> (größter Durchmesser, Pseudokapsel der portalen oder verzögerten Phase nicht in Messung einbezogen)	<b>Segment</b>	<b>Kontrastphase der Messung</b>		

		späterteriell <input type="radio"/> portalvenös <input type="radio"/> verzögerte Phase (ca. 120–180 sec nach Applikation) <input type="radio"/>	
<b>Späterterielle Phase</b>	stark anreichernd	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Portalvenöse Phase</b>	früh auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Verzögerte Phase (ca. 120–180 sec. nach Applikation)</b>	auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	makrovaskuläre Invasion (Tumorthrombus)	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>

**Läsion 3**

<b>Größe der Läsion</b> (größter Durchmesser, Pseudokapsel der portalen oder verzögerten Phase nicht in Messung einbezogen)	<b>Segment</b>	<b>Kontrastphase der Messung</b>	
		späterteriell <input type="radio"/> portalvenös <input type="radio"/> verzögerte Phase (ca. 120–180 sec nach Applikation) <input type="radio"/>	
<b>Späterterielle Phase</b>	stark anreichernd	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Portalvenöse Phase</b>	früh auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Verzögerte Phase (ca. 120–180 sec. nach Applikation)</b>	auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	makrovaskuläre Invasion (Tumorthrombus)	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>

**Läsion 4**

<b>Größe der Läsion</b> (größter Durchmesser, Pseudokapsel der portalen oder verzögerten Phase nicht in Messung einbezogen)	<b>Segment</b>	<b>Kontrastphase der Messung</b>	
		späterteriell <input type="radio"/> portalvenös <input type="radio"/> verzögerte Phase (ca. 120–180 sec nach Applikation) <input type="radio"/>	
<b>Späterterielle Phase</b>	stark anreichernd	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Portalvenöse Phase</b>	früh auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Verzögerte Phase (ca. 120–180 sec. nach Applikation)</b>	auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	makrovaskuläre Invasion (Tumorthrombus)	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>

**Läsion 5**

<b>Größe der Läsion</b> (größter Durchmesser, Pseudokapsel der portalen oder verzögerten Phase nicht in Messung einbezogen)	<b>Segment</b>	<b>Kontrastphase der Messung</b>	
		späterteriell <input type="radio"/> portalvenös <input type="radio"/> verzögerte Phase (ca. 120–180 sec nach Applikation) <input type="radio"/>	
<b>Späterterielle Phase</b>	stark anreichernd	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Portalvenöse Phase</b>	früh auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
<b>Verzögerte Phase (ca. 120–180 sec. nach Applikation)</b>	auswaschend	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	„Pseudokapsel“	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>
	makrovaskuläre Invasion (Tumorthrombus)	Ja <input type="radio"/>	Nein <input type="radio"/>

Datum und Unterschrift Radiologe

Datum und Unterschrift Vertreter Trans-  
plantationskonferenz

## Minimale technische Anforderungen für die Leberdiagnostik

Komponente	Spezifikation	Kommentar
<b>CT</b>		
Art des Scanners	Multidetektor Reihenscanner	
Art des Detektors	Minimal 8 Detektorreihen	Gesamte Leber muss in der kurzen spärarteriellen Phase erfasst werden können.
Rekonstruktionsdicke	Maximal 5 mm rekonstruierte Schichtdicke	Dünnere Schichten sind zu bevorzugen.
Injektor	Powerinjektor, vorzugsweise 2-Kammer-Injektor mit flush	Bolus-Tracking wird empfohlen.
Kontrastmittelinjektionsrate	Mindestens 3 ml/sec, besser 4–6 ml/sec mit minimal 300 mg Iodid/ml oder höher, für eine Dosis von 1.5 ml/kg Körpergewicht	
Erforderliche dynamische Phasen	a. Spärarterielle Phase b. portalvenöse Phase c. verzögerte Phase	a. Arterie voll kontrastiert, beginnende Kontrastierung der Portalvene b. Portalvene kontrastiert, höchste Lebergewebekontrastierung, beginnende Kontrastierung der Lebervenen c. Variable Darstellung, > 120 Sekunden nach initialer Kontrastmittelinjektion.
Dynamische Phasen (timing)	Bolus-Tracking oder getimter Bolus wird für akkurate Zeitabfolge empfohlen	
<b>MRT</b>		
Art des Scanners	1.5T oder größer	Geringere nicht geeignet
Art der Spule	Phased Array multichannel Körperspule (Torso)	Außer wenn körperliche Patientenattribute dies verhindern
Injektor	2-Kammer-Powerinjektor	Bolus-Tracking empfohlen
Kontrastmittelinjektionsrate	2–3 ml/sec extrazelluläres Kontrastmittel, das keine dominante biliäre Exkretion aufweist.	Dosis nach Herstellerangaben
Erforderliche dynamische Phasen	a. Vor Kontrast T1W b. spärarterielle Phase c. portalvenöse Phase d. verzögerte Phase	a. Scan-Parameter nicht für Bilder nach Kontrastmitteligabe ändern b. Arterie voll kontrastiert, beginnende Kontrastierung der Portalvene c. Portalvene kontrastiert, höchste Lebergewebekontrastierung, beginnende Kontrastierung der Lebervenen d. Variable Darstellung, > 120 Sekunden nach initialer Kontrastmittelinjektion.
Timing der dynamischen Phasen	Bevorzugt ist die Bolus-Tracking-Methode für das Timing des Kontrastmittels für die früharterielle Phase, portalvenöse Phase (35–55 sec nach Beginn der spärarteriellen Phase), verzögerte Phase (120–180 sec nach initialer KM-Injektion).	
Schichtdicke	Maximal 5 mm für dynamische Serien, maximal 8 mm für andere Bildgebung	
Luftanhalten	Maximale Länge der Sequenz, die Luftanhalten erfordert, sollte ca. 20 sec. betragen mit einer minimalen Matrix von 128 x 256	Die Mitarbeit ist für die Bildqualität entscheidend.

## B. Begründung der Änderung der Richtlinie gemäß § 16 Abs. 2 S. 2 TPG

### I Rechtsgrundlage

Die Bundesärztekammer stellt gem. § 16 Abs. 1 S. 1 Nrn. 1 bis 7 Transplantationsgesetz (TPG) den Stand der Erkenntnisse der medizinischen Wissenschaft fest und legt gem. § 16 Abs. 2 S. 1 TPG das Verfahren für die Erarbeitung der Richtlinien und für die Beschlussfassung fest. Die vorliegende Richtlinie beruht auf der Vorschrift des § 16 Abs. 1 S. 1 Nrn. 2 und 5 TPG.

### II Eckpunkte der Entscheidung

Die nachfolgenden Ausführungen beziehen sich auf Kapitel III.6.2.1 „Dringlichkeitsstufe High Urgency“. Außerdem wurden redaktionelle Änderungen betreffend die Kapitel „Bösartige Erkrankungen“, „Neuroendokrine Tumoren“ sowie „Aufgaben der Auditgruppe und Verfahren“ vorgenommen.

### II.1 Zielsetzung

Die in der Richtlinie enthaltenen Regelungen betreffend die High-Urgency-(HU)-Regelung wurden seitens der Arbeitsgruppe Richtlinie BÄK Leber als überarbeitungsbedürftig angesehen. Dies beruht darauf, dass sich insbesondere durch Anfragen von transplantierenden Zentren zeigte, dass Details des aktuellen wissenschaftlichen Standes nicht abgebildet waren. Ziel der Richtlinienüberarbeitung ist es, durch Definition der Kriterien eine einheitliche Handhabung der HU-Kriterien zu erreichen, so dass eine einheitliche Grundlage für die Auditorenentscheidungen geschaffen wird. Aus diesem Grund wurden die Kriterien der einzelnen HU-Indikationen eingehend definiert. Auch seitens der Vermittlungsstelle ist eine Überarbeitung der HU-Kriterien durchgeführt worden. Eine zeitlich abgestimmte Anpassung der Richtlinie sowie der Ausführungsbestimmungen der Vermittlungsstelle ist insofern erforderlich, da deutsche Patienten ansonsten gegenüber den Patienten im Verbund der

Vermittlungsstelle benachteiligt werden könnten, weil die HU-Kriterien für diese Patienten eventuell schneller oder leichter erreicht werden könnten und eine Organvergabe dann vorrangig an diese Patienten erfolgt. Aus diesem Grund wurde eine enge Abstimmung mit der Vermittlungsstelle vorgenommen. Die Vorlagen von ET und die deutschen Vorlagen sind nunmehr kongruent.

## II.2 I.1 Darstellung der wissenschaftlichen Erkenntnisse

### II.2.1 Allgemeines

Im Rahmen der Richtlinienänderung wurde darauf geachtet, dass alle Regelungen zu den HU-Kriterien an einer Stelle gemeinsam verortet werden.

Aus diesem Grund wurden die bisherigen Regelungen zum akuten Leberversagen im Abschnitt III.2.4 in den Abschnitt III.6.2.1.2.1 verschoben.

Außerdem wurde im Zuge der Überarbeitung ein gesonderter Abschnitt III.6.2.1.2 neu eingefügt, der nunmehr die Kriterien der einzelnen HU-Indikationen enthält. Dabei wurden inzwischen präziserte Definitionen des akuten Leberversagens und der zu Grunde liegenden Erkrankungen berücksichtigt. Ziel war es, die Meldung zur HU-Transplantation einerseits zu standardisieren und andererseits die Möglichkeit des individuellen Audits zu schaffen, um die HU-Listung zu vereinfachen.

Schließlich wurde der Abschnitt III.6.2.1.3 neu eingefügt, welcher Regelungen zu HU bei kombinierter Darm-Leber- oder Multiviszeraler Transplantation enthält

### II.2.2 Zum Kapitel III.6.2.1 Dringlichkeitsstufe High Urgency (HU)

Im Rahmen des Unterkapitels III.6.2.1.1 „Voraussetzung der HU-Listung“ wird dargestellt, dass Patienten mit einem lebensbedrohlichen akuten Leberversagen oder einer ähnlichen dort definierten Leberschädigung vor allen anderen Patienten bei der Organzuteilung durch die Zuerkennung eines High-Urgency-Status (HU-Status) berücksichtigt werden können. Damit wird klargestellt, dass ein HU-Status unter den dargelegten Bedingungen des akuten Leberversagens mit hohem Druck für eine Behandlung zuerkannt werden **kann**, dass aber weiterhin auch Bedingungen der generellen Eignung für eine Lebertransplantation gegeben sein müssen. Dies betrifft Faktoren, die auch außerhalb der eigentlichen HU-Kriterien des akuten Leberversagens liegen und zum Beispiel im Allgemeinen den Teil der Richtlinie aufgeführt sind. Bei der Erfüllung der HU-Kriterien muss ein HU-Status nicht beantragt oder zuerkannt werden, wenn beispielsweise Gründe gegen eine Transplantation sprechen, die außerhalb der HU-Regeln liegen. Daher wurde die Formulierung „können“ als zutreffender gegenüber „werden“ angesehen.

### II.2.3 Zum Kapitel III.6.2.1.2.1 Akutes Leberversagen (ALV)

Für ein akutes Leberversagen existieren in der Literatur 41 Definitionen [1], die verdeutlichen, dass eine genaue Festlegung auf einen klinischen Zustand notwendig ist, der als akutes Leberversagen eine dringliche Transplantationsindikation anzeigt [2]. In der gelebten klinischen Praxis und vielen Studien ist dies eine akute Schädigung der Leber mit der progressiven Entwicklung einer Erhöhung des Serum-Bilirubins, einem Abfall der Gerinnungsparameter, die in der Leber synthetisiert werden und der Entwicklung einer hepatischen Enzephalopathie, eine

Hirnfunktionsstörung, die als Ergebnis der versagenden hepatischen Entgiftungsleistung auftritt [3–6]. In der aktuell gültigen Richtlinie wird dieser Stand der medizinischen Wissenschaft nicht abgebildet, da die hepatische Enzephalopathie fehlt. Von einem akuten Leberversagen, das ohne eine bereits bekannte und vorbestehende chronische Lebererkrankung auftritt, ist ein akut-auf-chronisches Leberversagen abzugrenzen, bei dem die akute Verschlechterung vor dem Hintergrund einer bereits laufenden und fortgeschrittenen Leberschädigung auftritt.

Die Schwierigkeit des akuten Leberversagens besteht in der Vorhersage des klinischen Verlaufs und damit der Prognose. Dabei ist eine komplette Restitution mit medikamentöser Therapie möglich, in einzelnen Fällen sogar dann, wenn bereits ein Multiorganversagen eingetreten ist. Es kann aber auch zum zügigen und irreversiblen Funktionsverlust der Leber kommen, der ohne eine dringliche Lebertransplantation zum Tod führt. Vor diesem Hintergrund ist die Lebertransplantation für diese Patientengruppe die akzeptierte Therapieform, die im Verbund der Vermittlungsstelle für ungefähr 5% der Lebertransplantationen die Indikation darstellt. Entscheidend ist die Vermeidung von unnötigen Lebertransplantationen bei Patienten, die mit guter Wahrscheinlichkeit eine spontane oder therapeutische Wiederherstellung der Leberfunktion erwarten lassen. Dazu wurden in klinischen Studien an Patienten mit akutem Leberversagen Prognose-Scores entwickelt, die als Instrumente dieser Entscheidung eingesetzt werden können [4, 5]. Das weltweit am häufigsten eingesetzte Modell sind die 1989 publizierten King's-College-Criteria (KCC) [7], die an Patienten mit einer Paracetamol-Vergiftung und solchen ohne Paracetamol-induziertes Leberversagen entwickelt wurden. Der INR-Wert wurde angepasst, da es sich hierbei um eine Übertragung eines Prothrombinzeitwertes in einen INR-Wert handelt. Dabei bildet ein INR-Wert von 6,5 – und nicht von 6,7 – die in den KCC erwähnte Prothrombinzeit von > 100 sec ab [7]. Dieses ist notwendig, da nach neuen wissenschaftlichen Erkenntnissen die Prothrombinzeit nicht verwendet wird, sondern nur noch der INR-Wert [8]. Für die Hepatitis-B-Infektionen wurden die Clichy-Kriterien entwickelt [9]. Damit stehen für virussinduzierte, unklare und Medikamenten-(Paracetamol-)induzierte Leberversagen Parameter zur Verfügung, mit deren Hilfe die Wahrscheinlichkeit des Überlebens und damit der Notwendigkeit einer lebensrettenden Lebertransplantation abgeschätzt werden können, die ihren Ursprung in der Analyse von Patienten mit diesen Erkrankungen und ihrem Überleben haben. Im Laufe der Zeit haben sich allerdings die intensivmedizinischen Möglichkeiten verbessert, was zur Verbesserung der Prognose dieser Patienten mit akuten Leberversagen geführt hat [10]. Da der positive Vorhersagewert der KCC beispielweise zwischen 69 und 86 % liegt, sind weitere statistische Instrumente zur Prognoseabschätzung entwickelt worden. Auch wurde der MELD-Score in dieser Hinsicht evaluiert und in einigen Studien als den KCC-Kriterien überlegen berichtet. Dies konnte nicht in allen Studien so bestätigt werden und vor allem ist eine Limitation des MELD-Score für das akute Leberversagen, dass die Ätiologie des Leberversagens hierbei eine Rolle für die Vorhersage spielt [11–13]. Daher kann die Verwendung dieses gut etablierten Scores für das akute Leberversagen basierend auf der Literatur aktuell nicht empfohlen werden. Für die Alternativen zu den KCC ist darüber hinaus bis heute in Studien nicht überzeugend gezeigt, dass die Vorhersage der KCC nicht übertroffen wird. Außerdem liegen dazu keine prospektiven Evaluationen vor. Auch in der Policy

POL 195/6 im Vereinigten Königreich werden Kriterien für die HU-Listung eingesetzt, die sich an den KCC orientieren [14]. Für die klinische Praxis der Allokation eines HU-Organs im akuten Leberversagen kann daher nach aktuellem Stand der medizinischen Wissenschaft nur die Verwendung der KCC bzw. durch Anlehnung an diese Kriterien für alle auch ätiologisch unklaren Leberversagen (oder die Paracetamol-KCC nur für die Paracetamol-Vergiftung) sowie die Clichy-Kriterien für die zum Leberversagen führende akute Virusinfektion (Hepatitis B) empfohlen werden. Die prognostisch exakte Beurteilung des akuten Leberversagens ist auch heute noch schwierig. Vor dem Hintergrund der Daten, die eine Vorhersage eines akuten Leberversagens beispielsweise auch durch den MELD-Score zeigen, besteht bei der Meldung zur HU-Lebertransplantation die Möglichkeit eines Audits (vgl. III.6.2.1.2), wo abweichende Kriterien dargelegt werden und durch die Auditgruppe beurteilt werden können. Aufgrund der Variabilität bei der Bestimmung der Prothrombinzeit zwischen den einzelnen Labors wird für die Berechnung der Scores nur noch der INR eingesetzt, was im gesamten Richtlinienkontext berücksichtigt wurde.

#### **Besonderheiten im Kindes- und Jugendalter (< 18 Jahre)**

Anders als bei Erwachsenen muss die Definition des akuten Leberversagens bei Kindern und Jugendlichen gesondert betrachtet werden. Wissenschaftliche Daten in publizierten Studien beziehen sich, sofern es sich um Kinder handelt, immer auf die Altersgruppe mit einem Lebensalter < 18 Jahre, Erwachsene auf die Altersgruppe  $\geq 18$  Jahre. Die gelebte und normativ festgelegte Definition des Erwachsenen nicht nur im publizierten, wissenschaftlichen Studienkontext, sondern auch in vielen gesellschaftlichen Bereichen und Regeln bezieht sich auf eine Person  $\geq 18$  Lebensjahre. Die Anwendung wissenschaftlicher Erkenntnisse für Kinder erfordert eine Altersgruppendefinition von < 18 Jahre Lebensalter. Vor dem Hintergrund getrennter wissenschaftlicher Daten für Erwachsene und Kinder wurden entsprechende Regelungen für Kinder und Jugendliche neu eingefügt. Im Kindes- und Jugendalter wird eine kurzfristige Lebertransplantation mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit notwendig, wenn nach der Definition der Pediatric Acute Liver Failure Group (PALF-Group) biochemische Zeichen einer Leberzellschädigung (Erhöhung der Aminotransferasen) [15] mit einer Gerinnungsstörung bestehen, die durch Vitamin-K-Gabe nicht korrigierbar sind. Als Koagulopathie im Sinne der Definition gilt eine INR zwischen 1,5 und 2,0 bei Zeichen einer hepatischen Enzephalopathie oder  $\text{INR} \geq 2,0$  auch ohne hepatische Enzephalopathie [16]. Die hepatische Enzephalopathie ist somit bei pädiatrischen Patienten nicht in jedem Fall für die Diagnosestellung notwendig [16]. Sie ist insbesondere bei Kindern < 3 Jahren schwer zu diagnostizieren bzw. zu quantifizieren und tritt, wenn überhaupt, oft erst spät im Rahmen des ALV auf [16–20]. Deshalb wird insbesondere bei Patienten unter 3 Jahren eine Skala nach Whittington eingesetzt, die vier Enzephalopathiegrade spezifiziert, welche auf klinischen Zeichen wie Unaufmerksamkeit, unstillbares Weinen, Wehrigkeit und Müdigkeit beruhen [16, 21]. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Ätiologie der Ursache altersabhängig und wird in insgesamt 40–50 % der Fälle nicht nachgewiesen [18].

Bis Anfang der 2000er Jahre wurden bzgl. des pädiatrischen ALV (PALV) (lediglich) Einzelzentren-Berichte und Reviews

publiziert, die auch für Kinder und Jugendliche die King's-College-Kriterien verwandten [16].

Um prospektive Daten zu generieren, auf deren Basis ein Verständnis von der Pathogenese, Behandlung und Verlauf des PALV generiert werden kann, wurde von der 1999 gegründeten Pediatric Acute Liver Failure Group (PALF-Group) eine Datenbank für dieses Kollektiv initiiert.

In diese Datenbank werden pädiatrische Patienten (0–17 Jahre) mit biochemischem Nachweis einer akuten Leberzellschädigung und einer schweren leberbedingten Gerinnungsstörung (s. o.) eingeschlossen, unabhängig vom Vorliegen bzw. Nachweis einer hepatischen Enzephalopathie [16, 17].

Eine besondere Gruppe sind Neugeborene, bei denen innerhalb der ersten vier Lebenswochen ein Leberversagen als akutes Leberversagen gewertet wird [15]. Diese Gruppe wurde in der AG Leber und in den Gremien der Vermittlungsstelle ausführlich diskutiert. Der Hintergrund dieser Diskussion ist, dass, wenn ein Kind intrauterin ein Leberversagen erleidet,

1. kann dieses generell intrauterin nicht diagnostiziert werden und bleibt daher unbekannt.
2. hat das akute Leberversagen bis zur Geburt zunächst für den Fetus keine funktionelle Bedeutung, da die Leberfunktion durch den mütterlichen Organismus sichergestellt ist.
3. kann dieses generell erst nach der Geburt, also im Neugeborenenalter (definitionsgemäß also in den ersten 4 Lebenswochen) diagnostiziert werden.  
Dabei ist das Leberversagen einzig durch eine eingeschränkte bis fehlende Lebersynthesekapazität charakterisiert. Da es bereits intrauterin zu einer kompletten Leberzirrhose (mit einem kompletten „Untergang“ aller Hepatozyten) des Neugeborenen gekommen sein kann, ist in vielen Fällen ein labormedizinischer Nachweis einer Leberzellschädigung (Aminotransferaserhöhung im Serum) nicht möglich, da keine Aminotransferasen gebildet werden können. Somit kann diese Erhöhung der Aminotransferasen im Serum auch nicht als Bedingung für die Diagnose eines akuten Leberversagens in dieser Altersgruppe dienen.
4. ist generell weder der Beginn der intrauterinen Lebererkrankung noch des Leberversagens selbst (sicher) feststellbar.

Um diesem besonderen Zusammenhang Rechnung zu tragen, wurde in den Richtlinien unter III.6.2.1.2.1.2 der Hinweis eingefügt, dass bei Neugeborenen bis zum Lebensalter von 28 Tagen (entspricht 4 Wochen) eine Erhöhung der Aminotransferasenaktivität im Serum fehlen kann. Damit wird erreicht, dass bei der Anwendung der Definition des akuten Leberversagens bei Kindern gemäß III.6.2.1.2.1.2 die Besonderheiten des Leberversagens im Mutterleib beachtet werden und keine Benachteiligung dieser jungen Patientengruppe auftritt.

#### **Zum Kapitel III.6.2.1.2.2 Primäre Nicht-Funktion des Transplantats (PNF)**

Nach einer Lebertransplantation kann es zu einer verzögerten oder beeinträchtigten Funktionsaufnahme des Transplantates (Transplantatdysfunktion) oder aber zu einer von Anfang an stark beeinträchtigten oder fehlenden Funktion („non-function“) kommen. Letztere wird als primäre Nicht-Funktion (PNF) bezeichnet. Damit wird eine verminderte Funktionsaufnahme des Transplantates beschrieben, die für das mittelfristige Überleben des Empfängers nicht ausreichend ist und nur durch die erneute Lebertransplantation zu korrigieren ist. Im Gegensatz dazu ist bei

der frühen oder verzögerten Funktionsaufnahme des Transplantates mit einer vollständigen und lebenserhaltenden Funktionsaufnahme zu rechnen, was sich in der Regel innerhalb der ersten 7 – 14 Tage klinisch abzeichnet. Eine PNF macht daher erfahrungsgemäß eine Listung zur Retransplantation und eine dringliche Lebertransplantation innerhalb von 2 Wochen notwendig. In den USA und dem Vereinigten Königreich wird der hochdringliche Status bis zum 7. Tag nach Transplantation gewährt [22]. Dies beinhaltet allerdings das Risiko, dass zur Einhaltung der Frist einer Listung innerhalb der kurzen Zeit von 7 Tagen nach Lebertransplantation die Indikation zur Retransplantation bereits dann gestellt wird, wenn eine irreversible Nicht-Funktion unter Umständen noch nicht abgeschätzt werden kann [23]. Vor diesem Hintergrund besteht unter den Experten der Arbeitsgruppe (Eurotransplant Liver Intestine Advisory Committee) im Verbund der Vermittlungsstelle Eurotransplant der Konsens, dass zur Beurteilung der Funktionsaufnahme des Transplantats eine 14-tägige Frist eingeräumt werden sollte, um innerhalb des Verbunds unnötige Retransplantationen zu vermeiden.

Obwohl eine international abgestimmte Definition der PNF bislang nicht existiert, ist diese durch eine Erhöhung der Aminotransferasen-Aktivitäten im Serum und des Serum-Laktats, eine Übersäuerung des Blutes (Azidose) sowie eine Erhöhung der INR und des Serum-Bilirubins gekennzeichnet und in der Literatur belegt. Wichtig ist hierbei die Beachtung des Zeitpunktes der Laborbestimmungen, da viele Werte im Zuge der Lebertransplantation erwartetermaßen ansteigen, dann aber auch postoperativ wieder abfallen. Die Bestimmung von erhöhten Werten 3 Tage nach Transplantation dient dabei dazu, eine Veränderung der Werte zu identifizieren, die nicht primär auf die eigentliche Lebertransplantation zurückzuführen ist, sondern eine reduzierte Transplantatfunktion anzeigt [24–26]. Für die Listungsentscheidung zur HU-Retransplantation ist der aufgetretene Maximalwert der AST oder ALT relevant. In verschiedenen Allokationsregularien werden hierbei Maximalwerte zwischen 1.000 und 10.000 IU/l eingesetzt [25]. In den USA ist ein AST-Maximalwert von  $\geq 3.000$  IU/l üblich. In einer Analyse der HU-Transplantationen des Verbundes der Vermittlungsstelle zwischen 2010 und 2016 wurden bei der PNF mittlere AST-Werte von 4.655 IU/l und ALT-Werte von 2.351 IU/l beobachtet, was das in den USA übliche Kriterium bestätigt. Für die anderen Parameter werden international verschiedene Werte verwendet. Im Vereinigten Königreich INR  $> 3$ , arterielles Serum-Laktat  $> 3$  mmol/l, in den USA INR  $\geq 2,5$  und Serum-Laktat  $\geq 4$  mmol/l sowie Serum-Gesamtbilirubin  $\geq 10$  mg/l. Während in der Literatur Einvernehmen darüber besteht, dass diese Parameter mit der PNF assoziiert sind, ist die Datenbasis für die Höhe dieser Werte in diesem Zusammenhang nicht ausreichend. Die Anwendung der in den USA gebräuchlichen Werte wird daher auch zur Vergleichbarkeit der Ergebnisse umgesetzt [25, 22], was künftige Vergleiche zwischen Europa und den USA bezüglich der erhobenen Daten und eine mögliche Weiterentwicklung der Kriterien mit sichererer Datenbasis ermöglichen wird [23]. Was auch für diese Höhe der Werte spricht, ist eine Analyse der Daten der Vermittlungsstelle. Dabei wiesen Patienten, die im Verbund der Vermittlungsstelle für eine HU-Transplantation wegen PNF gelistet wurden, einen mittleren MELD-Score von 30 Punkten auf, was der Höhe der Werte für INR und Serum-Bilirubin entspricht.

#### II.2.4 Zum Kapitel III.6.2.1.2.3 Leberarterien-Thrombose (HAT)

Eine der gefürchtetsten Komplikationen nach Lebertransplantation ist der Verlust der arteriellen Perfusion des Transplantats durch eine Leberarterienthrombose (Hepatic artery thrombosis = HAT). Diese das Transplantat akut oder auch chronisch gefährdende Komplikation tritt in 3,9–8,3% der Fälle auf und ist häufig innerhalb der ersten 14 Tage nach Transplantation evident. Allerdings tritt die HAT auch im Zeitraum zwischen 2 Wochen und 3 Monaten (90 Tagen) nach Lebertransplantation auf, während sie nach 3 Monaten nur noch sehr selten beobachtet wird. Daher ist der Zeitraum von 90 Tagen nach Transplantation für diese Komplikation entscheidend [27]. In dieser frühen Phase führt die HAT ohne eine dringliche Wiederherstellung der arteriellen Durchblutung (Revaskularisation) zum Organverlust und damit zur dringlichen Retransplantation. Die dafür zugrundeliegenden Kriterien entsprechen denen, die bei der PNF (siehe III.6.2.1.2.2) Verwendung finden, da es sich hier auch um eine Funktionsverschlechterung des Transplantats handelt, allerdings mit dem Unterschied, dass das Bilirubin einen geringeren Vorhersagewert hat als der arterielle oder venöse pH-Wert und daher dieser Parameter anstelle von Serum-Bilirubin eingesetzt wird [22, 27, 28]. Die frühe HAT mit Zeichen eines Versagens der Leber gemäß den genannten HAT-Kriterien erfordert eine HU-Retransplantation. Dabei sollte diese dringlich erfolgen, nachdem die initiale Lebertransplantation klinisch überstanden ist und bevor bereits Gallenwegskomplikationen durch die mangelnde arterielle Versorgung aufgetreten sind, die zur Besiedelung des Gallenwegsystems und zur biliären Sepsis führen, die eine erneute Transplantation unmöglich machen können. Eine Analyse der Daten der Vermittlungsstelle zeigte allerdings auch, dass 28 % der HU-Meldungen bei Erwachsenen mit HAT nach dem 14. postoperativen Tag gestellt wurden (im Mittel an Tag 61 nach Lebertransplantation). Gleichzeitig wiesen 39 % der erwachsenen HAT-Patienten einen labMELD-Wert von  $> 25$  Punkten auf, was verdeutlicht, dass zum Zeitpunkt der Listung mehr als die Hälfte dieser Patienten kein schweres Leberversagen aufwies (unveröffentlichte Daten der Vermittlungsstelle). Damit existiert eine zweite Gruppe von HAT-Patienten, die entweder kein Leberversagen aufweisen oder spät die Komplikation der HAT entwickeln, die aber auch von einem Transplantatverlust bedroht sind. Diese Patienten profitieren auch von einer beschleunigten Retransplantation, diese muss aber nicht im Wege des hochdringlichen Verfahrens erfolgen. Daher ist für diese Patienten eine Standard-Exception (SE) mit der Gewährung von 40 MELD-Punkten vorgesehen, die eine zügige Transplantation ermöglicht ohne internationale HU-Priorität. Vergleiche insoweit die Neueinfügung in Tabelle 3: matchMELD-Standardkriterien (Standard-Exceptions). Diese SE entspricht der in den USA [23] üblichen Regelung in dieser Situation [22].

#### II.2.5 Zum Kapitel III.6.2.1.2.4 Morbus Wilson

Der Morbus Wilson ist eine genetische Erkrankung mit einer Inzidenz von 1:30.000. Er manifestiert sich in ca. 5 % der Patienten als akutes Leberversagen [20, 24] und tritt bei Frauen zwei- bis vierfach häufiger als bei Männern auf [25, 26].

Das akute Leberversagen beim Morbus Wilson unterscheidet sich (wie beim Budd-Chiari-Syndrom) von den klassischen Standarddefinitionen eines akuten Leberversagens insofern, als eine chronische Lebererkrankung vorbesteht, also eine Zirrhose

vorliegen kann. Dies kann auch bei Kindern der Fall sein [29]. Eine fulminanter Verlauf kann bei Patienten vorkommen, bei denen der Morbus Wilson bisher nicht diagnostiziert worden ist oder bei denen eine manifeste Verschlechterung des bekannten Krankheitsbildes z. B. durch akute Infektionen, Nichtansprechen der Behandlung oder medikamentöse Inadhärenz aufgetreten ist [22, 27].

Bei Patienten mit akuter Präsentation des Morbus Wilson besteht ohne Lebertransplantation ein hohes Mortalitätsrisiko [30]. Die Dringlichkeit zur Lebertransplantation kann anhand des revidierten Wilson-Disease-Prognostic-Index eingeschätzt werden [31–33].

Bei Erwachsenen sind im Kontext pathologischer Leberwerte Koagulationsstörungen (INR > 1,5) und eine hepatische Enzephalopathie ( $\geq 1$ ) als Kriterien des akuten Leberversagens seitens internationaler Fachgesellschaften akzeptiert; diese sollten daher für die HU-Listung beim Morbus Wilson vorliegen [5, 34, 35]. Eine hepatische Enzephalopathie tritt bei Kindern mit akutem Leberversagen seltener auf als bei Erwachsenen [36] und muss gemäß internationalem Konsens und EASL-Leitlinie [5, 16] für die HU-Listung nicht obligat vorhanden sein, sofern eine Koagulopathie mit einem INR  $\geq 2$  nachweisbar ist.

Der im Rahmen einer Konsensuskonferenz aus verschiedenen diagnostischen Parametern erstellte Leipzig-Score [37] wird seitens internationaler und nationaler Fachgesellschaften zur Diagnosestellung des Morbus Wilson empfohlen (EASL, AASLD) und ist in der klinischen Praxis etabliert [38, 39]. Bei Kindern lag unter Anwendung des Leipzig-Scores zur Diagnose des Morbus Wilson die Sensitivität zwischen 90 % und 98,1 % und die Spezifität zwischen 91,6 % und 96,6 % [40, 41]. Bei einem akuten Leberversagen beim Morbus Wilson wurde in der Literatur zur Diagnosestellung z. T. auch eine modifizierte Auswertung herangezogen, in der lediglich zwei Kriterien des Leipzig-Scores (unabhängig vom Gesamtscorewert) zur Diagnosestellung eines Morbus Wilson erfüllt sein mussten [42]. Dies wird in der Richtlinienrevision daher so abgebildet, dass von spezifisch genannten Diagnosekriterien zwei erfüllt sein müssen. Die Verwendung von verschiedenen Kriterien hat folgenden Hintergrund:

Das Vorliegen eines Kayser-Fleischer-Rings, der nur bei etwa 50 % der Patienten bei überwiegend hepatischer Manifestation nachweisbar ist [43–45], ist ein zuverlässiger diagnostischer Hinweis für eine manifeste Kupferüberladung. Die Parameter des Kupferstoffwechsels (Coeruloplasmin, Kupferausscheidung im Urin, freie Kupferkonzentration im Serum) sind allerdings beim akuten, fulminanten Verlauf des Morbus Wilson diagnostisch nur eingeschränkt verwertbar und können auch bei anderen Lebererkrankungen mit fulminantem Verlauf häufig pathologisch ausfallen [30, 31, 46].

Einfache Labormarker bzw. Laborwertkonstellationen können zur Diagnostik des Morbus Wilson ergänzend hinzugezogen werden. Die Akutform des Morbus Wilson weist meist niedrigere Transaminasen [30] und niedrigere AP-Werte trotz deutlicher Bilirubin-erhöhungen im Vergleich zu anderen fulminant verlaufenden Lebererkrankungen auf [34, 47, 48]. Eine AP/Gesamt-Bilirubin-Ratio < 4 sowie eine AST/ALT-Ratio > 2,2 ergab für die Diagnosestellung eines fulminant verlaufenden Morbus Wilson eine Sensitivität von jeweils 94 % und eine Spezifität von 96 % bzw. 94 % [42].

Allerdings sind diese Parameter nicht pathognomonisch für den Morbus Wilson, so dass seine Diagnose auf der Kombination verschiedener klinischer, laborchemischer und morphologischer Parameter [49] unter Hinzuziehung komplexerer Modelle (Leip-

zig-Score [37], diagnostische Algorithmen internationaler Fachgesellschaften [38, 39, 50]) beruhen sollte.

## II.2.7 Zum Kapitel III.6.2.1.2.5 Budd-Chiari-Syndrom

Das Budd-Chiari-Syndrom ist eine seltene Abflussstörung der Leber auf der Ebene der kleinen oder großen Lebervenen, der V. cava inferior und/oder des rechten Vorhofes [51]. Prädisponierende Faktoren sind u. a. angeborene oder erworbene Blutgerinnungsstörungen, hämatologische Erkrankungen, orale Kontrazeptiva, chronische Entzündungen, Infektionen oder Tumore [52, 53]. In Asien und Südafrika ist die zugrunde liegende Störung häufig eine membranöse Obstruktion der V. cava inferior oder der Lebervenen [54, 55]. In ca. 75 % der Fälle sind ein oder mehrere prädisponierende Faktoren vorhanden [56].

Die Diagnostik einer Gerinnungsstörung kann die Bestimmung von Protein S, Protein C, Antithrombin, Faktor-V-Leiden-Mutation, Prothrombin-G20210A-Genvariante und Antiphospholipid AK inkludieren [57]. Die Diagnose stützt sich auf den Farbdoppler-gestützten Ultraschall [58]. Ergänzend kann eine Schnittbild-diagnostik durchgeführt werden [59].

Das Budd-Chiari-Syndrom manifestiert sich durch Komplikationen der portal-venösen Hypertension, meist mit Ascites, Hepatosplenomaglie, abdominalen Beschwerden, Ikterus und/oder peripheren Ödemen. Beim akuten Verlauf findet sich oft eine Thrombose der drei großen Lebervenen mit fehlender Ausbildung portosystemischer Kollateralen und konsekutivem Leberzellzerfall und Leberversagen [60].

Bei Patienten mit Manifestation eines Budd-Chiari-Syndroms wird als primäre Maßnahme üblicherweise eine Antikoagulation eingeleitet [52]. Wenn eine Rekanalisation (Thrombolyse, Angioplastie, Stenting bzw. die Anlage eines transjugulären portosystemischen Stent-Shunts (TIPS) [61–63] oder ein chirurgischer portosystemischer Shunt [64] z. B. technisch oder anatomisch nicht möglich ist oder nicht zu einer Verbesserung der portalen Hypertension und hepatischen Dekompression führt, sollte dieses schriftlich dokumentiert werden.

Die Kriterien für das akute Leberversagen bei Budd-Chiari-Syndrom entsprechen nicht den üblichen Kriterien für das akute Leberversagen, da diese Patienten mit seit Wochen oder Monaten bestehender Lebererkrankung und zunächst subakuter Manifestation einen fulminanten Krankheitsverlauf entwickeln und daher einen HU-Status erlangen können. Damit ist beim Vorliegen eines akuten Leberversagens auf der Basis eines Budd-Chiari-Syndroms bereits eine chronische Komponente der Erkrankung vorhanden, die sich dadurch äußert, dass Hinweise für eine Leberzirrhose sowohl bei Erwachsenen wie auch bei Kindern vorliegen können, was dieses akute Leberversagen von anderen unterscheidet, so dass die Leberzirrhose nicht gegen die Diagnose und damit die Anerkennung eines HU-Status sprechen kann. Dies wird daher im letzten Satz unter III.6.2.1.1 sowie unter der Definition des Budd-Chiari-Syndroms erwähnt.

Beim Budd-Chiari-Syndrom bei Erwachsenen erwies sich zur Prädiktion der 3-Monats-Mortalität und damit der Dringlichkeit einer Lebertransplantation der Rotterdam-Score (Rotterdam score =  $1,27 \times \text{hepatic encephalopathy}^a + 1,04 \times \text{ascites}^b + 0,72 \times \text{INR}^c + 0,004 \times \text{total bilirubin}$ ) im Vergleich zum MELD-Score, CTP-Score und Clichy-Prognose-Score am zuverlässigsten [65, 66]. Für Kinder werden analog zu Morbus Wilson die Kriterien eines akuten Leberversagens unter Berücksichtigung eines Consensus-Papers der US-amerikanischen Pediatric Acute Liver

Failure Group [5, 16] und der EASL-Leitlinie [5] zugrunde gelegt. Belastbare Daten zum Langzeitüberleben nach Lebertransplantation bei Budd-Chiari-Syndrom und myeloproliferativer Erkrankung liegen nicht vor. Bisherige Ergebnisse aus kleinen Kohorten-Untersuchungen waren vergleichbar mit denen bei Patienten ohne zugrundeliegende myeloproliferative Erkrankung [67, 68]. Insbesondere bei JAK2-positiven Patienten wird vor Listung eine schriftliche hämatookologische Beurteilung der Prognose nach Lebertransplantation benötigt [69]. Die JAK2-V617F-Punktmutation ist eine genetische Mutation, die ursächlich für einige myeloproliferative Neoplasien ist, einer Gruppe von Krankheiten, die auf der bösartigen Entartung von blutbildenden Zellen beruhen.

## II.2.7 Zum Kapitel III.6.2.1.2.6 Leberresektion bei toxischem Lebersyndrom (lebensbedrohliches Lebertrauma oder anhepatischer Zustand)

Die Funktion einer Leber ist bis heute nicht durch maschinelle oder andere therapeutische Verfahren ersetzbar. Daher führt der Verlust der gesamten Leberfunktion kurzfristig zum Tod. Es existieren zwei klinische Szenarien, in denen die gesamte Leberfunktion verloren ist: 1. die traumatische Schädigung der Leber, die operativ nicht zu korrigieren ist und 2. die therapeutische Leberresektion, wenn die Leber Ursache eines sog. toxischen Lebersyndroms („toxic liver syndrome“) ist:

1. Die Sterblichkeit bei einer traumatischen Leberschädigung erreicht 90 %, wenn die die Leber versorgenden Gefäße betroffen sind [70]. In diesen Fällen droht der komplette Verlust der Leber. Sofern die Traumatisierung des Bauchraums und der großen Gefäße es zulässt, ist in dieser Situation für eine Gruppe betroffener Patienten die Lebertransplantation eine lebensrettende therapeutische Option. Beschreibungen einer traumatischen Leberschädigung mit rettender Lebertransplantation wurden als Fallserien einzelner Zentren publiziert [71–73]. Eine 2016 veröffentlichte Analyse des europäischen Lebertransplantations-Registers (ELTR) zwischen 1998 und 2013 identifizierte 73 solcher Fälle, die in 37 Zentren transplantiert wurden [74]. Hierbei zeigt sich, dass die 90-Tage-Sterblichkeit durch die Lebertransplantation auf 43 % gesenkt werden kann. Entscheidend ist hierbei das Ausmaß des Traumas im Bauchraum. Für die Listung zur HU-Transplantation kommen keine gesonderten Scores zur Anwendung, da der traumatische Verlust der Leber an sich ein irreversibles Leberversagen darstellt.

2. Das toxische Lebersyndrom ist eine mögliche Folge einer akuten Leberschädigung, bei der es – ausgelöst durch die erkrankte Leber – zu einer für das Überleben kritischen Verschlechterung des Stoffwechsels (Säure-Basen-Balance) und zur Kreislaufinstabilität kommt. Dies wird durch den Zerfall von Lebergewebe und der dadurch initiierten Entzündungsreaktion ausgelöst. Das Ergebnis ist ein Multiorganversagen bestehend aus einem Kreislaufschock, einer metabolischen Azidose, einem Nierenversagen und oft auch einem Versagen der Atmung. Als Überbrückung zur Transplantation kann daher in diesen Fällen die komplette Entfernung der Leber, die das Multiorganversagen auslöst, sinnvoll sein. In den 1990er Jahren wurde erstmals das Konzept der zweizeitigen Transplantation mit zuerst erfolgreicher Hepatektomie (kompletter Entfernung der Leber) zur Stabilisierung des Multiorganversagens und nachgeschalteter hochdringlicher Lebertransplantation

durchgeführt [75]. Weitere Berichte bestätigten dieses Vorgehen [76, 77]. Im Falle einer Hepatektomie bei toxischem Lebersyndrom ist daher die hochdringliche Lebertransplantation indiziert. Für die Listung zur HU-Transplantation kommen dabei keine gesonderten Scores zur Anwendung, da die operative Entfernung der Leber an sich ein irreversibles Leberversagen darstellt.

Erfolgt eine Leberresektion, so kann im Falle des Organverlusts durch die Resektion eine Transplantation aber nur dann erfolgen, wenn vor der Resektion eine Indikation zur Transplantation bestanden hat. Aus diesem Grund wurde der Hinweis auf III.2.2 aufgenommen.

## II.2.8 Zum Kapitel III.6.2.1.3 HU bei kombinierter Darm-Leber- oder multiviszeraler Transplantation

Vaskuläre Thrombembolien im Versorgungsgebiet der Bauchgefäße (viszerales Stromgebiet) sind seltene lebensgefährliche Komplikationen, die mit einem Gewebeuntergang (diffuse Nekrose) von einem oder mehrerer Organe des Bauchraums einhergehen können. In diesem Fall ist die Prognose ohne einen mehrfachen Organersatz infaust. In diesem Zusammenhang kann die Transplantation von Leber und Darm und ggfs. weiterer Bauchorgane als Multiviszeraltransplantation die einzige Option einer lebensrettenden therapeutischen Intervention sein [78, 79]. Eine Transplantation im Status HU ist notwendig, da es sich hierbei um einen zeitkritischen Notfall mit hoher kurzfristiger Mortalität handelt. Da hierbei eine interdisziplinäre Expertise erforderlich ist, soll neben einem Leber-Auditor ein in der Darmtransplantation erfahrener Auditor an dem durch die Vermittlungsstelle obligat durchgeführten Auditverfahren beteiligt werden.

Es wurde ein Hinweis auf die Regelung in Kapitel III.6.2.1.3 im Kapitel III.6.5 (Bevorzugte kombinierte Organtransplantation) aufgenommen.

## II.3 Redaktionelle Änderungen

### II.3.1 Kapitel III.2.2 Bösartige Erkrankungen

Die Ergänzung im Kapitel „bösartige Erkrankungen“ dient der Klarstellung. Im Falle der Behandlung einer bösartigen Erkrankung mittels Resektion und einem damit verbundenen Organverlust kann eine Transplantation nur dann erfolgen, wenn bereits vor der Resektion eine Indikation zur Transplantation bestanden hat. Um dies in der Richtlinie ausdrücklich klarzustellen, wurde die Ergänzung vorgenommen.

### II.3.2 Kapitel II.6.2.2.2 (Tabelle 3: matchMELD-Standardkriterien (Standard-Exceptions))

#### II.3.2.1 Neuroendokrine Tumoren

Die Änderung in der Standard-Exception zu den neuroendokrinen Tumoren basiert darauf, dass ein Ausschluss von Patienten, die aufgrund von Datenschutzbedenken oder Ähnlichem nicht im NET-Register registriert sind, bei der Schaffung der Regelung nicht gewollt war. Um dies klarzustellen, wurde die Änderung vorgenommen.

#### II.3.2.2 PSC

Um die Schreibweise zu vereinheitlichen wurde „sclerosierende“ wie bei der SSC mit „k“ geschrieben.

### II.3.3 Kapitel III.6.5 Bevorzugte kombinierte Organtransplantation

Betreffend die kombinierte Darm-Leber- oder multiviszerales Transplantation wurde aus redaktionellen Gründen darauf hingewiesen, dass insoweit Abschnitt III.6.2.1.3 zu beachten ist.

### II.3.4 Kapitel III.8.1.1 und III.8.2 HU-Verfahren und Aufgaben der Auditgruppe und Verfahren

Weitere redaktionelle Änderungen finden sich unter III.8.1.1 und III.8.2. Sie dienen lediglich der Klarstellung, welche Verfahren betroffen sind.

## II.4 Literatur

1. WLODZIMIROW, K A, ESLAMI, S, et al. Systematic Review: Acute Liver Failure – One Disease, More Than 40 Definitions. *Alimentary pharmacology & therapeutics*, 2012, 35(11), 1245–1256. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1365-2036.2012.05097.x.
2. O'GRADY, J. Timing and Benefit of Liver Transplantation in Acute Liver Failure. *Journal of Hepatology*, 2014, 60(3), 663–670. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2013.10.024.
3. BERNUAU, J, GOUDEAU, A, et al. Multivariate Analysis of Prognostic Factors in Fulminant Hepatitis B. *Hepatology*, 1986, 6(4), 648–651.
4. EUROPEAN ASSOCIATION FOR THE STUDY OF THE LIVER. Clinical Practice Guidelines. Verfügbar unter: <http://www.easl.eu/research/our-contributions/clinical-practice-guidelines> [Zugriff am: 16. Oktober 2018].
5. WENDON, J, CORDOBA, J, et al. EASL Clinical Practical Guidelines on the management of acute (fulminant) liver failure. *Journal of Hepatology*, 2017, 66(5), 1047–1081. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2016.12.003.
6. MCPHAIL, M J, WENDON, J A, BERNAL, W. Meta-Analysis of Performance of King's College Hospital Criteria in Prediction of Outcome in Non-Paracetamol-Induced Acute Liver Failure. *Journal of Hepatology*, 2010, 53(3), 492–499. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2010.03.023.
7. O'GRADY, J G, ALEXANDER, G J, et al. Early Indicators of Prognosis in Fulminant Hepatic Failure. *Gastroenterology*, 1989, 97(2), 439–445.
8. FAVALORO, E J. Optimizing the Verification of Mean Normal Prothrombin Time (MNPT) and International Sensitivity Index (ISI) for Accurate Conversion of Prothrombin Time (PT) to International Normalized Ratio (INR). *Methods in molecular biology* (Clifton, N.J.), 2017, 1646, 59–74. Verfügbar unter: doi:10.1007/978-1-4939-7196-1\_4.
9. PAUWELS, A, MOSTEFA-KARA, N, et al. Emergency Liver Transplantation for Acute Liver Failure. Evaluation of London and Clichy Criteria. *Journal of Hepatology*, 1993, 17(1), 124–127.
10. BERNAL, W, HYYRYLAINEN, A, et al. Lessons From Look-Back in Acute Liver Failure? a Single Centre Experience of 3300 Patients. *Journal of Hepatology*, 2013, 59(1), 74–80. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2013.02.010.
11. SCHMIDT, L E, LARSEN, F S. Meld Score as a Predictor of Liver Failure and Death in Patients With Acetaminophen-Induced Liver Injury. *Hepatology*, 2007, 45(3), 789–796. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.21503.
12. ZAMAN, M B, HOTI, E, et al. Meld Score as a Prognostic Model for Listing Acute Liver Failure Patients for Liver Transplantation. *Transplantation Proceedings*, 2006, 38(7), 2097–2098. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.transproceed.2006.06.004.
13. MCPHAIL, M J W, FARNE, H, et al. Ability of King's College Criteria and Model for End-Stage Liver Disease Scores to Predict Mortality of Patients With Acute Liver Failure. A Meta-analysis. *Clinical gastroenterology and hepatology : the official clinical practice journal of the American Gastroenterological Association*, 2016, 14(4), 516–525.e5; quiz e43-e45. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.cgh.2015.10.007.
14. NHS ORGAN DONATION AND TRANSPLANTATION. POLICY POL195/6 – Liver Transplantation: Selection Criteria and Recipient Registration. Bristol, UK. Verfügbar unter: [http://odt.nhs.uk/pdf/liver\\_selection\\_policy.pdf](http://odt.nhs.uk/pdf/liver_selection_policy.pdf) [Zugriff am: 26. November 2020].
15. MELTER M, RODECK B, BRODEHL J, Hrsg. Akutes Leberversagen im Kindesalter. *Monatsschr Kinderheilkd* 144, 1996.
16. SQUIRES, R H, SHNEIDER, B L, et al. Acute Liver Failure in Children: The First 348 Patients in the Pediatric Acute Liver Failure Study Group. *The Journal of Pediatrics*, 2006, 148(5), 652–658. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jpeds.2005.12.051.
17. NG, V L, LI, R, et al. Outcomes of Children With and Without Hepatic Encephalopathy From the Pediatric Acute Liver Failure Study Group. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2016, 63(3), 357–364. Verfügbar unter: doi:10.1097/MPG.0000000000001178.
18. NARKEWICZ, M R, DELL OLIO, D, et al. Pattern of Diagnostic Evaluation for the Causes of Pediatric Acute Liver Failure: An Opportunity for Quality Improvement. *The Journal of Pediatrics*, 2009, 155(6), 801–806.e1. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jpeds.2009.06.005.
19. DURAND, P, DEBRAY, D, et al. Acute Liver Failure in Infancy: A 14-Year Experience of a Pediatric Liver Transplantation Center. *The Journal of Pediatrics*, 2001, 139(6), 871–876. Verfügbar unter: doi:10.1067/mpd.2001.119989.
20. BAKER, A, ALONSO, M E, AW, M M, CIOCCA, M, PORTA, G, ROSENTHAL, P. Hepatic Failure and Liver Transplant: Working Group Report of the Second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2004, (39), S.632–639.
21. WHITTINGTON, P F, ALONSO, E M. Fulminant Hepatitis and Acute Liver Failure. In: D.A. KELLY, Hg. *Diseases of the Liver and Biliary System in Children*. 2nd ed. Malden, Mass.: Blackwell Pub, 2007, S. 107–126. ISBN 9780470987049.
22. Organ Procurement and Transplantation Network Policies, 2018. Verfügbar unter: [https://optn.transplant.hrsa.gov/media/1200/optn\\_policies.pdf#nameddest=Policy\\_09](https://optn.transplant.hrsa.gov/media/1200/optn_policies.pdf#nameddest=Policy_09) [Zugriff am: 16. Oktober 2018].
23. OPTN. Policies [online] [Zugriff am: 16. Oktober 2018]. Verfügbar unter: [https://optn.transplant.hrsa.gov/media/1200/optn\\_policies.pdf](https://optn.transplant.hrsa.gov/media/1200/optn_policies.pdf).
24. KHANDOGA, A, ISKANDAROV, E, et al. Model for End-Stage Liver Disease Score in the First 3 Weeks After Liver Transplantation as a Predictor for Long-Term Outcome. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, 2016, 28(2), 153–158. Verfügbar unter: doi:10.1097/MEG.0000000000000505.
25. NEVES, D B, RUSI, M B, et al. Primary Graft Dysfunction of the Liver: Definitions, Diagnostic Criteria and Risk Factors. *Einstein (Sao Paulo, Brazil)*, 2016, 14(4), 567–572. Verfügbar unter: doi:10.1590/S1679-45082016RW3585.
26. OLTHOFF, K M, KULIK, L, et al. Validation of a Current Definition of Early Allograft Dysfunction in Liver Transplant Recipients and Analysis of Risk Factors. *Liver Transplantation*, 2010, 16(8), 943–949. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.22091.
27. HEATON, N D. Hepatic Artery Thrombosis. Conservative Management or Retransplantation? *Liver Transplantation*, 2013, 19 Suppl 2, S14–6. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.23739.
28. BUCHHOLZ, B M, KHAN, S, et al. Retransplantation in Late Hepatic Artery Thrombosis: Graft Access and Transplant Outcome. *Transplantation direct*, 2017, 3(8), e186. Verfügbar unter: doi:10.1097/TXD.0000000000000705.
29. ROBERTS, E A, SOCHA, P. Wilson Disease in Children. *Handbook of clinical neurology*, 2017, 142, 141–156. Verfügbar unter: doi:10.1016/B978-0-444-63625-6.00012-4.
30. EISENBACH, C, SIEG, O, et al. Diagnostic Criteria for Acute Liver Failure Due to Wilson Disease. *World Journal of Gastroenterology*, 2007, 13(11), 1711–1714.
31. DHAWAN, A, TAYLOR, R M, et al. Wilson's Disease in Children: 37-Year Experience and Revised King's Score for Liver Transplantation. *Liver Transplantation*, 2005, 11(4), 441–448. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.20352.
32. NAZER, H, EDE, R J, et al. Wilson's Disease: Clinical Presentation and Use of Prognostic Index. *Gut*, 1986, 27(11), 1377–1381.
33. FISCHER, R T, SOLTYS, K A, et al. Prognostic Scoring Indices in Wilson Disease: A Case Series and Cautionary Tale. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2011, 52(4), 466–469. Verfügbar unter: doi:10.1097/MPG.0b013e31820b0211.
34. LEE, W M, STRAVITZ, R T, LARSON, A M. Introduction to the Revised American Association for the Study of Liver Diseases Position Paper on Acute Liver Failure 2011. *Hepatology*, 2012, 55(3), 965–967. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.25551.
35. DONNELLY, M C, HAYES, P C, SIMPSON, K J. The Changing Face of Liver Transplantation for Acute Liver Failure. Assessment of Current Status and Implications for Future Practice. *Liver Transplantation*, 2016, 22(4), 527–535. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.24403.
36. ARNON, R, ANNUNZIATO, R, et al. Liver Transplantation for Children With Wilson Disease: Comparison of Outcomes Between Children and Adults. *Clinical Transplantation*, 2011, 25(1), E52–60. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1399-0012.2010.01327.x.
37. FERENCI, P, CACA, K, et al. Diagnosis and Phenotypic Classification of Wilson Disease. *Liver International*, 2003, 23(3), 139–142.
38. EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's Disease. *Journal of Hepatology*, 2012, 56(3), 671–685. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2011.11.007.
39. AASLD. Practice Guidelines [online] [Zugriff am: 16. Oktober 2018]. Verfügbar unter: <https://www.aasld.org/publications/practice-guidelines-0>.
40. DHAWAN, A. Evaluation of the Scoring System for the Diagnosis of Wilson's Disease in Children. *Liver International*, 2005, 25(3), 680–681. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1478-3231.2005.01072.x.
41. NICASTRO, E, RANUCCI, G, et al. Re-Evaluation of the Diagnostic Criteria for Wilson Disease in Children With Mild Liver Disease. *Hepatology*, 2010, 52(6), 1948–1956. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.23910.
42. KORMAN, J D, VOLENBERG, I, et al. Screening for Wilson Disease in Acute Liver Failure: A Comparison of Currently Available Diagnostic Tests. *Hepatology*, 2008, 48(4), 1167–1174. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.22446.
43. GOW, P J, SMALLWOOD, R A, et al. Diagnosis of Wilson's Disease: An Experience Over Three Decades. *Gut*, 2000, 46(3), 415–419.

44. STEINDL, P, FERENCI, P, et al. Wilson's Disease in Patients Presenting With Liver Disease: A Diagnostic Challenge. *Gastroenterology*, 1997, 113(1), 212–218. Verfügbar unter: doi:10.1016/S0016-5085(97)70097-0.
45. EMRE, S, ATILASOY, E O, et al. Orthotopic Liver Transplantation for Wilson's Disease: A Single-Center Experience. *Transplantation*, 2001, 72(7), 1232–1236. Verfügbar unter: doi:10.1097/00007890-200110150-00008.
46. DHAWAN, A. Acute Liver Failure in Children and Adolescents. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*, 2012, 36(3), 278–283. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.clinre.2012.03.022.
47. TISSIÈRES, P, CHEVRET, L, et al. Fulminant Wilson's Disease in Children. Appraisal of a Critical Diagnosis. *Pediatric Critical Care Medicine*, 2003, 4(3), 338–343. Verfügbar unter: doi:10.1097/01.PCC.0000074268.77622.DE.
48. SOCHA, P, JANCZYK, W, et al. Wilson's Disease in Children. Wila Position Paper by the Hepatology Committee of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition's Disease in Children. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2018, 66(2), 334–344. Verfügbar unter: doi:10.1097/MPG.0000000000001787.
49. POUJOIS, A, WOIMANT, F. Wilson's Disease. A 2017 Update. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*, 2018. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.clinre.2018.03.007.
50. ROBERTS, E A, SCHILSKY, M L. Diagnosis and Treatment of Wilson Disease: An Up-date. *Hepatology*, 2008, 47(6), 2089–2111. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.22261.
51. SHIN, N, KIM, Y H, et al. Redefining Budd-Chiari Syndrome: A Systematic Review. *World Journal of Hepatology*, 2016, 8(16), 691–702. Verfügbar unter: doi:10.4254/wjh.v8.i16.691.
52. DELEVE, L D, VALLA, D-C, GARCIA-TSAO, G. Vascular Disorders of the Liver. *Hepatology*, 2009, 49(5), 1729–1764. Verfügbar unter: doi:10.1002/hep.22772.
53. RAJANI, R, MELIN, T, et al. Budd-Chiari Syndrome in Sweden: Epidemiology, Clinical Characteristics and Survival – an 18-Year Experience. *Liver International*, 2009, 29(2), 253–259. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1478-3231.2008.01838.x.
54. MARTENS, P, NEVENS, F. Budd-Chiari Syndrome. *United European Gastroenterology Journal*, 2015, 3(6), 489–500. Verfügbar unter: doi:10.1177/2050640615582293.
55. AKAMATSU, N, SUGAWARA, Y, KOKUDO, N. Budd-Chiari Syndrome and Liver Transplantation. *Intractable & Rare Diseases Research*, 2015, 4(1), 24–32. Verfügbar unter: doi:10.5582/irrd.2014.01031.
56. GRUS, T, LAMBERT, L, et al. Budd-Chiari Syndrome. *Prague Medical Report*, 2017, 118(2–3), 69–80. Verfügbar unter: doi:10.14712/23362936.2017.6.
57. EASL Clinical Practice Guidelines. Vascular Diseases of the Liver. *Journal of Hepatology*, 2016, 64(1), 179–202. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jhep.2015.07.040.
58. JANSSEN, H L A, GARCIA-PAGAN, J-C, et al. Budd-Chiari Syndrome: A Review by an Expert Panel. *Journal of Hepatology*, 2003, 38(3), 364–371.
59. VAN WETTERE, M, BRUNO, O, et al. Diagnosis of Budd-Chiari Syndrome. *Abdominal Radiology (New York)*, 2018, 43(8), 1896–1907. Verfügbar unter: doi:10.1007/s00261-017-1447-2.
60. PAREKH, J, MATEI, V M, et al. Budd-Chiari Syndrome Causing Acute Liver Failure: A Multicenter Case Series. *Liver Transplantation*, 2017, 23(2), 135–142. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.24643.
61. HE, F-L. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt for Severe Jaundice in Patients with Acute Budd-Chiari Syndrome. *World Journal of Gastroenterology*, 2015, 21(8), 2413. Verfügbar unter: doi:10.3748/wjg.v21.i8.2413.
62. VALLA, D-C. The Diagnosis and Management of the Budd-Chiari Syndrome: Consensus and Controversies. *Hepatology*, 2003, 38(4), 793–803. Verfügbar unter: doi:10.1053/jhep.2003.50415.
63. BONNEL, A R, BUNCHORNTAVAKUL, C, RAJENDER REDDY, K. Transjugular Intra-hepatic Portosystemic Shunts in Liver Transplant Recipients. *Liver Transplantation*, 2014, 20(2), 130–139. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.23775.
64. HIDAKA, M, EGUCHI, S. Budd-Chiari Syndrome: Focus on Surgical Treatment. *Hepatology Research*, 2017, 47(2), 142–148. Verfügbar unter: doi:10.1111/hepr.12752.
65. MONTANO-LOZA, A J, TANDON, P, et al. Rotterdam Score Predicts Early Mortality in Budd-Chiari Syndrome, and Surgical Shunting Prolongs Transplant-Free Survival. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*, 2009, 30(10), 1060–1069. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1365-2036.2009.04134.x.
66. DARWISH MURAD, S, KIM, W R, et al. Can the Model for End-Stage Liver Disease Be Used to Predict the Prognosis in Patients with Budd-Chiari Syndrome? *Liver Transplantation*, 2007, 13(6), 867–874. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.21171.
67. POTTHOFF, A, ATTIA, D, et al. Long-Term Outcome of Liver Transplant Patients with Budd-Chiari Syndrome Secondary to Myeloproliferative Neoplasms. *Liver International*, 2015, 35(8), 2042–2049. Verfügbar unter: doi:10.1111/liv.12816.
68. OLDAKOWSKA-JEDYNAK, U, ZIARKIEWICZ, M, et al. Myeloproliferative Neoplasms and Recurrent Thrombotic Events in Patients Undergoing Liver Transplantation for Budd-Chiari Syndrome: A Single-Center Experience. *Annals of Transplantation*, 2014, 19, 591–597. Verfügbar unter: doi:10.12659/AOT.890834.
69. O'GRADY, J G. Budd-Chiari Syndrome and Acute Liver Failure: A Complex Condition Requiring a Rapid Response. *Liver Transplantation*, 2017, 23(2), 133–134. Verfügbar unter: doi:10.1002/lt.24695.
70. DAVID RICHARDSON, J, FRANKLIN, G A, et al. Evolution in the Management of Hepatic Trauma: A 25-Year Perspective. *Annals of Surgery*, 2000, 232(3), 324–330.
71. KALTENBORN, A, REICHERT, B, et al. Long-Term Outcome Analysis of Liver Transplantation for Severe Hepatic Trauma. *The Journal of Trauma and Acute Care Surgery*, 2013, 75(5), 864–869. Verfügbar unter: doi:10.1097/TA.0b013e3182a8fe8a.
72. PLACKETT, T P, BARMPPARAS, G, et al. Transplantation for Severe Hepatic Trauma. *The Journal of Trauma*, 2011, 71(6), 1880–1884. Verfügbar unter: doi:10.1097/TA.0b013e31822b1035.
73. PATRONO, D, BRUNATI, A, et al. Liver Transplantation After Severe Hepatic Trauma: A Sustainable Practice. A Single-Center Experience and Review of the Literature. *Clinical Transplantation*, 2013, 27(4), E528–37. Verfügbar unter: doi:10.1111/ctr.12192.
74. KRAWCZYK, M, GRAJ, M, et al. Liver Transplantation for Hepatic Trauma: A Study From the European Liver Transplant Registry. *Transplantation*, 2016, 100(11), 2372–2381. Verfügbar unter: doi:10.1097/TP.0000000000001398.
75. RINGE, B, LÜBBE, N, et al. Total Hepatectomy and Liver Transplantation as Two-Stage Procedure. *Annals of Surgery*, 1993, 218(1), 3–9.
76. FERRAZ-NETO, B H, MORAES-JUNIOR, J M A, et al. Total Hepatectomy and Liver Transplantation as a Two-Stage Procedure for Toxic Liver: Case Reports. *Transplantation Proceedings*, 2008, 40(3), 814–816. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.transproceed.2008.02.043.
77. MONTALTI, R, BUSANI, S, et al. Two-Stage Liver Transplantation: An Effective Procedure in Urgent Conditions. *Clinical Transplantation*, 2010, 24(1), 122–126. Verfügbar unter: doi:10.1111/j.1399-0012.2009.01118.x.
78. VIANNA, R M, MANGUS, R S, et al. Multivisceral Transplantation for Diffuse Portomesenteric Thrombosis. *Annals of Surgery*, 2012, 255(6), 1144–1150. Verfügbar unter: doi:10.1097/SLA.0b013e31825429c0.
79. SHARKEY, L M, RUSSELL, N K, et al. Urgent Multivisceral Transplantation for Widespread Splanchnic Ischemia. *Journal of the American College of Surgeons*, 2016, 222(5), 760–765. Verfügbar unter: doi:10.1016/j.jamcollsurg.2016.02.010.

### III Verfahrensablauf

Die Arbeitsgruppe zur Revision der Richtlinie für die Wartelistenföhrung und Organvermittlung zur Lebertransplantation hat sich seit Oktober 2017 mit der Überarbeitung der HU-Regelung sowie den redaktionellen Änderungen zu den neuroendokrinen Tumoren und den böartigen Erkrankungen befasst.

#### III.1 Beratungsablauf in den Gremien

##### III.1.1 Verfahren

Die Erarbeitung und Beschlussfassung der Richtlinie erfolgte gemäß der im Statut der Ständigen Kommission Organtransplantation der Bundesärztekammer geregelten Verfahren.

##### III.1.2 Beratungsablauf in der Arbeitsgruppe

Die Arbeitsgruppe zur Revision der Richtlinie für die Wartelistenföhrung und Organvermittlung zur Lebertransplantation hat sich in der Amtsperiode 2015–2018 in folgenden Sitzungen

12. Sitzung vom 12.10.2017
14. Sitzung vom 06.06.2018 und 10.08.2018
15. Sitzung vom 05.09.2018
16. Sitzung vom 14.11.2018

mit der Überarbeitung der HU-Regelung befasst und die geplante Richtlinienänderung zur ersten Lesung im Rahmen der Ständigen Kommission Organtransplantation vorbereitet.

In der Amtsperiode 2019–2022 tagte die Arbeitsgruppe Richtlinie BÄK Leber bislang dreimal:

1. Sitzung vom 06.11.2019
2. Sitzung vom 12.02.2020
3. Sitzung vom 28.10.2020

und hat die Richtlinienänderung zur zweiten Lesung im Rahmen der Ständigen Kommission Organtransplantation vorbereitet.

Im Zuge der Richtlinienüberarbeitung stand die Arbeitsgruppe u. a. in einem intensiven fachlichen Austausch mit der Deutschen Stiftung Organtransplantation, der Deutschen Transplantationsgesellschaft und Eurotransplant.

### III.1.3 Beratungsablauf in der Ständigen Kommission Organtransplantation

Die Ständige Kommission Organtransplantation hat gemäß § 10 ihres Statuts den Richtlinienänderungsvorschlag samt Begründungstext nach Vorstellung durch Prof. Dr. Strassburg, Federführender der Arbeitsgruppe zur Revision der Richtlinie für die Wartelistenführung und Organvermittlung zur Lebertransplantation, in ihrer Sitzung am 28.11.2018 in 1. Lesung und am 24.06.2020 und 25.11.2020 in 2. Lesung beraten.

### III.1.4 Beratungsablauf im Vorstand der Bundesärztekammer

Der Vorstand der Bundesärztekammer hat sich in seiner Sitzung vom 11.12.2020 mit der vorbezeichneten Richtlinie befasst und den geänderten Richtlinienentwurf und seine Begründung verabschiedet.

### III.2 Beteiligung von Experten an den Beratungen

Für die Amtsperiode 2015 – 2018 konstituierte sich die Arbeitsgruppe zur Revision der Richtlinie für die Wartelistenführung und Organvermittlung zur Lebertransplantation unter Prof. Dr. Strassburg als Federführendem am 23./24.04.2015. Die erste Sitzung der Arbeitsgruppe fand am 10.07.2015 statt.

Die Mitglieder der Arbeitsgruppe wurden ad personam berufen. In der Arbeitsgruppe waren folgende Mitglieder vertreten:

- PD Dr. med. Ana Barreiros, Geschäftsführende Ärztin der DSO-Region Mitte, Mainz
- Prof. Dr. med. Susanne Beckebaum, Chefärztin, Klinik für Innere Medizin, Gastroenterologie und Hepatologie, Katholische Kliniken Ruhrhalbinsel, Essen
- Prof. Dr. med. Michael Melter, Direktor, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg
- Prof. Dr. med. Gerd Otto, Leiter der Transplantationschirurgie Universität Mainz (seit 2012 im Ruhestand)
- Jutta Riemer, Vorsitzende, Lebertransplantierte Deutschland e. V., Bretzfeld
- Dr. med. Undine Samuel, Medical Director of Eurotransplant, Leiden/NL
- Prof. Dr. med. Utz Settmacher, Ärztlicher Direktor Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Klinikum der Friedrich-Schiller-Universität Jena
- Prof. Dr. med. Christian Strassburg, Direktor, Medizinische Klinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Bonn

In der Amtsperiode 2019–2022 konstituierte sich die Arbeitsgruppe Richtlinie BÄK Leber unter Prof. Dr. Strassburg als Federführendem und Prof. Dr. Settmacher als Stellvertreter. Die Mitglieder der Arbeitsgruppe wurden ad personam berufen. In der Arbeitsgruppe sind folgende Mitglieder vertreten:

- Prof. Dr. med. Dr. h. c. Tobias Beckurts, Ärztlicher Direktor, Chefarzt der Klinik für Allgemein-, Visceral-, Thorax- und Unfallchirurgie, Krankenhaus der Augustinerinnen – Severinsklösterchen, Köln
- Prof. Dr. med. Thomas Berg, Bereichsleiter Hepatologie, Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie, Universitätsklinikum Leipzig

- Prof. Dr. med. Jens Brockmann, Stellv. Direktor der Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Universitätsklinikum Münster
- Prof. Dr. med. Utz Settmacher, Ärztlicher Direktor Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Klinikum der Friedrich-Schiller-Universität Jena
- Prof. Dr. med. Christian Strassburg, Direktor, Medizinische Klinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Bonn
- Prof. Dr. jur. Torsten Verrel, Geschäftsführender Direktor, Kriminologisches Seminar, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn

An den Beratungen haben außerdem Prof. Dr. med. Susanne Beckebaum, Essen, Prof. Dr. med. Markus Guba, München, Prof. Dr. med. Michael Melter, Regensburg, Prof. Dr. med. Gerd Otto, Mainz, und Prof. Dr. med. Martina Sterneck, Hamburg, als Gäste teilgenommen.

### III.3 Beteiligung der Fachöffentlichkeit im schriftlichen Stellungnahmeverfahren

Im Zuge der Beteiligung der Fachöffentlichkeit im schriftlichen Stellungnahmeverfahren wurde der Richtlinienentwurf einschließlich des Begründungstextes am 04.10.2019 im Internet auftritt der Bundesärztekammer mit der Möglichkeit der schriftlichen Stellungnahme bis zum 01.11.2019 veröffentlicht. Im Deutschen Ärzteblatt vom 04.10.2019 (Jahrgang 116, Heft 40) wurde die Veröffentlichung bekannt gegeben und auf die Möglichkeit der Abgabe von Stellungnahmen bis zum 01.11.2019 hingewiesen. Des Weiteren wurde die Fachöffentlichkeit (Akademie für Ethik in der Medizin, Deutsche Transplantationsgesellschaft, Verband Lebertransplantierte Deutschland e. V., Vereinigung der deutschen Medizinrechtslehrer und alle Transplantationszentren mit Lebertransplantationsprogrammen) mit Schreiben vom 04.10.2019 über diese Möglichkeit informiert.

Im Rahmen des Fachanhörungsverfahrens gingen bis zum 01.11.2019 7 Stellungnahmen ein. Im Einzelnen handelt es sich um Stellungnahmen folgender Personen bzw. Institutionen und Verbände (in alphabetischer Reihenfolge):

- AG BÄK Verfahrensgrundsätze und AG BÄK Ethik
- Deutsche Gesellschaft für Anästhesie und Intensivmedizin (DGAI)
- Eurotransplant (ET)
- Dr. med. Simone Kathemann, UK Essen
- Dr. med. Patricia Klein, Sächsische Landesärztekammer
- Prof. Dr. med. Martina Sterneck, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
- Prof. Dr. med. habil. Ulrich Stölzel, Klinikum Chemnitz

### III.4 Allgemeine Bewertung eingegangener Stellungnahmen

Die übersandten Stellungnahmen wurden im Rahmen der 1. Sitzung der Arbeitsgruppe Richtlinie BÄK Leber beraten.

Aufgrund der eingegangenen Stellungnahmen wurden folgende Punkte als relevant für die Fortschreibung der Richtlinie identifiziert und umgesetzt:

- Klarstellung der potentiellen Kontraindikation für eine Lebertransplantation bei einer bösartigen Erkrankung vor deren Resektion
- Redaktionelle Klarstellung der beispielhaften Auf-

listung von Indikationen für die Zuerkennung des HU-Status unter Verweis auf die Möglichkeit weiterer Indikationsstellungen und der Möglichkeit eines Audits

- Präzisierung der HU-Kriterien bei Leberarterien-Thrombose (HAT) mit Streichung des Ausschlusses einer mechanischen Gallenwegsobstruktion
- redaktionelle Änderung bei der Zuerkennung eines HU-Status bei Morbus Wilson beim Erwachsenen

Folgende Anregungen wurden nicht aufgenommen:

- Aufnahme der Indikation von Spezialfällen wie akute Porphyrien und Protoporphyrin, da diese extrem seltene Erkrankungen darstellen und im Wege eines Audits als HU akzeptiert werden sollten
- Streichung der Formulierung für Neugeborene innerhalb der ersten vier Lebenswochen bei der Zuerkennung des HU-Status bei (akutem) Leberversagen
- Änderung bezüglich des Nachweises der Erhöhung der Aminotransferasen bei pädiatrischen Patienten und der Wiederholung der Zuerkennung des HU-Status bei Neugeborenen mit (akutem) Leberversagen
- Streichung weiterer HU-Kriterien bei Neugeborenen bei Morbus Wilson und Budd-Chiari-Syndrom
- Änderung der ärztlichen Qualifikation für die Feststellung des Stadiums der Enzephalopathie für das Auditverfahren im Rahmen der HU-Beantragung
- redaktionelle Änderung der HU-Kriterien bei primärer Nicht-Funktion des Transplantats (PNF)

Folgende Anregungen beziehen sich auf Themen, die nicht Gegenstand der aktuellen Richtlinienänderung sind, aber in der Arbeitsgruppe im Rahmen künftiger Richtlinienüberarbeitungen beraten werden sollen:

- Zusammensetzung der Interdisziplinären Transplantationskonferenz
- Zusammensetzung der Audit-Gruppe und Verfahren
- Überarbeitung der HCC-Kriterien für die Zuteilung einer Standard-Exception (SE)

Im Ergebnis hat die Arbeitsgruppe die vorgebrachten Änderungs- bzw. Ergänzungsvorschläge so umgesetzt, dass die vorliegende Richtlinie in wissenschaftlicher wie in praxisbezogener Hinsicht weiter präzisiert werden konnte.

#### IV Fazit

Mit der Anpassung der Richtlinie wurden Entwicklungen in der medizinischen Wissenschaft und der transplantationsmedizinischen Praxis im Hinblick auf Regelungen zur Dringlichkeitsstufe High Urgency (HU) aktualisiert und präzisiert. Außerdem wurden redaktionelle Änderungen betreffend die Kapitel „Bösartige Erkrankungen“, „Neuroendokrine Tumoren“ sowie „Aufgaben der Auditgruppe und Verfahren“ vorgenommen.

Ziel dieser Richtlinienüberarbeitung ist es, durch Definition der zugrundeliegenden Erkrankungen und der daraus abgeleiteten Kriterien für die Zuerkennung eines HU-Status bei der Lebertransplantation eine einheitliche Handhabung dieser Kriterien zu erreichen und die Grundlage für Auditentscheidungen zur Zuerkennung eines HU-Status zu präzisieren. Aus diesem Grund wurden Kriterien des akuten Leberversagens und der dazu führenden Lebererkrankungen präzisiert. Die für die HU-Kriterien relevanten Regelungen der Richtlinie wurden zusammengeführt. Dabei wurden zusätzliche Abschnitte zur Definition einzelner medizinisch relevanter HU-Indikationen neu eingefügt. Insbesondere wurde auf die bislang fehlenden Besonderheiten im Neugeborenen-, Kindes- und Jugendalter eingegangen und die Abschnitte über Morbus Wilson und Budd-Chiari-Syndrom überarbeitet, da diese in Abweichung der üblichen Definition eines akuten Leberversagens eine chronische Erkrankungskomponente beinhalten, aber dennoch eine Indikation zur HU-Lebertransplantation darstellen. Zudem wurde ein Abschnitt zu Regelungen des HU-Status bei kombinierter Darm-Leber- oder multiviszeraler Transplantation neu eingefügt.

Es wurden ferner die HU-Kriterien innerhalb der Mitgliedsländer der Vermittlungsstelle harmonisiert, um ihre Anwendung zu vereinfachen und um Nachteile bei der Allokation deutscher Patienten zu vermeiden.