



Start- und Fortführungskriterien der Vergütung von STRENSIQ

Stand: 19.03.2026

Voraussetzung für die Vergütung von STRENSIQ sind die auf <https://spezialitaetenliste.ch/> publizierten Bedingungen, inkl. eine gesicherte HPP-Diagnose. In den nachfolgenden Tabellen sind die altersbezogenen Start- und Fortführungskriterien für die Vergütung festgelegt. Massgeblich für die Bewertung sind Parameterverläufe, soweit sie der HPP zuzurechnen sind. Wertabweichungen durch interkurrente Ereignisse (z. B. akute Infektionen, Verletzungen, Operationen, Immobilisation) sind mit Datum und Ursache zu dokumentieren und bleiben für den Vergütungsentscheid unberücksichtigt.

Die Beurteilung des Therapienutzens und der Vergütung erfolgt in zwei zeitlichen Phasen. In der Initialtherapie (IT) (erstes Behandlungsjahr; bei perinatalen/infantilen Patient:innen mit Zwischenprüfung in Monat 6) wird das Erstansprechen auf Asfotase alfa beurteilt. Ab dem zweiten Behandlungsjahr beginnt die Erhaltungstherapie (ET), in der die Vergütung auf dem Erhalt des erreichten klinisch relevanten Nutzens beruht. Die Zuordnung zu IT oder ET richtet sich ausschliesslich nach der bereits erfolgten Therapiedauer, unabhängig vom Alter.

Die Beurteilung zur Vergütung ist altersankergeleitet: Massgeblich sind die Domänen und Kriterien der aktuellen Altersgruppe, nicht das Alter bei ursprünglichem Symptombeginn. Wechselt eine Patientin/ein Patient in eine neue Altersgruppe (6 Monate / 5 Jahre / 18 Jahre), werden die dazugehörigen altersadäquaten Kriterien angewendet; der erste valide Messwert im neu eingeführten Kriterium gilt als Anker für die weiteren Verlaufsbeurteilungen innerhalb dieser Altersgruppe.

Zu Therapiebeginn werden in jeder Domäne die vorgesehenen Baseline-Messungen erhoben und dokumentiert. Für die Beurteilung in IT und ET sind ausschliesslich jene Messkriterien massgeblich, die zu Baseline erhoben wurden; in Domänen mit ODER-Logik gilt als Anker derjenige Baseline-Parameter, der die Domäne beim Therapiebeginn erfüllt hat. Ein Wechsel des Ankerparameters bzw. das Nachführen alternativer Messkriterien zur nachträglichen Erfüllung von IT-/ET-Voraussetzungen ist nicht zulässig. Ausgenommen ist der altersbedingte Wechsel in eine neue Altersgruppe: In diesem Fall werden die altersadäquaten Messinstrumente eingeführt, und der erste valide Messwert im neuen Instrument gilt als Anker für die weitere Beurteilung.

Spezialfälle:

Für perinatale/infantile Patienten und Patientinnen gilt: Die Initialbeurteilung bis Monat 12 erfolgt gemäss den Kriterien dieser Gruppe; ab der Erhaltungstherapie (ab Jahr 2) erfolgt die Beurteilung nach der jeweils aktuellen Altersgruppe.

Erfolgt innerhalb des ersten Behandlungsjahres ein Wechsel in eine neue Altersgruppe, bleibt für die IT-Beurteilung nach 12 Monaten der bei Therapiebeginn festgelegte domänenerfüllende Baseline-Ankerparameter massgeblich. Der Altersgruppenwechsel ersetzt die IT-Verbesserungsprüfung nicht. Die altersadäquaten Instrumente der neuen Altersgruppe werden zusätzlich eingeführt und deren erster valider Messwert dient als Anker für die ET ab Jahr 2. Bei altersbedingt nicht mehr anwendbaren Instrumenten gilt das vorgesehene Nachfolgeinstrument derselben Domäne.



Gruppe I: Perinatal / Infantil (Geburt bis zum 6. Monat)

Domäne	Startkriterien	Therapiefortführung nach Initialtherapie	Therapiefortführung Erhaltungstherapie
	1 Domäne muss erfüllt sein	2 von 3 Domänen müssen erfüllt sein	
Überleben	<ul style="list-style-type: none"> Perinataler Beginn ohne weitere Einschränkung <u>oder</u> Infantiler Beginn (0–6 Monate) ohne weitere Einschränkung. 	<ul style="list-style-type: none"> Überleben 	<ul style="list-style-type: none"> Bewertung ab 2. Therapiejahr gemäss Erhaltungstherapie-Kriterien der Gruppe II (6 Mte. - < 5 J.).
Atmung		<ul style="list-style-type: none"> Abnahme der respiratorischen Unterstützung¹ (Stunden/24 h) $\geq 30\%$ gegenüber Baseline, <u>oder</u> Frei von respiratorischer Unterstützung¹ ≥ 28 aufeinanderfolgende Tage bei stabiler SpO₂ $\geq 92-95\%$ in Raumluft. 	
Radiologie		Zwischenprüfung nach 6 Mte. Therapie: <ul style="list-style-type: none"> RGI-C² Verbesserung um $\geq +1$ ggü. Baseline, <u>oder</u> RSS³ Abnahme um ≥ 0.5 Punkt ggü. Baseline Abschluss Initialtherapie nach 12 Mte.: <ul style="list-style-type: none"> RGI-C² Verbesserung um $\geq +2$ ggü. Baseline, <u>oder</u> RSS³ Abnahme um ≥ 1.0 Punkte ggü. Baseline 	

Gruppe II: 6 Mte bis 4 Jahre

Domäne	Startkriterien	Therapiefortführung Initialtherapie	Therapiefortführung Erhaltungstherapie
	1 Domäne muss erfüllt sein	2 von 3 Domänen müssen erfüllt sein	
Entwicklung / Funktion	Grobmotorische Entwicklung verzögert, definiert als mindestens eines <ul style="list-style-type: none"> AIMS⁴ ≤ 5. Perzentil <u>oder</u> BSID⁹ Motor Composite < 85 <u>oder</u> PDMS-2-GMQ⁵ < 85 <u>oder</u> WHO-Meilensteine verfehlt: <ul style="list-style-type: none"> kein freies Stehen ≥ 17 Mte. <u>oder</u> kein freies Gehen ≥ 18 Mte. (korrigiertes Alter). <u>oder</u> Krankheitsbedingte Wachstums-/Gewichtsstörung ⁶ , definiert als mindestens eines: <ul style="list-style-type: none"> WAZ⁷ ≤ -2 <u>oder</u> WLZ/WHZ⁸ ≤ -2 <u>oder</u> Abfall WAZ ≥ 1.0 Z in 6 Monaten 	<ul style="list-style-type: none"> AIMS⁴ Verbesserung $\geq +10$ Perzentilpunkte gegenüber Baseline <u>oder</u> BSID⁹ Motor Composite ≥ 85 <u>oder</u> PDMS-2-GMQ⁵ ≥ 85 <u>oder</u> Erreichen der relevanten WHO-Meilensteine <u>oder</u> <ul style="list-style-type: none"> WAZ⁷ Anstieg $\geq +0.5$ ggü. Baseline <u>oder</u> Normalisierung auf einen Z-Wert ≥ -2, <u>oder</u> WLZ/WHZ⁸ Anstieg $\geq +0.5$ ggü. Baseline <u>oder</u> Normalisierung auf einen Z-Wert ≥ -2 	<ul style="list-style-type: none"> AIMS⁴ kein Abfall über ≥ 1 Haupt-Perzentile (50/25/10/5) <u>und</u> kein Abfall ≥ 10 Perzentilpunkte ggü. Bestwert <u>oder</u> BSID⁹ Motor Composite kein Abfall ≥ 10 Punkte ggü. Bestwert <u>oder</u> PDMS-2-GMQ⁵ kein Abfall ≥ 10 Punkte ggü. Bestwert <u>oder</u> <u>oder</u> <ul style="list-style-type: none"> kein WAZ⁷-Abfall ≥ 0.5 ggü. Bestwert, <u>oder</u> falls Z ≥ -2, kein Rückfall auf < -2, <u>oder</u> kein WLZ/WHZ⁸-Abfall ≥ 0.5 ggü. Bestwert <u>oder</u> falls Z ≥ -2, kein Rückfall auf < -2
Atmung	Nur Relevant für Patienten mit Perinatalem/Infantilen Symptombeginn → in Gruppe I abgedeckt.		<ul style="list-style-type: none"> Erhalt <u>oder</u> weitere Verbesserung der erreichten Zustände
Radiologie	Aktive Mineralisationsstörung (Rachitis/Osteomalazie) im Röntgen, vereinbar mit HPP: <ul style="list-style-type: none"> Rachitiszeichen an Handgelenk oder Knie (z. B. Cupping/Fraying/Physe verbreitert, optional gemessen anhand RSS ≥ 2 in ≥ 1 Region) <u>oder</u> atraumatische Insuffizienzfrakturen oder Pseudofrakturen (Looser-Zonen/Milkman-Linien) 	<ul style="list-style-type: none"> RGI-C² Verbesserung um $\geq +2$ ggü. Baseline, <u>oder</u> RSS³ Abnahme um ≥ 1.0 Punkte ggü. Baseline <u>oder</u> Konsolidation der Index-Insuffizienzfraktur/Pseudofraktur: <ul style="list-style-type: none"> Bridging/Kallus in ≥ 2 Ebenen <u>oder</u> eindeutige Sklerosierung/Verblässen der Looser-Zone 	<ul style="list-style-type: none"> RGI-C² Stabil $\geq +2$ ggü. Baseline, <u>oder</u> RSS³ kein Anstieg um $\geq +1$ gegenüber Bestwert <u>und</u> <ul style="list-style-type: none"> Keine Re-Fraktur/erneute Pseudofraktur an einer zuvor konsolidierten Insuffizienzfraktur/Pseudofraktur, <u>und</u> ≤ 1 neu aufgetretene atraumatische Insuffizienzfrakturen oder Pseudofrakturen (Looser-Zonen/Milkman-Linien) pro 12 Mte.
Schmerz / Interferenz	Signifikante, wiederkehrende muskuloskeletale Schmerzen mit Alltags-Interferenz, trotz Analgetika-Versuch, definiert wie folgt: <ul style="list-style-type: none"> Intensität: FLACC¹⁰ $\geq 4/10$ <u>oder</u> FPS-R¹¹ $\geq 6/10$ erhoben an ≥ 2 Tagen/Woche über ≥ 4 Wochen, <u>und</u> Interferenz: PedsQL¹² 2-4 < -1 SD ggü. Norm, <u>und</u> kein ausreichendes Ansprechen¹³ auf 2 Analgetika aus unterschiedlichen Klassen. 	Intensität Verbessert <u>oder</u> Interferenz verbessert: <ul style="list-style-type: none"> FLACC¹⁰ <u>oder</u> FPS-R¹¹ Verbesserung um $\geq 2/10$ Punkte <u>oder</u> um $\geq 30\%$ ggü. Baseline-Mittel <u>oder</u> PedsQL¹² Verbesserung um $\geq +4.5$ Punkte ggü. Baseline <u>und</u> weder Intensität noch Interferenz verschlechtert sich ggü. Baseline: <ul style="list-style-type: none"> FLACC¹⁰ <u>oder</u> FPS-R¹¹ Kein Anstieg um $\geq +2$ Punkte Baseline-Mittel <u>und</u> PedsQL¹² Kein Abfall um ≥ 4.5 Punkte ggü. Baseline 	Intensität stabil: <ul style="list-style-type: none"> FLACC¹⁰ <u>oder</u> FPS-R¹¹ Kein Anstieg um $\geq +2$ Punkte ggü. Bestwert <u>und</u> Interferenz stabil: <ul style="list-style-type: none"> PedsQL¹² Kein Abfall um ≥ 4.5 Punkte ggü. Bestwert

¹ Respiratorische Unterstützung: Jede Stunde mit zusätzlichem O₂ und/oder NIV/IMV (Baseline als 7-Tage-Mittel)

² Radiographic Global Impression of Change: Verlaufsscore der Entwicklung der Rachitis/Osteomalazie

³ Rickets Severity Score/Thacher: Schweregrad-Score zu einem Zeitpunkt (typisch 0–10, Handgelenk + Knie)

⁴ Alberta Infant Motor Scale: Test Grobmotorik für Alter von 0–18 Mte.

⁵ Peabody Developmental Motor Scales-2 Gross Motor Quotient: Normierter Motoriktest für Alter von 0 - 5 J

⁶ Wachstums-/Gewichtsstörung gilt als Startkriterium nur, sofern sie dokumentiert im Rahmen einer HPP mit Knochenbeteiligung steht und keine alternative Hauptursache dokumentiert ist. Dies basiert auf der Zulassung durch Swissmedic, welche nur auf die Behandlung von Knochenmanifestationen der HPP lautet.

⁷ Weight-for-age Z-Score

⁸ Weight-for-height/length Z-Score

⁹ Bayley Scales of Infant Development: Normierter Entwicklungstest für Alter von ca. 1 – 42 Mte.

¹⁰ Face-Legs-Activity-Cry-Consolability Score – Erfassung der Schmerzen über Beobachtung (r-FLACC bei Entwicklungs-/Kommunikationsbesonderheiten) für Alter 0 - 7 J

¹¹ Faces Pain Scale – Revised: Selbstauskunft über Schmerzen, Alter (3 -) 4 – 7 J

¹² Pediatric Quality of Life Inventory

¹³ Definition kein ausreichendes Ansprechen: Reduktion der Schmerzintensität gegenüber Baseline um < 2 Punkte auf einer 0–10-Skala (NRS-11/FPS-R/FLACC/r-FLACC) bzw. < 20 mm auf der 100-mm-VAS, oder relative Abnahme der Werte $< 30\%$.



Gruppe III: 5 bis 17 Jahre

Domäne	Startkriterien		Therapiefortführung	
	1 Domäne muss erfüllt sein		2 von 3 Domänen müssen erfüllt sein	
Entwicklung / Funktion	Eingeschränkte Mobilität • Bleck AES ¹⁴ : Score zwischen 1-6, <u>und</u> • Baseline-Messung 6MWT ¹⁵ (für Verlaufskontrolle IT / ET)		• 6MWT ¹⁵ Verbesserung +30m ggü. Baseline <u>oder</u> $\geq +10\%$ ggü. Baseline	
Radiologie	Aktive Mineralisationsstörung (Rachitis/Osteomalazie) im Röntgen, vereinbar mit HPP: • Rachitiszeichen an Handgelenk oder Knie (z. B. Cupping/Fraying/Physe verbreitert, optional gemessen anhand RSS ≥ 2 in ≥ 1 Region) <u>oder</u> • atraumatische Insuffizienzfrakturen oder Pseudofrakturen (Looser-Zonen/Milkman-Linien)		• RGI-C ² Verbesserung um $\geq +2$ ggü. Baseline, <u>oder</u> • RSS ³ Abnahme um ≥ 1.0 Punkte ggü. Baseline <u>oder</u> Konsolidation der Index-Insuffizienzfraktur/Pseudofraktur: • Bridging/Kallus in ≥ 2 Ebenen <u>oder</u> • eindeutige Sklerosierung/Verblässen der Looser-Zone	
Schmerz / Interferenz	<p>5-7 J.: Signifikante, wiederkehrende muskuloskeletale Schmerzen mit Alltags-Interferenz, trotz Analgetika-Versuch, definiert wie folgt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Intensität:</u> FLACC¹⁰ $\geq 4/10$ <u>oder</u> FPS-R¹¹ $\geq 6/10$ erhoben an ≥ 2 Tagen/Woche über ≥ 4 Wochen, <u>und</u> • <u>Interferenz:</u> PedsQL¹² 5-7 < -1 SD ggü. Norm, <u>und</u> • kein ausreichendes Ansprechen¹³ auf 2 Analgetika aus unterschiedlichen Klassen in gewichtsadaptierter Dosis. <p>Ab 8 J.: Signifikante, wiederkehrende muskuloskeletale Schmerzen mit Alltags-Interferenz, trotz Analgetika-Versuch, definiert wie folgt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Intensität:</u> NRS 11/VAS¹⁶ $\geq 6/10/60$ mm bei ≥ 2 Messungen/Woche über ≥ 4 Wochen, <u>und</u> • <u>Interferenz:</u> PROMIS Ped PI¹⁷ T ≥ 60 <u>oder</u> FDI¹⁸ ≥ 13, <u>und</u> • kein ausreichendes Ansprechen¹³ auf 2 Analgetika aus unterschiedlichen Klassen in gewichtsadaptierter Dosis. 		<p>5-7 J.: <u>Intensität</u> Verbessert <u>oder</u> <u>Interferenz</u> verbessert: • FLACC¹⁰ <u>oder</u> FPS-R¹¹ Verbesserung um $\geq 2/10$ Punkte <u>oder</u> $\geq 30\%$ ggü. Baseline-Mittel <u>oder</u> • PedsQL¹² Verbesserung um $\geq +4.5$ Punkte ggü. Baseline <u>und</u> weder <u>Intensität</u> noch <u>Interferenz</u> verschlechtert sich ggü. Baseline: • FLACC¹⁰ <u>oder</u> FPS-R¹¹ Kein Anstieg um $\geq +2$ Punkte Baseline-Mittel <u>und</u> • PedsQL¹² Kein Abfall um ≥ 4.5 Punkte ggü. Baseline</p> <p>Ab 8 J.: <u>Intensität</u> Verbessert <u>oder</u> <u>Interferenz</u> verbessert: • NRS 11/VAS¹⁶ Verbesserung um $\geq 2/10$ Punkte / 20 mm <u>oder</u> $\geq 30\%$ ggü. Baseline-Mittel <u>oder</u> • PROMIS Ped PI¹⁷ <u>oder</u> FDI¹⁸ Abnahme um ≥ 5 Punkte ggü. Baseline <u>und</u> weder <u>Intensität</u> noch <u>Interferenz</u> verschlechtert sich ggü. Baseline: • NRS 11/VAS¹⁶ Kein Anstieg um $\geq +2$ Punkte / 20 mm ggü. Baseline-Mittel <u>und</u> • PROMIS Ped PI¹⁷ <u>oder</u> FDI¹⁸ kein Anstieg um ≥ 5 Punkte ggü. Baseline</p>	

Gruppe IV: ≥ 18 Jahre mit pädiatrischem Symptombeginn

Domäne	Startkriterien		Therapiefortführung	
	2 Domänen müssen erfüllt sein		2 von 3 Domänen müssen erfüllt sein	
Entwicklung / Funktion	Eingeschränkte Mobilität • Bleck AES ¹⁴ : Score zwischen 1-6, <u>und</u> • Baseline-Messung 6MWT ¹⁵ (für Verlaufskontrolle IT / ET)		• 6MWT ¹⁵ Verbesserung um $\geq +30m$ ggü. Baseline <u>oder</u> $\geq +10\%$ ggü. Baseline	
Radiologie	• Aktuelle atraumatische Insuffizienzfraktur oder Pseudofraktur (Looser-Zone/Milkman-Linie) <u>oder</u> • Vorgeschichte atraumatischer, rezidivierender oder nicht/ schlecht heilender Insuffizienzfrakturen/Pseudofrakturen.		Konsolidation der Index-Insuffizienzfraktur/Pseudofraktur: • Bridging/Kallus in ≥ 2 Ebenen <u>oder</u> • eindeutige Sklerosierung/Verblässen der Looser-Zone	
Schmerz / Interferenz	Signifikante, wiederkehrende muskuloskeletale Schmerzen mit Alltags-Interferenz, trotz Analgetika-Versuch, definiert wie folgt: • <u>Intensität:</u> NRS ¹⁶ 11 $\geq 6/10$ <u>oder</u> VAS ¹⁶ ≥ 60 mm bei ≥ 2 Messungen/Woche über ≥ 4 Wochen, <u>und</u> • <u>Interferenz:</u> PROMIS Adult PI ¹⁷ T ≥ 60 <u>oder</u> BPI-Interferenz ¹⁹ $\geq 4/10$, <u>und</u> • kein ausreichendes Ansprechen ¹³ auf 2 Analgetika aus unterschiedlichen Klassen in gewichtsadaptierter Dosis.		<p><u>Intensität</u> Verbessert <u>oder</u> <u>Interferenz</u> verbessert: • NRS 11/VAS¹⁶ Verbesserung um $\geq 2/10$ Punkte / 20 mm <u>oder</u> $\geq 30\%$ ggü. Baseline-Mittel <u>oder</u> • PROMIS Adult PI¹⁷ Abnahme um ≥ 5 Punkte ggü. Baseline <u>oder</u> BPI-¹⁹ Abnahme um ≥ 1 Punkt ggü. Baseline <u>und</u> weder <u>Intensität</u> noch <u>Interferenz</u> verschlechtert sich ggü. Baseline: • NRS 11/VAS¹⁶ Kein Anstieg um $\geq +2$ Punkte / 20 mm ggü. Baseline-Mittel <u>und</u> • PROMIS Adult PI¹⁷ Kein Anstieg um ≥ 5 Punkte ggü. Baseline <u>oder</u> BPI-¹⁹ Kein Anstieg um ≥ 1 Punkt ggü. Baseline</p>	

¹⁴ modifizierter Bleck Ambulation Efficiency Score

¹⁵ 6-Minute-Walk-Test: Gehstrecke in Metern in 6 Minuten auf standardisiertem Parcours

¹⁶ Numeric Rating Scale / Visual Analogue Scale zur Angabe der Schmerzintensität, ab ca. 8 J

¹⁷ PROMIS Pediatric Pain Interference / PROMIS Pain Interference (Adult), Schmerz-spezifische Interferenz, T-Score

¹⁸ Functional Disability Inventory

¹⁹ Brief Pain Inventory – Interference Scale