



## **Positionspapier**

# Öffnung des DMP – Teil COPD für Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel in Deutschland

### **Einführung ins Thema:**

Die Diagnose Alpha-1-Antitrypsinmangel ist für die meisten Patienten nach Jahren der Ungewissheit eine „Entdeckung“. Da die Hauptsymptome des Alpha-1-Antitrypsinmangels auch auf andere Erkrankungen wie COPD oder Asthma zutreffen, wird bei vielen Betroffenen die Krankheit lange Zeit nicht erkannt. Dabei kann die Erkrankung mittels einfacher Testmethoden nachgewiesen bzw. ausgeschlossen werden. Als Gendefekt ist die Erkrankung nicht heilbar, es stehen aber verschiedene Therapiemöglichkeiten zur Verfügung, um den Verlauf zu verlangsamen. Neben den bronchienerweiternden Mitteln kann auch eine Substitutionstherapie helfen. Bei der Therapie erhält der Patient das fehlende Alpha-1-Antitrypsin per Infusion.

### **Hintergrundinformationen:**

Bei der erblichen Stoffwechselkrankheit Alpha-1-Antitrypsinmangel (kurz: „Alpha-1“) fehlt Betroffenen ein Schutzprotein der Lunge, das sogenannte Alpha-1-Antitrypsin. Durch den fehlenden Schutz wird das Lungengewebe im Laufe der Jahre zersetzt. Die Stoffwechselkrankheit kann sich vor allem durch

- ❖ Atemnot, zuerst nur bei Belastung – später auch in Ruhe
- ❖ Husten, häufig zunächst in den frühen Morgenstunden
- ❖ Auswurf, in vielen Variationen

bemerkbar machen. Auch erhöhte Leberwerte können ein Anzeichen für einen Alpha-1-Antitrypsinmangel sein. Oft nehmen Betroffene diese Symptome erstmals im Alter von 35 bis 45 Jahren wahr.

### **Versorgungsproblem:**

Ogleich Alpha-1 zu den seltenen Erkrankungen zählt, schätzen Experten, dass es allein in Deutschland rund 12.000 „Alphas“ gibt. (Neuere Studien lassen eine sehr viel höhere Dunkelziffer vermuten). Diese werden, u.a. unerkannt und nicht diagnostiziert, als schwer oder nicht therapierbare COPD Patienten im gleichnamigen DMP geführt.

Das DMP COPD als strukturiertes Behandlungsprogramm bietet genau die Versorgungsstruktur, die auch ein Alpha-1 Patient zur optimalen Versorgung benötigt.



Um die Integration von Alpha-1 Patienten in das DMP COPD zu ermöglichen, fehlen nur zwei Schritte:

- a) Einfügen des Alpha-1 Diagnostik Algorithmus in das DMP
- b) Erweiterung der DMP COPD Indikationen um den Zusatz Alpha-1-Antitrypsinmangel

Allein mit diesen zwei Maßnahmen könnte der GBA die Versorgung einer bis dato unterversorgten Patienten Gruppe signifikant optimieren.

### **Argumentation:**

Das DMP – COPD wurde zur strukturierten Behandlung von Patienten mit chronisch obstruktiven Lungenerkrankungen entwickelt. Obgleich eine genetische Ursache gehört der Alpha-1-Antitrypsinmangel zum Formenkreis der chronisch obstruktiven Lungenerkrankungen und sollte durch die Nicht-Berücksichtigung im DMP – COPD nicht diskriminiert werden.

Gerade die Patienten mit einem Alpha-1-Antitrypsinmangel könnten in besonderem Maße von der strukturierten Versorgung profitieren.

Als Beispiele seien genannt:

- Reduzierung des Diagnosezeitraums
- Verhinderung von Exacerbationen
- frühe Therapieeinleitung und damit Verbesserung der medizinischen Prognose
- Steigerung der Lebensqualität

Aber auch aus Sicht der Versorger sind die Vorteile einer strukturierten Behandlungsführung vielfältig:

- Einsparung von Arzneimittelkosten durch Verschiebung von Substitutionszeitpunkten
- Verhinderung von Interventionszeitpunkten (Klinikaufenthalte, Langzeitkosten etc.)
- Qualitätsgeführte Versorgung
- Früherkennung und Verhinderung von Alpha-1 typischen Begleiterkrankungen (z.B. Leberbeteiligung, Herzschwäche)
- Senkung des Lungen-Transplantationsrisikos

Die Vorteile und die Möglichkeit einer qualitätsgesicherten strukturierten Behandlung, wie sie der G-BA mit den DMP`s hervorragend umgesetzt hat, darf den Alpha-1 Patienten nicht vorenthalten werden.



**Lösungsvorschlag:**

Wir empfehlen dem G-BA (Unterausschuss Disease Management Programme) die Implementierung der Indikation Alpha-1-Antitrypsinmangel (E88.0) in das DMP – Teil COPD.

Es ist festzustellen, dass insbesondere die Abschnitte Diagnostik und Therapie dringend der Anpassung bedürfen.

Das DMP Teil COPD in seiner Gänze bedarf nicht der Anpassung, da sämtliche Richtlinien und Kriterien vollumfänglich auf die Indikation Alpha-1-Antitrypsinmangel übertragbar sind.

Der GBA hat hier die Gelegenheit, einer kleinen, derzeit unzureichend berücksichtigten Patientenpopulation den Nutzen des DMP Programmes zugänglich zu machen.

Wir stellen dem G-BA gerne anhängende Unterlagen\* zur Verfügung und hoffen damit seine Arbeit zu erleichtern.

Marion Wilkens

1. Vorsitzende Alpha1 Deutschland

Alexander Wilke MBA, LL.M.

Wissenschaftlicher Leiter I.f.G.V.

\*DMP – Alpha 1 Versorgungspfad; Adjustierte DMP COPD Richtlinien, Versorgungsökonomisches Modell