



Alpha-1-Center in Deutschland

c/o Deutsche Atemwegsliga e.V.

Raiffeisenstr. 38

33175 Bad Lippspringe

Tel.: 0 52 52 / 93 36 15

Fax: 0 52 52 / 93 36 16

kontakt@atemwegsliga.de

www.alpha-1-center.org

Leitbild – Was bedeutet Alpha-1-Center?

- Alpha-1-Center zeichnen sich durch ihre Expertise und ihre Aktivitäten im Umfeld des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels (AATM) aus.
- Wichtigstes Ziel der Alpha-1-Center ist die bestmögliche Versorgung von Patienten mit AATM; dies beinhaltet auch die Beratung von direkt und indirekt Betroffenen und ihrer Therapie.
- Alpha-1-Center fördern die Verbreitung von Wissen über AATM bei Ärzten, Betroffenen sowie deren Angehörigen.
- Sie bilden eine Schnittstelle zwischen Kollegen in Klinik und Praxis sowie dem AAT-Zentrallabor und dem Deutschen AATM Register.
- Die frühzeitige Identifizierung von betroffenen Neugeborenen, Kindern und Jugendlichen sowie die Beratung von direkt und indirekt Betroffenen und ihrer Therapie sind wesentliche Schwerpunkte der Alpha-1-Kindercenter.

→ Institution

- Das **pneumologische Alpha-1-Center** stellt eine Institution dar.
 - Der Leiter des Alpha-1-Centers muss Facharzt für Innere Medizin und Pneumologie sein.
 - Der Vertreter sollte Facharzt für Innere Medizin und Pneumologie sein.
 - Die Benennung eines Vertreters ist in der Klinik/Rehaklinik obligatorisch.
Für eine niedergelassene Praxis ist diese Regelung optional.
- Das **Alpha-1-Kindercenter** stellt eine Institution dar.
 - Der/Die LeiterIn des Alpha-1-Centrum muss Facharzt/Fachärztin für Kinderheilkunde und Jugendmedizin sein und über die Spezialisierung Kindergastroenterologie verfügen. Die Qualifikation fachgebundene genetische Beratung ist wünschenswert.
 - Der Vertreter sollte Kinder- und Jugendarzt sein.
 - Kooperation/Anbindung an eine kinder pneumologische Einrichtung (Praxis oder Klinik) oder mit einem Facharzt/ärztin mit Zusatzbezeichnung Kinderpneumologie ist wünschenswert.

→ Aktivitätsbericht

- Die Institution erklärt sich bereit, jährlich einen Aktivitätsbericht zu erstellen.
 - Dieser beinhaltet auch die Mitteilung über technische bzw. personelle Änderungen oder Änderungen hinsichtlich des Beratungs- und Behandlungsschwerpunktes.
 - Neugründungen in der zweiten Jahreshälfte des jeweiligen Aktivitätsbericht-Jahres (Stichtag 01. Juli) müssen erst im darauf folgenden Jahr einen Bericht erstellen.

→ Duplizierung

- Bei einem Weggang der Leitung des Alpha-1-Centers
 - erfolgt keine automatische Duplizierung des Alpha-1-Centers am neuen Standort.
 - bedarf es für eine Neugründung der erneuten Erhebung der notwendigen Voraussetzungen.
 - gelten für die zurückgelassene Institution dieselben Ausgangsbedingungen wie für eine Neugründung.

→ Jahrestagung der Alpha-1-Center

- Ein Repräsentant der Institution nimmt an der Jahrestagung aller Alpha-1-Center teil.
 - Im Falle einer Absage ist diese zu begründen.
 - Nichtteilnahme über 3 Jahre in Folge gilt als Nichterfüllung des Kriteriums.

→ Initiierung und Kontrolle der Therapie

- Oberstes Gebot für die Alpha-1-Center ist die bestmögliche Versorgung von Betroffenen des AATM.
 - Daher soll die Institution die Voraussetzungen erfüllen, die Indikation für die Behandlung von Patienten mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel zu stellen sowie die Therapie einzuleiten und zu steuern.

→ Therapie-Erfahrung

- Ein oder mehrere Repräsentanten der Institution sollen eigene Therapie-Erfahrung im Bereich des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels haben.
 - d.h. dauerhaft nicht weniger als 10 Patienten oder Beratungsfälle pro Jahr (homo- als auch heterozygot Betroffene bzw. Angehörige).
- **Alpha-1-Kindercenter:**
 - Ein oder mehrere Repräsentanten der Institution sollen eigene Erfahrungen im Bereich Alpha-1-Antitrypsinmangel haben und mindestens 6 Fälle pro Jahr (homo- oder heterozygote Betroffene inkl Familienangehöriger) betreuen.

→ Diagnostik

- Das **Alpha-1-Center für Erwachsene** sollte folgende diagnostische Methoden anwenden können:
 - Bodyplethysmographie
 - Blutgasanalysen
 - (Leber-)Sonographie
 - Diffusionsmessung
 - Leistungsdiagnostik (z.B. Spiroergometrie, 6-Minuten Gehstrecke)
 - Labor zum Nachweis bzw. Ausschluss des AATM (einschließlich AAT-Serumspiegel-Bestimmung und AATM-Diagnostik mittels Phäno- und Genotypisierung, bspw. mit dem AlphaKit®)
 -
- Das **Alpha-1-Center für Kinder** sollte folgende diagnostische Methoden anwenden können:
 - Abdomensonographie inkl Dopplersonographie
 - Leberbiopsie
 - Laborbestimmungen inkl. Blutgasanalysen, Transaminasen, Cholestaseparameter, Blutbild sowie Lebersyntheseparameter
 - Labor zum Nachweis bzw. Ausschluss des AATM (einschließlich AATSerumspiegel-Bestimmung und AATM-Diagnostik mittels Phäno- und Genotypisierung, bspw. mit dem AlphaKit®)
 - Optional: Evaluation, Durchführung sowie Nachsorge nach Lebertransplantation

→ Beratungskompetenz

- Die Institution soll eigene Beratungskompetenz besitzen für Kollegen, Patienten und/oder Angehörige hinsichtlich:
 - Diagnostik des AATM
 - Familienscreening und Familienberatung
 - Therapie des AATM
 - Erstattungsfragen/Kassen
- Weitere Beratungskompetenz (eigene, bzw. in Kooperation) sollte bestehen hinsichtlich:
 - Rehabilitation
 - Lungensport
 - Hepatologie

- Thoraxchirurgische Beratung
- Transplantationen (Lunge bzw. Leber)

→ Aufmerksamkeit

- Die Alpha-1-Center verstehen sich als aktive Institutionen, die durch mindestens eine Maßnahme pro Jahr die Aufmerksamkeit für den Alpha-1-Antitrypsin-Mangel erhöhen und das Wissen über diese seltene Erkrankung verbreiten wollen.
- Dies gilt insbesondere für:
 - Fort- und Weiterbildung für Ärzte und anderes Fachpublikum.
 - Aufklärung von Patienten, Betroffenen und Angehörigen.
 - Aktivitäten hinsichtlich Öffentlichkeitsarbeit.

→ Register

- Die Alpha-1-Center stellen ein zentrale Informations- und Beratungsstelle über das Deutsche AATM-Register dar. Die Rekrutierung neuer AATM-Patienten ist für die Erfassung krankheitsrelevanter Verlaufsdaten eine wichtige Grundlage.
Dazu klärt die Institution Betroffene des AATM und/oder deren Angehörige über das Deutsche Register auf.

→ Forschung

- Ja nach Art und Ausstattung der Institution sollen die Alpha-1-Center Forschung im Bereich AAT-assoziierter Erkrankungen unterstützen.
Dazu soll die Institution im Idealfall Forschungsarbeiten im Bereich AAT-assoziierter Erkrankungen unterstützen können.

→ Organisation (Stand 27.11.2018):

- **Alpha-1-Center Kommission**, vertreten durch:
 - – Prof. Dr. Andreas Rembert Koczulla; Sektionssprecher (Klinikum Berchtesgadener Land, Schönau und UKGM Universitätsklinikum Marburg)
 - – Prof. Dr. Robert Bals (Uniklinikum Homborg-Saar) stellvertretender Sektionssprecher
 - – Dr. Timm Greulich; Schatzmeister (UKGM Universitätsklinikum Marburg)
- Neuwahlen der Alpha-1-Center-Kommission alle 2 Jahre
- Aufgaben der Kommission hinsichtlich der Struktur- und Qualitätssicherung:
 - **Evaluierung von Kandidaten-Center** durch Versand und Auswertung eines Fragebogens hinsichtlich Kriterien und Leistungsmerkmalen (Stand Juli 2018)
 - **Evaluierung bestehender Center** durch Versand und Auswertung eines jährlichen Aktivitätsberichtes