



Änderungsvorschlag für den OPS 2024

Dieses Formular ist urheberrechtlich geschützt und darf nur zur Einreichung eines Vorschlags heruntergeladen und genutzt werden. Eine Veröffentlichung z.B. auf Webseiten, in Internetforen oder vergleichbaren Medien ist nicht gestattet.

Bearbeitungshinweise

1. Bitte füllen Sie für inhaltlich nicht zusammenhängende Vorschläge jeweils ein eigenes Formular aus.
2. Füllen Sie dieses Formular elektronisch aus. Die Formulare Daten werden elektronisch weiterverarbeitet, so dass nur **strukturell unveränderte digitale** Kopien im DOCX-Format angenommen werden.
3. Vergeben Sie einen Dateinamen gemäß unten stehendem Beispiel; verwenden Sie Kleinschrift ohne Umlaute und ß, ohne Leer- oder Sonderzeichen und ohne Unterstrich:
ops2024-kurzbezeichnungdesinhalts.docx; *kurzbezeichnungdesinhalts* sollte nicht länger als 25 Zeichen sein. **Beispiel: ops2024-komplexkodefruehreha.docx**
4. Senden Sie Ihren Vorschlag ggf. zusammen mit Stellungnahmen der Fachverbände unter einem prägnanten Betreff als E-Mail-Anhang bis zum **28. Februar 2023** an **vorschlagsverfahren@bfarm.de**.
5. Der fristgerechte Eingang wird Ihnen per E-Mail bestätigt. Heben Sie diese **Eingangsbestätigung** bitte als Nachweis auf. Sollten Sie keine Eingangsbestätigung erhalten, wenden Sie sich umgehend an das Helpdesk Klassifikationen (0228 99307-4945, klassi@bfarm.de).

Hinweise zum Vorschlagsverfahren

Das Vorschlagsverfahren wird gemäß Verfahrensordnung für die Festlegung von ICD-10-GM und OPS gemäß § 295 Absatz 1 Satz 9 und § 301 Absatz 2 Satz 7 SGB V durchgeführt.

Bitte berücksichtigen Sie bei der Erarbeitung eines OPS-Vorschlags die "Gesichtspunkte für zukünftige Revisionen des OPS" in der aktuellen Fassung:

www.bfarm.de – Kodiersysteme – Klassifikationen – OPS, ICHI – OPS – Vorschlagsverfahren – ...

Änderungsvorschläge sollen **primär durch die inhaltlich zuständigen Fachverbände** eingebracht werden. Dies dient der fachlichen Beurteilung und Bündelung der Vorschläge, erleichtert die Identifikation relevanter Vorschläge und trägt so zur Beschleunigung der Bearbeitung bei.

Einzelpersonen und auch einreichende Fachverbände werden gebeten (§ 3 Absatz 3 Verfahrensordnung), ihre Vorschläge **vorab mit allen bzw. allen weiteren für den Vorschlag relevanten Fachverbänden** (Fachgesellschaften www.awmf-online.de, Verbände des Gesundheitswesens) abzustimmen und mit den schriftlichen Stellungnahmen dieser Fachverbände einzureichen. Für Vorschläge, die nicht mit den inhaltlich zuständigen Fachverbänden abgestimmt sind, leitet das BfArM diesen Abstimmungsprozess ein. Kann die Abstimmung nicht während des laufenden Vorschlagsverfahrens abgeschlossen werden, so kann der Vorschlag nicht umgesetzt werden.

Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.

Wir weisen ausdrücklich darauf hin, dass Vorschläge nur im eigenen Namen oder mit ausdrücklicher Einwilligung der unter 1. genannten verantwortlichen Person eingereicht werden dürfen. Das BfArM führt vor der Veröffentlichung keine inhaltliche Überprüfung der eingereichten Vorschläge durch. Für die Inhalte sind ausschließlich die Einreichenden verantwortlich. Bei Fragen oder Unstimmigkeiten bitten wir, sich direkt an die jeweiligen im Vorschlagsformular genannten Ansprechpersonen zu wenden.

Einräumung der Nutzungsrechte und Erklärung zum Datenschutz

Mit Einsendung des Vorschlags räumen Sie dem BfArM das Nutzungsrecht an dem eingereichten Vorschlag ein.

Datenschutzrechtliche Hinweise zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten und zu Ihren Rechten finden Sie auf unseren Internetseiten.

Wir bitten Sie, die Einräumung der Nutzungsrechte und die gemäß Datenschutzgesetzgebung erforderliche Einwilligung zur Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten zu bestätigen.

Pflichtangaben sind mit einem * markiert.

1. Verantwortlich für den Inhalt des Vorschlags

Organisation *	SmartStep Consulting GmbH
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.smartstep-consulting.de
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Dr.
Name *	Reimers
Vorname *	Daniel
Straße *	Alter Teichweg 25a
PLZ *	22081
Ort *	Hamburg
E-Mail *	daniel.reimers@smartstep-consulting.de
Telefon *	+49 40 609 400 400

Einräumung der Nutzungsrechte

- * Ich als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag versichere, dass ich berechtigt bin, dem BfArM die nachfolgend beschriebenen Nutzungsrechte an dem Vorschlag einzuräumen. Mit Einsendung des Vorschlags wird die folgende Erklärung akzeptiert:
„Gegenstand der Nutzungsrechteübertragung ist das Recht zur Bearbeitung und Veröffentlichung des Vorschlags im Rahmen der Weiterentwicklung des OPS komplett oder in Teilen und damit Zugänglichmachung einer breiten Öffentlichkeit. Dies schließt sprachliche und inhaltliche Veränderungen ein. Dem BfArM werden jeweils gesonderte, räumlich unbeschränkte und nicht ausschließliche Nutzungsrechte an dem Vorschlag für die Dauer der gesetzlichen Schutzfristen eingeräumt. Die Einräumung der Nutzungsrechte erfolgt unentgeltlich.“

Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten

- * Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z.B. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.
- Ich bin als Verantwortliche/-r für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 1 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.
Sollten Sie damit nicht einverstanden sein, wird Ihr Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.



2. Ansprechpartner/-in (wenn nicht mit 1. identisch)

Organisation *	SmartStep Consulting GmbH
Offizielles Kürzel der Organisation (sofern vorhanden)	
Internetadresse der Organisation (sofern vorhanden)	www.smartstep-consulting.de
Anrede (inkl. Titel) *	Herr Dr.
Name *	Volmer
Vorname *	Timm
Straße *	Alter Teichweg 25a
PLZ *	22081
Ort *	Hamburg
E-Mail *	contact@smartstep-consulting.de
Telefon *	49 40 609 400 400

Einwilligung zur Verarbeitung meiner personenbezogenen Daten

* Ich bin als Ansprechpartner/-in für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag einschließlich meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten zum Zweck der Vorschlagsbearbeitung verarbeitet und ggf. an Dritte weitergegeben wird, die an der Bearbeitung des Vorschlags beteiligt sind (z.B. Vertretende der Selbstverwaltung und der Fachverbände sowie der Organisationen oder Institutionen, die durch gesetzliche Regelungen mit der Qualitätssicherung im ambulanten und stationären Bereich beauftragt sind, Mitglieder der Arbeitsgruppe ICD und der Arbeitsgruppe OPS sowie ggf. weitere Expertinnen und Experten). Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.

Ich bin als Ansprechpartner/-in für diesen Vorschlag damit einverstanden, dass der Vorschlag **einschließlich** meiner unter Punkt 2 genannten personenbezogenen Daten auf den Internetseiten des BfArM veröffentlicht wird. Ich kann meine Einwilligung jederzeit widerrufen.

Sollten Sie damit nicht einverstanden sein, wird der Vorschlag ab Seite 4 veröffentlicht.



Bitte beachten Sie: Wenn Sie damit einverstanden sind, dass die Seiten 2 und 3 mitveröffentlicht werden, setzen Sie bitte das entsprechende Häkchen auf Seite 2 bzw. Seite 3. Sollten Sie nicht damit einverstanden sein, wird der Vorschlag ab Seite 4, also ab hier, veröffentlicht.

3. Prägnante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlags (max. 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) *

Etablierung eines Codes für die Gabe von Efgartigimod alfa

4. Mitwirkung der Fachverbände *

(siehe **Hinweise** am Anfang des Formulars)

- Es liegen keine schriftlichen Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der Fachverbände vor.
- Dem BfArM werden zusammen mit dem Vorschlag schriftliche Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der folgenden Fachverbände übersendet.

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

5. Der Vorschlag betrifft ein Verfahren, das durch die Verwendung eines oder mehrerer Medizinprodukte charakterisiert ist oder bei dem für die Durchführung der Prozedur ein Medizinprodukt benötigt bzw. eingesetzt wird*

- Nein
- Ja

a. Name des Medizinproduktes und des Herstellers (Ggf. mehrere. Falls Ihnen ähnliche Produkte bekannt sind, führen Sie diese bitte auch auf.)

b. Datum der letzten CE-Zertifizierung und Zweckbestimmung laut Gebrauchsanweisung. Es wird darum gebeten, die CE-Zertifizierung und die Gebrauchsanweisung zusammen mit dem Vorschlag zu übersenden oder nachzureichen



6. Der Vorschlag betrifft ein Verfahren, das durch die Verwendung eines oder mehrerer Arzneimittel charakterisiert ist oder bei dem für die Durchführung der Prozedur ein Arzneimittel benötigt bzw. eingesetzt wird *

Nein

Ja

a. Name des Arzneimittels und des Herstellers (Ggf. mehrere. Falls Ihnen ähnliche Produkte bekannt sind, führen Sie diese bitte auch auf.)

Vyvgart® (Efgartigimod alfa); argenx Germany GmbH

b. Datum der letzten Arzneimittelzulassung, Name der erteilenden Institution und Anwendungsgebiet laut Fachinformation. Es wird darum gebeten, die Fachinformation zusammen mit dem Vorschlag zu übersenden oder nachzureichen

10.08.2022 durch Europäischen Arzneimittelagentur (EMA)

Vyvgart® wird zusätzlich zur Standardtherapie zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit generalisierter Myasthenia gravis (gMG) angewendet, die Anti-Acetylcholin-Rezeptor (AChR)-Antikörper positiv sind

7. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags *

(ggf. inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Klassentitel, Inklusiva, Exklusiva, Hinweise und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuzuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Die Schlüsselnummer 6-00c "Applikation von Medikamenten" soll um einen Schlüssel für den Wirkstoff Efgartigimod alfa mit verschiedenen Dosisklassen im OPS-Katalog 2024 ergänzt werden

Vorschlag für den neu zu differenzierenden OPS-Kode

6-00c:

Applikation von Medikamenten

Liste 12

6-00c.p Efgartigimod alfa, intravenös

.p1 bis 400 mg

.p2 400 bis unter 800 mg

.p3 800 bis unter 1200 mg

.p4 1200 mg oder mehr

Die empfohlene Dosis beträgt 10 mg/kg als einstündige intravenöse Infusion einmal wöchentlich über 4 Wochen (1 Zyklus). Bei Patienten mit einem Körpergewicht von 120 kg oder mehr beträgt die empfohlene Dosis 1 200 mg. Ein erneuter Behandlungszyklus mit Efgartigimod erfolgt patientenindividuell auf Basis klinischer Bewertungen.

8. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

a. Problembeschreibung *

Indikationsgebiet: Die Zulassung von Efgartigimod alfa wurde von der EMA für die Behandlung zusätzlich zur Standardtherapie von erwachsenen Patienten mit generalisierter Myasthenia gravis (gMG) angewendet, die Anti-Acetylcholin-Rezeptor (AChR)-Antikörper positiv sind erteilt (1). Die generalisierte Myasthenia gravis ist eine durch Antikörper ausgelöste Autoimmunerkrankung, die potentiell auch lebensbedrohlich sein, kann (2). Die Krankheit zeichnet sich durch Antikörper aus, die körpereigene Strukturen, genauer den Acetylcholinrezeptor attackieren. Die Bindung von Antikörpern an den AChR führt zu starken Beeinträchtigungen bei der neuromuskulären Erregungsweiterleitung, die schließlich zu einer generalisierten Schwäche der Skelettmuskulatur führt. Die resultierende Muskelschwäche führt zu starken Einschränkungen der Lebensqualität, da schon alltägliche Aufgaben wie Treppensteigen erschwert sein können (3). Weiterhin können krisenartige Verschlechterungen auftreten (myasthene Krise), die mit erhöhter Letalität und verkürzter Lebenserwartung einhergehen (4).

Bei Efgartigimod alfa handelt es sich um ein modifiziertes Antikörperfragment, das als erster Wirkstoff als neonataler Fc (Fragment crystallizable)-Rezeptorantagonist wirkt (1). Dadurch wird eine anhaltende Reduktion des IgG-Spiegels (Immunglobulin G) im Serum induziert. Die Reduktion des IgG-Spiegels beruht auf einem durch Efgartigimod alfa veränderten intrazellulären Abbauprozess durch einen Eingriff in den Recycling-Mechanismus von IgG-Antikörpern. Bei erwachsenen Patienten mit Myasthenia gravis führt dieser innovative Wirkmechanismus zur Reduktion der pathogenen AChR-Autoantikörper. Efgartigimod alfa setzt damit bei der Behandlung direkt an der Krankheitsursache an. Damit unterscheidet sich Efgartigimod von den bisher häufig eingesetzten unspezifisch immunsuppressiv wirkenden Therapien, zudem ist die Evidenzlage bei vielen der bislang eingesetzten Immunsuppressiva begrenzt (5).

Evidenzlage: In der doppelblinden, Placebo-kontrollierten, Phase 3 randomisiert-kontrollierten Studie ADAPT wurden zwischen September 2018 und November 2019 in 56 Studienzentren in 15 Ländern Patienten mit generalisierter Myasthenia gravis mit Efgartigimod alfa (10 mg/kg) oder entsprechendem Placebo als Add-on-Therapie behandelt (6). Die Behandlung erfolgte mit vier Infusionen pro Zyklus (bei wöchentlichen Infusionen), Zyklen konnten bei entsprechender klinischer Notwendigkeit nach mindestens 8 Wochen wiederholt werden. 167 Patienten, wurden in die Studie eingeschlossen, randomisiert (84 in die Efgartigimod alfa-Gruppe, 83 in die Placebogruppe) und behandelt. Gemäß der Einschlusskriterien mussten die Patienten mit einer stabilen Dosierung auf einer Therapie für die generalisierte Myasthenia gravis eingestellt sein und diese auch während der Studie weiterführen. 77 % der Patienten waren zu Studieneinschluss Anti-Acetylcholinrezeptor-Antikörper positiv und entsprachen somit dem Label von Efgartigimod alfa. Im primären Endpunkt, dem Anteil der Patienten, mit Anti-Acetylcholinrezeptor-Antikörpern, deren MG-ADL-Wert (Myasthenia gravis Activities of Daily Living) sich klinisch relevant um mind. 2 Punkte für mindestens 4 Wochen verbesserte, konnte Efgartigimod alfa mit 68 % Respondern in Zyklus 1 gegenüber Placebo mit 30 % einen signifikanten Vorteil zeigen (Odds-Ratio (OR) = 4,95; 95 %-KI (Konfidenzintervall) 2,21 – 11,53; $p < 0,0001$). Die mit Efgartigimod behandelten Patienten zeigten eine klinisch relevante Verbesserung des MG-ADL-Wertes für 48,7 % der Zeit zwischen dem Start der Studie und Tag 126, verglichen mit 26,6 % in der Placebogruppe ($p = 0,0001$). Auch in weiteren für Myasthenia gravis-spezifischen Erhebungsinstrumenten, wie dem QMG (Quantitative Myasthenia gravis)-Score bestätigten sich die Vorteile von Efgartigimod alfa. Signifikant mehr Patienten aus der Efgartigimod alfa-Gruppe, 63 % gegenüber 14 % in der Placebogruppe (OR = 10,84; 95 %-KI 4,18 – 31,20, $p < 0,0001$), waren QMG-Responder im 1. Zyklus, definiert als mindestens 3 Punkte Verbesserung in den ersten 4 Wochen. In den AChR-Autoantikörper positiven Probanden betrug die mittlere Reduktion von IgG 61,3 % (SD (Standardabweichung): 0,9) und von anti-AChR-Antikörpern 57,6 % (SD: 0,9) 1 Woche nach der vierten Infusion von Efgartigimod alfa, die Werte erreichten neun Wochen nach der letzten Efgartigimod Behandlung erneut das Ausgangslevel. Mit weiteren Behandlungszyklen wurden vergleichbare Reduktionen der Antikörper beobachtet.



Unerwünschte Ereignisse (UEs) traten bei 77 % der Teilnehmer der Efgartigimod alfa-Gruppe und 84 % der Placebogruppe auf, wobei jegliche Infektionen mit 46 % (Efgartigimod alfa-Gruppe) bzw. 37 % (Placebogruppe) die häufigsten waren. Schwerwiegende UEs traten bei 4 % der mit Efgartigimod alfa behandelten Patienten auf und bei 8 % der Patienten aus der Placebogruppe. Im Anschluss an die Studie hatten die Patienten die Möglichkeit in eine Open-Label-Phase zu wechseln.

Dosierung: Efgartigimod alfa ist in einer Wirkstärke von 400 mg pro Durchstechflasche mit einer Konzentration von 20 mg/ml verfügbar. Es werden 10 mg/kg Körpergewicht appliziert, wobei die maximale Dosis 1 200 mg beträgt (1). Efgartigimod alfa wird in 0,9 % NaCl-Lösung in einem Gesamtvolumen von 125 ml über 1 Stunde appliziert. Efgartigimod alfa wird einmal wöchentlich bei einem Zyklus von 4 Wochen eingesetzt. Darauf folgende Zyklen werden nach klinischer Evaluation und Notwendigkeit angesetzt. Basierend auf den Daten der ADAPT und ADAPT+ Studien ergeben sich 4 (min) bzw. 5,92 (max) Behandlungszyklen pro Jahr (7).

Problembeschreibung: Die Therapie mit Efgartigimod alfa kann bisher nicht über einen spezifischen OPS-Kode sachgerecht abgebildet werden. Um diese neuartige Therapieoption im stationären Bereich in Deutschland optimal abbilden zu können, wird hiermit ein eigener und dosisdifferenzierter OPS-Kode für die Gabe von Efgartigimod alfa im Kapitel 6 des OPS-Kataloges 2024 beantragt. Auf diese Weise kann diese Therapie sachgerecht in den Abrechnungsdaten der deutschen Krankenhäuser erfasst werden.

Für das Jahr 2023 wurde für Efgartigimod alfa erstmalig der NUB-Status 1 vom InEK vergeben (8).

Für weitere Therapieoptionen in der Indikation Eculizumab (Soliris®; OPS-Kode 6-003.h) und Ravulizumab (Ultomiris®; OPS-Kode 6-00c.d) sind bereits OPS-Kodes vorhanden.

Referenzen:

- 1) argenx BV. "Fachinformation. Vyvgart 20 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (Stand: 08/2022)". 2022.
- 2) Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. "Lifetime course of myasthenia gravis". Muscle Nerve. 2008;37 (2):141-149.
- 3) Jacob S. "Refractory Myasthenia Gravis - Patient Burden and the Need for New Therapeutic Targets". Eur Neurol Rev. 2018;13(1):18-20.
- 4) Neumann B, Angstwurm K, Mergenthaler P, Kohler S, Schonenberger S, Bosel J, et al. "Myasthenic crisis demanding mechanical ventilation: A multicenter analysis of 250 cases". Neurology. 2020;94 (3):e299-e313.
- 5) Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN). "Leitlinie für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert Eaton-Syndroms". 2017.
- 6) Howard JF, Jr., Bril V, Vu T, Karam C, Peric S, Margania T, et al. "Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalised myasthenia gravis (ADAPT): a multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial". Lancet Neurol. 2021;20 (7):526-536.
- 7) G-BA, Nutzenbewertungsverfahren zum Wirkstoff Efgartigimod alfa. Verfügbar unter https://www.g-ba.de/downloads/92-975-6019/2022_08_31_Modul3A_Efgartigimod_alfa.pdf, Letzter Zugriff 10.01.2023
- (8) Informationen nach § 6 Abs. 2 KHEntgG für 2023: Neue Untersuchungs- und Behandlungsmethoden

b. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme relevant? *

Derzeit kann der Wirkstoff Efgartigimod alfa nicht über eigene OPS-Kodes abgebildet werden. Efgartigimod alfa erhielt im Januar 2023 einen NUB-Status 1. Insofern ist zum einen für die Erleichterung der Abrechnung, sachgerechte Abbildung und der künftigen Analyse durch das InEK ein spezifischer OPS-Kode erforderlich. Zum anderen ist ein spezifischer OPS-Kode für Efgartigimod alfa erforderlich, damit passende Abbildungsoptionen über NUB-Entgelte oder Zusatzentgelte, wie sie bei anderen Therapien im Kontext der mGM bereits etabliert sind zu etablieren.

Die Kosten für die Behandlung mit Efgartigimod alfa belaufen sich pro Packung (1 Durchstechflasche mit 400 mg Wirkstoff) auf 9.522,39 € (Alle Kosten auf Basis des Apothekenverkaufspreises (AVP) inkl. 19 % MwSt.) Die gewichtsabhängige Dosierung führt rechnerisch zu Kosten bis zu 28.567,17 € pro wöchentliche Applikation. Damit übersteigen die durch den Wirkstoff verursachten Kosten die in den entsprechenden DRGs abgebildeten Arzneimittelkosten (Siehe 8.e; Kosten des Verfahrens) deutlich.

c. Verbreitung des Verfahrens *

- Standard (z.B., wenn das Verfahren in wissenschaftlichen Leitlinien empfohlen wird)
- Etabliert (z.B., wenn der therapeutische Stellenwert in der Literatur beschrieben ist)
- In der Evaluation (z.B., wenn das Verfahren neu in die Versorgung eingeführt ist)
- Experimentell (z.B., wenn das Verfahren noch nicht in die Versorgung eingeführt ist)
- Unbekannt

d. Angaben zu Leitlinien, Literatur, Studienregistern usw. (maximal 5 Angaben)

Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN). "Leitlinie für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert Eaton-Syndroms". 2017.

Howard JF, Jr., Bril V, Vu T, Karam C, Peric S, Margania T, et al. "Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalised myasthenia gravis (ADAPT): a multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial". *Lancet Neurol.* 2021;20 (7):526-536.

argenx BV. "Fachinformation. Vyvgart 20 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (Stand: 08/2022)". 2022.

Jacob S. "Refractory Myasthenia Gravis - Patient Burden and the Need for New Therapeutic Targets". *Eur Neurol Rev.* 2018;13(1):18-20.

e. Kosten (ggf. geschätzt) des Verfahrens *

Die Kosten für die Behandlung mit Efgartigimod alfa belaufen sich pro Packung (1 Durchstechflasche mit 400 mg Wirkstoff) auf 9.522,39 € (Alle Kosten auf Basis des Apothekenverkaufspreises (AVP) inkl. 19 % MwSt.) Die gewichtsabhängige Dosierung führt rechnerisch zu Kosten bis zu 28.567,17 € pro wöchentliche Applikation. Basierend auf den Daten der ADAPT und ADAPT+ Studien ergeben sich 4 (min) bzw. 5,92 (max) Behandlungszyklen pro Jahr mit jeweils 4 Behandlungen mit Efgartigimod alfa. In den hauptsächlich betroffenen DRGs sind Arzneimittelkosten ausgewiesen, die die Therapie mit Efgartigimod alfa nicht decken können. Die ausgewiesenen Arzneimittelkosten (gemäß aG-DRG-Report-Browser 2022) betragen 84,47 € (B85C) bzw. 241,03 € (B17A) bzw. 471,18 € (B85A). Damit sind die dargestellten Kosten einer Therapie mit Efgartigimod alfa für die Kliniken als relevante Mehrkosten anzunehmen



Diese Kosten übersteigen bei Weitem die in den jeweiligen DRGs berücksichtigten Arzneimittelkosten und führen zu erheblichen Schiefagen in den DRGs.

f. Kostenunterschiede (ggf. geschätzt) zu bestehenden, vergleichbaren Verfahren (Schlüsselnummern) *

Im Zuge der Therapie kommen Therapien mit OPS-Kodes zum Einsatz:

Eculizumab (Soliris®; OPS-Kode 6-003.h) Kosten pro Packung: 5.877,85 €, pro Behandlung werden 4 Packungen mit jeweils 300 mg Wirkstoff verbraucht. Eculizumab ist bereits über ein Zusatzentgelt (ZE) abgebildet (ZE154).

Ravulizumab (Ultomiris®; OPS-Kode 6-00c.d) Kosten pro Packung: 19.281,15 €, pro Behandlung werden 3 Packungen mit jeweils 11.000 mg Wirkstoff verbraucht. Ravulizumab hat in 2022 ein NUB-Status 1 erhalten.

Die weiteren in der Indikation zugelassenen Wirkstoffe Azathioprin, Pyridostigminbromid, Neostigminmethylsulfat, Distigminbromid sowie die Glukokortikosteroide Prednison und Prednisolon haben keinen OPS-Kode. Die Kosten der Packungen dieser Wirkstoffe liegen zwischen 15,40 € und 294,26 €. Gemäß der aktuellsten Leitlinie ist die Evidenzlage für diese Therapien begrenzt und erreicht nicht das Niveau der neuen Therapieformen wie Efgartigimod alfa (1).

Damit sind die dargestellten Kosten einer Therapie mit Efgartigimod alfa unter Berücksichtigung der in 8.e ausgewiesenen Arzneimittelkosten der DRGs für die Kliniken als relevante Mehrkosten anzunehmen für deren sachgerechte Abbildung ein OPS-Kode relevant ist.

(1) Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN). "Leitlinie für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert Eaton-Syndroms". 2017.

g. Fallzahl (ggf. geschätzt), bei der das Verfahren zur Anwendung kommt *

Die generalisierte Myasthenia ist eine schwere aber selten auftretende Autoimmunerkrankung. In Europa tritt die Erkrankung bei zwei Erkrankten pro 100 000 Personen auf (1). Bei Frauen tritt die generalisierte Myasthenia gravis vor allem im Alter von 20 - 40 Jahren auf, bei Männern erst im Alter von 60 - 80 Jahren. Gemäß InEK-Datenbrowser (Unterjährige Datenlieferung DRG Januar bis September 2022) gab es 3 919 Fälle mit der Hauptdiagnose Myasthenia gravis (ICD-10 G70.0). Diese verteilen sich auf im wesentlichen auf die drei DRGs B85C (80,76 %); B85A (7,83 %) und B17A (3,47 %).

Aufgrund der kurzen Verfügbarkeit kann noch keine konkrete Abschätzung vorgenommen werden für wie viele Patienten Efgartigimod alfa in Betracht kommt. Die gesamte Patientenzahl in Deutschland wird mit 15 903 - 19 084 angegeben (3).

Referenzen:

1) European Medicines Agency (EMA). "Public summary of opinion on orphan designation. Efgartigimod alfa for the treatment of myasthenia gravis". 2018.

2) Mantegazza R, Bonanno S, Camera G, Antozzi C. "Current and emerging therapies for the treatment of myasthenia gravis". Neuropsychiatr Dis Treat. 2011;7:151-160.

3) G-BA, Nutzenbewertungsverfahren zum Wirkstoff Efgartigimod alfa. Verfügbar unter https://www.g-ba.de/downloads/92-975-6019/2022_08_31_Modul3A_Efgartigimod_alfa.pdf, Letzter Zugriff 10.01.2023

**h. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant? ***

(Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.)

Nicht relevant

9. Bisherige Kodierung des Verfahrens

(Bitte nennen Sie, falls möglich, die Codes, die aus klassifikatorischer Sicht unabhängig vom Ergebnis der Gruppierung in Entgeltsystemen zurzeit für das Verfahren anzugeben sind)

Bisher ist kein OPS-Kode für die Gabe von Efgartigimod alfa vorhanden

10. Sonstiges

(z.B. Kommentare, Anregungen, Literaturangaben bitte ausschließlich unter 8.d aufführen)

Seitens der DRG-Kommission der deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) bestehen keine Einwände gegen die Etablierung eines OP-Schlüssels für die Gabe von Efgartigimod alfa.