



Anforderungskatalog der Deutschen Myasthenie Gesellschaft DMG e. V. für Integrierte Myastheniezentren

Version 1.1 vom 21.04.2010

Erarbeitet von der Zertifizierungskommission der DMG

Inhaltsverzeichnis

1	Klinikstruktur, Fachabteilungen und Ausstattung	2
2	Personal	3
3	Diagnostik	4
4	Behandlungskonzepte.....	6
5	Integrierte Patientenversorgung.....	7
6	Qualitätsmanagement	8
7	Patientenperspektive.....	9
8	Patientensicherheit.....	9



1 Klinikstruktur, Fachabteilungen und Ausstattung

Nr.	Anforderung
1.1	Es müssen jährlich mindestens 30 und sollen mehr als 50 Patienten mit Myasthenie behandelt werden. Bei mindestens 3 dieser Fälle soll es sich um eine Neudiagnose bei Myasthenie handeln.
1.2	Es soll ein möglichst breites Spektrum an Myasthenieformen und neuromuskulären Erkrankungen behandelt werden.
1.3	Die jährliche Zahl behandelter Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung (Myasthenie eingeschlossen) muss mindestens 50 betragen.
1.4	Intensivbetten mit Beatmungsmöglichkeit müssen im Zentrum vorhanden sein.
1.5	Neurologische Ambulanz, Warte- und Diagnostikräume und Beschilderungen sind patientengerecht und barrierefrei auszustatten.
1.6	Neurologische Ambulanz, Bettenstation, Diagnostikbereich und Intensivstation sollen in räumlicher Nähe zueinander liegen.
1.7	Informationsmaterial für Myastheniepatienten muss verfügbar und leicht zugänglich sein.
1.8	Alle für Myastheniepatienten häufig benötigten Diagnoseverfahren (Neurophysiologie, pharmakologische Tests, Labor, Bildgebung) müssen vor Ort verfügbar sein.
1.9	Eine Positronenemissionstomografie soll zur Verfügung stehen.
1.10	Eine radiologische Fachabteilung mit 24-stündigem Bereitschaftsdienst muss am Zentrum als Abteilung oder in Kooperation angesiedelt sein.
1.11	Ein internistischer Rufbereitschaftsdienst muss rund um die Uhr verfügbar sein. Mindestens ein Facharzt für Innere Medizin muss am Zentrum in Vollzeit tätig sein.
1.12	Pädiatrische, gynäkologische und thoraxchirurgische fachärztliche Kompetenz müssen am Zentrum vorhanden oder über Kooperationen innerhalb eines Werktages konsiliarisch vor Ort verfügbar sein.



Nr.	Anforderung
1.13	Folgende weitere Fachkompetenzen sollen zeitnah konsiliarisch verfügbar sein: <ul style="list-style-type: none"> ○ Pathologie ○ Neuropathologie ○ Humangenetik ○ Onkologie ○ Kardiologie ○ Pneumologie
1.14	Eine logopädische Betreuung muss werktäglich im Zentrum zur Verfügung stehen.
1.15	Das Zentrum soll an sieben Tagen in der Woche in der Lage sein, eine erweiterte klinische Schluckdiagnostik bei Bedarf durchzuführen.
1.16	Psychologische, physio- und ergotherapeutische Betreuung sowie Sozialdienst sollen werktäglich im Zentrum zur Verfügung stehen.

2 Personal

Nr.	Anforderung
2.1	Ein neurologischer Dienstarzt muss rund um die Uhr im Zentrum anwesend sein. Zusätzlich muss ein Facharzt für Neurologie rund um die Uhr über Rufbereitschaft verfügbar sein.
2.2	Der/Die Leiter(in) des Myastheniezentrum muss die Facharztkompetenz für Neurologie besitzen. Eine mindestens fünfjährige Erfahrung in der Betreuung von Myastheniepatienten mit Expertise in der spezifischen Pharmakotherapie, im perioperativen Management, in der Spezialdiagnostik, im perinatalen Management und bei psychosozialen Aspekten ist vorzuweisen.
2.3	Während der ambulanten Behandlungszeiten für Myastheniepatienten (Myastheniesprechstunde) muss der ärztliche Leiter des Myastheniezentrum vor Ort verfügbar sein. Eine Stellvertreterregelung ist zu gewährleisten.
2.4	Die Intensivstation des Myastheniezentrum muss rund um die Uhr durch einen auf Station anwesenden Arzt mit intensivmedizinischer Erfahrung betreut werden. Ein Facharzt mit Zusatzbezeichnung Intensivmedizin muss rund um die Uhr über Rufbereitschaft verfügbar sein.
2.5	Ein Facharzt für Neurologie mit Zusatzbezeichnung neurologische Intensivmedizin muss am Zentrum in Vollzeit tätig sein.



Nr.	Anforderung
2.6	Auf der Intensivstation soll rund um die Uhr mindestens eine Fachpflegekraft mit intensivmedizinischer Qualifikation tätig sein.
2.7	Für die neurologische bzw. interdisziplinäre Notaufnahme ist durchgehend eine primäre Versorgung neurologischer Patienten durch Fachärzte für Neurologie oder Assistenzärzte in fortgeschrittener Weiterbildung (mind. 2 Jahre Neurologie) zu gewährleisten. Myasthenieerfahrene Neurologen sowie myasthenieerfahrene Pflegekräfte sollen bei Bedarf verfügbar sein.
2.8	Der diensthabende neurologische Assistenzarzt oder ein Facharzt für Neurologie muss rund um die Uhr für Myastheniepatienten telefonisch erreichbar sein.
2.9	In dringenden Fällen ist dem Patienten eine umgehende Vorstellung in der neurologischen bzw. interdisziplinären Notaufnahme zu ermöglichen.

3 Diagnostik

Nr.	Anforderung
3.1	Bei der Erstanamnese von Myastheniepatienten müssen myastheniespezifische Symptome, Auslöser und Verstärker, zeitliche Verläufe, Autoimmun- und Tumorerkrankungen, Familienanamnese und soziale/berufliche Anamnese detailliert erfragt werden. Auch unauffällige Angaben sind zu dokumentieren.
3.2	Bei Erstdiagnose ist eine komplette neurologische körperliche Untersuchung mit myastheniespezifischem Untersuchungsgang vorzunehmen. Auch Normalbefunde sind zu dokumentieren.
3.3	Die Schweregradbestimmung der myasthenen Symptome ist bei Erstdiagnose und Verlaufskontrollen standardisiert nach der MGFA-Klassifikation vorzunehmen. Zusätzlich sollen der (modifizierte) Score nach Besinger bzw. der okuläre Score nach Schumm bei Erstdiagnose und bei den Verlaufskontrollen bestimmt werden.
3.4	Bei Verlaufskontrollen soll eine regelmäßige Erfassung des globalen Trends (Global Clinical Impression) vorgenommen werden.
3.5	Bei der Erstdiagnostik sollen eine Untersuchung auf ein Begleitschielen, eine Kraftmessung mittels Vigorimeter und ein Ice-Pack-Test durchgeführt werden.



Nr.	Anforderung
3.6	Bei Erstdiagnose ist eine internistische körperliche Untersuchung vorzunehmen. Auch Normalbefunde sind zu dokumentieren.
3.7	Bei Erstdiagnose soll die Erhebung eines psychiatrischen Befundes erfolgen.
3.8	Die Untersuchungen im Rahmen der Erstdiagnostik sollen anhand eines internen Verfahrensstandards erfolgen.
3.9	Eine Laboruntersuchung von Basisparametern muss bei Erstdiagnose einer Myasthenie durchgeführt werden. Zusätzlich sollen Entzündungs- und Schilddrüsenparameter sowie Marker für andere Autoimmunkrankungen bestimmt werden.
3.10	Bei Patienten mit LEMS ist eine Bestimmung von Tumormarkern vorzunehmen.
3.11	Die myastheniespezifische Immunserologie bei Erstdiagnose muss die Acetylcholinrezeptorantikörper bei allen Patienten, die MuSK-Antikörper bei Acetylcholinrezeptorantikörper-Negativität, die VGCC-Antikörper bei LEMS-Patienten sowie die Titin-Antikörper bei Thymompatienten umfassen. Bei Thymompatienten sollen außerdem die Ryanodin-Antikörper bestimmt werden.
3.12	Stimulations-EMG und Edrophonium- oder Pyridostigmintest sind bei allen Patienten mit neu diagnostizierter Myasthenie durchzuführen. Weitere Funktionsuntersuchungen sollen angepasst an das Krankheitsbild erfolgen.
3.13	Bei Patienten mit LEMS soll eine Bestimmung der Nervenleitgeschwindigkeit durchgeführt werden.
3.14	Alle Patienten mit Erstdiagnose einer Myasthenie müssen mit einer CT oder MRT des Thorax untersucht werden.
3.15	Alle Patienten mit Erstdiagnose einer Myasthenie müssen bei Vorliegen von Hirnstamm- oder Hirnnervensymptomen mit einem bildgebenden Verfahren (CT oder MRT) des Schädels untersucht werden.
3.16	Bei Patienten mit Erstdiagnose eines LEMS muss eine Bildgebung des gesamten Körpers (z. B. CT, Szintigraphie oder PET) angefertigt werden.
3.17	Bei allen Patienten mit Erstdiagnose einer Myasthenie sollen ein EKG geschrieben und die Vitalkapazität der Lunge bestimmt werden. Bei Verdacht auf Hypoventilation soll zusätzlich eine Untersuchung im Schlaflabor erfolgen.
3.18	Bei Hinweisen auf Schluckstörungen ist eine erweiterte Schluckdiagnostik vorzunehmen.



Nr.	Anforderung
3.19	Patienten mit Verdacht auf ein kongenitales Myastheniesyndrom sollen einer humangenetischen Beratung und Mutationsdiagnostik zugeführt werden.

4 Behandlungskonzepte

Nr.	Anforderung
4.1	Die Wahl der medikamentösen Behandlung muss auf Grundlage eines klinikinternen Standards und unter Berücksichtigung der DGN-Leitlinie erfolgen. Es sind Kriterien zur symptomatischen und immunsuppressiven Behandlung, zur On-Label- und Off-Label-Therapie sowie Strategien der Eskalation, der Remissionserhaltung und der Deeskalation zu definieren.
4.2	Akute Interventionen wie IAD, Plasmapherese, IVIG-Gabe sind auf Basis eines klinikinternen Standards zu Indikation und Durchführung vorzunehmen.
4.3	Bei der Therapieplanung muss die Lebens- und Berufssituation der Patienten berücksichtigt und das Therapiekonzept entsprechend dokumentiert werden.
4.4	Es soll ein Konzept existieren, wie die Einholung von Zweitmeinungen im Einzelfall stattfindet.
4.5	Die Indikation zur Thymektomie ist differenziert z. B. analog zur DGN-Leitlinie vorzunehmen. Übliche Standards zur Diagnostik und zum perioperativen Management sind zu gewährleisten. Die Patienten müssen über Varianten zur Operationstechnik aufgeklärt werden.
4.6	Die histologische Aufarbeitung nach Thymektomie muss unter Konsultation eines Referenzzentrums erfolgen. Die Stadieneinteilung nach Masaoka ist zu dokumentieren.
4.7	Nach Erstdiagnose eines Myastheniesyndromes müssen in drei- bis sechsmonatlichen Abständen Verlaufskontrollen durchgeführt werden.
4.8	PET-Kontrollen bei LEMS-Patienten sollen in den ersten drei Jahren halbjährlich erfolgen.



Nr.	Anforderung
4.9	Die Verlaufskontrolle der Krankheitsaktivität soll anhand eines klinikinternen Standards erfolgen, der Zeitpunkte für die Bestimmung des individuellen Antikörperverlaufs, für pharmakologische Tests, für EMG und repetitive Nervenstimulation definiert und welcher das diagnostische Vorgehen bei Verbesserung und Verschlechterung festlegt.
4.10	Bei den Verlaufskontrollen sind Basislaborparameter, myastheniespezifische Antikörper und Schilddrüsenparameter in individuellen oder standardisierten Abständen zu bestimmen.
4.11	Bei Patienten unter immunsuppressiver Behandlung muss eine standardisierte Laborkontrolle erfolgen, welche Diff.-Blutbild, Transaminasen, CRP und ggf. Plasmaspiegel der Medikamente einschließt.
4.12	Gründe für Therapieumstellungen müssen nachvollziehbar dokumentiert werden. Die Fallkonstellationen bei Patienten mit LEMS sind systematisch zu dokumentieren.

5 Integrierte Patientenversorgung

Nr.	Anforderung
5.1	Es muss die Zulassung zur ambulanten Behandlung von Myastheniepatienten (z. B. im Rahmen einer persönlichen Ermächtigung, einer Poliklinikermächtigung, eines medizinischen Versorgungszentrums oder nach § 116b SGB V) oder eine äquivalente Ambulanzstruktur vorliegen. Eine Zuweisungsmöglichkeit durch Ärzte aller Fachrichtungen soll auch für Nicht-Notfallpatienten gegeben sein.
5.2	Die Myasthenie-Ambulanz soll regelmäßige, mindestens einmal wöchentliche Sprechzeiten haben.
5.3	Die Einhaltung von Kontrollterminen und Sichtung auswärtiger Befunde soll durch ein aktives Terminmanagement sichergestellt werden.
5.4	Es soll ein Konzept vorliegen, welches die Kontinuität der Behandlung nach Entlassung aus dem stationären Aufenthalt gewährleistet und Patienten bei der Einleitung und Durchsetzung notwendiger Off-Label-Therapien unterstützt.
5.5	Vor jeder Anwendung von Off-Label-Medikamenten muss eine Aufklärung des Patienten über mögliche Ordnungsprobleme nach Entlassung in die ambulante Betreuung erfolgen.



Nr.	Anforderung
5.6	Myastheniepatienten sollen zur Rehabilitation an Rehabilitationseinrichtungen mit besonderer Erfahrung mit diesem Krankheitsbild vermittelt werden. Erforderliche Atem-, Schluck- oder Sprechtherapien sollen bei der Empfehlung besonders berücksichtigt werden.
5.7	Es sollen Kooperationen von Myastheniezentrum und Rehabilitationseinrichtungen zur Abstimmung von Diagnose- und Therapiekonzepten existieren.

6 Qualitätsmanagement

Nr.	Anforderung
6.1	Interne interprofessionelle, myastheniespezifische Fortbildungen müssen mindestens jährlich durchgeführt werden. Darüber hinaus sollen die Mitarbeiter des Myastheniezentrens regelmäßig an externen Fortbildungen teilnehmen.
6.2	Aktuelle myastheniespezifische Erkenntnisse sollen im Rahmen eines Journal-Clubs vorgestellt werden.
6.3	Es soll ein Konzept definiert sein, wie die myastheniespezifische Fortbildung der Mitarbeiter bei geringen Fallzahlen oder bei Fluktuation des Personals sichergestellt werden kann.
6.4	Therapieverläufe von Myastheniepatienten sollen regelhaft in Fallkonferenzen besprochen werden. Die Konferenzen sollen patientenübergreifend dokumentiert werden.
6.5	Fallkonferenzen sollen interdisziplinär und unter Einbeziehung der externen Kooperationspartner stattfinden.
6.6	In der Klinik soll ein internes Konzept etabliert sein, nach welchem die systematische und zeitnahe Analyse aller unerwünschten Medikamentenwirkungen, aller kritischen Ereignisse und sonstigen Fehler und Komplikationen erfolgt.
6.7	Das Zentrum soll weitere Maßnahmen zur internen Qualitätssicherung wie interne Audits oder Kennzahlen zur Prozess- und Ergebnisqualität bei Myastheniepatienten nutzen.
6.8	Letalität und Morbidität nach Thymektomie sollen klinikintern oder zentrumsübergreifend erfasst und analysiert werden.



7 Patientenperspektive

Nr.	Anforderung
7.1	Es ist eine Kooperation mit Patientenorganisationen oder Selbsthilfegruppen durchzuführen.
7.2	Das Zentrum soll myastheniespezifische Patientenbefragungen für die interne Qualitätsverbesserung nutzen.
7.3	Den Patienten soll eine Information über Studien bzw. innovative Therapien und über die Beteiligung der Klinik an Studien möglich sein.

8 Patientensicherheit

Nr.	Anforderung
8.1	Vor Beginn einer medikamentösen Therapie müssen die Patienten über unerwünschte Wirkungen und über einen Off-Label-Gebrauch von Medikamenten aufgeklärt werden. Der Umfang der Aufklärung ist schriftlich zu dokumentieren.
8.2	Nebenwirkungen einer medikamentösen Therapie sollen standardisiert vom Patienten erfragt werden. Dabei soll auch die Therapieadhärenz der Patienten bestimmt werden.
8.3	Nebenwirkungen medikamentöser Therapien sollen klinikintern oder zentrumsübergreifend erfasst und ausgewertet werden.
8.4	Alle Myastheniepatienten sollen mit einem Notfallausweis ausgestattet werden.
8.5	Für pharmakologische Tests müssen Sicherheitsvorkehrungen getroffen werden, die die Anwendung bei Vorliegen von Kontraindikationen verhindern und ein schnelles Eingreifen bei Notfällen gewährleisten.