

Nach Anmeldung zur (Re)Zertifizierung erhält die Einrichtung von der BQS Zugangsdaten zu einer Online Plattform. Auf dieser Plattform ist der hier dargestellte Kriterienkatalog hinterlegt. Für alle mit einem * gekennzeichneten Kriterien muss auf der Online Plattform ein Dokument/Nachweis/SOP o.ä. hochgeladen werden.

1 Kenntnisnahme

- 1.1 Es ist eine Kooperation mit der Deutschen Myasthenie Gesellschaft (DMG) durchzuführen. Der Leiter oder der Stellvertreter des Myastheniezentrum müssen aktiv im ärztlichen Beirat der DMG teilnehmen und die Richtlinien des ärztlichen Beirats beachten.

2 Klinikstruktur, Fachabteilungen und Ausstattung

- 2.1 Es müssen jährlich mindestens 30 und sollen mehr als 50 Patienten wegen einer Myasthenie behandelt werden. Bei mindestens 3 dieser Fälle soll es sich um eine Neudiagnose bei Myasthenie handeln. *
*Erläuterung: Anzahl von Patienten in den 12 Monaten vor Antragsdatum (ambulant oder stationär; jeder Patient zählt nur einmal unabhängig von der Zahl der Kontakte) * Nachweis z. B. über ICD-Kodes, händisch erstellte Liste, oder Labor- Aufstellung*
- 2.2 Es soll ein möglichst breites Spektrum an Myasthenieformen und neuromuskulären Erkrankungen behandelt werden. *
- 2.3 Die jährliche Zahl behandelter Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung (Myasthenie eingeschlossen) muss mindestens 50 betragen. *
- 2.4 Intensivbetten mit Beatmungsmöglichkeit müssen im Zentrum vorhanden sein. *
- 2.5 Die Behandlung von Myastheniepatienten auf der Intensivstation muss unter ärztlicher Letztverantwortlichkeit eines Neurologen oder unter kontinuierlicher Einbindung eines Neurologen erfolgen. *
- 2.6 Neurologische Ambulanz, Warte- und Diagnostikräume sind patientengerecht und barrierefrei auszustatten. Die Beschilderungen und Wegweiser sollten gut lesbar sein.
- 2.7 Neurologische Ambulanz, Bettenstation, Diagnostikbereich und Intensivstation sollen in räumlicher Nähe zueinander liegen.
Erläuterung: Kein KTW-Transport erforderlich
- 2.8 Informationsmaterial für Myastheniepatienten muss verfügbar und leicht zugänglich sein.
- 2.9 Alle für Myastheniepatienten häufig benötigten Diagnoseverfahren (Neurophysiologie, pharmakologische Tests, Labor, Bildgebung) einschließlich Notfalldiagnostik müssen vor Ort verfügbar sein.
- 2.10 Eine Positronenemissionstomografie soll zur Verfügung stehen.
- 2.11 Eine radiologische Fachabteilung mit 24-stündigem Bereitschaftsdienst muss am Zentrum als Abteilung oder in Kooperation angesiedelt sein.
- 2.12 Ein internistischer Rufbereitschaftsdienst muss rund um die Uhr verfügbar sein. Mindestens ein Facharzt für Innere Medizin muss am Zentrum in Vollzeit tätig sein.

- 2.13 Pädiatrie, Gynäkologie, Thoraxchirurgie, Kardiologie, Pneumologie, Onkologie. Diese fachärztlichen Kompetenzen müssen am Zentrum vorhanden oder über Kooperationen innerhalb eines Arbeitstages (Mo - Fr) konsiliarisch vor Ort verfügbar sein. *
- 2.14 Folgende weitere Fachkompetenzen sollen konsiliarisch verfügbar sein:
- Pathologie
- Neuropathologie
- Humangenetik*
- 2.15 Eine logopädische Betreuung muss werktäglich im Zentrum zur Verfügung stehen.
Erläuterung: Auch samstags wünschenswert.
- 2.16 Das Zentrum soll an sieben Tagen in der Woche in der Lage sein, eine erweiterte klinische Schluckdiagnostik bei Bedarf durchzuführen.
Erläuterung: Bei guter Schluckdiagnostik am Wochenende durch Pflegepersonal muss kein Verbesserungspotenzial benannt werden.
- 2.17 Psychologische, physio- und ergotherapeutische Betreuung sowie Sozialdienst sollen werktäglich im Zentrum zur Verfügung stehen.
Erläuterung: für psychologische Betreuung, Ergotherapie und Sozialdienst Mo-Fr ausreichend.

3 Personal

- 3.1 Ein neurologischer Dienstarzt muss rund um die Uhr im Zentrum anwesend sein. Der Dienstarzt oder ein Facharzt für Neurologie (z.B. Hintergrund-OA) muss rund um die Uhr für Myastheniepatienten telefonisch erreichbar sein. *
Erläuterung: Inkl. telefonischer Erreichbarkeit für Hausärzte/ Zuweiser
- 3.2 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. *
- 3.3 Der/Die stellvertretende Leiter(in) des Myastheniezentrum soll die Facharztkompetenz für Neurologie und 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 besitzen. *
- 3.4 Während der ambulanten Behandlungszeiten für Myastheniepatienten (Myastheniesprechstunde) muss der ärztliche Leiter des Myastheniezentrum für Konsultation und Supervision der Mitarbeiter vor Ort verfügbar sein. Eine Stellvertreterregelung ist zu gewährleisten. *
- 3.5 Die Intensivstation des Myastheniezentrum muss rund um die Uhr durch einen auf Station anwesenden Arzt mit mindestens 6-monatiger intensivmedizinischer Erfahrung betreut werden. *
- 3.6 Ein Facharzt für Neurologie mit Zusatzbezeichnung (neurologische) Intensivmedizin muss am Zentrum in Vollzeit tätig sein. *

- 3.7 Auf der Intensivstation soll rund um die Uhr mindestens eine Fachpflegekraft mit intensivmedizinischer Qualifikation tätig sein. *
- 3.8 Für die neurologische bzw. interdisziplinäre Notaufnahme ist durchgehend eine Versorgung neurologischer Patienten durch Fachärzte für Neurologie oder Assistenzärzte in fortgeschrittener Weiterbildung (mind. 2 Jahre Neurologie) zu gewährleisten. *
Myasthenieerfahrene Neurologen u. Pflegekräfte sollen bei Bedarf verfügbar sein. Erläuterung: Hier ist nicht die Sprechstunde gemeint. Myasthenieerfahrung nur empfohlen, eine umgehende Hinzuziehung bei neurologischen Symptomen ist ausreichend
- 3.9 In dringenden Fällen ist dem Patienten eine umgehende Vorstellung in der neurologischen bzw. interdisziplinären Notaufnahme zu ermöglichen.

4 Diagnostik

- 4.1 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. *
- 4.2 Bei Erstdiagnose ist eine komplette neurologische körperliche Untersuchung mit myastheniespezifischem Untersuchungsgang vorzunehmen. Auch Normalbefunde sind zu dokumentieren. *
- 4.3 Die Schweregradbestimmung der myasthenen Symptome ist bei Erstdiagnose und Verlaufskontrollen standardisiert nach der MGFA-Klassifikation vorzunehmen. *
Zusätzlich soll der Quantitative-Myasthenia-Gravis-Test (QMG) bei Erstdiagnose und bei den Verlaufskontrollen bestimmt werden.
- 4.4 Im Rahmen der Vorstellungen sollte in regelmäßigen Abständen die Lebensqualität standardisiert mittels MG-QOL-15 erfasst werden. *
- 4.5 Bei der Erstdiagnostik sollen eine Untersuchung auf ein Begleitschielen, eine Kraftmessung mittels Vigorimeter und ein Ice-Pack-Test durchgeführt werden.
Erläuterung: Nicht generell für alle Patienten, aber ein Konzept sollte existieren.
- 4.6 Bei Erstdiagnose ist eine internistische körperliche Untersuchung vorzunehmen. Auch Normalbefunde sind zu dokumentieren.
- 4.7 Bei Erstdiagnose soll die Erhebung eines psychologischen Befundes erfolgen. *
Erläuterung: Durch Neurologen möglich; bedarfsweise Untersuchung ausreichend; soll besonders bei langen Aufenthalten erfolgen.
- 4.8 Die Untersuchungen im Rahmen der Erstdiagnostik sollen anhand eines internen Verfahrensstandards erfolgen. *
Auch SOP für LEMS empfohlen.
- 4.9 Eine Laboruntersuchung von Basisparametern (Diff.-BB, Transaminasen, GGT, AP, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, CK, Glukose, TSH, CRP) muss bei Erstdiagnose einer Myasthenie durchgeführt werden. *

- 4.10 Bei Patienten mit LEMS müssen als Tumormarker die SOX1- und anti-Hu-Antikörper regelhaft bestimmt werden. *
- 4.11 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 Thymomverdacht oder Thymompatienten umfassen. *
- 4.12 Repetitive Nervenstimulation (Dekrement-/Inkrement-Test) und/oder Einzelfaser-EMG sowie Edrophonium- oder Pyridostigmintest sind bei allen Patienten mit neu diagnostizierter Myasthenie / LEMS ohne Antikörpernachweis und bei allen klinisch nicht eindeutigen Fällen durchzuführen. *
Weitere Funktionsuntersuchungen sollen angepasst an das Krankheitsbild erfolgen.
- 4.13 Alle Patienten mit Erstdiagnose einer Myasthenie müssen zwecks Thymomdiagnostik mit einer Kontrastmittel-CT oder MRT des Thorax untersucht werden. *
- 4.14 Alle Patienten mit Erstdiagnose einer Myasthenie müssen bei Vorliegen von nicht myasthenietypischen Hirnstamm- oder Hirnnervensymptomen mit einem bildgebenden Verfahren (zerebrale CT oder zerebrale MRT) untersucht werden. *
- 4.15 Bei Patienten mit Erstdiagnose eines LEMS muss zur Tumorsuche multidisziplinär eine klinische Diagnostik des gesamten Körpers und Bildgebung des gesamten Körpers (CT, ggf. PET-CT) erfolgen. Es sollte ein DELTA-P-Score zur Abschätzung des Tumor-Risikos bestimmt werden. *
Erläuterung: DELTA-P-Score ist nur Empfehlung; bei (noch) fehlendem Tumornachweis Bildgebung des gesamten Körpers erforderlich.
- 4.16 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. *
- 4.17 Bei Hinweisen auf Schluckstörungen ist eine erweiterte Schluckdiagnostik vorzunehmen. *
Erläuterung: Z. B. logopädische Untersuchung; Videofluoroskopie.
- 4.18 Patienten mit Verdacht auf ein kongenitales Myastheniesyndrom sollen einer humangenetischen Beratung und Mutationsdiagnostik zugeführt werden. *

5 Behandlungskonzepte

- 5.1 Leitliniengerechte Therapiestandards. 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 Krisenprävention, der Remissionserhaltung und der Deeskalation zu definieren.
- 5.2 Akute Interventionen wie IAD, Plasmapherese, IVIG-Gabe sind auf Basis eines klinikinternen Standards zu Indikation und Durchführung vorzunehmen. *
- 5.3 Bei der Therapieplanung muss die Lebens- und Berufssituation der Patienten berücksichtigt und das Therapiekonzept entsprechend dokumentiert werden.

- 5.4 Es soll ein Konzept existieren, wie die Einholung von Zweitmeinungen durch das Zentrum im Einzelfall stattfindet.
Erläuterung: Hier geht es darum, wie das Zentrum selbst bei Bedarf zusätzliche Expertise einbindet.
- 5.5 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. *
- 5.6 Die histologische Aufarbeitung nach Thymomektomie muss unter Konsultation eines Referenzzentrums erfolgen. Die Stadieneinteilung nach Masaoka ist zu dokumentieren. *
Erläuterung: Diese Anforderung gilt auch für zufällig bei einer Thymektomie wg. Hyperplasie entdeckte Thymome.
- 5.7 Nach Diagnose eines Myastheniesyndromes müssen abhängig vom klinischen Zustand engmaschige Verlaufskontrollen erfolgen. Die weiteren Verlaufskontrollen sollen in regelmäßigen Abständen mindestens drei- bis zwölfmonatlich durchgeführt werden. *
- 5.8 LEMS-Patienten sollen in Abhängigkeit vom initialen DELTA-P-Score (Titulaer et al. 2011) mit einem Thorax-CT oder PET-CT zu folgenden Zeitpunkten nach Diagnose kontrolliert werden: Score = 0 – 1: nach 6 Monaten; Score = 2: nach 6, 12, 18 und 24 Monaten; Score \geq 3: nach 3, 6, 12, 18 und 24 Monaten. *
- 5.9 Die Verlaufskontrolle der Krankheitsaktivität soll entsprechend klinikinterner Standards auf Grundlage von klinischen Scores (z. B. QMG) erfolgen. Die Standards sollten die Indikationen für Zusatzuntersuchungen im Krankheitsverlauf, wie die Bestimmung von Antikörpern (Erweiterung des Spektrums bzw. Titerkontrollen), für pharmakologische Tests, für EMG und repetitive Nervenstimulation definieren und das diagnostische Vorgehen bei Verbesserung und Verschlechterung festlegen. *
- 5.10 Im Rahmen der Verlaufskontrollen sind bei pathologischen Befunden Basislaborparameter und Schilddrüsenparameter regelmäßig zu bestimmen. Myastheniespezifische Antikörper sollten als Verlaufparameter vor und/oder nach Veränderung der immunsuppressiven Therapie eingesetzt werden. *
- 5.11 Bei Patienten unter immunsuppressiver Behandlung muss eine standardisierte Laborkontrolle erfolgen, welche Diff.-Blutbild, Transaminasen, CRP und ggf. Plasmaspiegel der Medikamente einschließt. *
- 5.12 Vor geplanter Behandlung mit Immunglobulinen ist eine einmalige Bestimmung der IgA-Konzentration im Serum vorzunehmen. *
- 5.13 Die erfolgten Therapien und Gründe für Therapieumstellungen müssen nachvollziehbar dokumentiert werden.

6 Integrierte Patientenversorgung

- 6.1 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 inklusive möglicher, aber noch nicht gesicherter Diagnose gegeben sein.

- 6.2 Die Myasthenie-Ambulanz muss regelmäßige, mindestens einmal wöchentliche Sprechzeiten haben. *
- 6.3 Die Einhaltung von Kontrollterminen und Sichtung auswärtiger Befunde soll durch ein aktives Terminmanagement sichergestellt werden.
- 6.4 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.
- 6.5 Nach einem Besuch in der Myasthenieambulanz oder stationärem Aufenthalt sind alle wichtigen Informationen wie aktueller Therapieplan und relevante Befunde zeitnah an die weiterbehandelnden Ärzte zu übermitteln.
Die Informationen sollen spätestens innerhalb von 7 Tagen vorliegen.
- 6.6 Vor jeder Anwendung von Off-Label-Medikamenten muss eine Aufklärung des Patienten über mögliche Verordnungsprobleme nach Entlassung in die ambulante Betreuung erfolgen. *
- 6.7 Myastheniepatienten sollen bei Notwendigkeit zur Rehabilitation an Rehabilitationseinrichtungen mit besonderer Erfahrung mit diesem Krankheitsbild vermittelt werden. Erforderliche Atem-, Schluck- oder Sprechtherapien sollen bei der Empfehlung besonders berücksichtigt werden.
Erläuterung: Zentrum sollte eine Liste der Rehazentren mit MG-Erfahrung führen.
- 6.8 Es sollen Kooperationen von Myastheniezentrum und Rehabilitationseinrichtungen zur Abstimmung von Diagnose- und Therapiekonzepten existieren.
Erläuterung: Gemeinsame Standards für die Verlaufskontrolle, Fallkonferenzen.

7 Qualitätsmanagement

- 7.1 Interne interprofessionelle, myastheniespezifische Fortbildungen müssen mindestens jährlich durchgeführt werden. Darüber hinaus sollen die Mitarbeiter des Myasthenie-zentrums regelmäßig an externen Fortbildungen teilnehmen. *
Erläuterung: Ext. Fortbildung nur "empfohlen".
- 7.2 Aktuelle Erkenntnisse zu Myasthenieerkrankungen sollen im Fortbildungskonzept für die Mitarbeiter berücksichtigt werden. *
- 7.3 Es soll ein Konzept definiert sein, wie die myastheniespezifische Fortbildung der Mitarbeiter z. B. bei geringen Fallzahlen, bei Fluktuation des Personals oder bei hoher Arbeitsbelastung sichergestellt wird. *
- 7.4 Therapieverläufe von Myasthenie- oder LEMS-Patienten sollen regelhaft in Fallkonferenzen besprochen werden.
Die Konferenzen sollen patientenübergreifend dokumentiert werden.
- 7.5 Fallkonferenzen sollen interdisziplinär und unter Einbeziehung der externen Kooperationspartner stattfinden.
- 7.6 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. *

- 7.7 Das Zentrum soll weitere Maßnahmen zur internen Qualitätssicherung wie interne Audits oder Kennzahlen zur Prozess- und Ergebnisqualität bei Myastheniepatienten nutzen. *
Erläuterung: Z. B. "schriftliche Aufklärung erfolgt" oder "Anteil von Patienten mit myasthener Krise nach Dosisreduktion".
- 7.8 Letalität und Morbidität nach Thymektomie sollen klinikintern oder zentrumsübergreifend erfasst und analysiert werden. *

8 Patientenperspektive

- 8.1 Überweisung in die Ambulanz sowohl durch Fachärzte als auch durch Hausärzte sollte möglich sein.
- 8.2 Das Zentrum muss myastheniespezifische Patientenbefragungen für die interne Qualitätsverbesserung durchführen und auswerten. Alternativ können Befragungsinstrumente der DMG genutzt werden.
- 8.3 Den Patienten soll eine Information über Studien bzw. innovative Therapien und über die Beteiligung der Klinik an Studien möglich sein.
- 8.4 Der vorläufige Arztbrief wird dem Patienten bei Entlassung mitgegeben. Der endgültige Arztbrief wird 2 Wochen nach Entlassung versandt.
- 8.5 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. *
- 8.6 Nebenwirkungen einer medikamentösen Therapie sollen standardisiert vom Patienten erfragt werden. Dabei soll auch die Therapieadhärenz der Patienten bestimmt werden. *
Erläuterung: Z. B. Checkliste oder Fragebogen.
- 8.7 Nebenwirkungen medikamentöser Therapien sollen im UAW-Register der Deutschen Myasthenie Gesellschaft zentrumsübergreifend erfasst und ausgewertet werden.
Erläuterung: Z. B. Datenbank oder Teilnahme an UAW-Register.
- 8.8 Alle Myastheniepatienten sollen mit einem Notfallausweis ausgestattet werden. *
- 8.9 Werden pharmakologische Tests (z.B. Edrophonium-Chlorid) für die Diagnostik durchgeführt müssen Sicherheitsvorkehrungen getroffen werden, die ein schnelles Eingreifen bei Notfällen gewährleisten. *
Erläuterung: Antidot, Notfallausrüstung, Checkliste für Kontraindikationen.