

Neuromuskuläre Zentren in Deutschland

Neuromuskuläre Zentren (■ **Abb. 1**) sind von der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke (DGM)¹ beauftragte und autorisierte Institutionen, in denen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen von Spezialisten, die mit diesen meist seltenen Krankheiten vertraut sind, interdisziplinär nach den neuesten Erkenntnissen der Medizin diagnostiziert, behandelt sowie sozial beraten und betreut werden (■ **Abb. 2**). Neuromuskuläre Zentren gibt es in der Zwischenzeit seit fast 30 Jahren. Sie waren Ende der 80er und Anfang der 90er Jahre als sog. Muskelzentren nach amerikanischem Vorbild gegründet worden, die später – flächendeckend verteilt über ganz Deutschland – in Neuromuskuläre Zentren (NMZ) umbenannt wurden, um dadurch deutlicher den Bezug zu den dort zu betreuenden Patienten herzustellen.

Neuromuskuläre Zentren sind in der Regel in Universitätskliniken oder größeren regionalen Krankenhäusern eingebettet, wobei in den letzten zwei Jahren auch zunehmend niedergelassene Spezialisten mit eingebunden wurden.

Im Jahre 2000 hatten die Sprecher der Neuromuskulären Zentren, die sich mindestens einmal jährlich treffen, erstmals

Qualitätskriterien für Neuromuskuläre Zentren der DGM beschlossen. Diese Qualitätskriterien dienen a) als Grundlage für die im Jahr 2006 in Kraft getretene **Geschäftsordnung** und b) als standardisierte Mindestanforderungen an Neuromuskuläre Zentren, deren Einhaltung durch die Vergabe eines **Gütesiegels** dokumentiert wird.

Qualitätskriterien für Neuromuskuläre Zentren der DGM

Mit Hilfe der nachfolgend genannten Mindestanforderungen [1], die eine zwingende Voraussetzung für die Anerkennung eines Neuromuskulären Zentrums darstellen, sollen auf qualitativ anerkanntem Niveau bundesweit einheitliche

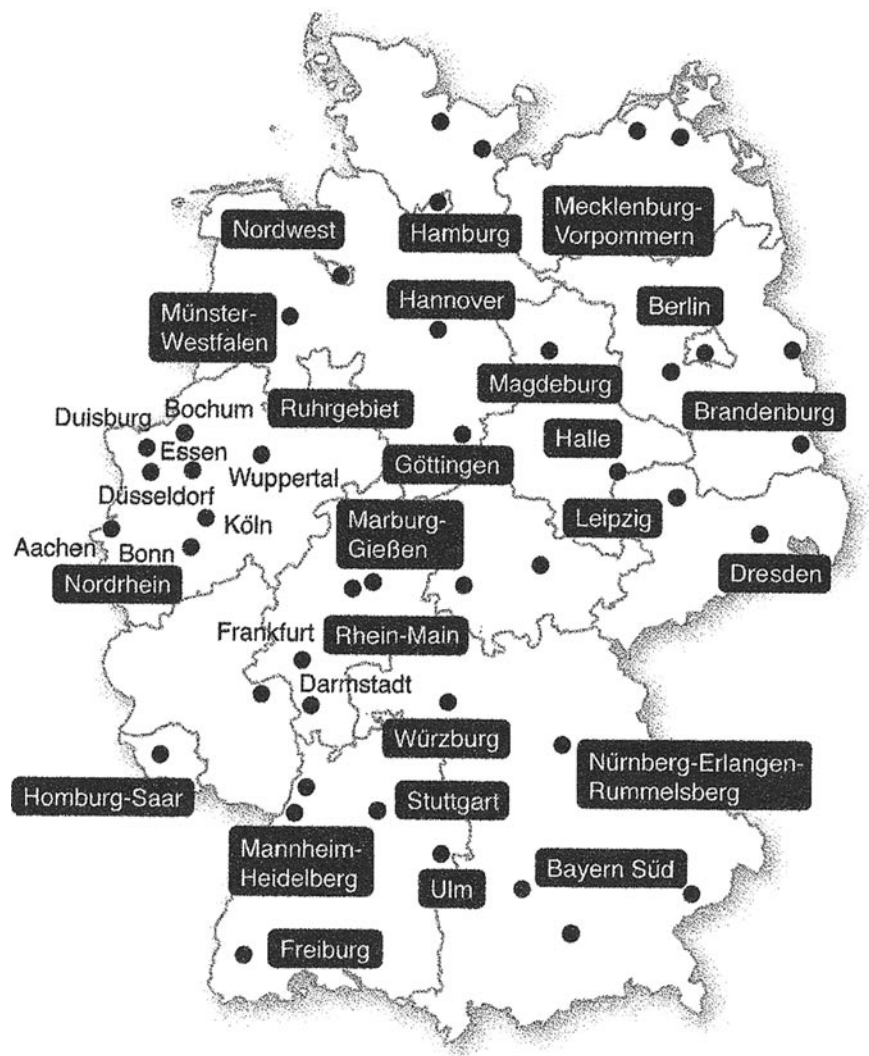


Abb. 1 ▲ Neuromuskuläre Zentren in der Bundesrepublik Deutschland, im Jahre 2008 benannt von der DGM

¹ Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM) wurde 1965 als Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Muskelkrankheiten (DGBM) gegründet mit dem Hauptziel, die Erforschung der Muskelkrankheiten zu fördern (siehe hierzu Beitrag von Alexandersson in dieser Ausgabe). Dabei wurde daran gedacht, ein Zentralinstitut zu gründen, das an einer Stelle alle entsprechenden Aktivitäten bündeln sollte. In den 80er Jahren des vergangenen Jahrhunderts fand innerhalb der DGBM ein Sinneswandel statt, der den sozialen und Versorgungsaspekt für die Betroffenen in den Mittelpunkt rückte. Nicht ein Zentralinstitut, sondern die flächendeckende Versorgung der Muskelkranken wurde zum Hauptziel. Dementsprechend erfolgte auch die Umbenennung von DGBM in DGM.

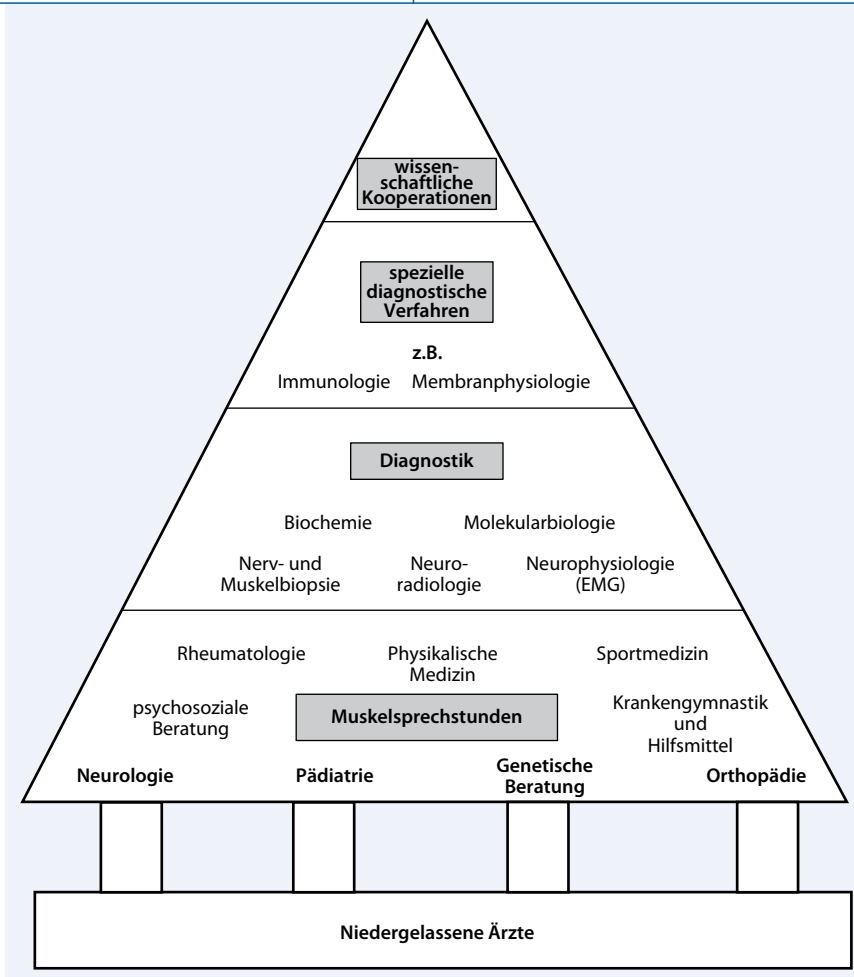


Abb. 2 ▲ Struktur der Muskelzentren

Standards für die Diagnose, Behandlung und Versorgung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen präzisiert und sicher gestellt werden:

- Regelmäßige ambulante Muskelsprechstunden von Neurologen und Neuropädiatern sowie stationäre Betten mit der Möglichkeit der intensivmedizinischen Betreuung einschließlich Beatmung. Die Fachbereiche der Neurologie, Neuropädiatrie, Kardiologie und Pulmologie müssen vertreten und eine humangenetische Beratung möglich sein.
- Zusätzlich gewünschte Fachbereiche sind die Orthopädie, Rheumatologie sowie eine Sozial- und Hilfsmittelberatung und eine beratende Physiotherapie.
- Im Rahmen der diagnostischen Möglichkeiten müssen neurophysiologische Untersuchungen durchführbar sowie bildgebende Verfahren vor Ort

möglich sein. Muskelbiopsien sollten vor Ort entnommen und untersucht werden können.

- Biochemische und molekularbiologische Untersuchungsverfahren müssen nicht vor Ort vorgehalten werden, und sind auch in Kooperation mit anderen Zentren möglich.
- Allgemeine Voraussetzungen für ein Neuromuskuläres Zentrum der DGM sind auch eine ausreichende Anzahl von Muskelkranken in der Betreuung sowie dazu ein regelmäßiges Sprechstundenangebot.
- Innerhalb des Neuromuskulären Zentrums sollen gemeinsame, interdisziplinäre Sitzungen und Fallbesprechungen stattfinden. Eine Zusammenarbeit mit der jeweiligen Landesgruppe ist unbedingt notwendig.

Die Geschäftsordnung für Neuromuskuläre Zentren im Auftrag der DGM

Die Geschäftsordnung für Neuromuskuläre Zentren beschreibt die organisatorischen Anforderungen an ein Neuromuskuläres Zentrum aus der Sicht der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke (DGM). Sie sind damit Voraussetzung für eine Zertifizierung durch die DGM. So wird z.B. im § 1 (**Bezeichnung**) u.a. darauf hingewiesen, dass auch Qualitätssicherung, Fortbildung und Forschung Anliegen eines Neuromuskulären Zentrums sein müssen und Kooperationen mit anderen Einrichtungen aus der Region angestrebt werden sollen. Im § 2 (**Aufgaben und Ziele**) von Neuromuskulären Zentren wird klar dargelegt, dass es um die Optimierung der Diagnose- und Behandlungsqualität gehen muss, interdisziplinäre Arbeitsgruppen werden gefordert und die Orientierung an den oben genannten Qualitätskriterien zur Pflicht gemacht. Die §§ 3, 4 und 5 (**Mitgliedschaft / Mitgliederversammlung / Leiter**) regeln a) die Ein-/Anbindung von Personen oder Institutionen an das jeweilige Neuromuskuläre Zentrum sowie b) seine internen Offenlegungspflichten und Entscheidungsmodalitäten als auch c) die besonderen Aufgaben des Leiters eines Neuromuskulären Zentrums. In § 6 (**Sprecher**) wird die enge Verzahnung zwischen dem jeweiligen Neuromuskulären Zentrum und den Vertretungsorganen aller Neuromuskulären Zentren organisatorisch geregelt. Hierzu wird ein Sprecher bestimmt, der das eigene Zentrum nach außen vertritt und den Informationsfluss zwischen Sprecherrat, DGM und seinem Neuromuskulären Zentrum sicherstellt. § 7 (**Arbeitsgruppen und Zentren**) werden die Ziele der fachgebietsbezogenen bzw. interdisziplinären Arbeitsgruppen grob umrissen: Es sollen Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und interdisziplinären Betreuung erstellt und regelmäßig aktualisiert werden. Es sollen präklinische und klinische Studien initiiert werden.

Das DGM-Gütesiegel für Neuromuskuläre Erkrankungen

Die Basis für die Vergabe des DGM-Gütesiegels für Neuromuskuläre Zentren bilden die oben genannten allgemeinen Qualitätskriterien. Eine Arbeitsgruppe zur Erstellung der Kriterien für ein Gütesiegel hat die Anforderungen weiter präzisiert, so dass konkrete und messbare Parameter für eine entsprechende Zertifizierung zur Verfügung stehen.

Wer seine eigene Einrichtung als ein Neuromuskuläres Zentrum nach den von der DGM anerkannten Qualitätskriterien zertifizieren lassen möchte, muss folgende Anforderungen erfüllen:

1. Grundlage für die Struktur und Abläufe eines Neuromuskulären Zentrums ist die am 8. Mai 2006 verabschiedete Geschäftsordnung für Neuromuskuläre Zentren.
2. Im Neuromuskulären Zentrum müssen die Fachbereiche Neurologie, Neuropädiatrie, klinische Neurophysiologie, Kardiologie und Pulmonologie vertreten sein. Eine humangenetische Beratungsmöglichkeit muss gegeben sein, desgleichen die Möglichkeit einer Sozial- und Hilfsmittelberatung sowie einer beratenden Physiotherapie. Wo dies nicht vorhanden ist, muss es durch Kooperationen sichergestellt sein.
3. Die Möglichkeit einer muskel- und nervenbiopsischen Untersuchung muss gewährleistet sein.
4. Die Kooperation mit den Fachgebieten Orthopädie und Rheumatologie muss vorhanden sein.
5. Kontinuierliche Betreuung mit regelmäßigen Spezialsprechstunden sowie akute Untersuchung bzw. stationäre Aufnahmemöglichkeit von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen durch eine/n mit diesen Krankheiten vertraute/n Ärztin/Arzt muss gewährleistet sein.
6. Bei dem Leiter des Neuromuskulären Zentrums wird eine mindestens 5-jährige Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen vorausgesetzt.
7. Beim Initialkontakt wird mindestens eine einstündige Konsultation verlangt.

8. Es werden mindestens jeweils 50 Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen pro Jahr behandelt.
9. Es müssen regelmäßige interdisziplinäre Sitzungen und Fallbesprechungen abgehalten werden.
10. Eine Kooperation mit der DGM und ihren Landesverbänden wird vorausgesetzt. Dies geschieht insbesondere durch
 - Teilnahme des Sprechers an der Sprecherratssitzung,
 - regelmäßige aktive und passive Teilnahme an Kongressen, Fortbildungsveranstaltungen und Patiententreffen der DGM und seiner Landesverbände,
 - regelmäßige Einladung der Landesverbandsvorsitzenden und/oder dessen Vertreter zu den interdisziplinären Sitzungen.
11. Es müssen eine behindertengerechte Ausstattung der Räumlichkeiten und Pflegemöglichkeiten vorhanden sein.
12. Die Neuromuskulären Zentren erstellen jährlich einen Bericht über ihre Aktivitäten und überlassen diesen der Geschäftsstelle der DGM zur weiteren Verwendung. Derzeit findet dieser Eingang in das Jahrbuch der Neuromuskulären Erkrankungen.
13. Die Einhaltung der im Gütesiegel im Detail festgesetzten Qualitätskriterien werden durch einen schriftlichen Bericht und stichprobenmäßig durch Begehung vor Ort überprüft.

Inzwischen konnte das DGM-Gütesiegel an 24 Neuromuskuläre Zentren verliehen werden (siehe Abb. 1). Es wird für 3 Jahre erteilt.

Die Neuromuskulären Zentren fertigen jährlich einen Bericht über ihre Aktivitäten an, die im Jahrbuch der DGM veröffentlicht werden. Nach den Ergebnissen einer Studie im Jahre 2006 versorgten die Neuromuskulären Zentren jährlich ca. 20.000 Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen, wobei die diagnostische Abklärung im Vordergrund steht. Es ist aber auch aus den Berichten durchaus zu erkennen, dass im Bereich der Erforschung neuromuskulärer Erkrankungen die Neuromuskulären Zentren einen wichtigen international anerkannten Beitrag erbringen. So entstanden

im Jahre 2008 in den Neuromuskulären Zentren ca. 250 Publikationen, die sich mit dem Thema neuromuskulärer Erkrankungen beschäftigen, wobei diese einen weit gespannten Bogen von Grundlagenwissenschaften [wie z.B. 2] über Genetik [wie z.B. 3] bis zu rein klinischen Fragestellungen [wie z.B. 4] umfassen. Die Idee und das Faktum der Neuromuskulären Zentren können somit als eine Erfolgsstory bezeichnet werden, die auch in Zukunft weiter zunehmend für die Versorgung der Muskelkranken wie auch für die Erforschung dieser Krankheitsgruppe von Bedeutung sein wird.

Literatur:

1. Dengler R, Neundörfer B, Fischer W (Hrsg) Jahrbuch der neuromuskulären Erkrankungen 2008. Arcis München 2009.
2. Martini R, Fischer S, Lopez-Vales R, et al. Interactions between Schwann cells and macrophages in injury and inherited demyelinating disease. *Glia* 2008;56:1566-1577.
3. Windpassinger C, Schoser B, Straub V, et al. An X-linked myopathy with postural muscle atrophy and generalized hypertrophy, termed XMPMA, is caused by mutations in FHL 1. *Am J Hum Genet* 2008;82:88-99.
4. Kriwalsky MS, Deschauer M, Eckert AW, et al. Orthognathic surgery in a case of infantile facioscapulohumeral muscular dystrophy with macroglossia. *Oral and Maxillofacial Surgery* 2008;12:195-198.

Zusammengestellt von Bernhard Neundörfer, Neurologische Universitätsklinik Erlangen

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. B. Neundörfer
Neurologie am Stadtpark,
Am Stadtpark 2
D-90409 Nürnberg
e-mail: gerta.neundoerfer@gmx.de

Hier steht eine Anzeige.

