

Nervenarzt 2023 · 94:129–135
<https://doi.org/10.1007/s00115-022-01274-6>
 Angenommen: 24. Januar 2022
 Online publiziert: 7. März 2022
 © Der/die Autor(en) 2022



„Essener Transitionsmodell“ bei neuromuskulären Erkrankungen

Michael Fleischer¹ · Bayram Coskun¹ · Benjamin Stolte¹ · Adela Della-Marina² · Heike Kölbel² · Hildegard Lax³ · Michael Nonnemacher³ · Christoph Kleinschnitz¹ · Ulrike Schara-Schmidt² · Tim Hagenacker¹

¹ Klinik für Neurologie und Center for Translational Neuro- and Behavioral Science, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

² Klinik für Kinderheilkunde 1, Abteilung für Neuropädiatrie, Universitätsmedizin Essen, Essen, Deutschland

³ Institut für Medizinische Informatik, Biometrie und Epidemiologie, Essen, Deutschland

Zusammenfassung

Hintergrund: Durch die Optimierung medizinischer Versorgungsstrukturen und die gravierenden Fortschritte bei der Entwicklung neuer Therapieverfahren wird ein Anstieg der Lebenserwartung bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen beobachtet. Dies führt zu einer Erweiterung des phänotypischen Spektrums, wodurch neue bzw. bislang wenig relevante Krankheitsmanifestationen in unterschiedlichen Organsystemen an Bedeutung gewinnen. Die Betreuung jugendlicher und junger Erwachsener mit neuromuskulären Erkrankungen verlangt daher eine zunehmend enge interdisziplinäre Zusammenarbeit.

Fragestellung: Wie kann der Transitionsprozess von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin so strukturiert werden, dass die einzelnen Fachdisziplinen effizient in den komplexen Behandlungs- und Versorgungsprozess eingebunden und die Lebensqualität der Patienten verbessert werden?

Material und Methode: An der Universitätsmedizin Essen wurde ein strukturierter Transitionsprozess etabliert. Exemplarisch wurde anhand des Morbus Pompe („late onset M. Pompe“ [LOPD]), der Duchenne-Muskeldystrophie (DMD) und der juvenilen Myasthenia gravis (jMG) ein entsprechendes Versorgungskonzept entwickelt. Dies umfasst vier Elemente: 1) Mit der Einführung klinikübergreifender SOPs („standard operating procedure“) werden die logistischen Abläufe sowie die diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen einheitlich abgestimmt und der Transitionsprozess verbindlich festgelegt. 2) Um einen nahtlosen Übergang zu gewährleisten, werden junge Patienten vor Erreichen des 17. Geburtstages mit ihren Eltern im Zuge gemeinsamer Transitionssprechstunden betreut. Dies schafft die Möglichkeit des gegenseitigen Kennenlernens und der Bildung eines nachhaltigen Vertrauensverhältnisses. 3) Ein quartalsweise stattfindendes „Transitionsboard“ bringt die beteiligten Fachdisziplinen aus Kinder- und Erwachsenenmedizin für einen fallbezogenen interdisziplinären Austausch und eine stetige Optimierung des Transitionsprozesses regelmäßig zusammen. 4) Als gemeinsame Informationsplattform und Datengrundlage wurde eine klinikübergreifende „Transitionsdatenbank“, in der medizinische Befunde und Verlaufparameter erfasst werden, implementiert.

Schlussfolgerung: Mit dem Essener Transitionsmodell soll die Versorgungslücke junger Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen während der kritischen Übergangsphase von der Kinder- zur Erwachsenenmedizin geschlossen und die Grundlage für eine erfolgreiche Weiterbehandlung im Erwachsenenalter geschaffen werden.

Schlüsselwörter

Neuromuskuläre Erkrankungen · Late onset Morbus Pompe · Juvenile Myasthenia gravis · Duchenne-Muskeldystrophie · Interdisziplinarität

Die Autoren Ulrike Schara-Schmidt und Tim Hagenacker haben zu gleichen Teilen zum Manuskript beigetragen.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Hintergrund

Fast 40% der Kinder und Jugendlichen in Deutschland leiden an einer chronischen Erkrankung, wobei etwa 14% einen besonderen gesundheitlichen Versorgungsbedarf aufweisen [1]. Durch eine stetige Verbesserung der therapeutischen Möglichkeiten und den Ausbau der Versorgungsstrukturen im Bereich der Neuropädiatrie erreichen immer mehr Jugendliche mit schweren neuromuskulären Erkrankungen das Erwachsenenalter [2]. Neuromuskuläre Erkrankungen sind zunehmend als Multisystemerkrankungen zu verstehen. Durch die steigende Lebenserwartung wird eine Erweiterung der phänotypischen Krankheitsspektren mit neuen bzw. bislang im Hintergrund stehenden Organmanifestationen beobachtet [3]. Dies macht eine vertiefte interdisziplinäre und über den Zeitraum der pädiatrischen Betreuung hinausgehende Behandlung notwendig. Um einen möglichst reibungslosen Übergang vom Jugend- in das Erwachsenenalter zu ermöglichen, sollte neben der „allgemeinen“ psychosozialen und persönlichen Entwicklung insbesondere auch die oftmals komplexe krankheitsspezifische medizinische Situation berücksichtigt werden [4]. Da die Patienten inklusive der Eltern bis zum Erreichen des Erwachsenenalters häufig über viele Jahre hinweg – teilweise von ihrer Geburt an – in festen Versorgungsstrukturen betreut wurden, ist ein geordneter Übergang in das System der Erwachsenenmedizin mit möglichst geringem Informationsverlust eine besondere Herausforderung für das Gesundheitssystem und die heranwachsenden Patienten.

Der Begriff „Transition“ beschreibt die Überführung junger Menschen mit chronischen Krankheiten aus der Kinder- und Jugendmedizin in die Erwachsenenmedizin. Der Notwendigkeit eines strukturierten Transitionsprozesses wird gesundheitspolitisch sowohl national als auch international zunehmend Bedeutung beigemessen [1, 5–7]. In Deutschland wurde mit der Gründung einer Gesellschaft für Transitionsmedizin auch eine fachübergreifende Leitlinie erstellt [8]. Erste systematische Programme wie beispielsweise das Berliner Transitionsprogramm existieren bereits,

von einer flächendeckenden Versorgung ist man aber noch weit entfernt [9].

Eine unzureichende Transition kann mitunter weitreichende gesundheitliche Folgen für die betroffenen Jugendlichen haben. So kann es ohne eine durchgängige und qualitativ hochwertige interdisziplinäre Betreuung während des Übergangs in die Erwachsenenmedizin neben einer allgemeinen Verschlechterung des Gesundheitszustandes zu schwerwiegenden Komplikationen wie z. B. einer Transplantatabstoßung bei organtransplantierten Patienten kommen [10]. Als weiteres Beispiel mag der Transfer jugendlicher Patienten mit einem Diabetes mellitus Typ 1 dienen; hier verlieren 40% der Patienten den Kontakt zur qualifizierten Diabetologie, was nachweislich in einem ansteigenden Risiko für Hyperglykämien resultiert [11]. Verglichen mit Jugendlichen, die noch in der pädiatrischen Versorgung verblieben waren, wiesen Jugendliche nach dem Transfer in die Erwachsenenmedizin ein 2,5-fach erhöhtes Risiko für eine ungünstige Blutzuckereinstellung mitsamt entsprechenden Folgeschäden auf. Umgekehrt konnten strukturierte Transitionsprogramme mit individuellem Fallmanagement die Rate von Folgeschäden von 40% auf etwa 10% reduzieren [12].

Im klinischen Alltag verläuft die Transition häufig als ungeplanter Prozess, sobald eine Weiterbehandlung im pädiatrischen Bereich nicht mehr möglich ist. Dies geschieht zumeist an einem „Stichtag“, in der Regel mit Erreichen der Volljährigkeit, oder im ungünstigsten Fall gar im Zuge eines medizinischen Notfalles [13]. Dies führt oftmals zu einer unstrukturierten und unvollständigen Übergabe und wird der komplexen medizinischen und sozialen Situation der Betroffenen nicht gerecht. Hierdurch wird auch der Erfolg vorausgegangener langjähriger therapeutischer Bemühungen gefährdet, was mitunter weitreichende medizinische und soziale Folgen nach sich ziehen kann [14, 15]. Etwa 30–40% der betroffenen Jugendlichen bestätigen Probleme hinsichtlich der Transition [1]. Eine misslungene Transition kann allerdings nicht nur für den Einzelnen negative gesundheitliche Folgen haben, sondern ist auch gesundheitspolitisch und gesellschaftlich von hoher Relevanz. Durch

eine gezielte Begleitung in die Erwachsenenmedizin können das Risiko für Komplikationen, Hospitalisierung, Folgeerkrankungen, Frühberentung und dadurch letztlich auch die Kosten für das Gesundheits- und Rentensystem reduziert werden [16]. Strukturierte Transitionsprogramme sind daher als Chance zu verstehen, eine verbesserte und auch ressourcenschonende Behandlung sicherzustellen [17].

Zusammenfassend ist eine gelungene Transition durch eine strukturierte und koordinierte Überführung jugendlicher Patienten in die Erwachsenenmedizin gekennzeichnet. Dies erfordert einen Aufbau kontinuierlicher, interdisziplinärer und patientenorientierter Versorgungsstrukturen hoher Qualität. Derzeit findet eine solche strukturierte Transition allerdings nur selten statt. Für die Transition von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen wurde das „Essener Transitionsmodell“ etabliert, das im Folgenden dargestellt wird.

Herausforderungen der Transition

Die wesentliche Herausforderung einer erfolgreichen Transition besteht darin, zahlreiche einzelne Elemente zu koordinieren und so ineinandergreifen zu lassen, dass ein effizienter, im klinischen Alltag machbarer und dennoch qualitativ hochwertiger Gesamtprozess gelingt. In einem Gutachten des Sachverständigenrates zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen aus dem Jahre 2009 wurden zwei wesentliche Problemfelder der Transition identifiziert. Zum einen wurden Schwierigkeiten auf Systemebene in Form von Finanzierungs- und Organisationsdefiziten und zum anderen Defizite auf fachlicher und sozialer Ebene dargestellt.

Ein wichtiger Systemfaktor, der die Transition behindert, ist die nicht ausreichende Vergütung des erhöhten Behandlungsaufwandes von Adoleszenten in besonderen Betreuungssituationen. So werden Patienten in der Zeit der Transition von mindestens zwei Fachärzten der jeweiligen Disziplin zeitgleich behandelt. Weitere systemische Hindernisse bestehen in einem Mangel an qualifiziertem Personal, fehlenden Schulungen für Betreuer und dem Fehlen einheitlicher Regelungen zum optimalen Zeitpunkt der Einleitung des Transitionsprozesses (Sachverständigenrat zur Be-

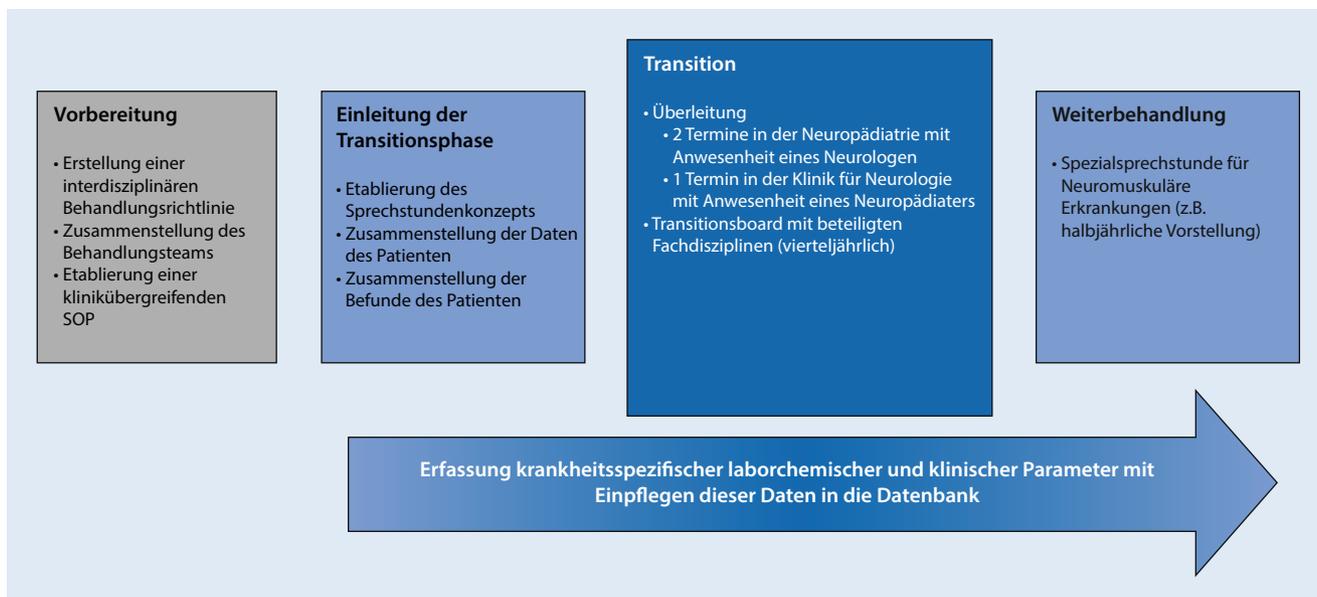


Abb. 1 ▲ Darstellung des Transitionsprozesses für neuromuskuläre Erkrankungen im Rahmen des „Essener Transitionsmodells“. Im Zuge der Vorbereitungen wurde der Prozess klinikübergreifend abgestimmt und verbindlich festgelegt. Der Ablauf gliedert sich in drei Abschnitte („Vorbereitung und Einleitung“, „Transition“ und „Weiterbehandlung“), innerhalb derer jeweils spezifische Aufgaben definiert wurden. *SOP* „standard operating procedure“

gutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen 2009). Angesichts dieser Tatsache ist insbesondere eine flächendeckende, spezifische Aus- und Weiterbildung des medizinischen Personals von hoher Bedeutung [18–20]. Die Weiterbildung auf dem Gebiet der Transition für Fachärzte ist in anderen Ländern, wengleich bislang auch nur in Ansätzen, bereits geregelt. So wurde beispielsweise in Großbritannien ein Kurikulum (Adolescent Health Programme) entwickelt, das als Onlineprogramm für Fachärzte zugänglich ist [21].

Auf fachlicher Ebene fühlen sich die Behandler aus der Erwachsenenmedizin auf die Betreuung chronisch erkrankter Jugendlicher oftmals nicht adäquat vorbereitet [22]. Im Vergleich zur Kinder- und Jugendmedizin ist die Behandlung Erwachsener oftmals in einem höheren Maße krankheitsorientiert und weniger „ganzheitlich“ personenbezogen bzw. individuell [23]. Das kann für den Patienten eine ungewohnte Situation darstellen, die zu Unsicherheiten führen kann. Ein weiterer wichtiger Aspekt sind die Eltern der Patienten, die durch ihre, wengleich wohlgemeinte, Fürsorge die persönliche Weiterentwicklung und Selbstständigkeit junger Erwachsener auch im medizinischen Bereich beeinträchtigen können [24, 25]. Auch kann die Beziehung zwischen Er-

ziehungsberechtigten und bisherigen Behndlern insofern ein Hindernis darstellen, als die „Trennung“ im Falle eines besonders vertrauten Verhältnisses auch auf dieser Ebene schwerfallen kann [26]. Dies ist eine neue Herausforderung für die Behandler aus der Erwachsenenmedizin, die im Rahmen der Transition mit drei (Patient und Eltern) Ansprechpartnern konfrontiert werden.

Das Essener Modell – für eine erfolgreiche Transition

In der Universitätsmedizin Essen wurde ein strukturierter Transitionsprozess für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen etabliert, das am Beispiel des Morbus Pompe („late onset M. Pompe“ [LOPD]), der Duchenne-Muskeldystrophie (DMD) und der juvenilen Myasthenia gravis (JMG) evaluiert wurde (■ **Abb. 1**).

Das „Essener Modell“ setzt sich aus folgenden Elementen zusammen:

1. klinikübergreifende SOPs („standard operating procedure“),
2. Transitionssprechstunde,
3. interdisziplinäre Fallkonferenz („Transitionsboard“),
4. Transitionsdatenbank.

Klinikübergreifende SOPs

Durch die direkt am Behandlungsprozess beteiligten Behandler aus den jeweiligen Fachabteilungen wurden klinikübergreifende SOPs erstellt. Hierdurch wurden die Durchführung diagnostischer Schritte sowie die Indikationsstellung und Durchführung spezifischer Therapien standardisiert. Die SOPs sollen beispielsweise sicherstellen, dass bei Patienten mit gesicherter Diagnose eines LOPD unter Durchführung einer Enzyersatztherapie (EET) klinikübergreifend standardisierte Untersuchungen mit einheitlicher Erfassung der Befunde erfolgen. Der Prozess der SOP-Erstellung wurde vom klinikeigenen Qualitätsmanagement begleitet, das die SOPs allen Beteiligten in einem Dokumentmanagementsystem zur Verfügung stellt.

Transitionssprechstunde

Die Identifikation und Aufnahme für bzw. in den Transitionsprozess erfolgen mit Vollendung des 16. Lebensjahres. In einer Transitionssprechstunde werden die Jugendlichen und deren Angehörigen durch ein Behandlungsteam, bestehend aus jeweils einem ärztlichen Vertreter der Neuropädiatrie und Neurologie, untersucht

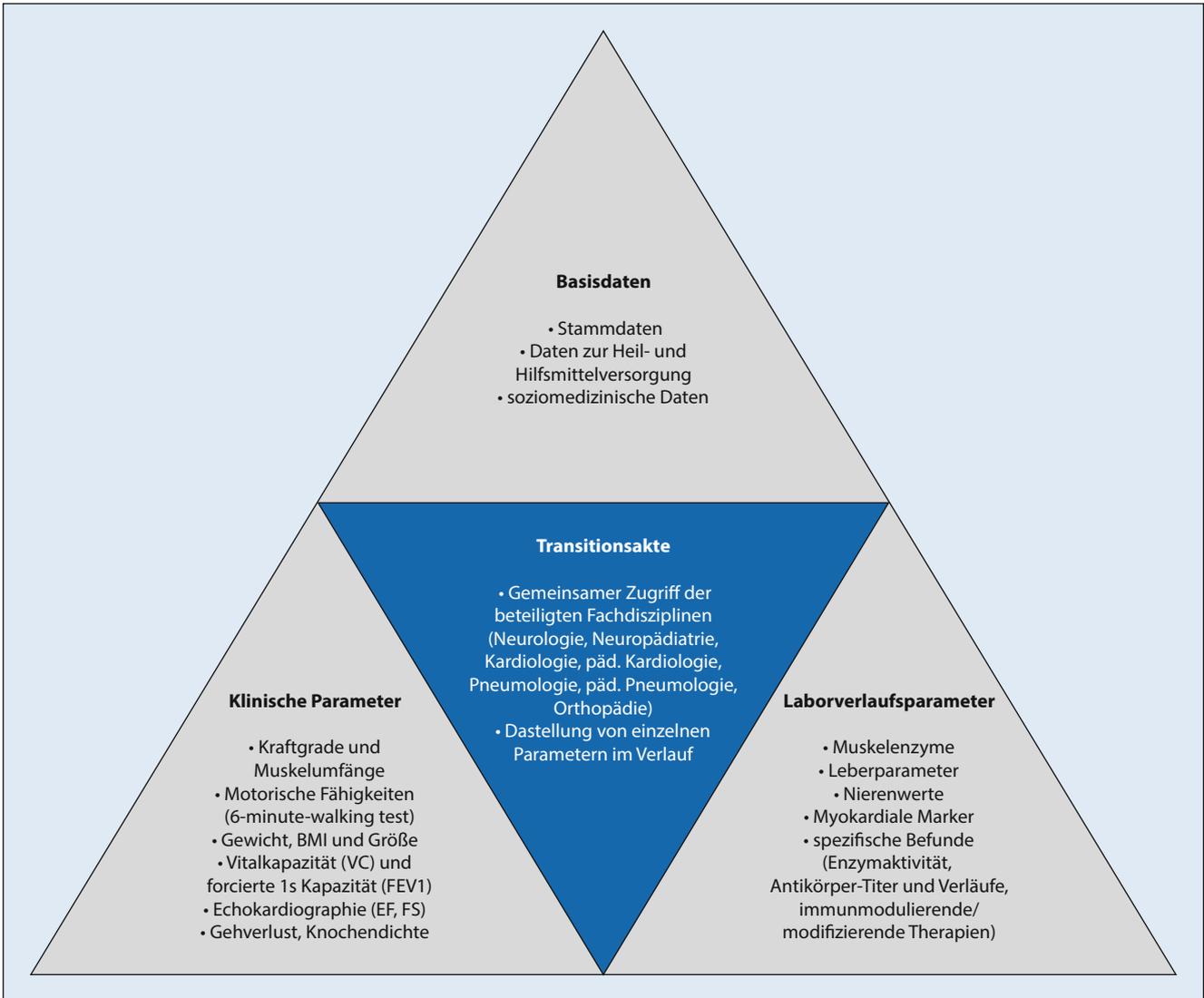


Abb. 2 ▲ Darstellung der Parameter, die in der Transitionsdatenbank erfasst und fach- und klinikübergreifend als auch im zeitlichen Verlauf zu Verfügung gestellt werden. Die Parameter sind in die Gruppen Basisdaten, klinische Parameter und Laborverlaufparameter gegliedert. *BMI* Body-Mass-Index, *EF* Ejektionsfraktion, *FS* Fractional-shortening

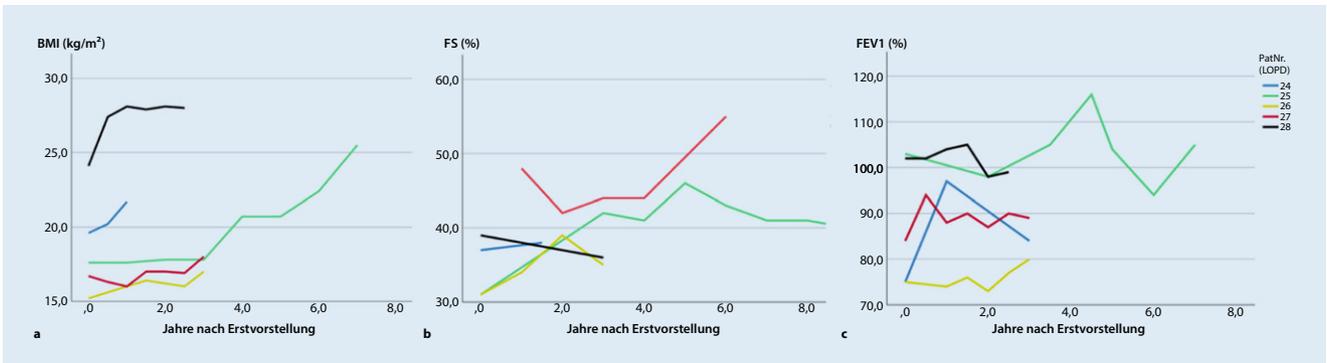


Abb. 3 ▲ Exemplarische Darstellung klinischer Verlaufparameter über die Zeit für einzelne Patienten mit LOPD („late onset M. Pompe“) unter Enzymersatztherapie. Dargestellt sind die Verläufe ab dem Zeitpunkt der Vorstellung. **a** Der Body-Mass-Index (*BMI*) zeigt überwiegend eine Zunahme über die Zeit. **b** „Fractional shortening“ (*FS*) über die Zeit. **c** Veränderung der forcierten Einsekundenkapazität (*FEV1*) über die Zeit

Tab. 1 Übersicht über die Kohorte, die in der Datenbank bereits erfasst wurde			
	LOPD	DMD	jMG
Anzahl	10	20	5
Geschlecht			
Männlich	6	20	–
Weiblich	4	–	5
Alter	30,1	24,9	22,2
BMI	22,0	23,6	21,5
BMI Body-Mass-Index			

und der bisherige Verlauf und die vorangegangene Behandlung besprochen und das weitere diagnostische und therapeutische Vorgehen besprochen. Durch zwei gemeinsame Untersuchungstermine innerhalb von 12 Monaten ist die Möglichkeit gegeben, dass die Patienten und Angehörigen den Weiterbehandler als künftigen Interaktionspartner kennenlernen können und mögliche Schwierigkeiten beim Übergang von der Kinder- und Jugendmedizin in die Erwachsenenneurologie rechtzeitig identifiziert werden können. Im Rahmen der Transitionssprechstunde werden neben den für die Fortführung der Diagnostik und Therapie notwendigen Schritte auch die zukünftig etwaig notwendige Mitbetreuung durch andere Fachdisziplinen geplant und koordiniert (z.B. Pneumologie, Kardiologie).

Mit Erreichen des 18. Geburtstages wird dann die weitere Betreuung durch die neuromuskuläre Ambulanz im Erwachsenenbereich übernommen und die Patienten gemäß den dortigen Behandlungsstandards weiter versorgt.

Interdisziplinäre Fallkonferenz (Transitionsboard)

In anderen Fächern wie der Onkologie sind interdisziplinäre Fallkonferenzen (Tumorboards) als Instrument für die Steuerung der individuellen Behandlung bereits fest etabliert. Analog dazu kann eine Fallkonferenz im Bereich der neuromuskulären Erkrankungen eine Koordination interdisziplinärer diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen ermöglichen. Dementsprechend wurde ein Transitionsboard etabliert, das quartalsweise stattfindet und die jeweiligen Fachdisziplinen aus dem pädiatrischen und Erwachsenenbereich umfasst. Dies unterstützt einen effizienten Arbeitsablauf innerhalb der Transition. Die

Ergebnisse des Transitionsboards werden fallbezogen dokumentiert und in der Transitionsdatenbank hinterlegt.

Transitionsdatenbank

Grundlage einer erfolgreichen Transition ist der effektive Informationsaustausch über einen oftmals langen Krankheitsverlauf, und zwar über verschiedene Behandlungsdisziplinen hinweg. Hierzu bedarf es einer gemeinsamen Plattform, die klinikübergreifend allen Therapeuten Behandlungs- und Verlaufparameter zur Verfügung stellt. Neben den Basisdaten der Patienten werden Diagnose- und Funktionsparameter im Verlauf, weitere therapierelevante Informationen, Angaben zur Hilfs- und Heilmittelversorgung sowie sozialmedizinische Informationen bereitgestellt. Um einen krankheitsbildspezifischen Schwerpunkt zu erhalten und den Aufbau einer Parallelstruktur zum bereits bestehenden Krankenhausinformationssystem zu vermeiden, wurden die notwendigen Parameter und Daten im Rahmen einer Konsensbildung mit den beteiligten Fachdisziplinen abgestimmt.

Die für neuromuskuläre Erkrankungen spezifisch erhobenen Parameter umfassen beispielsweise Körpergröße, Gewicht, BMI, Bauchumfang, Laborparameter (CK, CK-MB, Leberenzyme, Nierenwerte, Antikörper gegen Alfaglucohydrolase bei LOPD) und humangenetische Befunde. Zur Beurteilung des Verlaufs muskuloskeletaler Symptome werden neben Einzelkraftgrößen die Umfänge der oberen und unteren Extremitäten und motorische Bewertungs- und Verlaufsscores (z.B. motorische Meilensteine, Brooke Upper Extremity Scale für die Funktion der oberen Extremitäten, 6-minute-walking-Test zur Beurteilung der Gehfähigkeit und muskulären Ausdauer) erfasst. Die pulmonale und kardiale Leis-

tungsfähigkeit wird über die Messung der Vitalkapazität (VC), forcierten Einsekundenkapazität (FEV1), Ejektionsfraktion (EF) und fraktionellen Verkürzung (FS) abgebildet.

Durch ein Vorstellungsintervall von 6 Monaten ergibt sich ein umfassendes Zustandsbild, welches eine Beurteilung des Krankheitsverlaufes und oftmals auch das Ansprechen auf die Therapie im Längsschnitt erlaubt. Umgekehrt wird die Notwendigkeit von Interventionen oder weiteren therapeutischen Maßnahmen frühzeitig erkannt. Die Aufnahme von Information über die Hilfs- und Heilmittelversorgung sowie die Erfassung sozialmedizinischer Aspekte sollen das Gesamtbild über den individuellen Patienten abrunden und einer Unter- oder Überversorgung vorbeugen.

Ausblick: wissenschaftliche Betrachtung des Transitionsprozesses

Die Erstellung der Transitionsdatenbank schafft eine Informationsplattform für alle beteiligten Behandlungspartner innerhalb der Universitätsmedizin, indem sie die Erfassung von Kenngrößen und Verlaufsparemtern ermöglicht (Abb. 2). Mittels einer visuell übersichtlich gehaltenen Maske und Voreintragungen wird der Aufwand bei der Dokumentation gering gehalten. In der Pilotphase wurden die vorhandenen Daten für die ausgewählten Modellkrankheitsbilder (LOPD, DMD und jMG) retrospektiv erfasst. Neben demographischen Informationen (Tab. 1) ist eine exemplarische Abfrage einiger klinischer Verlaufsparemtern (Lungenfunktion, fraktionale Verkürzung und BMI; Abb. 3) dargestellt. Neben den Verlaufsparemtern ist die Erarbeitung eines Transitionsscores geplant. Darin sollen die pädiatrischen Verlaufsparemtern und Bewertungsscores in die Erwachsenenmedizin übersetzt werden. Damit könnte ein Parameter für die Bewertung der Transitionsqualität etabliert werden. Krankheitsverläufe ließen sich über die Zeit besser dokumentieren und die Notwendigkeit z.B. einer Therapieumstellung während der Adoleszenz leichter erkennen.

Fazit für die Praxis

- Durch eine bessere Versorgung und neue Therapieoptionen verlängert sich die Lebenserwartung bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und es bilden sich neue Phänotypen aus, die bislang noch nicht beobachtet werden konnten.
- Ein enger Austausch zwischen den behandelnden Fachdisziplinen ist aufgrund der komplexen neuromuskulären Krankheitsbilder wichtig.
- Ein strukturierter Transitionsprozess verbessert die Behandlungsdhärenz und die Lebensqualität der jungen Patienten.
- Das „Essener Transitionsmodell“ umfasst einzelne Komponenten, die als Vorlage für andere Zentren zur Etablierung eines strukturierten Transitionsprozesses mit Anpassung an die lokalen infrastrukturellen Gegebenheiten dienen können.
- Für die Zukunft sind auch Empfehlungen aus der S3-Leitlinie zur Transition sinnvoll in den Prozess einzubeziehen.

Korrespondenzadresse

Tim Hagenacker

Klinik für Neurologie und Center for Translational Neuro- and Behavioral Science, Universitätsmedizin Essen
Hufelandstraße 55, 45147 Essen, Deutschland
tim.hagenacker@uk-essen.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Die Publikation wurde unterstützt von Sanofi Genzyme/Sanofi-Aventis Deutschland GmbH. T. Hagenacker hat Vortrags- und Beraterhonorare von Biogen, Roche, Novartis Gene therapies, Sanofi-Genzyme und Alexion erhalten. U. Schara-Schmidt hat Vortrags- und Beraterhonorare von Biogen, Roche, Novartis Gene therapies, Sanofi-Genzyme und Alexion erhalten. H. Kölbl hat Vortragshonorare von Pfizer, Roche, Novartis und Sanofi und ist im Advisory Board (Avexis/Novartis). M. Fleischer, B. Coskun, B. Stolte, A. Della-Marina, H. Lax, M. Nonnemacher und C. Kleinschnitz geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz

Essen transition model for neuromuscular diseases

Background: Advances in healthcare systems with new therapeutic options improve the life expectancy of patients with neuromuscular diseases. With this, a shift in the phenotype of the diseases from the neuromuscular system towards other organs is more frequently observed, requiring closer interdisciplinary cooperation in caring for these young adults. Therefore, the transition to the adult caring system is nowadays a multilayered transfer with the need for complex care of these patients.

Objective: How can the transitional process be efficiently structured to combine the therapeutic effort of each specialist discipline involved and improve the healthcare process and quality of life in young adults with neuromuscular diseases?

Material and method: The Departments of Neuropediatrics and Neurology of the University Medicine Essen established the Essen transition model for a structured transitional process. A concept of care was developed for the late onset Pompe's disease, Duchenne muscular dystrophy and juvenile myasthenia gravis representatively for neuromuscular diseases. It consists of four components: 1) In a standardized operational procedure (SOP), general processes, clinical diagnostic steps and guidance of treatment between the two departments are harmonized and specified. 2) The young adults and their relatives are seen in a joint consultation of both disciplines allowing a comprehensive handover for healthcare professionals. 3) In a quarterly meeting, transition conference representatives from the different specialized disciplines from pediatric and adult medicine get together for a case-related interdisciplinary exchange. 4) An interdepartmental transitional database was created to integrate all diagnostic results and parameters as a common information platform and data basis.

Conclusion: The Essen transition model aims to close a gap in the transition of patients with neuromuscular diseases and improve healthcare in these patients with their complex needs.

Keywords

Neuromuscular Disorders · Late onset Pompe's Disease · Juvenile Myasthenia Gravis · Duchenne Dystrophy · Interdisciplinarity

beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Scheidt-Nave C, Ellert U, Thyen U, Schlaud M (2008) Health care needs of children and adolescents with chronic conditions. Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz 51(6):592–601. <https://doi.org/10.1007/s00103-008-0535-4>
2. Schara U, Fink GR, von Moers A (2018) Transition from neuropediatrics to neurology in neuromuscular diseases. Nervenarzt 89(10):1123–1130. <https://doi.org/10.1007/s00115-018-0585-2>
3. Oldhafer M, Berlien H (2016) Transitionsmedizin: multiprofessionelle Begleitung junger Erwachsener mit chronischer Krankheit. Schattauer, Stuttgart
4. Thun-Hohenstein T (2016) Transitionsmedizin: Übergang von kinder- und jungendmedizinische in erwachsenmedizinische Betreuung. Pädiatrie Pädologie 51:10–15. <https://doi.org/10.1007/s00608-016-0380-x>
5. von der Hardt H, Schwarz C, Ulrich G (2012) Erwachsene mit Mukoviszidose: Es geht um mehr als die Lebensdauer. Bundesgesundheitsblatt 55(4):558–567. <https://doi.org/10.1007/s00103-012-1460-0>
6. Hepburn CM, Cohen E, Bhawra J, Weiser N, Hayeems RZ, Guttman A (2015) Health system strategies supporting transition to adult care. Arch Dis Child 100(6):559–564. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2014-307320>
7. Scriba PC (2012) Transition – Definition, Epidemiologie und aktueller Bedarf. Medizinische Versorgung in der Transition – Spezielle Anforderungen beim Übergang vom Kindes- und Jugendalter zum Erwachsenenalter. Deutscher Ärzte-Verlag, Köln
8. Wafa S, Nakhla M (2015) Improving the transition from pediatric to adult diabetes healthcare: a literature review. Can J Diabetes 39(6):520–528. <https://doi.org/10.1016/j.jcjd.2015.08.003>
9. Mütter S, Findorff J (2016) Berliner Transitionsprogramm. Pädiatrie Pädologie 51(1):25–29. <https://doi.org/10.1007/s00608-016-0348-x>

10. Foster BJ (2015) Heightened graft failure risk during emerging adulthood and transition to adult care. *Pediatr Nephrol* 30(4):567–576. <https://doi.org/10.1007/s00467-014-2859-7>
11. Kapellen TM, Muther S, Schwandt A, Grulich-Henn J, Schenk B, Schwab KO et al (2018) Transition to adult diabetes care in Germany-high risk for acute complications and declining metabolic control during the transition phase. *Pediatr Diabetes*. <https://doi.org/10.1111/pedi.12687>
12. Van Wallegghem N, Macdonald CA, Dean HJ (2008) Evaluation of a systems navigator model for transition from pediatric to adult care for young adults with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 31(8):1529–1530. <https://doi.org/10.2337/dc07-2247>
13. Glaeske G (2010) Besondere Anforderungen an die Transitionsversorgung und an die Arzneimittelversorgung bei Kindern und bei älteren Menschen
14. Seiffge-Krenke I (2015) “Emerging Adulthood”: Forschungsbefunde zu objektiven Markern, Entwicklungsaufgaben und Entwicklungsrisiken. *Z Psychiatr Psychol Psychother* 63(3):165–173. <https://doi.org/10.1024/1661-4747/a000236>
15. Callahan ST, Winitzer RF, Keenan P (2001) Transition from pediatric to adult-oriented health care: a challenge for patients with chronic disease. *Curr Opin Pediatr* 13(4):310–316. <https://doi.org/10.1097/00008480-200108000-00004>
16. Kamtsiuris P, Bergmann E, Rattay P, Schlaud M (2007) Inanspruchnahme medizinischer Leistungen: Ergebnisse des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS). Robert Koch-Institut,
17. Schwarz M (2012) Transition bei angeborenen Stoffwechselkrankheiten. *Monatsschr Kinderheilkd* 160(8):750–755. <https://doi.org/10.1007/s00112-012-2687-4>
18. Prufe J, Dierks ML, Bethe D, Oldhafer M, Muther S, Thumfart J et al (2017) Transition structures and timing of transfer from paediatric to adult-based care after kidney transplantation in Germany: a qualitative study. *BMJ Open* 7(6):e15593. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2016-015593>
19. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A et al (2018) Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 17(4):347–361. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)
20. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK et al (2018) Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol* 17(5):445–455. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30026-7](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30026-7)
21. Vom Dahl S (2014) Angeborene Stoffwechselkrankheiten bei Erwachsenen. Springer,
22. Peter NG, Forke CM, Ginsburg KR, Schwarz DF (2009) Transition from pediatric to adult care: internists’ perspectives. *Pediatrics* 123(2):417–423. <https://doi.org/10.1542/peds.2008-0740>
23. Sachverständigenrat zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen (2009) Koordination und Integration: Gesundheitsversorgung in einer Gesellschaft des längeren Lebens, 1. Aufl.
24. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP et al (1993) Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the society for adolescent medicine. *J Adolesc Health* 14(7):570–576. [https://doi.org/10.1016/1054-139x\(93\)90143-d](https://doi.org/10.1016/1054-139x(93)90143-d)
25. Lozano P, Houtrow A (2018) Supporting self-management in children and adolescents with complex chronic conditions. *Pediatrics* 141(3):S233–s41. <https://doi.org/10.1542/peds.2017-1284H>
26. Cooley WC, Sagerman PJ (2011) Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 128(1):182–200. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0969>



Aktualisieren Sie Ihre Daten und schützen Sie den Wald

Der Großteil der in dieser Zeitschrift publizierten Artikel wird durch engagierte Expertinnen und Experten begutachtet. Diesen Personen danken wir an dieser Stelle herzlich!

Damit die Herausgeberinnen und Herausgeber für die Erstellung eines Gutachtens passgenau einladen können, ist es nötig, dass die Gutachterinnen und Gutachter ihre aktuellen Betätigungsfelder und Expertisen sowie ihre Adressen in unserem Begutachtungssystem „Editorial Manager“ aktuell halten.

Als Dank für jede Aktualisierung – und für unsere Zukunft – schützen wir 1m² Wald in Deutschland. Frei nach dem Motto “Update für den Wald”.

Dafür arbeiten wir mit *Green Forest Fund* zusammen. Mehr Informationen finden Sie unter: <https://www.greenforestfund.de/>.

Nachdem Sie Ihre Daten im Editorial Manager aktualisiert haben, schicken Sie einfach eine kurze E-Mail mit “Update für den Wald” und dem Zeitschriftennamen an baeume@springermedizin.de. Sie erhalten von uns daraufhin eine Urkunde mit den geographischen Daten Ihres geschützten Waldstücks.

Wir bedanken uns schon jetzt und freuen uns auf viele Quadratmeter „Update-Wald“!