


Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	17
2.	Geschichte der Myasthenia gravis	18
3.	Klinik	24
3.1.	Klinische Manifestationstypen.....	24
3.1.1.	Okuläre Myasthenie	25
3.1.2.	Generalisierte Myasthenie	27
3.1.3.	Myasthenie im Kindesalter (EOMG – Early Onset Myasthenia Gravis)	32
3.1.4.	Altersmyasthenie (LOMG – Late Onset Myasthenia Gravis)	33
3.1.5.	Differenzierung verschiedener Myasthenie-Verlaufsformen nach dem Antikörper-Status	34
3.2.	Verlauf	36
3.3.	Myasthenie und Schwangerschaft	38
3.3.1.	Einfluss der Schwangerschaft auf die Myasthenie	38
3.3.2.	Effekte der Myasthenie auf das ungeborene Kind, Schwangerschaft und Geburtsverlauf	39
3.3.3.	Myasthenie-Therapie in der Schwangerschaft und Stillphase	40
3.3.4.	Neonatale Myasthenie	40
3.4.	Begleiterkrankungen	42
3.5.	Epidemiologie	43
4.	Pathogenese	45
4.1.	Neuromuskuläre Signalübertragung	45
4.2.	Humorale Mechanismen	47
4.3.	Zelluläre Mechanismen und Bedeutung des Thymus	49
5.	Diagnostik	53
5.1.	Körperliche Untersuchung	53
5.2.	Klinische Klassifikationen und Scores	55
5.3.	Pharmakologische Testung	57
5.4.	Elektrophysiologie	59
5.4.1.	Serienreizung	59
5.4.2.	Einzelfaser-Elektromyografie	62
5.4.3.	Standard-Elektromyografie	63
5.4.4.	Stapedius-Reflex	63
5.5.	Antikörperdiagnostik	64
5.5.1.	Antikörper gegen den Acetylcholinrezeptor	64
5.5.2.	Antikörper gegen MuSK (Muskelspezifische Rezeptor-Tyrosinkinase)	66
5.5.3.	Andere Antikörper bei Myasthenie	67
5.6.	Bildgebende Verfahren	68
5.7.	Wertigkeit diagnostischer Verfahren	70

6.	Differenzialdiagnose	73
6.1.	Leitsymptom Ptose/Doppelbilder	73
6.2.	Leitsymptom Schwäche	77
6.2.1.	Bulbäre Schwäche	77
6.2.2.	Schwäche des Kopfhalteapparates	78
6.2.3.	Schwäche der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur	79
6.3.	Funktionelle Störungen	79
6.4.	Endplattenerkrankungen	79
6.5.	Lambert-Eaton-Syndrom	79
6.5.1.	Pathogenese	80
6.5.2.	Epidemiologie und klinisches Bild	80
6.5.3.	Diagnostik	82
6.5.4.	Koinzidenz mit der Myasthenie	85
6.5.5.	Therapie	85
6.6.	Botulismus	86
6.7.	Neuromyotonie	87
6.8.	Kongenitale Myasthenie-Syndrome	88
6.8.1.	Klinisches Bild	88
6.8.2.	Klinische Zusatzuntersuchungen	90
6.8.3.	Familienanamnese und Molekulargenetik	91
6.8.4.	Therapie	92

7.	Therapie	93
7.1.	Allgemeine Therapierichtlinien	93
7.2.	Acetylcholinesterase-Inhibitoren	94
7.2.1.	Pharmakokinetik	95
7.2.2.	Dosierung und Nebenwirkungen	95
7.2.3.	Myasthenie versus cholinerge Krisen	97
7.2.4.	“Anti-sense“-Therapie	98
7.3.	Immunologisch wirksame Therapieformen	98
7.3.1.	Glukokortikoide	98
7.3.1.1.	Therapieempfehlungen	99
7.3.1.2.	Dosierung	99
7.3.2.	Azathioprin	100
7.3.2.1.	Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	100
7.3.2.2.	Therapiestudien	102
7.3.2.3.	Therapieempfehlungen	102
7.3.3.	Mycophenolatmofetil	103
7.3.3.1.	Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	103
7.3.3.2.	Therapiestudien	104
7.3.4.	Tacrolimus	104
7.3.5.	Ciclosporin A	105
7.3.5.1.	Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	105
7.3.5.2.	Therapiestudien	105
7.3.6.	Rituximab	105
7.3.7.	Cyclophosphamid	106
7.3.8.	Methotrexat	106
7.3.9.	Immunglobuline	107

7.4.	Myasthene Krise	111
7.4.1.	Allgemeines intensiv-medizinisches Management	113
7.4.2.	Spezielle Therapie der myasthenen Krise	113
7.4.3.	Plasmapherese/Immunadsorption	115
7.5.	Thymektomie	121
7.5.1.	Indikation	122
7.5.2.	Chirurgisches Vorgehen	123
7.5.2.1.	Transsternale Thymektomie	123
7.5.2.2.	Thorakoskopische Thymektomie	124
7.5.2.3.	Anästhesie und perioperative Betreuung	126
7.5.2.4.	Prognose und Verlauf	128
7.6.	Myasthenie-verstärkende Medikamente und Impfungen	128
7.6.1.	Myasthenie-verstärkende Medikamente	128
7.6.2.	Impfungen	130
7.7.	Physikalische Therapie	130
7.8.	Intermittierende häusliche Beatmungstherapie bei Myasthenia gravis	133
7.9.	Soziale und psychologische Aspekte	135
7.10.	Sozialmedizinische Aspekte	136
7.10.1.	Einschätzung des Behinderungsgrads	136
7.10.2.	Myasthenie und Führerschein	137

	Anhang	138
8.1.	Adressen von Selbsthilfeorganisationen	138
8.2.	Liste Myasthenie-verstärkender Medikamente	138
8.3.	Klinische Scores	140

	Literatur	151
--	------------------------	------------

	Index	173
--	--------------------	------------