

# Inhaltsverzeichnis

---

<b>1.</b>	<b>Einleitung</b>	<b>17</b>
<b>2.</b>	<b>Geschichte der Myasthenia gravis</b>	<b>18</b>
<b>3.</b>	<b>Klinik</b>	<b>24</b>
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
<b>4.</b>	<b>Pathogenese</b>	<b>45</b>
4.1.	Neuromuskuläre Signalübertragung .....	45
4.2.	Humorale Mechanismen .....	47
4.3.	Zelluläre Mechanismen und Bedeutung des Thymus .....	49
<b>5.</b>	<b>Diagnostik</b>	<b>53</b>
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

6.1.	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.	Koizidenz 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

7.1.	Allgemeine Therapierichtlinien.....	93
7.2.	Acetylcholinesterase-Inhibitoren .....	94
7.2.1.	Pharmakokinetik .....	95
7.2.2.	Dosierung und Nebenwirkungen .....	95
7.2.3.	Myasthene 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

	<b>Anhang</b>	<b>138</b>
8.1.	Adressen von Selbsthilfeorganisationen .....	138
8.2.	Liste Myasthenie-verstärkender Medikamente .....	138
8.3.	Klinische Scores .....	140
	<b>Literatur</b>	<b>151</b>
	<b>Index</b>	<b>173</b>