

Inhaltsverzeichnis

Einleitung	9
Geschichte der Myasthenia gravis	10
Klinik	17
3.1. Klinische Manifestationstypen.....	17
3.1.1. Okuläre Myasthenie	18
3.1.2. Generalisierte Myasthenie	20
3.1.3. Myasthenie im Kindesalter (EOMG – <i>Early Onset Myasthenia Gravis</i>)	25
3.1.4. Altersmyasthenie (LOMG – <i>Late Onset Myasthenia Gravis</i>)	26
3.1.5. Differenzierung verschiedener Myasthenie-Verlaufsformen nach dem Antikörper-Status	27
3.2. Verlauf	30
3.3. Myasthenie und Schwangerschaft	32
3.3.1. Einfluss der Schwangerschaft auf die Myasthenie.....	32
3.3.2. Effekte der Myasthenie auf das ungeborene Kind, Schwangerschaft und Geburtsverlauf.....	33
3.3.3. Myasthenie-Therapie in der Schwangerschaft und Stillphase	34
3.3.4. Neonatale Myasthenie.....	35
3.4. Begleiterkrankungen.....	37
3.5. Epidemiologie	38
Pathogenese	40
4.1. Neuromuskuläre Signalübertragung.....	40
4.2. Immunmechanismen	43
4.2.1. Anti-AChR-Myasthenie	43
4.2.1.1. Humorale Mechanismen.....	43
4.2.1.2. Zelluläre Mechanismen und Bedeutung des Thymus	44
4.2.2. Anti-MuSK-Myasthenie	46
Diagnostik	48
5.1. Körperliche Untersuchung	48
5.2. Klinische Klassifikationen und Scores	50
5.2.1. Klassifikationen	50
5.2.2. Scores zur Verlaufsbeurteilung.....	51
5.3. Pharmakologische Testung	52
5.4. Elektrophysiologie	54
5.4.1. Serienreizung	54
5.4.2. Einzelfaser-Elektromyografie	58
5.4.3. Standard-Elektromyografie	59
5.4.4. Stapedius-Reflex	59
5.5. Antikörperdiagnostik	60
5.5.1. Antikörper gegen den Acetylcholinrezeptor.....	60
5.5.2. Antikörper gegen MuSK (Muskelspezifische Tyrosinkinase)	62
5.5.3. LRP4-Antikörper und andere Antikörper bei Myasthenie.....	63
5.6. Bildgebende Verfahren	64
5.7. Wertigkeit diagnostischer Verfahren.....	66

Differenzialdiagnose	69
6.1. Leitsymptom Ptosis/Doppelbilder	69
6.2. Leitsymptom Schwäche	73
6.2.1. Bulbäre Schwäche	73
6.2.2. Schwäche des Kopfhalteapparates	74
6.2.3. Schwäche der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur	74
6.3. Funktionelle Störungen	75
6.4. Endplattenerkrankungen	75
6.5. Lambert-Eaton myasthenisches Syndrom (LEMS)	75
6.5.1. Pathogenese	76
6.5.2. Epidemiologie und klinisches Bild	77
6.5.3. Diagnostik	79
6.5.4. Koinzidenz mit der Myasthenie	81
6.5.5. Therapie	81
6.6. Botulismus	83
6.7. Neuromyotonie	83
6.8. Kongenitale Myasthenie-Syndrome	84
6.8.1. Klinisches Bild	86
6.8.2. Klinische Zusatzuntersuchungen	86
6.8.3. Familienanamnese und Molekulargenetik	87
6.8.4. Therapie	88
Therapie	90
7.1. Allgemeine Therapierichtlinien	90
7.2. Acetylcholinesterase-Inhibitoren	91
7.2.1. Pharmakokinetik	92
7.2.2. Dosierung und Nebenwirkungen	93
7.2.3. Myasthenie versus cholinerge Krise	96
7.3. Immunologisch wirksame Therapieformen	96
7.3.1. Glukokortikoide	96
7.3.1.1. Therapieempfehlungen	97
7.3.1.2. Dosierung	97
7.3.2. Azathioprin	98
7.3.2.1. Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	98
7.3.2.2. Therapiestudien	99
7.3.2.3. Therapieempfehlungen	100
7.3.3. Mycophenolat Mofetil	101
7.3.3.1. Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	101
7.3.3.2. Therapiestudien	102
7.3.4. Tacrolimus	103
7.3.5. Ciclosporin A	103
7.3.5.1. Wirkmechanismen und Pharmakokinetik	103
7.3.5.2. Therapiestudien	104
7.3.6. Cyclophosphamid	104
7.3.7. Methotrexat	105
7.3.8. Rituximab	105
7.3.8.1. Wirkmechanismus	105
7.3.8.2. Therapiestudien, Anwendung und Risiken	106

7.3.9.	Eculizumab	106
7.3.9.1.	Wirkmechanismus	107
7.3.9.2.	Studiendaten	107
7.3.9.3.	Therapiedurchführung	108
7.3.10.	Immunglobuline	111
7.3.10.1.	Nebenwirkungen	113
7.3.10.2.	Dosierung	113
7.3.11.	Innovative Therapieoptionen	116
7.4.	Therapie der okulären Myasthenie	118
7.5.	Myasthene Krise	118
7.5.1.	Allgemeines intensiv-medizinisches Management	120
7.5.2.	Spezielle Therapie der myasthenen Krise	121
7.5.3.	Plasmapherese/Immunadsorption	122
7.5.3.1.	Plasmapherese	124
7.5.3.2.	Immunadsorption	126
7.5.3.3.	Vergleich der Plasmapherese mit der Immunadsorption	127
7.6.	Thymektomie	129
7.6.1.	Indikation	130
7.6.2.	Chirurgisches Vorgehen	131
7.6.2.1.	Transsternale Thymektomie	131
7.6.2.2.	Thorakoskopische Thymektomie	132
7.6.2.3.	Anästhesie und perioperative Betreuung	135
7.6.2.4.	Prognose und Verlauf	136
7.7.	Myasthenie-Induktion und -Verschlechterung durch Medikamente	137
7.7.1.	Immunologische Myasthenie-Induktion	138
7.7.1.1.	Immun-Checkpoint-Inhibitoren (ICI)	138
7.7.1.2.	D-Penicillamin und Chloroquin	139
7.7.1.3.	Statine	139
7.7.1.4.	Weitere Medikamente	140
7.7.2.	Medikamentöse Myasthenie-Verstärkung	140
7.7.2.1.	Antibiotika	140
7.7.2.2.	Antihypertensiva und Antiarrhythmika	140
7.7.2.3.	Chinin und Magnesium	141
7.7.2.4.	Weitere Medikamente, Hormone und Röntgenkontrastmittel	141
7.8.	Impfungen	142
7.9.	Physikalische Therapie	143
7.10.	Intermittierende häusliche Beatmungstherapie bei Myasthenia gravis	145
7.11.	Soziale und psychologische Aspekte	147
7.12.	Sozialmedizinische Aspekte	148
7.12.1.	Einschätzung des Behinderungsgrads	148
7.12.2.	Myasthenie und Führerschein	149
	Anhang	150
8.1.	Adressen von Selbsthilfeorganisationen	150
8.2.	Liste Myasthenie-Induktion und -Verschlechterung durch Medikamente	150
8.3.	Klinische Scores	152
	Literatur	164
	Index	189