

AUTOIMMUNKRANK- HEIT MYASTHENIA GRAVIS



Informationen über die
Autoimmunerkrankung Myasthenia
Gravis für Patienten und Familien

<https://myasthenia.org/>

Informationen über die Autoimmunerkrankung Myasthenia Gravis für Patienten und Familien

Myasthenia Gravis (MG)

Myasthenia Gravis leitet sich aus dem Griechischen und Lateinischen ab und bedeutet „schwere Muskelschwäche“. Die häufigste Form der MG ist eine chronische neuromuskuläre Autoimmunerkrankung, die durch eine fluktuierende Schwäche der willkürlichen Muskelgruppen gekennzeichnet ist. Nach Schätzungen liegt die Prävalenz der MG in den Vereinigten Staaten bei etwa 20 von 100.000 Einwohnern. Wahrscheinlich wird aber die MG unterdiagnostiziert, und die Prävalenz ist möglicherweise höher.

Was verursacht die Autoimmunerkrankung MG?

Die willkürlichen Muskelpartien des gesamten Körpers werden durch Nervenimpulse kontrolliert, die im Gehirn ihren Ursprung haben. Diese Nervenimpulse gelangen über die Nerven zu der Stelle, an der die Nerven auf die Muskelfasern treffen. Die Nervenbahnen sind nicht tatsächlich mit den Muskelfasern verbunden. Zwischen dem Nervenende und der Muskelfaser befindet sich ein Zwischenraum, der als neuromuskuläre Schnittstelle bezeichnet wird.

Wenn der aus dem Gehirn stammende Nervenimpuls am Nervenende ankommt, setzt er eine Chemikalie namens Acetylcholin frei. Acetylcholin wandert durch den Zwischenraum zur Muskelfaserseite der neuromuskulären Verbindung, wo es sich an viele Rezeptorstellen anlagert. Der Muskel kontrahiert, wenn genügend Rezeptorstellen durch das Acetylcholin aktiviert wurden. Bei der Erkrankung MG ist die Anzahl dieser Rezeptorstellen um bis zu 80 % reduziert. Die Verringerung der Anzahl der Rezeptorstellen wird durch Antikörper verursacht, die die Rezeptorstelle beschädigen oder blockieren.

Antikörper sind Proteine, die eine wichtige Funktion im Immunsystem haben. Sie richten sich normalerweise gegen körperfremde Proteine, sogenannte Antigene, die den Körper angreifen. Zu diesen körperfremden Proteinen gehören Bakterien und Viren.

Antikörper sorgen dafür, dass der Körper sich vor diesen fremden Proteinen schützen kann. Aus noch nicht ganz geklärten Gründen bildet das Immunsystem eines Menschen mit MG Antikörper gegen die Rezeptorstellen der neuromuskulären Schnittstelle. Bei vielen Menschen mit MG können anormale Antikörper im Blut nachgewiesen werden. Derzeit gibt es drei handelsübliche Tests für die abnormen Antikörper: AChR (Acetylcholinrezeptor), MuSK (muskelspezifische Kinase) und LRP4 (Low Density Lipoprotein Related Protein 4)-Antikörper. Diese Antikörper zerstören die Rezeptorstellen oder machen sie unbrauchbar. Muskelschwäche tritt auf, wenn Acetylcholin nicht genügend Rezeptorstellen an der neuromuskulären Schnittstelle aktivieren kann.

Klinische Merkmale und Symptome

MG tritt bei allen Ethnien, beiderlei Geschlechtern und in jedem Alter auf. MG wird weder eine direkte Erbkrankheit noch ist sie ansteckend. Sie tritt gelegentlich bei MG auf und kann jeden Muskel betreffen, der unter nicht willentlicher Kontrolle steht. Bestimmte Muskeln sind häufiger betroffen, z. B. diejenigen, die die Augenbewegungen, die Augenlider, das Kauen, das Schlucken, das Husten und die Mimik steuern. Auch die Atemmuskulatur und die Funktion der Arme und Beine können betroffen sein. Eine Schwäche der Atemmuskulatur kann zu Kurzatmigkeit, Schwierigkeiten beim Einatmen und Husten führen.

Die Muskelschwäche von MG nimmt bei fortgesetzter oder sich wiederholender Aktivität zu und verbessert sich nach Ruhephasen. Die betroffenen Muskeln können von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein. Bei manchen Menschen kann sich die Muskelschwäche auf die Kontrolle der Augenbewegungen und der Augenlider beschränken. Diese Form der Myasthenia wird als „okuläre MG“ bezeichnet.

„Generalisierte MG“ bezieht sich auf Menschen mit einer Schwäche der Muskeln außerhalb der Augenregion. Bei der schwersten Form der generalisierten MG sind viele der unwillkürlichen Muskeln des Körpers betroffen, einschließlich derjenigen, die für



die Atmung benötigt werden. Der Schweregrad und die Verteilung der Muskelschwäche liegt bei vielen Patienten zwischen diesen beiden Extremen. Wenn die Schwäche schwerwiegend ist und die Atmung beeinträchtigt, ist möglicherweise ein Krankenhausaufenthalt erforderlich.

Diagnose

Es existieren viele Erkrankungen, die Schwäche verursachen. Zusätzlich zu einer vollständigen medizinischen und neurologischen Untersuchung kann eine Reihe von Tests durchgeführt werden, um die Diagnose MG zu stellen. Es können Blutuntersuchungen auf die anormalen Antikörper durchgeführt werden, um festzustellen, ob diese vorhanden sind.

Elektromyographische Untersuchungen (EMG) können zur Unterstützung der MG-Diagnose beitragen, sofern charakteristische Muster vorhanden sind. Der Edrophoniumchlorid-Test (Tensilon®) beruht auf der Injektion dieser Chemikalie in eine Vene. Die Verbesserung der Kraft unmittelbar nach der Injektion unterstützt die Diagnose der MG deutlich. Manchmal sind alle diese Tests negativ oder zweideutig bei jemandem, dessen Anamnese und Untersuchung dennoch auf eine MG-Diagnose hindeuten scheinen. Die positiven klinischen Befunde sollten in der Regel Vorrang vor negativen Bestätigungstests haben.

Behandlung

Es gibt keine bekannte Heilung für MG, aber es gibt wirksame Behandlungen, die es vielen - aber nicht allen - Menschen mit MG ermöglichen, ein erfülltes Leben zu führen. Zu den gängigen Behandlungen gehören Medikamente, Thyroidektomie, Plasmapherese (auch Totalplasmaaustausch genannt und als PLEX oder TPE abgekürzt) und intravenös verabreichte Immunglobuline (IVIg). Spontane Verbesserungen und sogar Remissionen können ohne spezielle Therapien auftreten.

Am häufigsten werden Medikamente zur Behandlung herangezogen. Anticholinesterase-Mittel (z. B. Mestinon®) sorgen dafür, dass Acetylcholin länger als sonst an der neuromuskulären Schnittstelle verbleibt, so dass mehr Rezeptorstellen aktiviert werden können. Kortikosteroide (z. B. Prednison) und Immunsuppressiva (z. B. Imuran®, CellCept®) können eingesetzt werden, um die anormale Wirkung des Immunsystems, die im Rahmen der MG auftritt, zu unterdrücken. Intravenöse Immunglobuline (IVIg) werden manchmal

auch verwendet, um die Funktion oder Produktion anormaler Antikörper zu beeinflussen. In jüngster Zeit wurden monoklonale Antikörper für die Anwendung bei MG untersucht. Rituximab hat sich als wirksame Behandlung für MuSK-positive Patienten erwiesen und wird derzeit für AChR-positive Patienten getestet. Im Jahr 2016 wurde ein neues Medikament namens Soliris (Eculizimab) zur Behandlung von MG-Patienten zugelassen, die AChR-positiv sind und auf keine anderen Therapien gut angesprochen haben.

Die Thymusektomie (chirurgische Entfernung der Schilddrüse) ist eine weitere Behandlung, die bei einigen Menschen mit MG eingesetzt wird. Die Schilddrüse (Thymusdrüse) liegt hinter dem Brustbein

und ist ein wichtiger Baustein des Immunsystems. Liegt ein Tumor der Schilddrüse vor (der bei 10-15 % der Patienten mit MG diagnostiziert wird), wird sie wegen des Risikos einer Bösartigkeit fast immer entfernt. Die Thymidektomie führt häufig dazu, dass die Schweregrad der MG-Schwäche nach einigen Monaten zurückgeht. Bei manchen Menschen kann die Muskelschwäche vollständig zurückgehen. Das Ausmaß, in dem eine Thymektomie hilft, ist von Patient zu Patient unterschiedlich.

Die Plasmapherese oder der Plasmaaustausch (PLEX) kann zur Behandlung der MG ebenfalls nützlich sein. Bei diesem Verfahren werden die anormalen Antikörper aus dem Blutplasmaanteil entfernt. Die Verbesserung der Muskelkraft kann deutlich sein, ist aber meist nur von kurzer Dauer, da die Produktion der anormalen Antikörper anhält. Wenn eine Plasmapherese zum Einsatz kommt, kann es erforderlich sein, dass das Plasma wiederholt ausgetauscht werden muss. Ein Plasmaaustausch kann insbesondere bei ausgeprägter MG-Schwäche oder vor einer Operation sinnvoll sein.

Die Behandlungsentscheidungen beruhen auf der Kenntnis des natürlichen Verlaufs der MG bei jedem individuellen Patienten und der voraussichtlichen Reaktion auf eine bestimmte Therapieform. Die Behandlungsziele richten sich nach dem Schweregrad der MG-Schwäche, dem Alter und dem Geschlecht des Erkrankten sowie nach dem Grad der Beeinträchtigung.

Die Industrie hat ebenfalls neue Therapien entwickelt, wie VYVGART von Argenx und Ultomiris von Alexion,



die von der FDA in den USA 2021 bzw. 2022 zugelassen wurden.

Prognose

Die derzeitigen Behandlungsmethoden für MG sind hinreichend wirksam, so dass die Aussichten für die meisten Menschen mit MG positiv sind. Bei einigen Patienten sind die derzeitigen Behandlungen jedoch nicht wirksam, und diese Menschen haben unter Umständen große Schwierigkeiten, selbst die einfachsten „Aktivitäten des täglichen Lebens“ zu bewältigen, wie z. B. sich die Haare zu bürsten, um nur eine dieser Aktivitäten zu nennen.



Obwohl die derzeitigen Behandlungen die MG nicht heilen können und es keine Behandlung gibt, die universell wirksam ist oder von allen Menschen mit MG vertragen wird, können die meisten Menschen mit MG eine deutliche Verbesserung ihrer Muskelschwäche erwarten. In einigen Fällen kann die MG eine Zeit lang in Remission sein und eine Behandlung ist dann nicht mehr erforderlich. Es kann viel getan werden, aber es gibt noch vieles zu verstehen. Es werden neue Medikamente mit besserer Wirksamkeit und geringeren Nebenwirkungen benötigt. Die Forschung spielt eine wichtige Rolle bei der Suche nach neuen Antworten und Behandlungsmöglichkeiten für die MG - die Zukunft der MG-Forschung war noch nie so vielversprechend wie heute.



Myasthenia Gravis Foundation of America

Unsere Aufgabe: Eine Welt ohne MG

Unsere Mission: Verbindungen schaffen, Leben bereichern,
Pflege verbessern, MG heilen

Diese Veröffentlichung ist als allgemeine Information gedacht, die ausschließlich zu Bildungszwecken verwendet werden darf. Sie geht nicht auf individuelle Patientenbedürfnisse ein und sollte nicht als Entscheidungsgrundlage für die Diagnose, Pflege oder Behandlung einer Erkrankung verwendet werden. Stattdessen sollten solche Entscheidungen auf dem Rat eines Arztes oder einer medizinischen Fachkraft beruhen, der/die mit dem Patienten persönlich bekannt ist. Jeder Hinweis auf ein bestimmtes Produkt, eine bestimmte Quelle oder eine bestimmte Verwendung stellt keine Empfehlung dar. Die MGFA, ihre Vertreter, Mitarbeiter, Direktoren, ihr medizinischer Beirat oder ihre Mitglieder übernehmen keine Verantwortung für Schäden oder Haftung, die sich aus der Nutzung dieser Broschüre ergeben.

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (MGFA Telefonzentrale)

MGFA@Myasthenia.org

<https://myasthenia.org/>



Genehmigt durch den medizinischen Beirat der MGFA