

Myasthenia gravis

**Informationen für Patienten
und Angehörige**

Zusammenfassung

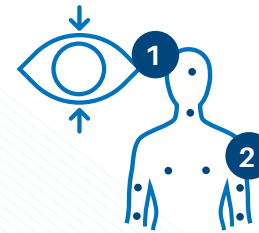
Was ist generalisierte Myasthenia gravis (gMG)?	4
Wie kann sich gMG auf mein Leben auswirken?	6
Was sind die Ursachen für gMG?	8
Wie kann ich mit der Krankheit umgehen?	10
Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?	12
Sprechen Sie mit ihrem Arzt	14
Wie wird der Verlauf der gMG kontrolliert?	16
MG-ADL Fragebogen	18
Referenzen	20
Meine Jahresübersicht	22
Wo erhalte ich weitere Informationen?	25

Was ist generalisierte Myasthenia gravis?

Myasthenia gravis (MG) ist eine **chronische Autoimmunerkrankung***, die eine belastungsabhängige Muskelschwäche erzeugt. Sie kann bei Menschen aller Hautfarben und jedes Alters und Geschlechts auftreten und hat eine Häufigkeit von **100-200 pro 1.000.000** Personen. Es wird nicht angenommen, dass sie direkt vererbt wird, und sie ist auch nicht ansteckend.¹⁻³



*Eine Krankheit, bei der das Immunsystem über lange Zeit körpereigene Strukturen angreift.



In der Regel betrifft die MG **zuerst die Augenmuskeln**. Danach **breiten sich die Symptome häufig** vom Auge zu **anderen Körperteilen** aus. In diesem Stadium spricht man dann von einer generalisierten *Myasthenia gravis* (gMG).^{4,5}

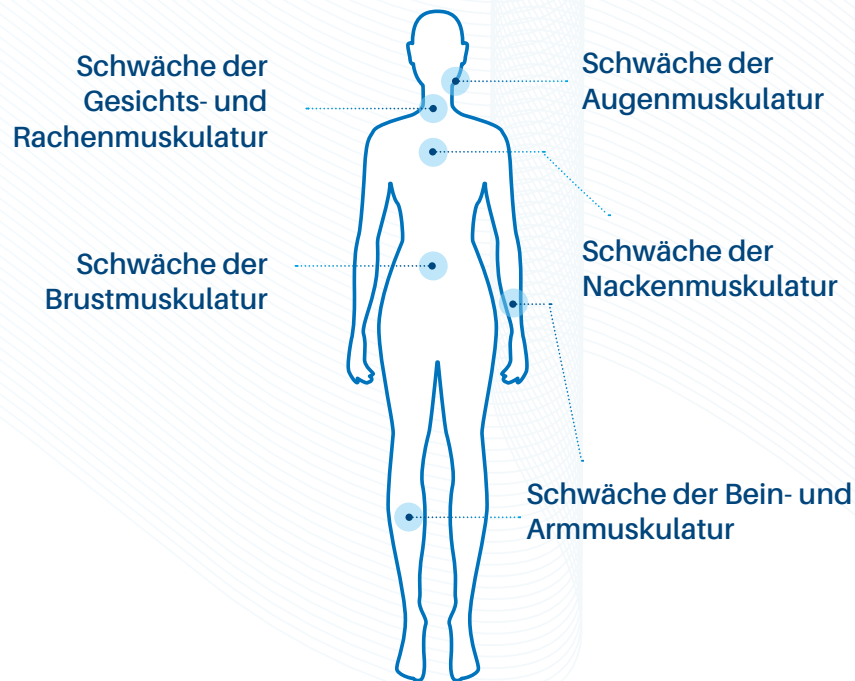


Patienten mit gMG leiden unter **Muskelschwäche** und **-ermüdbarkeit**, die sich auf Alltagstätigkeiten wie Zähneputzen, Kämmen, Sprechen (Dysarthrie) oder Schlucken (Dysphagie) auswirken können.^{2,6}

Trotz **Behandlung treten bei einigen Patienten weiterhin Symptome auf**. Es wird dann von einer refraktären Myasthenia gravis gesprochen. Sprechen Sie **regelmässig mit Ihrem Arzt** über Ihre täglichen Symptome und deren Auswirkungen auf Ihren Alltag.^{7,8}

Wie kann sich gMG auf mein Leben auswirken?

gMG **wirkt sich bei jedem unterschiedlich aus.** Häufige Beschwerden sind chronische Ermüdbarkeit und Schwäche der verschiedenen Muskelgruppen, die sich auf **Alltagstätigkeiten und die Lebensqualität auswirken können.** Darüber hinaus kann es zu einer unerwarteten Verschlechterung der Beschwerden kommen, die eine **Einweisung ins Krankenhaus** erforderlich macht.^{6,9-11}



Symptome^{1,10}

Mögliche Auswirkungen auf^{1,10}

Schwäche der Augenmuskulatur:

- Doppelbilder
- Hängendes Augenlid

- Autofahren
- Lesen
- Fernsehen
- Arbeiten

Schwäche der Gesichts- und Rachenmuskulatur:

- Undeutliche Sprache
- Kauschwierigkeiten
- Schluckschwierigkeiten
- Verminderte Gesichtsmimik

- Sprechen
- Essen
- Trinken

Schwäche der Nackenmuskulatur:

- Kopfhalteschwäche

- Autofahren
- Sport

Schwäche der Brustmuskulatur:

- Atemschwierigkeiten (in Ruhe oder bei körperlicher Aktivität)

- Schlafen
- Sport
- Erledigung täglicher Aufgaben

Schwäche der Bein- und Armmuskulatur:

- Müdigkeit

- Arbeiten
- Sport
- Gehen
- Haushaltstätigkeiten
- Körperpflege

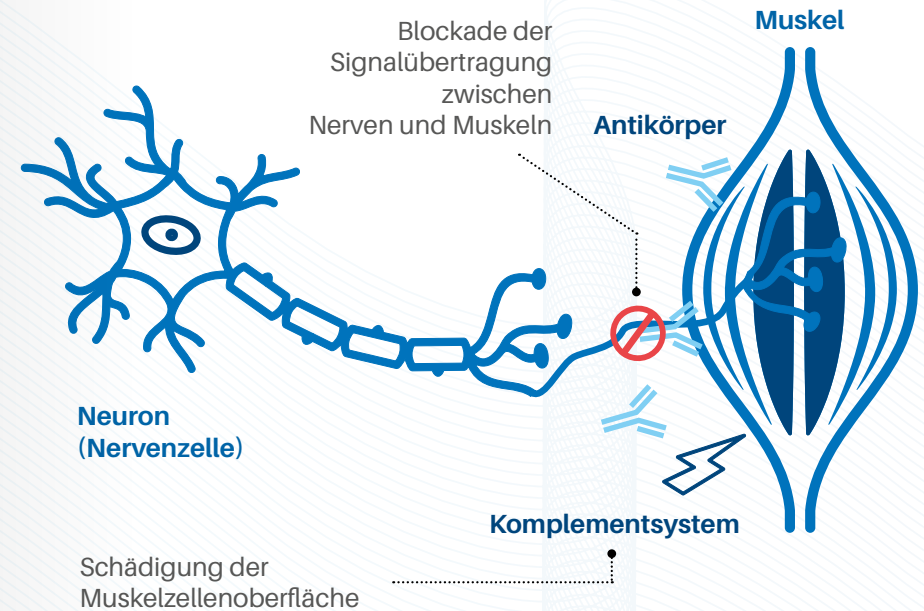
Was sind die Ursachen für gMG?



Das Immunsystem ist das **natürliche Abwehrsystem** unseres Körpers gegen schädliche Fremdkörper. Bei der generalisierten Myasthenia gravis (gMG) produziert das Immunsystem Antikörper*, die fälschlicherweise Teile des eigenen Körpers als Fremdkörper erkennen und diese angreifen. Dies führt zu Fehlfunktionen des Körpers (gegen sich selbst gerichtete Antikörper = Auto-Antikörper). Dies wird als **Autoimmunreaktion** bezeichnet.¹

Bei der gMG blockieren diese Auto-Antikörper **die Kommunikation zwischen den Nerven und Muskeln**, indem sie sich an die Muskelzellen haften. Außerdem aktivieren die Antikörper das so genannte »**Komplementsystem**»**, das fälschlicherweise die Muskeloberfläche angreift und beschädigt. Die Folgen sind Muskelschwäche und -ermüdbarkeit.^{1,12,13}

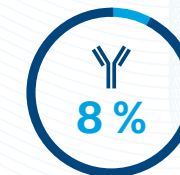
*Schutzprotein, das vom Immunsystem in Reaktion auf Bedrohungen von außen erzeugt wird. **Ein System, Teil des angeborenen Immunsystems, das bei normaler Funktion für das Entfernen von Bakterien oder anderen Fremdstoffen aus dem Organismus zuständig ist.



Es gibt mehrere Typen von Auto-Antikörpern, die zu gMG führen können^{14,15}



Anti-AChR+¹⁴



Anti-MuSk+¹⁴



Andere Antikörper¹⁵

Anti-AChR+: positiv für Antikörper gegen den Acetylcholinrezeptor
Anti-MuSK+: positiv für Antikörper gegen muskelspezifische Tyrosinkinase.

Wie kann ich mit der Krankheit umgehen?

Eine chronische Erkrankung wie die gMG beeinflusst das Leben und den Alltag von Betroffenen und ihrer Familie. Die Diagnose macht es erforderlich, das Leben an die neuen Bedingungen anzupassen. Eine gute medizinische Behandlung kann die Symptome so reduzieren, dass die Betroffenen ein erfülltes Leben führen können. Darüber hinaus gibt es einige andere Empfehlungen, die beim Umgang mit der Krankheit helfen können.¹⁶



Ernährung

Ihre Ernährung spielt bei der Aufrechterhaltung Ihrer Gesundheit eine **entscheidende Rolle**. Die Gewichtszunahme ist ein häufiges Problem bei der gMG. Dies liegt an der nachlassenden Aktivität sowie an der Behandlung mit Cortison. Besprechen Sie gemeinsam mit Ihrem Arzt, wie Sie ihre Ernährung umstellen können.¹⁷



Arbeit

Die Symptome der gMG **können die Fähigkeit** der Patienten zur Bewältigung ihrer **beruflichen Aufgaben einschränken**. Die äußeren Bedingungen für Ihre Arbeit (z. B. flexible Arbeitszeiten, Arbeiten von zu Hause, behindertengerechte Parkplätze) können dabei hilfreich sein. Daher kann es evtl. helfen, solche Themen offen mit Ihrem Arbeitgeber zu besprechen.⁸



Sport

Wenn Sie sich dazu in der Lage fühlen, ist Sport im Rahmen ihrer Möglichkeiten empfehlenswert. Wichtig ist es, die Sportart so zu wählen, dass kein zusätzlicher Schaden entstehen kann. Sprechen Sie daher unbedingt zuvor mit ihrem Arzt. Treiben Sie keinen Sport, wenn Sie sich zu schwach fühlen.¹⁹⁻²¹

Sprechen Sie jedoch unbedingt mit Ihrem Arzt, bevor Sie mit einem Übungsprogramm beginnen.



Schwangerschaft

Der Verlauf der MG während der Schwangerschaft **lässt sich nicht vorhersagen**. Es gibt jedoch keine Hinweise darauf, dass sich die MG negativ auf eine Schwangerschaft auswirken könnte. Bei geplanter Schwangerschaft sollten Sie in jedem Fall **mit Ihrem Arzt sprechen**.²²

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt

Ihr Behandlungsteam ist die beste Anlaufstelle, wenn es um Unterstützung und Informationen zum Umgang mit Ihrer Krankheit geht. Gemeinsam mit Ihrem Arzt können Sie Strategien zur Bewältigung der Herausforderungen der gMG im Alltag finden.

Welche Behandlungsmöglichkeiten habe ich?

Heutzutage lässt sich die Myasthenia gravis **im Allgemeinen therapeutisch gut kontrollieren**. Es gibt verschiedene Therapien, die helfen, die Muskelschwäche zu verringern und zu verbessern. Mit der Behandlung können die meisten Patienten mit Myasthenia gravis ihre Muskelschwäche deutlich verbessern und ein normales oder fast normales Leben führen. Häufig kann eine Verbesserung der Muskelkraft und somit die Fähigkeit zur Ausführung von Alltagsaktivitäten erzielt werden. In einigen Fällen verschwinden die Symptome vollständig, was als «Remission» bezeichnet wird.^{16,23}

Die Behandlungsziele werden individuell festgelegt, je nach Schweregrad der gMG-bedingten Schwäche, Alter, Geschlecht und Ausmaß der Beeinträchtigung. Es stehen eine Reihe von Behandlungen zur Verfügung, die an die verschiedenen Krankheitsstadien angepasst werden und helfen können, die Belastung aufgrund der gMG-Symptome zu reduzieren.¹⁶



Acetylcholinesterase-Hemmer*



Cortison



Medikamente, die das Immunsystem unterdrücken



Blutwäsche



Entfernung der Thymusdrüse



Intravenöse Immunglobuline**



Hemmstoff des Komplementsystems

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt

Einige Patienten mit Myasthenia gravis sprechen nicht gut auf die verfügbaren Behandlungsoptionen an.²³ Wenn sich Ihre Symptome auch während der Behandlung weiterhin auf Ihre Alltagsaktivitäten auswirken, sprechen Sie mit Ihrem Arzt. Sie und Ihr Arzt können gemeinsam geeignete Strategien finden, um die gMG wirksam zu behandeln.

*Stoffe, die den Abbau des Botenstoffes zwischen Nerv und Muskel verhindern. **Intravenöse Immunglobuline sind konzentrierte Antikörper und dienen zur Substitutionsbehandlung.

Sprechen Sie mit ihrem Arzt

Sollten Sie Medikamente aus den folgenden Stoffgruppen nehmen, kontaktieren Sie bitte Ihren behandelnden Arzt ob dies bedenkenlos mit Ihrer Erkrankung zu vereinbaren ist.²⁴



Stoffgruppen

Schmerzmittel	Wassertabletten
Medikamente gegen Herzrhythmusstörungen	Cortison*
Antibiotika	Interferone
Antidepressiva	Lithium
Medikamente zur Verhinderung von Krampfanfällen	Örtliche Betäubungsmittel
Antimalariamittel	Magnesium**
Antirheumatika	Medikamente zur Muskelentspannung
Betablocker (Blutdruckmedikamente)	Psychopharmaka
Botulinum-Toxin	Medikamente zur Cholesterinsenkung
Kalziumantagonisten (Blutdruckmedikamente)	

*Bei einschleichender Dosierung oder bei primär mittleren Dosen ist eine klinisch relevante Verschlechterung selten. ** hohe Dosen als Laxanzien.

Wie wird der Verlauf der gMG kontrolliert?

Es gibt verschiedene **Fragebögen** zur Messung **des Schweregrades der gMG**. Mit ihrer Hilfe lässt sich sichtbar machen, wie sich die Symptome im Zeitverlauf verändern.²⁵

Fragen Sie Ihren Arzt

Zur Kontrolle des Verlaufs der gMG stehen unterschiedliche Fragebögen zur Verfügung. Es empfiehlt sich, den MG-ADL- Fragebogen bei Ihrem Arzttermin oder regelmäßig Zuhause auszufüllen, damit Ihr Arzt den Schweregrad Ihrer MG leichter überwachen kann.

Ein Muster des MG-ADL Fragebogens finden Sie auf den Seiten 18-19.



Fragebogen für Patienten

MG Aktivitäten des täglichen Lebens^{6,26}
(MG-ADL)



Fragebogen für Patienten

MG Quality of Life 15^{26,30}
(MG-QoL15r)



Fragebögen



Fragebogen für Ärzte

Quantitativer MG-Test²⁶⁻²⁸
(QMG)



Fragebogen für Patienten und Ärzte

MG Composite Scale^{26,29}
(MGC)

Muster des MG-ADL Fragebogens³¹

Bitte geben Sie an, wie sehr jede einzelne der Angaben in den letzten 4 Wochen auf Sie zugetroffen hat.

Bitte wählen Sie jeweils nur eine Antwortmöglichkeit.

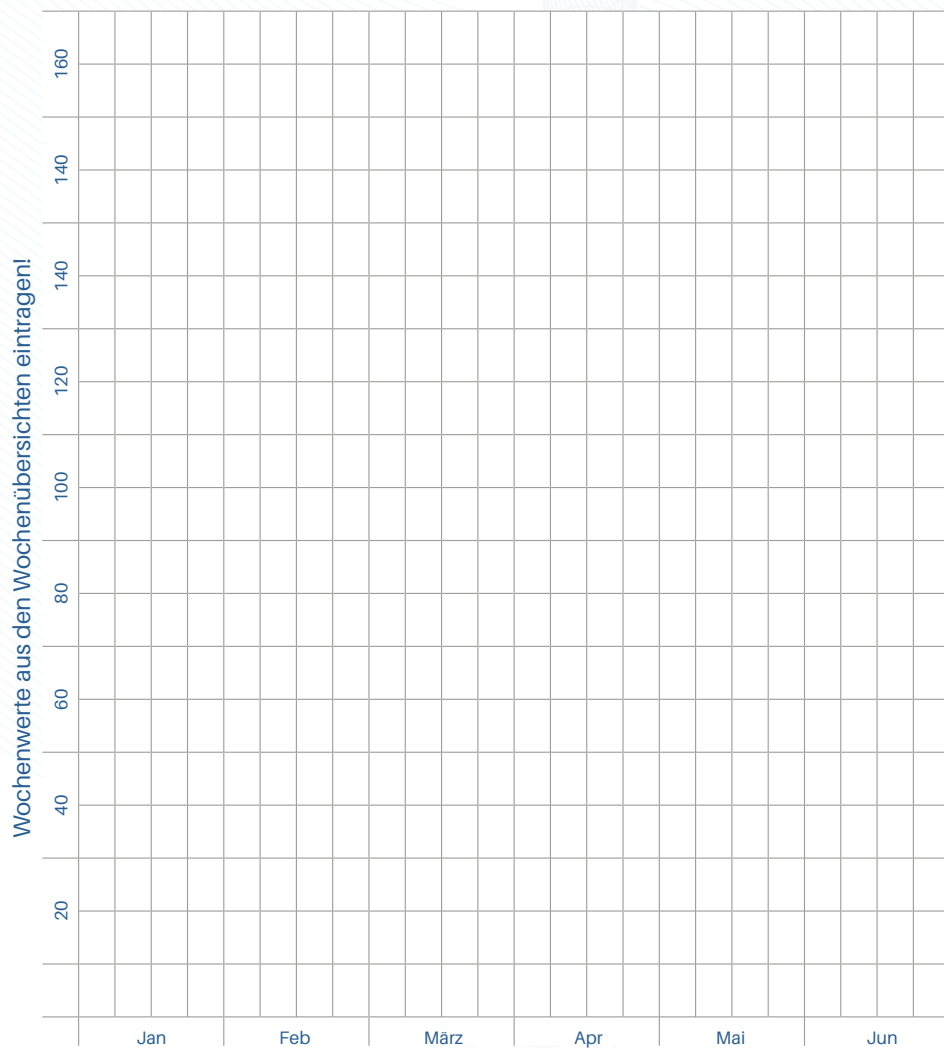
Grad	0	1	2	3	Punkte 0,1,2,3
Sprechen	Normal	Teilweise Lallen oder nasales Sprechen	Kontinuierliches Lallen oder nasales Sprechen, Sprache aber verständlich	Schwierig zu verstehen	
Kauen	Normal	Ermüdung bei festen Speisen	Ermüdung bei weichen Speisen	Magensonde	
Schlucken	Normal	Seltene Episoden von Erstickungsfällen	Regelmäßige Erstickungsanfälle, die eine Umstellung der Nahrung erforderlich machen	Magensonde	
Atmen	Normal	Kurzatmigkeit bei Anstrengung	Kurzatmigkeit bei Ruhe	Beatmungspflichtigkeit	
Beeinträchtigung der Fähigkeit, Zähne zu putzen oder Haare zu kämmen	Nein	Besonders anstrengend, aber keine Ruhepausen notwendig	Ruhepausen notwendig	Kann diese Tätigkeiten nicht selbstständig durchführen	
Beeinträchtigung der Fähigkeit von einem Stuhl aufzustehen	Nein	Mild, muss teilweise die Arme benutzen	Moderat, muss immer die Arme benutzen	Schwer, Hilfe ist notwendig	
Doppelbilder	Nein	Treten auf, aber nicht täglich	Täglich, aber nicht konstant	Konstant	
Ermatten oder Ungleichmäßigkeit der Augenlider	Nein	Treten auf, aber nicht täglich	Täglich, aber nicht konstant	Konstant	
Punkte gesamt					

Referenzen

1. <http://www.myasthenia.org/WhatisMG.aspx>. Aufgerufen am 18. März 2019.
2. Hehir MK, et al. Generalized Myasthenia Gravis Classification, Clinical Presentation, Natural History, and Epidemiology. *Neurol Clin.* 2018;36:253-260.
3. Carr AS, et al. A systematic review of population based epidemiological studies in Myasthenia Gravis. *BMC Neurol.* 2010;10:46.
4. Juel VC, et al. Myasthenia gravis. *J Rare Dis.* 2007;2(44):1-13.
5. Howard JF, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled phase II study of eculizumab in patients with refractory generalized myasthenia gravis. *Muscle Nerve.* 2013;48(1):76-84.
6. Muppidi S, et al. MG-ADL: Still a relevant outcome measure. *Muscle Nerve* 2011;44(5):727-731.
7. Suh J, et al. Clinical characteristics of refractory myasthenia gravis patients. *Yale J. Biol. Med.* 2013;86:255-260.
8. Silvestri NJ & Wolfe GI. Treatment-refractory myasthenia gravis. *J Clin Neuromuscul Dis* 2014;15:167-178.
9. <https://myastheniagravisnews.com/generalized-myasthenia-gravis/>. Aufgerufen am 18. März 2019.
10. Meriggioli MN, et al. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. *Lancet Neurol.* 2009;8(5):475-490.
11. Engel-Nitz NM, et al. Burden of illness in patients with treatment refractory myasthenia gravis. *Muscle Nerve.* 2018. doi: 10.1002/mus.26114.
12. Conti-Fine BM, et al. Myasthenia gravis: past, present, and future. *J Clin Invest.* 2006;116(11):2843-54.
13. Kusner LL, et al. *Annals of the New York Academy of Sciences.* 2012;1274(1):127-132.
14. Meriggioli MN & Sanders DB. Muscle autoantibodies in myasthenia gravis: beyond diagnosis? *Expert Rev Clin Immunol.* 2012;8(5):427-438.
15. Huijbers MG, et al. Pathogenic immune mechanisms at the neuromuscular synapse: the role of specific antibody-binding epitopes in myasthenia gravis. *J Intern Med.* 2014;275(1):12-26
16. <http://www.myasthenia.org/WhatisMG/TreatmentforMG.aspx>. Aufgerufen am 18. März 2019.
17. Nutrition and Myasthenia Gravis. MGFA. Aufrufbar unter: <http://www.myasthenia.org/LinkClick.aspx?fileticket=SaScYKXrtLw=>. Aufgerufen am 7. Mai 2019.
18. <https://askjan.org/disabilities/Myasthenia-Gravis.cfm>. Aufgerufen am 8. April 2019.
19. Birnbaum S, et al. The benefits and tolerance of exercise in myasthenia gravis (MGEX): Study protocol for a randomised controlled trial. *Trials.* 2018;19:49.
20. Rahbek MA, et al. Exercise in myasthenia gravis: A feasibility study of aerobic and resistance training. *Muscle Nerve.* 2017;56(4):700-709.
21. Naumes J, et al. Exercise and Myasthenia Gravis: A Review of the Literature to Promote Safety, Engagement, and Functioning. *Int J Neurorehabilitation Engl.* 2016;3:3.
22. Shimizu Y & Kitagawa K. Management of myasthenia gravis in pregnancy. 2016;7(2):199-204.
23. <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Myasthenia-Gravis-Fact-Sheet>. Aufgerufen am 19. März 2019.
24. Deutsche Gesellschaft für Neurologie. Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert-Eaton-Syndroms. (2017).
25. Barnett C, et al. Psychometric Properties of the Quantitative Myasthenia Gravis Score and the Myasthenia Gravis Composite Scale. *Journal of Neuromuscular Diseases.* 2015;2(3):301-311.
26. Muppidi S. Outcome measures in myasthenia gravis; incorporation into clinical practice. *J Clin Neuromusc Dis.* 2017;18(3):135-146.
27. Bedlack RS, et al. Quantitative myasthenia gravis score: Assessment of responsiveness and longitudinal validity. *Neurology* 2005;64:1968-1970.
28. Zinman L, et al. IV immunoglobulin in patients with myasthenia gravis: a randomized controlled trial. *Neurology.* 2007;68(11):837-481.
29. Burns TM, et al. Construct and concurrent validation of the MG-QOL15 in the practice setting. *Muscle Nerve* 2010;41:219-226.
30. Burns TM, et al. The MG Composite: A valid and reliable outcome measure for myasthenia gravis. *Neurology.* 2010;74:1434-1440.
31. Wolfe GI, et al. Myasthenia gravis activities of daily living profile. *Neurology.* 1999;52(7):1487-9.

Meine Jahresübersicht

Hier können Sie Ihre Wochenpunkte eintragen und damit eine Arzt visualisieren.



Wo erhalte ich weitere Informationen?

Der Kontakt zu einer Patientenorganisation kann Ihnen zusätzliche Unterstützung bieten und Ihnen dabei helfen, Kontakt zu anderen gMG-Betroffenen herzustellen.











Deutsche Myasthenie Gesellschaft
<https://dmg-online.de/>


Notfallausweis

Auch wenn Sie möglicherweise nie einen Notfall aufgrund von gMG erleben, ist es entscheidend, vorbereitet zu sein. Sie sollten Vorkehrungen getroffen haben, um Entscheidungen fällen und den Ärzten oder Pflegepersonen wichtige Informationen geben zu können. gMG Patientinnen und -Patienten sollten einen Notfallausweis mit sich führen, den sie im Notfall den Ärzten oder Pflegepersonen vorlegen können.

Meine Jahresübersicht

Hier können Sie Ihr Empfinden, Ihre Einschränkungen und Ihre Symptome dokumentieren. Tragen sie für jeden Tag einen Wert von 0 (keine Beschwerden) bis 3 (starke Beschwerden) ein. Addieren Sie die Werte für einen Tages bzw. Wochenwert und tragen diesen Anschließend in die Jahresübersicht ein.

	Symptome								Punkte
									
MO									
DI									
MI									
DO									
FR									
SA									
SO									
Total									

-  Doppelbilder
-  Hängendes Augenlid
-  Atembeschwerden bei Ruhe
-  Atembeschwerden bei Belastung
-  Schluckbeschwerden
-  Sprech- und Kauschwierigkeiten
-  Kopfhalteschwäche
-  Muskelschwäche

Hier können Sie Ihre Wochenpunkte eintragen und damit eine komplette Jahresübersicht für das nächste Gespräch mit Ihrem Arzt visualisieren.

