

# Refraktäre generalisierte Myasthenia gravis (ref. gMG)

Die **refraktäre generalisierte Myasthenia gravis (ref. gMG)** ist eine **seltene, chronische, neuromuskuläre Autoimmunerkrankung** die durch Antikörper gegen körpereigene Strukturen verursacht wird.<sup>1-7</sup>

**Refraktär = unempfindlich, nicht beeinflussbar**

**Generalisiert = den ganzen Körper betreffend**

**Myasthenia = Muskelschwäche**

**Gravis = schwer**

## Wie wird gMG verursacht?

Bei gMG führt eine Autoimmunreaktion, verursacht durch Autoantikörper, zu einer Schädigung der neuromuskulären Endplatte, der Verbindungsstelle zwischen Nervenzellen und den von ihnen kontrollierten Muskeln. Diese Schädigung beeinträchtigt die Kommunikation zwischen Nerv und Muskel, was einen Verlust der normalen Muskelfunktion zur Folge hat.<sup>1,2,4</sup>

Bei gMG-Patienten, die Acetylcholin-Rezeptor (AChR)-Antikörper-positiv sind, binden diese Antikörper an den AChR, einen Rezeptor, der sich auf Muskelzellen der neuromuskulären Endplatte befindet und von den Nervenzellen zur Kommunikation mit dem Muskel genutzt wird. Durch die Bindung dieser Antikörper an den AChR wird die Komplementkaskade aktiviert, eine Komponente des angeborenen Immunsystems, die zur lokalen Zerstörung der Muskelzellmembran hinter der Synapse an der neuromuskulären Endplatte führt.<sup>9,10</sup>

## Was sind die Anzeichen und Symptome von gMG?<sup>1-4</sup>

- Verwaschene Sprache
- Schluckbeschwerden
- Fatigue
- Doppelbilder
- Immobilität (Unterstützung erforderlich)
- Kurzatmigkeit und Atemnot
- Erstickungsanfälle

Bei Komplikationen, Verschlimmerung der Symptomatik und myasthenischen Krisen kann eine Aufnahme ins Krankenhaus bzw. auf eine Intensivstation mit längerem Aufenthalt erforderlich werden.



gMG kann in jedem Lebensalter auftreten, beginnt aber meist:

**Frauen:** <40. Lebensjahr

**Männer:** >60. Lebensjahr<sup>2</sup>

**Ca. 15 %** der Patienten gelten als **therapierefraktär**, d. h. sie sprechen auf viele MG-Therapien nicht adäquat an oder vertragen diese nicht.<sup>8</sup>

Weitere Informationen finden Sie unter [alexion.de](http://alexion.de)

# Refraktäre generalisierte Myasthenia gravis (ref. gMG)

## Wie wird gMG diagnostiziert?

- gMG wird in der Regel durch eine **körperliche Untersuchung** diagnostiziert, bei der ganz bestimmte Symptome einer Muskelschwäche, z. B. eingeschränkte Augenbewegung, herabhängende Augenlider, Unfähigkeit zum Aufrechterhalten des Kopfes, Sprach-/Sprechstörungen, Schluck-/Kaubeschwerden und Gliedmaßenschwäche beurteilt werden.
- Außerdem kommen **Bluttets auf AChR-** oder andere **Antikörper**, Nerven- und Muskelstimulationsverfahren sowie eine Computer- oder Kernspintomografie des Brustkorbs zur Anwendung.<sup>2,11</sup>

// Diese Erfahrung hat mich gelehrt, in meinem Leben auf die kleinen Dinge zu achten. //

ROBERTA

## Wie wird gMG behandelt?

- Die gMG wird mit Kortikosteroiden und anderen **immunsuppressiven Therapien**, Acetylcholinesterase-Hemmern oder einem Komplementinhibitor behandelt.<sup>4,12,13</sup>
- Ein **Plasmaaustausch** (zur Entfernung abnormer Antikörper aus dem Blut oder deren Neutralisierung) und die intravenöse Gabe von **Immunglobulin** (Infusionen von Antikörpern aus Spenderblut) können bei schweren Verschlimmerungen der Erkrankung als „Notfallmaßnahmen“ angewendet werden.<sup>2,13</sup>
- Die **operative Entfernung der Thymusdrüse**, die bei MG-Patienten oftmals auffällig ist, wird empfohlen, wenn sich ein Tumor in der Thymusdrüse (Thymom) zeigt, aber auch für einige Patienten ohne Thymom.<sup>2,13</sup>



ROBERTA  
LEBT MIT gMG

## REFERENZEN

1. Muppidi S, Utsugisawa K, Benatar M, et al. Long-term safety and efficacy of eculizumab in generalized myasthenia gravis. Muscle and Nerve. July 2019.
2. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Myasthenia Gravis Fact Sheet. Publication date May 2017. [http://www.ninds.nih.gov/disorders/myasthenia\\_gravis/detail\\_myasthenia\\_gravis.htm](http://www.ninds.nih.gov/disorders/myasthenia_gravis/detail_myasthenia_gravis.htm). Last updated August 2019.
3. Sathasivam S. Diagnosis and management of myasthenia gravis. Progress in Neurology and Psychiatry. January/February 2014.
4. Huda R, Tüzün E, Christadoss P. Targeting complement system to treat myasthenia gravis. Rev. Neurosci. 2014; 25(4): 575-583.
5. Meriggioli MN, Sanders DB. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. Lancet Neurol. 2009;8(5): 475-490.
6. Jaretzki A, Barohn RJ, Ernstoff RM, et al. Neurology. 2000; 55 (1): 16-23.
7. Grob D, Brunner N, Namba T, et al. Muscle Nerve. 2008; 37: 141-149.
8. Suh J, Goldstein JM, Nowak RJ, et al. Yale Journal of Biology and Medicine. 2013; 86: 255-260.
9. Meriggioli MN and Sanders DB. Lancet Neurol. 2009; 8(5): 475-490.
10. Howard JF. Annals of the New York Academy of Sciences. 2018. 1412: 113-128.
11. Li Y, Arora Y, Levin K. Myasthenia gravis: Newer therapies offer sustained improvement. Cleve Clin J Med. 2013;80(11):711-721.
12. Howard JF. Supplement to Neurology Reviews. 2016. S1-S4.
13. Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, et al. Neurology. 2016; 87: 419-425.

Weitere Informationen finden Sie unter [alexion.de](http://alexion.de)

DE/AT/UNB-g/0016

**ALEXION**<sup>®</sup>  
AstraZeneca Rare Disease