



Ausgabe 3/2017

DMG-Aktuell

Zeitschrift der Deutschen Myasthenie Gesellschaft e.V.



Inhalt

1. Vorwort	
Linda Bischel-Fleckenstein	3
2. Vorstand	
Vorankündigung Mitgliederversammlung	4
Spendengala New York	4
3. Informationen	
An Myasthenia gravis denken	5
Der Weg in die myasthene Krise	7
Das Immunsystem	10
Pflegeversicherung	21
Neue Heilmittelverordnung	23
Reha abgelehnt	25
Belastungsgrenze bei Zuzahlungen	29
Patientenrechte beim Arztbesuch	30
Patientenrechte im Krankenhaus	31
4. Allgemeine Infos	
Haushaltshilfe	32
Zu wenig Zeit für Patienten	33
Sorgen unzufriedener Klinikpatienten	34
Magenprobleme	35
Warum nicht ein Ehrenamt übernehmen	36
Wir gedenken	36
Gedicht	38
Leserbriefe	39
Gedicht	47
Rehacare	48
Spenden	48
Rückblicke	49
5. Termine und Veranstaltungen 2017	55
6. Interne Informationen	
Warum Mitglied bei der DMG werden?	68
Beitrittserklärung	70
Schriftenreihen der DMG	71
Adressen Vorstand / Ärztlicher Beirat	72
und iMZ-Zentren	73
Regionalgruppenleiterverzeichnis	73



Bild: BIFI

Impressum

Herausgeber:

Deutsche Myasthenie Gesellschaft e.V.
Geschäftsstelle Bremen
Westerstr. 93
D-28199 Bremen
Telefon: 0421 / 59 20 60
Telefax: 0421 / 50 82 26
E-Mail: info@dmg-online.de
Internet: www.dmg-online.de
Geschäftszeiten: Mo., Die., Do. 9.00 bis 13.00 Uhr
Mittwoch 10.00 bis 15.00 Uhr

Redakteurin:

Linda Bischel-Fleckenstein

Redaktionsanschrift:

Linda Bischel-Fleckenstein
Jahnstraße 11
D-55435 Gau-Algesheim
Telefon: 06725 / 9988035
Telefax: 06725 / 9986021
E-Mail: linda.bischel-fleckenstein@dmg-online.de

Druck:

Gildehaus Werbetechnik
Löwenzahnweg 7
D-26135 Oldenburg
Telefon: 0441 / 20 30 58
Telefax: 0441 / 20 30 62
E-Mail: info@gwtol.de

Termine:

	Redaktionsschluss:	Versandtermine:
Heft 1:	Ende Januar	Ende Februar
Heft 2:	Ende April	Ende Mai
Heft 3:	Ende Juli	Ende August
Heft 4:	Ende Oktober	Ende November

Der Versandtermin kann sich je nach Aktualität und Versand verzögern!

Veröffentlichungen, auch teilweise, sind nur mit Quellenangaben und Genehmigung des Herausgebers gestattet. Die Verantwortung (i. S. d. B. P. G) aller mit Namen gekennzeichneten Beiträge liegt beim jeweiligen Verfasser. Dies gilt besonders für Angaben zu Medikamenten, Dosierungen und Behandlungsverfahren. Hierfür kann keinerlei Gewährleistung übernommen werden.
© 2017 Deutsche Myasthenie Gesellschaft e.V.

Bezugspreis: € 6,00

Für Mitglieder der DMG je Ausgabe im Jahresbeitrag enthalten.

Bankverbindung:

Volksbank Herrenberg-Nagold-Rottenburg e.G.
IBAN: **DE67 6039 1310 0032 1000 00**
BIC: **GENODES1VBH**



Liebe Leserinnen und Leser,

es liegen ereignisreiche Wochen hinter uns, politisch gesehen auch durch sog. Naturereignisse die es in vielen Ländern zu beobachten gab, aber letztendlich auch in unserem Land nicht Halt machte. Man kann rückblickend fast sagen, das Wetter hat einiges an Hoch und Tiefs gesellschaftlich-politisch wiedergegeben.

Das Jahreskarussell dreht sich unaufhörlich weiter, und schneller als gedacht steht nun der wunderschöne, farbenprächtige Herbst vor der Tür. Genießen Sie diese besondere Zeit, in der es vielen Myasthenikern deutlich besser geht als bei hohen, sommerlichen Temperaturen der letzten Wochen!

In dieser Ausgabe können Sie Fachvorträge von Prof. Urban und Prof. Schalke (beide sind Mitglieder in unserem Ärztlichen Beirat) über Ihre Erkrankung Myasthenie lesen. Allgemeine informative Hinweise zu sozialen Themen, der neuen Heilmittelverordnung für Zahnärzte oder wie mit einem Reha-Antrag bei Ablehnung umgegangen werden sollte, finden Sie ebenfalls.

Die im Heft aufgeführten Gedichte sind von einem betroffenen Mitglied verfasst worden und wurden gerne von der Redaktion veröffentlicht. An dieser Stelle ist es vielleicht für Sie ein merkwürdiger Hinweis, aber es können natürlich nur Beiträge, Fachthemen usw. veröffentlicht wer-

den die auch der Redaktion zugesandt werden! Ich wünsche Ihnen viel Freude und Interesse beim Lesen dieser Ausgabe, verbunden mit wunderschönen vor Ihnen liegenden Herbstwochen, die Sie hoffentlich für Spaziergänge und Dinge, die für Sie, Ihren Körper und Ihre Seele gut sind, nutzen können!

In diesem Sinne alles Gute wünscht Ihnen

Ihre

Linda Bischel-Fleckenstein



Bild: BIFI

Achtung - Achtung - Achtung

VORANKÜNDIGUNG

DMG-Symposium und Mitgliederversammlung 2018

Liebe Mitglieder

der Termin und Veranstaltungsort für unseren Myasthenie-Kongress und Mitgliederversammlung 2018 steht bereits fest. Dieser findet erneut in Hofheim-Diedenbergen in der Nähe von Frankfurt am Main statt.

Bitte berücksichtigen Sie dieses Veranstaltungswochenende und merken es möglichst schon jetzt vor:

DMG-Symposium

von Freitag 04. Mai
bis
Samstag 05. Mai 2018

DMG-Mitgliederversammlung 2018

Samstag, 05. Mai 2018

Veranstaltungsort

H+ Hotel - Airport West
Casteller Str. 106
65719 Hofheim-Diedenbergen
Telefon: 06192 / 9500

Mit freundlichen Grüßen

Der Vorstand

Information nur für Ärzte

Fundraising-Event (Spendengala) 2017 für Patienten mit malignem Thymom im Manhattan Penthouse

Am 3. November 2016 hat die ITMIG (International Thymic Malignancy Interest Group) ihr erstes Fundraising-Event in New York City gehalten. Mit dem Thema, ITMIG Leistungen hervorzuheben, war die Gala 2016 mit der Einnahme von mehr als \$ 12.000 für die Forschung für Patienten mit bösartigem Thymom erfolgreich.

Die Co-Vorsitzenden, Marisa Korst und Pam Bruce, stellten ein wunderbares Ereignis mit Cocktails und Lunch und einer ruhigen Tombola auf die Beine. Treffpunkt war ein Penthouse in Manhattan mit Panoramablick auf die Stadt in der Ferienzeit. Unterhaltung wurde großzügig von Studenten der Julliard-School zur Verfügung gestellt. Die Anwesenden kamen von weit her - wie von der Westküste der Vereinigten Staaten und aus Europa - um teilzunehmen und ihre Unterstützung für Patienten mit dieser seltenen, bösartigen Erkrankung zu zeigen.

In Anbetracht des Erfolgs dieses Ereignisses planen wir eine weitere Fundraising-Gala im kommenden Herbst. Bitte notieren Sie in Ihrem Kalender:

Donnerstag, der 9. November 2017,

derselbe Treffpunkt (Manhattan Penthouse, 80 5th Ave, New York, NY 10011, USA). Wenn Sie sich für die Teilnahme interessieren, melden Sie sich bitte an bei:

Marisa Korst

E-Mail: mkskorst@yahoo.com

Kontaktdaten:

Manhattan Penthouse
80 5th Ave
New York
NY 10011, USA





Bei Morbus Parkinson und progredienter Dysphagie an Myasthenia gravis denken

Schluckstörungen sind ein häufiges Symptom beim M. Parkinson (MP). Mehr als 80 % aller Patienten entwickeln während des Krankheitsverlaufs eine oropharyngeale und ösophageale Dysphagie mit Beeinträchtigung der Lebensqualität, Problemen bei der Medikamenteneinnahme, Unterernährung und Aspirationspneumonie, die eine häufige Todesursache darstellt [10]. Allerdings kann eine Dysphagie zahlreiche andere Ursachen haben und einziges Symptom einer Myasthenia gravis (MG) sein [7].

Wie berichten über vier konsekutive Patienten mit MP, bei denen sich eine antikörperpositive bulbäre MG als ursächlich für die Dysphagie herausstellte. Unseres Wissens wurde eine isolierte progrediente Dysphagie noch nicht als Erstsymptom einer MG bei Patienten mit MP beschrieben.

Methodik

Fallserie

Fallberichte

Patient 1

82-jähriger Patient mit M. Parkinson seit 6 Jahren (Hoehn und Yahr 3). Die aktuelle Vorstellung erfolgte aufgrund vermehrten „freezing of gait“, orthostatischer Symptome und seit zwei Jahren zunehmender Schluckstörungen mit Besserung im Tagesverlauf. Klinisch fiel eine Parkinson-untypische bulbäre Sprache mit ausgeprägter Dysphagie in der fiberendoskopischen endoskopischen Evaluation des Schluckens (FEES) auf. In der standardisierten FEES präsentier-

te sich eine nach häufigem Schlucken zunehmende vallekuläre Bolusretention mit Penetration und Aspiration. Die 3-Hz-Stimulation von M. nasalis und trapezius zeigte kein Dekrement, jedoch war der klinische Edrophonium-Chlorid-Test (nicht FEES-kontrolliert) positiv. Der Acetylcholinrezeptor(AChR)-Antikörper-Titer war mit 0,55 nmol/l erhöht (Norm: <0,39). In der Thorax-Computertomographie(CT) wurde ein Thymom ausgeschlossen. Unter Pyridostigminbromid (240 mg/Tag) kam es zu keiner wesentlichen Besserung, die weitere Dosiserhöhung wurde durch Störwirkungen (abdominelle Beschwerden) limitiert. Aufgrund der hochgradigen Dysphagie erfolgte neben einer Prednisolongabe (20 mg/Tag) die Applikation von intravenösen Immunglobulinen (IVIG; 5 Tage jeweils 0,4 g/kg Körpergewicht[KG]), worunter es zu einer deutlichen Besserung der Dysphagie mit Bestätigung durch eine standardisierte FEES und der Dysarthrie kam. Parallel wurde eine Therapie mit Azathioprin (AZT; 2,5 mg/kgKG/Tag) eingeleitet.

Patient 2

95-jähriger Patient mit M. Parkinson seit 5 Jahren (Hoehn und Yahr 3,5); seit einem Jahr Schluckstörungen mit gehäuften Verschlucken und seltener nasaler Regurgitation. Klinisch zeigte sich eine Dysphagie ohne relevante Dysarthrie auch nach längerem Sprechen. Die 3-Hz-Stimulation von M. nasalis und trapezius zeigte kein Dekrement. Ein Edrophonium-Chlorid-Test wurde aufgrund kardiopulmonaler Erkrankungen nicht durchgeführt. Der AChR-Anti-

körper-Titer war erhöht (2,01 nmol/l). In der Thorax-CT wurde ein Thymom ausgeschlossen. Unter Pyridostigminbromid (330 mg/Tag) und Prednisolon (20 mg/Tag) kam es zu einer deutlichen Besserung der Dysphagie. Auf eine Therapie mit AZT wurde aufgrund der Aetas verzichtet.

Patient 3

83-jähriger Patient mit M. Parkinson seit 5 Jahren (Hoehn und Yahr 3). Die aktuelle Vorstellung erfolgte aufgrund schlechterer Beweglichkeit und einer seit einigen Monaten störenden Sialorrhö und häufigem Verschlucken mit Verschlechterung im Tagesverlauf. Klinisch zeigte sich neben der Dysphagie eine Hypophonie und Dysarthrie ohne Zunahme nach längerer Artikulation. Die 3-Hz-Stimulation von M. nasalis und trapezius wies kein Dekrement auf. Der Edrophonium-Chlorid-Test war positiv und der AChR-Antikörper-Titer mit 0,54 nmol/l erhöht. In der Thorax-CT wurde ein Thymom ausgeschlossen. Unter Pyridostigminbromid (120 mg/Tag) und Prednisolon (10 mg/Tag) kam es zu einer deutlichen Besserung der Dysphagie und Dysarthrie. Eine Therapie mit AZT wurde eingeleitet.

Patient 4

81-jähriger Patient mit M. Parkinson seit 7 Jahren (Hoehn und Yahr 3,5). Die aktuelle Vorstellung erfolgte aufgrund schlechterer Beweglichkeit und seit einigen Monaten häufigem Husten beim Trinken sowie nasaler Regurgitation. Klinisch zeigten sich neben der

Dysphagie eine nasale Hypophonie mit Zunahme nach längerer Artikulation und eine Aspirationspneumonie. Die 3-Hz-Stimulation von M. nasalis und trapezius wies kein Dekrement auf. Der Edrophonium-Chlorid-Test war positiv und der AChR-Antikörper-Titer mit 0,56 nmol/l erhöht. In der Thorax-CT wurde ein Thymom ausgeschlossen. Unter Pyridostigminbromid (210 mg/Tag) und IVIG (5 Tage jeweils 0,4 g/kgKG) kam es zu einer deutlichen Besserung der Dysphagie und Dysarthrie. Eine Therapie mit Prednisolon (20 mg/Tag) und AZT wurde nach Abklingen der Pneumonie eingeleitet.

Diskussion

Bei allen Patienten mit einem bekannten M. Parkinson wurde die sich entwickelnde Dysphagie zunächst auf die Grunderkrankung bezogen. Hinweisend auf eine MG waren eine Parkinson-untypische bulbäre Dysarthrie, offenes Näseln, Regurgitation oder ein im Tagesverlauf fluktuierendes Ausmaß der Dysphagie. Für die Objektivierung entsprechender Fluktuationen ist neben einem engen Austausch mit den im multidisziplinären Team tätigen Logopäden auch die (gemeinsame) Durchführung einer standardisierten FEES hilfreich. Eine FEES zeigt bei der Myasthenia gravis typischerweise eine belastungsabhängig zunehmende Bolusretention hypopharyngeal und vallekulär in Verbindung mit Retention und u. U. Aspiration. Sie eignet sich sowohl zur Unterstützung der Diagnose, z. B. mit dem Nachweis eines positiven Edrophonium-Chlorid-Effektes, aber auch zur weiteren Therapiesteuerung. Standardisierte FEES-Untersuchungsprotokolle wurden bei der Myasthenia gravis, aber auch beim M. Parkinson (z. B. in Kombination mit einem L-Dopa-Test) bereits publiziert [15].

Diagnosebestätigend waren bei unseren Patienten ein positiver Edrophonium-Chlorid-Test, erhöhte AChR-Antikörper-Titer und das subjektive und klinische Ansprechen auf eine symptomatische bzw. immunmodulatorische Therapie. Eine standardisierte FEES erfolgte nur bei Patient 1 im Rahmen der diagnos-

tischen Abklärung und zur Beurteilung des Therapieeffektes.

Zwischenzeitlich wurde über mehrere Patienten mit MP und begleitender MG berichtet. Obwohl auch Parkinson-Patienten über Doppelbilder klagen können, legt ein variables Ausmaß der Doppelbilder oder eine fluktuierende Ptose eine neuromuskuläre Übertragungsstörung nahe [3–6, 8, 12]. Andere Symptome, wie Müdigkeit oder ein Dropped-head-Syndrom, treten sowohl beim MP als auch einer MG in Erscheinung [1, 2, 13, 14, 16]. Eine isolierte progrediente Dysphagie als Erstsymptom einer MG wurde in diesem Zusammenhang noch nicht mitgeteilt.

Dennoch bleibt weiterhin unklar, ob eine erhöhte Koinzidenz beider Erkrankungen vorliegt oder das Auftreten einer MG bei älteren Parkinson-Patienten nur die erhöhte Inzidenz einer MG im höheren Alter widerspiegelt [9].

Fazit für die Praxis

Aufgrund zusätzlicher therapeutischer Optionen ist bei Parkinson-Patienten mit progredienter Dysphagie differenzialdiagnostisch eine MG zu erwägen, insbesondere wenn klinische „red flags“ wie eine Parkinson-untypische bulbäre Sprechweise, offenes Näseln, nasale Regurgitation oder ein fluktuierendes Ausmaß der Dysphagie vorliegen.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. P. P. Urban, M.A.

Abt. für Neurologie, Asklepios Klinik Barmbek
Rübenkamp 220, 22291 Hamburg, Deutschland
p.urban@asklepios.com

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. P.P. Urban und O. Stammel geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren. Alle Patienten, die über Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts zu identifizieren sind, haben hierzu ihre schriftliche Einwilligung gegeben.

Nervenarzt
DOI 10.1007/s00115-017-0378-z
© Springer Medizin Verlag GmbH 2017

P. P. Urban · O. Stammel

Bei Morbus Parkinson und progredienter Dysphagie an Myasthenia gravis denken

Zusammenfassung

Wir berichten über vier konsekutive Patienten mit M. Parkinson, bei denen sich als ursächlich für die progrediente Dysphagie eine antikörperpositive bulbäre Myasthenia gravis (MG) ohne Generalisierungstendenz herausstellte.

Schlüsselwörter

M. Parkinson · Myasthenia gravis · Dysphagie · Dysarthrie · Acetylcholinrezeptorantikörper

Literatur

- Aiba Y, Iwakawa M, Sakakibara R et al (2016) Myasthenia gravis manifesting as head drop in an elderly adult with Parkinson's disease. *J Am Geriatr Soc* 64:e120–e122
- Fasano A, Evoli A, Piao C, Tonali PA, Bentivoglio AR (2008) Myasthenia gravis: an unrecognized cause of head drop in Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 14:164–165
- Hwang WJ, Lin TS (2001) Evaluation of fatigue in Parkinson's disease patients with stimulated single fibre electromyography. *Acta Neurol Scand* 104:271–274
- Iwasaki Y, Wakata N, Kinoshita M (1988) Parkinsonism induced by pyridostigmine. *Acta Neurol Scand* 78:236
- Kao KP, Kwan SY, Lin KP, Chang YC (1993) Coexistence of Parkinson's disease and myasthenia gravis: a case report. *Clin Neurol Neurosurg* 95:137–139
- Levin N, Karussis D, Abramsky O (2003) Parkinson's disease associated with myasthenia gravis. *J Neurol* 250:766–767
- Llabrés M, Molina-Martinez FJ, Miralles F (2006) Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 76:1297–1300
- Sciaccia G, Nicoletti A, Mostile G et al (2016) Is it just a coincidence? Three new cases of myasthenia gravis associated with Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 28:166–168
- Somnier FE (2005) Increasing incidence of late-onset anti-AChR antibody-seropositive myasthenia gravis. *Neurology* 65:928–930
- Suttrup I, Warnecke T (2016) Dysphagia in Parkinson's disease. *Dysphagia* 31:24–32
- Tung-Chen Y et al (2016) Co-occurrence of myasthenia gravis with Parkinson's disease: a not to be missed diagnosis. *Geriatr Gerontol Int* 16:528–530
- Ueno S, Takahashi M, Kajiyama K et al (1987) Parkinson's disease and myasthenia gravis: adverse effect of trihexphenidyl on neuromuscular transmission. *Neurology* 37:832–833
- Uludag IF, Korucuk M, Sener U, Zorlu Y (2011) Myasthenia gravis as a cause of head drop in Parkinson Disease. *Neurologist* 17:144–146
- Unal-Cevik I, Temucin CM (2009) Head drop in an elder Parkinson's disease after development of myasthenia gravis. *Mov Disord* 24:2025–2026
- Warnecke T, Dziewas (2013) Neurogene dysphagien. *Kohlhammer, Stuttgart*, S 50–53
- Zis P, Argiriadou V, Temperikidis P et al (2014) Parkinson's disease associated with myasthenia gravis and rheumatoid arthritis. *Neurol Sci* 35:797–799

Autor: Berthold Schalke, Lukas Kirzinger

Das klassische Bild der Myasthenie war in der Vergangenheit geprägt durch die Vorstellung, dass Myasthenie-Patienten fast regelhaft irgendwann einmal intubiert und beatmet auf einer Intensivstation liegen. Dies war sicher richtig in den 1960/70er Jahren. Es gab damals nicht mehr aber auch nicht weniger Myasthenie-Patienten, nur wurde die Erkrankung seltener und oft auch erst sehr spät diagnostiziert. Man kann davon ausgehen, dass seinerzeit viele Myasthenie-Patienten undiagnostiziert im Rahmen einer schweren Lungenentzündung oder Sepsis verstarben. Das Bild der Myasthenie-Therapie war überwiegend geprägt von Intensivtherapien die sich teilweise über viele Monate hinzogen. Teilweise galten diese Patienten auch als nicht heilbar. Dieses Bild hat sich komplett gewandelt. Die Anzahl der intubierten und beatmeten Myasthenie-Patienten ist in den letzten Jahren deutlich zurückgegangen, weil die Erkrankung meist früher diagnostiziert und nachfolgend konsequent behandelt wird. Es stehen heutzutage auch mehr geprüfte und wirksame Medikamente zur Behandlung der Myasthenie zur Verfügung, so dass bei Nebenwirkungen oder Unwirksamkeit das Medikament oder Therapieschema gewechselt werden kann.

Auf die Schwierigkeiten mit dem Off-Label-Use bei der Behandlung von so genannten therapierefraktären Myasthenie-Patienten möchte ich hier bewusst nicht eingehen, da es sich nicht um ein medizinisches sondern ein administratives Problem im Umgang mit den Krankenkassen handelt.

Jeder Patient mit einem myasthenen Syndrom kann mit seiner Erkrankung auf einer Intensivstation landen und zwar primär durch eine Verschlechterung der Myasthenie oder sekundär aus einer anderen Ursache, aber mit einer Myasthenie.

Dabei muss man immer unterscheiden zwischen sogenannten „Neufällen“ die erstmals mit einer sich entwickelnden myasthenen Krise stationär aufgenommen werden und bei denen die Diagnose Myasthenie erst noch im Rahmen der Erkrankung gestellt werden muss. Ein weiterer Grund, als Myasthenie-Patient auf eine Intensivstation eingeliefert zu werden ist, dass sich aus unterschiedlichen Gründen die Myasthenie langsam oder per akut verschlechtert und die Erkrankung mit ambulanten Maßnahmen nicht mehr beherrscht werden kann. Wird ein Patient mit gesicherter Myasthenie auf eine IMC (intermediate care Station) oder Intensivstation aufgenommen, geht es initial

immer zunächst darum, die zum Notfall führenden Symptome, in der Regel die Atem-, Kau- und Schluckstörungen zu behandeln, dann erst um weitergehende Diagnostik.

Historisch betrachtet betrug die Wahrscheinlichkeit bei einer neu diagnostizierten Myasthenie die nächsten 5 Jahre zu überleben bis ca. zum Jahre 1920 20%, das heißt 80% der Patienten verstarben an der Myasthenie oder ihren Folgen.

Dies änderte sich erst mit der Verbesserung der therapeutischen Möglichkeiten. So wurde 1929 die Beatmungstechnik verbessert, 1934 die Cholinesterasehemmer in die Therapie eingeführt; Zur gleichen Zeit wurden die ersten Antibiotika eingesetzt, ab 1939 wurde die Thymektomie im größeren Umfang genutzt. 1970 bekamen die Corticosteroide einen größeren Platz in der Therapie, 1975 wurde der Plasmaaustausch eingeführt. 1977 wurde der Acetylcholin Rezeptor-Antikörper-Test eingeführt, und ab 1980 wurde die Immunsuppressiva eingeführt.

Heute sollte ein Myasthenie-Patient, wenn er richtig behandelt wird, nicht mehr an den direkten Folgen der Myasthenie versterben.

Bei der Myasthenia gravis (ICD-10: G70.0) handelt es sich nicht um eine einheitliche Erkrankung.

Die Inzidenz liegt bei 2-4,4:100.000 die Prävalenz bei 40-12,5:1.000.000 Bürger.

Bis zum 40. Lebensjahr beträgt die Relation weiblich/männlich 2-3:1 im Alter 1:1.

Man unterscheidet neben der okulären Myasthenie die sogenannte Early-Onset-Myasthenie mit Thymushyperplasie im Alter ca. unter 45, die Late-Onset-Myasthenie im fortgeschrittenen Alter ab 45, die MuSK-Antikörper-assoziierte Myasthenie, die LRP4-Antikörper-assoziierte Myasthenie, die Agrin-Antikörper-assoziierte Myasthenie, die Gruppe der sogenannten seronegativen Myasthenien, die Gruppe der Thymom-assoziierten Myasthenien, die Gruppe der Medikamenten-induzierten Myasthenie z. B. durch D-Penicillamin, die Gruppe der Infekt-assoziierten Myasthenien z. B. durch das sogenannte West-Nil-Virus, die Patienten mit einer durch eine allogene Knochenmarkstransplantation ausgelösten Myasthenie, die sogenannte neonatale Myasthenie bei Kindern myasthener Mütter, die sich aber in der Regel spontan zurückbildet und die Gruppe der sogenannten kongenitalen, das heißt angeborenen Antikörper-negativen Myasthenien die in der Regel durch genetisch bedingte Anomalien im prä- und postsynaptischen Rezeptorbereich verursacht werden.

So unterschiedlich auch die Pathogenese bei diesen Patienten mit unterschiedlichen Formen der Myasthenie sein mag, können sie doch alle im

Rahmen einer Verschlechterung des Krankheitsbildes eine myasthene Krise, die eine intensivmedizinische Behandlung erfordert, bekommen.

Kritisch ist nach wie vor die schnelle richtige Diagnosefindung. Die Erkrankung kann sich in ihrer Frühform sehr unspezifisch äußern, der Patient fühlt sich schwach, klagt über diffuse Schluck- und Sehbeschwerden, aber, und dies wird immer als ein schwergewichtiges Argument gegen eine organische Krankheit in der Laienwelt angeführt, er hat keinerlei Schmerzen. So vergehen auch heute noch Wochen bis manchmal Jahre bis zu einer korrekten Diagnosestellung, die dann meist nur kurze Zeit benötigt um die Diagnose Myasthenia gravis zu sichern, entweder über eine genaue Anamneseerhebung und klinische Untersuchung, die wechselnde Befunde ergibt oder mittels einer gezielten elektrophysiologischen Untersuchung. Antikörperbestimmungen dauern immer etwas länger, dienen in der Regel aber auch nur der Sicherung der schon vorher gestellten Diagnose.

Typische Symptome sind die belastungsabhängige Ermüdung und Besserung nach Ruhe, Ptose, Kau-, Schluck- oder Atembeschwerden. Patienten mit einer schwereren Myasthenie bevorzugen eine Seitenlage mit einem ca. 35° erhöhten Oberkörper, die das Atmen erleichtert, der Unterkiefer wird häufig mit der Hand gestützt. Wichtige Nebensymptome ist der Gewichtsverlust, der sonst nicht erklärbar ist.

Es besteht eine Hypovolämie, das heißt der Körper hat über längere Zeit insgesamt zu wenig Flüssigkeit erhalten, der Blutdruck ist niedrig, es kommt zu Elektrolytstörungen, da nicht ausreichend Salze mit der Ernährung zugeführt werden. Kritische Zeichen sind eine Schwäche der Nackenmuskulatur, die Angabe, dass Flüssigkeit beim Trinken aus der Nase herausgelaufen sei sowie die leicht nachvollziehbaren Angaben „man könne nicht mehr richtig kauen, schlucken“ oder die Sprache ist nasal und wird zunehmend leiser beim Sprechen.

Bei der Untersuchung der Blutgase fällt bei diesen Patienten häufig auf, dass der Kohlendioxidanteil im Blut deutlich angestiegen ist und der Sauerstoffanteil abfällt. Gefährdet ist der Patient immer durch eine sogenannte Aspiration, das heißt, dass Speichelflüssigkeit oder Nahrung in die Bronchien gelangen. Dies führt stets zu einer schweren Lungenentzündung die gerade bei älteren Patienten die Gesamtprognose massiv negativ beeinflusst.

Sauerstoff sollte in solchen Fällen nur mit einer mechanischen Hilfe, das heißt einem leichten Überdruck und unter engmaschiger Kontrolle gegeben werden, da sonst die Gefahr der Kohlendioxidretention und nachfolgender CO₂-Narkose besteht.

Im Zweifel sollte ein Myasthenie-Patient in so einer Situation immer frühzeitig intubiert werden, auch z. B. vor einem Transport in eine mit der Behandlung einer solchen Komplikation erfahrenen Klinik. Falls es zu keiner schnellen Besserung kommt, sollte frühzeitig eine Tracheotomie erfolgen.

Um dieses Szenario einer sich entwickelnden myasthenen Krise und Verlegung auf die Intensivstation zu vermeiden, sollte, wenn die Diagnose einer Myasthenie noch nicht gesichert ist, versucht werden, die Diagnose pharmakologisch zu sichern, das heißt, der Patient erhält, sofern er noch schlucken kann, eine Mestinon / Kalymin-Tablette oder einen Mestinon-Perfusor oder aber es wird ein Tensilon-Test mit entsprechenden Sicherheitsmaßnahmen durchgeführt.

Der Tensilon-Test sollte keinesfalls durchgeführt werden, wenn die Diagnose einer Myasthenie bereits gesichert ist und nur Unklarheit darüber besteht, ob der Patient unter- oder überdosiert ist. Dies könnte zu gefährlichen Überdosierungen führen.

Im Idealfall wird bei bis dahin nicht diagnostizierter Myasthenie die Diagnose nach spätestens einer halben bis einer Stunde gesichert sein, da der Patient eine deutliche Besserung seiner klinischen Symptomatik verspürt.

Ein weiterer sehr einfacher Test ist der sogenannte „Ice pack“ Test oder „Ice on Eyes“. Dabei wird auf ein von einer myasthenen Ptose verschlossenes Auge eine Kühlpackung für ca. 2 Minuten gelegt, in den meisten Fällen öffnet sich anschließend das Auge ohne weitere medikamentöse Therapie. Der dahinter stehende kleine Trick, dass die neuromuskuläre Überleitung sich bei niedrigen Temperaturen verbessert wird häufig auch von Patienten mit Schluckstörungen genutzt, die vor dem Essen einen Würfel mit gefrorenem Wasser-eis lutschen und anschließend besser kauen und schlucken können.

Patienten fragen sich oft, warum die klinische Ausprägung ihrer Myasthenie ganz anders ist als die von anderen Patienten.

In den letzten Jahren verbesserten sich die Erkenntnisse über die pathophysiologischen Vorgänge an der neuromuskulären Synapse.

Es wurden neue Antikörper beschrieben, die ebenfalls zu einer Störung der neuromuskulären Überleitung führen können, wobei die Mechanismen sich teilweise grundlegend von der klassischen Myasthenie mit Antikörpern gegen die Alphakette des Acetylcholin-Rezeptors unterscheiden.

Besonders gefährdet im Rahmen einer klinischen Verschlechterung mit Entwicklung einer

myasthenen Krise auf einer IMC oder Intensivstation aufgenommen zu werden, sind Patienten mit nicht ausreichend behandelter Myasthenie. Dies gilt sowohl für die symptomatische wie auch die immunsuppressive Behandlung.

Dabei trifft dies besonders relativ häufig Patienten mit Early-Onset und Late-Onset Myasthenie sowie mit Thymom-assoziiertes und MuSK-Antikörper-assoziiertes Myasthenie.

Differentialdiagnostisch ist dabei immer auch die Überdosierung mit Cholinesterasehemmern (Pyridostigminbromid) in Betracht zu ziehen. Im Rahmen der Immunsuppression kommt es in der Regel zu einer Besserung der Myasthenie und der Bedarf an Cholinesterasehemmern sinkt. Dies wird jedoch sehr oft nicht beachtet und der Patient entwickelt langsam ein Überdosierungssyndrom. Schlüsselsymptomatik kann hierbei ebenso wie bei der myasthenen Symptomatik die allgemeine Muskelschwäche sein, die jedoch in der Regel von anderen auf die Überdosierung hinweisenden Symptome wie unscharfes Sehen, vermehrter Tränenfluss und Speichelfluss, inadäquates Schwitzen, Muskelzuckungen und Muskelkrämpfe, Darmkrämpfe sowie vermehrter Stuhl- oder Harndrang begleitet wird. In einem solchen Fall sollte einfach die Dosis des Cholinesterasehemmers vorübergehend reduziert oder abgesetzt werden. Kommt es zur Besserung, ist die Überdosierung eindeutig bewiesen. Kommt es zur Verschlechterung ist die Schwäche doch auf eine verstärkte myasthene Symptomatik zurückzuführen.

Nicht zu vergessen ist die Situation, dass ein Patient aus anderen Gründen aber mit einer Begleitmyasthenie auf einer Intensivstation eingeliefert wird. Hierbei ist einer der am häufigsten begangenen Fehler, dass bei Umstellung des Cholinesterasehemmers von oraler Tablettenmedikation auf i. v. Gabe die Umrechnungskoeffizienten, die der Leitlinie zu entnehmen sind, nicht richtig beachtet werden, so dass es dann zur eventuell für längere Zeit nicht beachteten Überdosierung mit allen ihren Folgen kommen kann.

Auch sollten bei Behandlung anderer Erkrankungen die relativen Kontraindikationen, die für viele Medikamente bei Vorhandensein der Myasthenie eine Rolle spielen, beachtet werden.

Im Zweifel gilt aber immer, dass auch bei einer Verschlechterung der Myasthenie durch diese Medikamente die jeweilige Schwerpunkterkrankung möglichst optimal behandelt wird, z. B. ein bakterieller Infekt sollte immer mit hochwirksamen Antibiotika behandelt werden, und es sollte nicht aus Rücksicht auf eine mögliche Verschlechterung der Myasthenie auf weniger wirksame Antibiotika zurückgegriffen werden, da sich ansonsten sekundär auch die Myasthenie verschlechtern dürfte.

Auch hier kann man die behandelnden Ärzte auf die

entsprechende AWMF-Leitlinie der DGN verweisen, die alle notwendigen Informationen enthält.

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass sich das Risiko, auf einer Intensivstation behandelt werden zu müssen, in den letzten Jahren durch eine konsequente Grundbehandlung der Myasthenie deutlich reduziert hat.

Häufigste Gründe für die Entwicklung einer myasthenen Krise sind entweder bis dahin noch nicht bekannte Myasthenien oder aber Absetzen der Immunsuppression, insbesondere beim Thymom oder der Late-Onset Myasthenie.

Allerdings können trotz ausreichender Immunsuppression auch z. B. bakterielle Infekte oder andere schwere Sekundärerkrankungen zur Intensivpflichtigkeit führen. Rasches Handeln gemäß der entsprechenden Leitlinien ist die beste Garantie für eine Gesundung des Patienten. Bei einer Verschlechterung sollte ein Myasthenie-Patient nicht zögern, sondern unverzüglich eine entsprechend erfahrene klinische Institution nach Absprache mit seinem Hausarzt oder Neurologen aufsuchen.

Prof. Dr. med. Berthold Schalke
Vice director/ Head of Outpatient Department
and
Integrated Certified Myasthenia Gravis
Centre (DMG)
Department of Neurology at MEDBO
University of Regensburg
Universitätsstr 84
93043 Regensburg
Telefon: (49) 941-941-3008 / 8042
Fax: (49) 941-941-3025
E-Mail: berthold.schalke@medbo.de



Bild: BIFI