

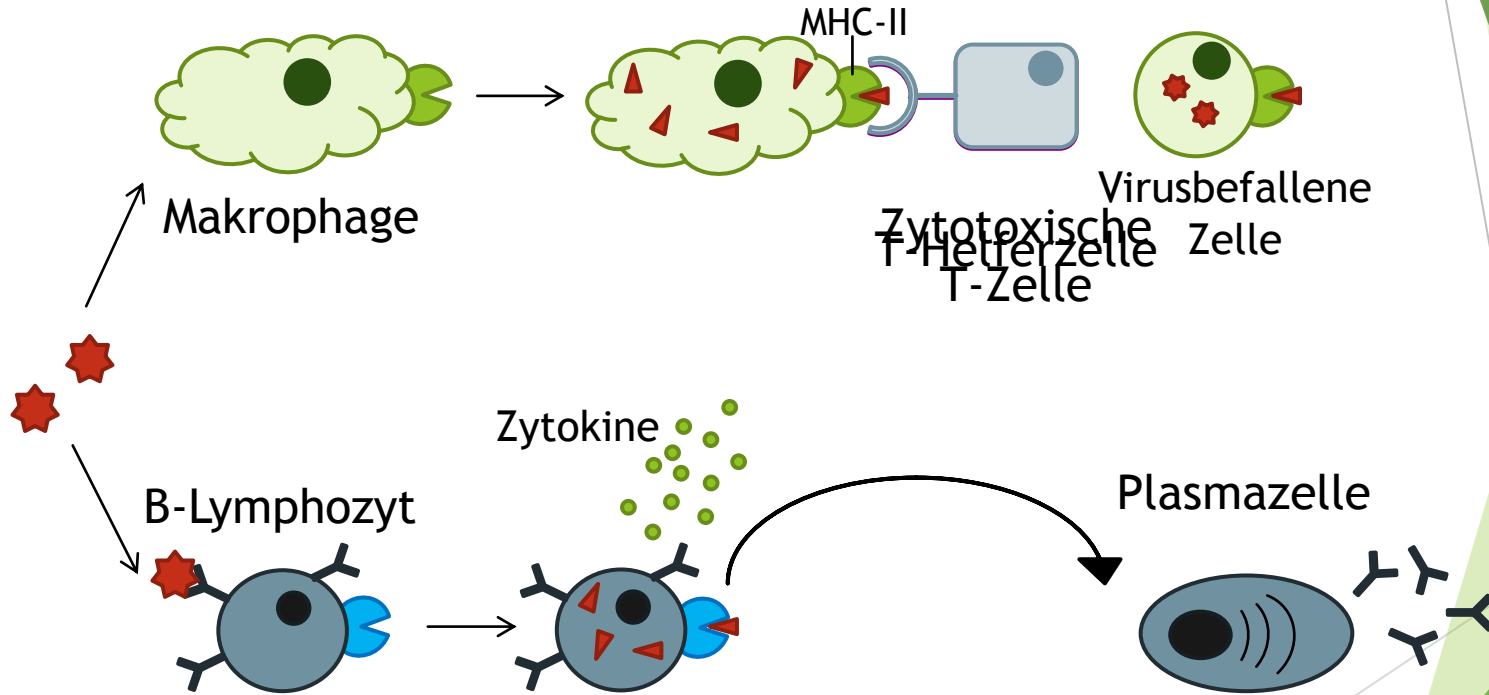
# Myasthenia gravis

Eine neuromuskuläre Autoimmunkrankheit

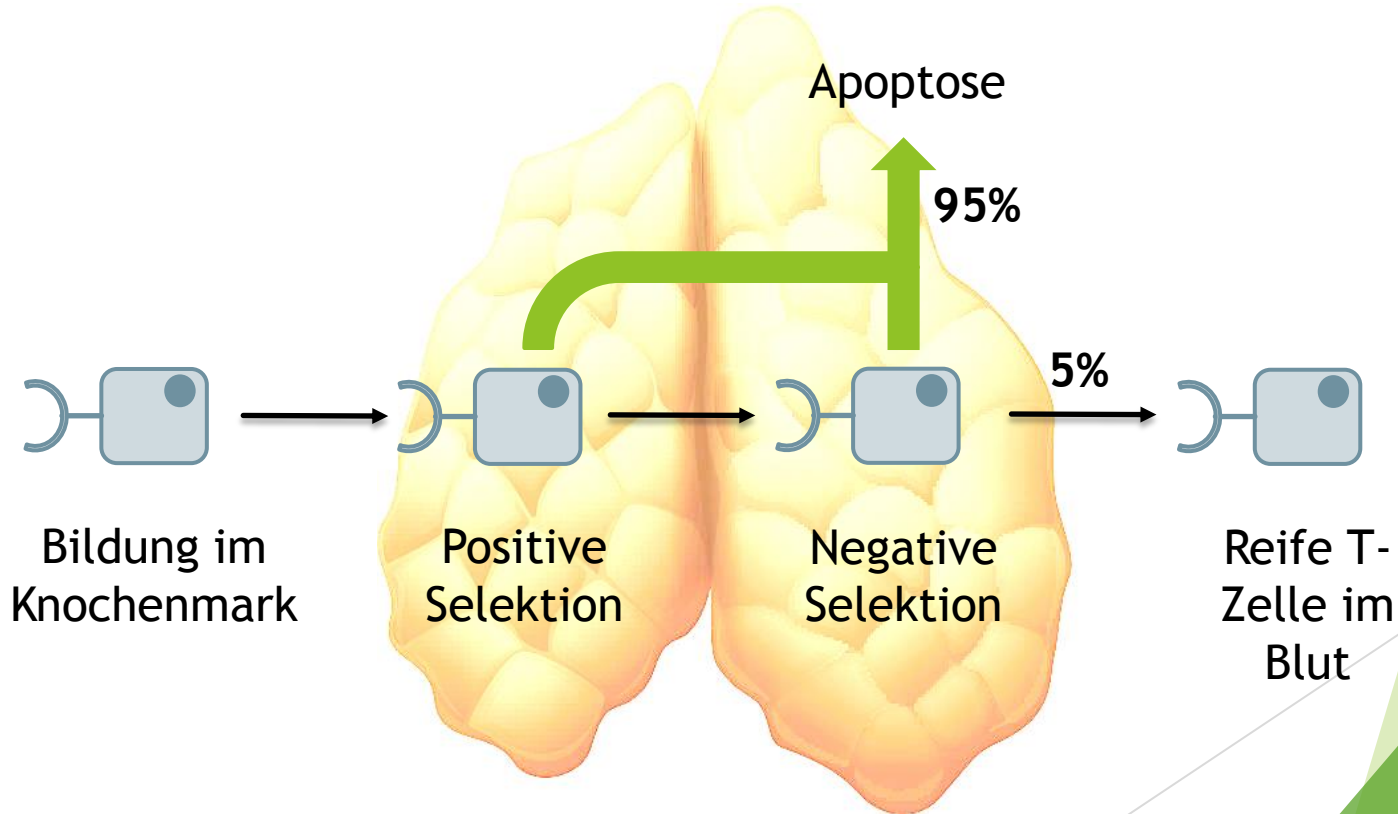
# Überblick

- ▶ Einführung: Adaptive Immunantwort & Immuntoleranz
- ▶ Definition Autoimmunkrankheit
- ▶ Myasthenia Gravis: Überblick und Krankheitsbild
- ▶ MG auf molekularer Ebene
- ▶ Diagnose und Therapie

# Adaptive Immunantwort



# Entwicklung der Immuntoleranz



# Autoimmunkrankheit

- ▶ Selbsttoleranz des Immunsystems versagt
- ▶ Körper erkennt eigene Strukturen als Krankheitserreger
  - ▶ synthetisiert Antikörper dagegen
- ▶ Erblisch oder durch Umweltfaktoren bedingt

# Myasthenia gravis (MG)

- ▶ „gravierende Muskelschwäche“
- ▶ 30 Fälle pro Millionen Menschen pro Jahr
- ▶ Nicht vererbbar, in allen Altersgruppen zu finden
  - ▶ Typisch: Frauen <40 Jahren; Männer >50 Jahren
- ▶ Kein einzelner Gendefekt verantwortlich

# Krankheitsbild

## ▶ Okuläre MG

- ▶ Ptosis
- ▶ Doppelbilder



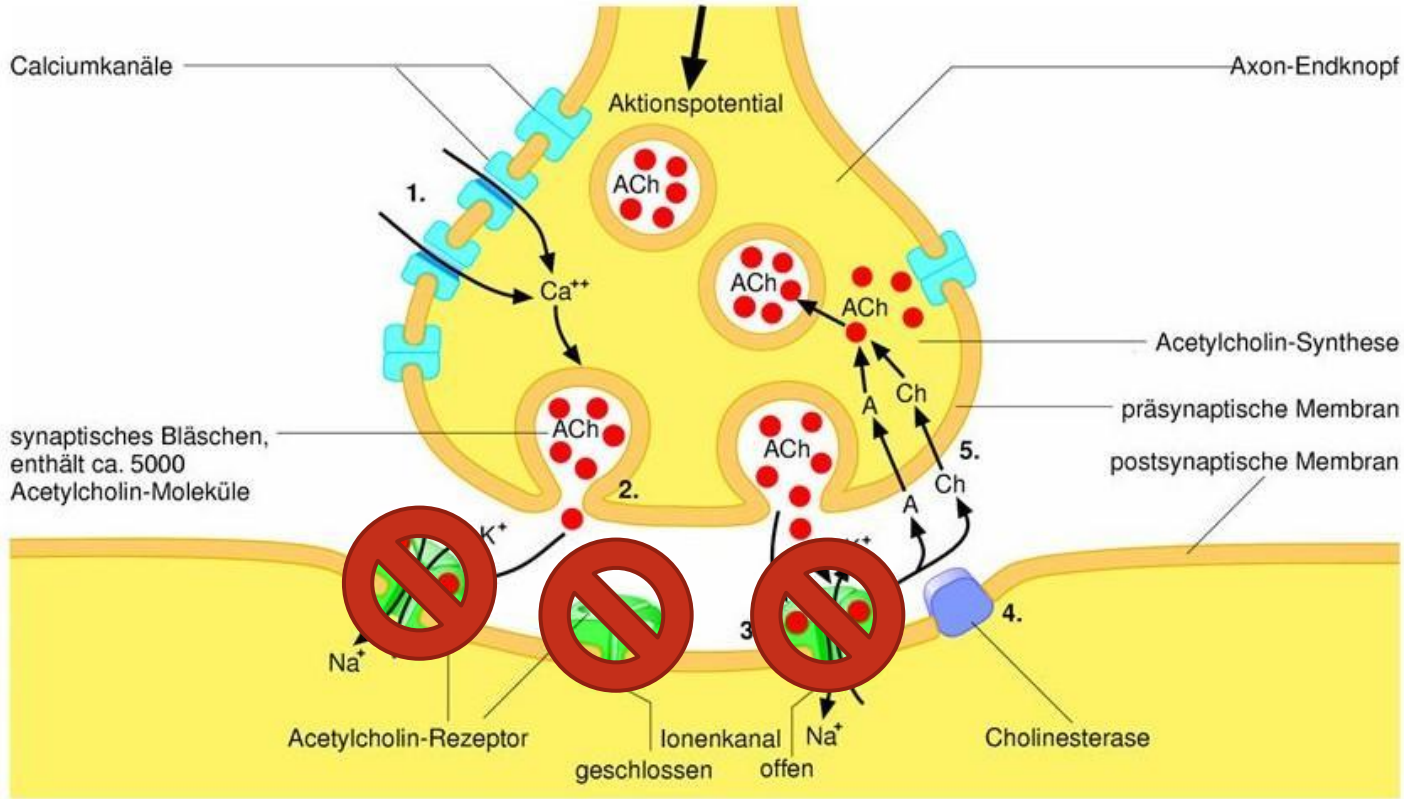
## ▶ Generalisierte MG

- ▶ Muskelschwäche in Gliedmaßen
- ▶ Erschlaffung der Gesichtsmuskulatur
- ▶ Schluckbeschwerden

## ▶ Myasthenische Krise

- ▶ Akutes Versagen der Atemmuskeln

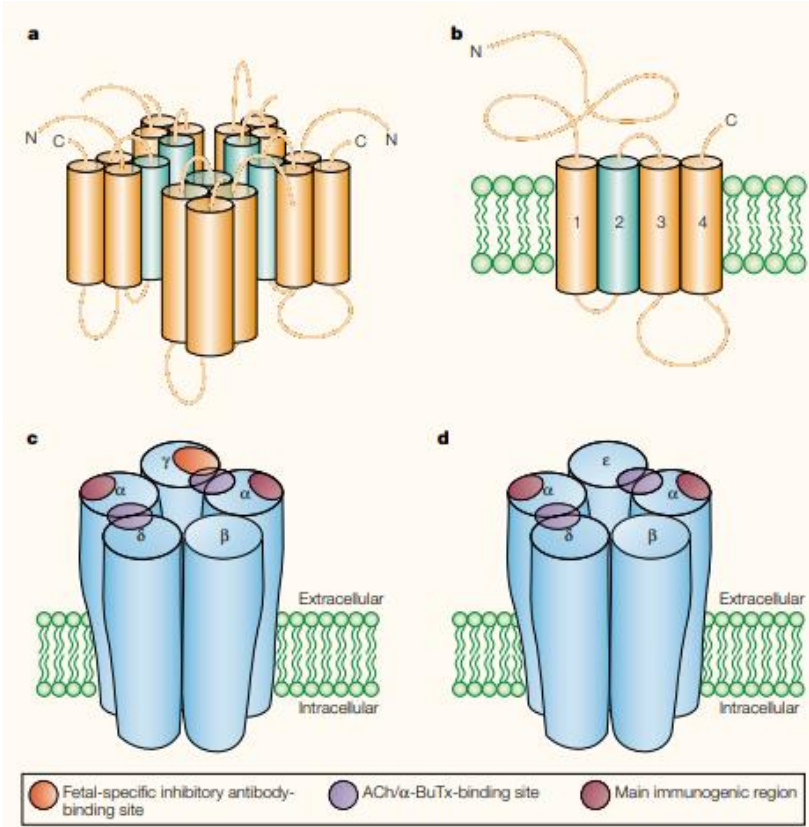
# MG auf molekularer Ebene





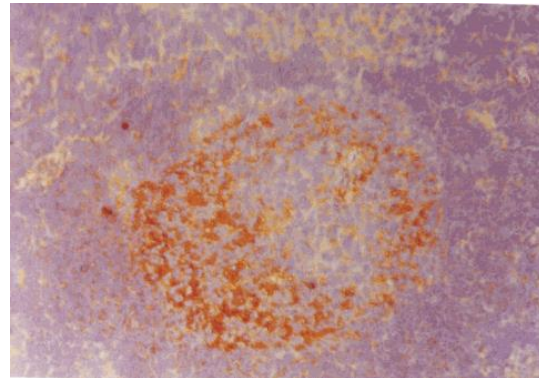
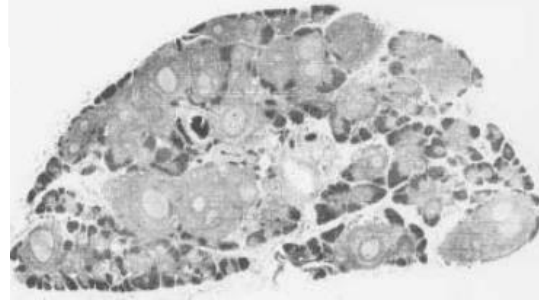
# Acetylcholinrezeptor (AChR)

- ▶ Antikörper in MG binden meist an  $\alpha$ -Untereinheit
- ▶ Maternale Antikörper binden an  $\gamma$ -Untereinheit



# Die Rolle des Thymus

- ▶ Thymische Hyperplasie
  - ▶ Patienten <40 Jahre
  - ▶ Thymus enthält viele Keimzentren
  - ▶ Myoide Zellen exprimieren AChR
- ▶ Thymom
  - ▶ Patienten 40-60 Jahre
  - ▶ Haben häufig auch andere Autoantikörper





# Diagnose

- ▶ Blutbilduntersuchung
- ▶ Elektrodiagnostik
  - ▶ Single fiber electromyography
- ▶ Edrophonium Test
- ▶ Bildgebende Verfahren
  - ▶ Thymom Erkennung

# Therapie

- ▶ Thymusentfernung (Thymektomie)
  - ▶ Bei thymischer Hyperplasie
- ▶ Immunosuppressiva
  - ▶ Bsp: Azathioprin
- ▶ Acetylcholinesterase-Inhibitoren
- ▶ Körpereigene kompensatorische Mechanismen

# Zusammenfassung

- ▶ MG ist eine Autoimmunkrankheit, bei der Antikörper gegen den AChR produziert werden
- ▶ Muskelschwächen können unterschiedlich ausgeprägt sein
- ▶ Der Thymus liegt meist hyperplasisch vor oder es gibt ein Thymom
- ▶ MG kann durch Thymektomie, Immunsuppressiva oder Acetylcholinesterase-Inhibitoren therapiert werden