

# Myasthenia Gravis

Anna van Roye, Christina Gassner

16.06.2016

„Biochemische und Molekulare Ursachen Neuraler Krankheiten“

# Inhaltsverzeichnis

- Was ist Myasthenia Gravis?
- Hintergrundinformationen: - Immunantwort  
- Motorische Endplatte
- Molekulare Ursachen
- Symptome
- Therapiemöglichkeiten

# Was ist Myasthenia Gravis?

Griechisch: „**Mys**“ = Muskel,  
„**Astenia**“ = Schwäche,  
„**Gravis**“ = Schwerwiegend

Autoimmunkrankheit

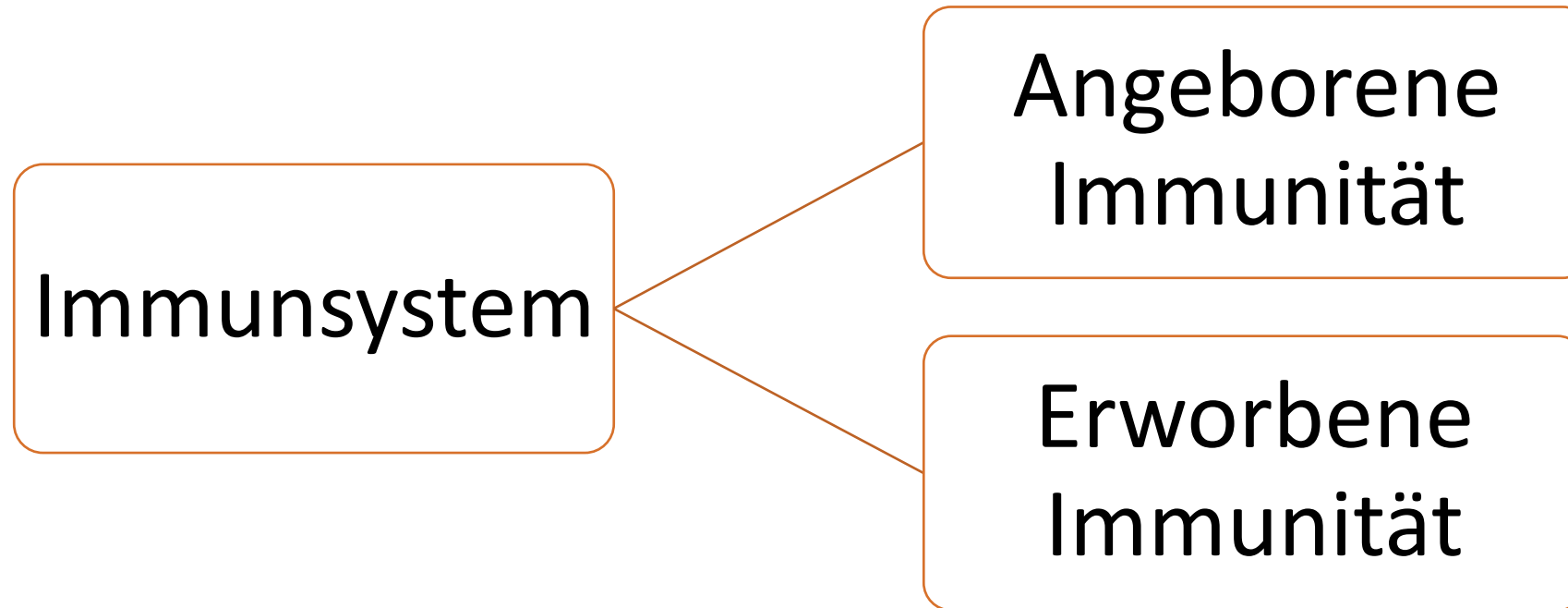
Häufigkeit: ca. 10 von 100.000  
Einwohnern betroffen

Erkrankungsalter: häufig zwischen  
30 - 40 Jahren



[https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/2/25/Myasthenia\\_Gravis.jpg](https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/2/25/Myasthenia_Gravis.jpg)

# Hintergrundinformationen Immunsystem



# Immunsystem

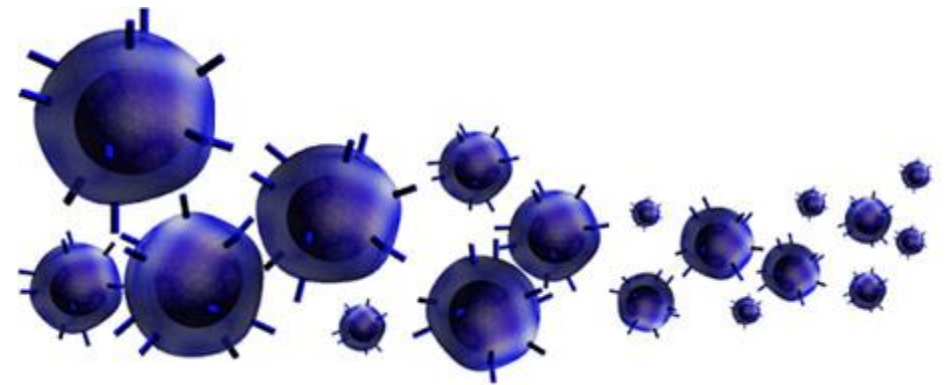
## Angeborene Immunität

- „Schranken“
- Zelluläre angeborene Abwehrmechanismen
- Antimikrobielle Peptide & Proteine
- Natürliche Killerzellen

# Immunsystem

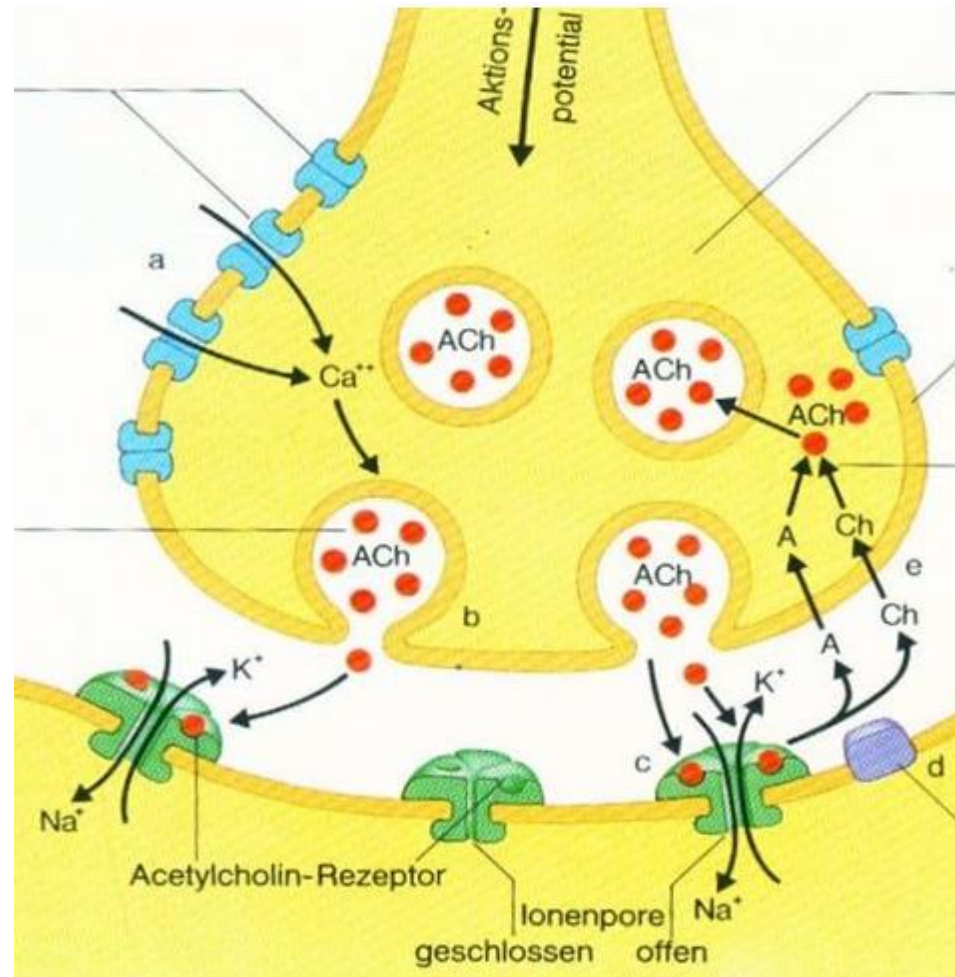
## Erworbene Immunität

- Lymphocyten: B- und T- Zellen
  - **Antigenrezeptoren** erkennen über ihr **Paratop** das **Epitop** des **Antigens** (Mikroorganismus)
  - **Antikörper** (=Immunglobuline)
- Selbsttoleranz



[http://images.google.de/imgres?imgurl=http%3A%2F%2Fwww.ilo.at%2Fimages%2Ftexte%2FB\\_Zellenb.jpg&imgrefurl=http%3A%2F%2Fwww.ilo.at%2Ftext.php%3FM\\_ID%3D31&h=290&w=454&tbnid=PokjbE3AG-1KyM%3A&docid=juwwXkQpoOdbfM&ei=mbNeV4u4M8nw-QH484zwDg&tbn=isch&iact=rc&uact=3&dur=1862&page=2&start=10&ndsp=20&ved=0ahUKewjL6Pi\\_jKXNAhVJeD4KHfg5A-4QMwg7KAswCw&bih=609&biw=1280](http://images.google.de/imgres?imgurl=http%3A%2F%2Fwww.ilo.at%2Fimages%2Ftexte%2FB_Zellenb.jpg&imgrefurl=http%3A%2F%2Fwww.ilo.at%2Ftext.php%3FM_ID%3D31&h=290&w=454&tbnid=PokjbE3AG-1KyM%3A&docid=juwwXkQpoOdbfM&ei=mbNeV4u4M8nw-QH484zwDg&tbn=isch&iact=rc&uact=3&dur=1862&page=2&start=10&ndsp=20&ved=0ahUKewjL6Pi_jKXNAhVJeD4KHfg5A-4QMwg7KAswCw&bih=609&biw=1280)

# Hintergrundinformationen Motorische Endplatte



# Molekulare Ursachen

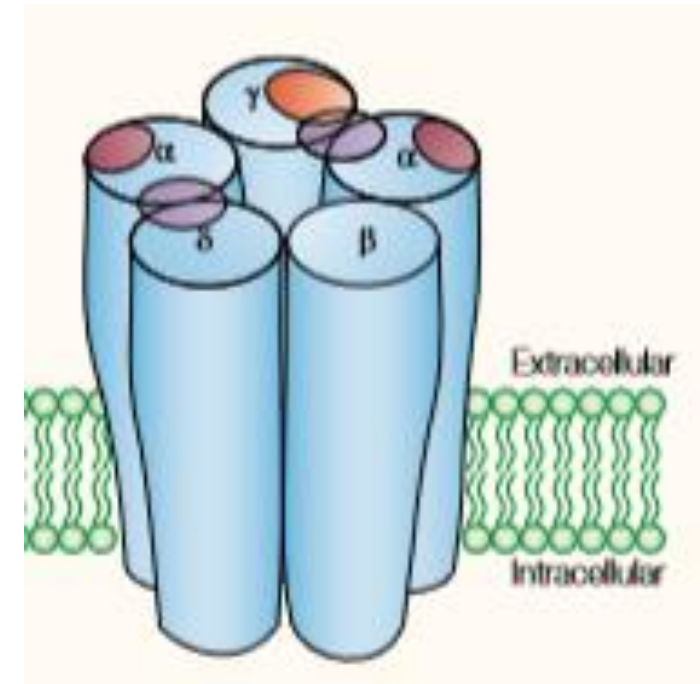
Autoantikörper der T-Zellen:



# Molekulare Ursachen

Autoantikörper der T-Zellen:

- Inhibition der Acetylcholinrezeptoren



Angela Vincent, „Unravelling the pathogenesis of myasthenia gravis“, *Nature*, Oktober 2002

# Molekulare Ursachen

Autoantikörper der T-Zellen:

- Inhibition der Acetylcholinrezeptoren
- Komplementaktivierung (IgG1 & 3) durch Antikörper

# Molekulare Ursachen

Autoantikörper der T-Zellen:

- Inhibition der Acetylcholinrezeptoren
- Komplementaktivierung (IgG1 & 3) durch Antikörper
- Inhibition der fetalen Acetylcholinrezeptoren

# Molekulare Ursachen

Autoantikörper der T-Zellen:

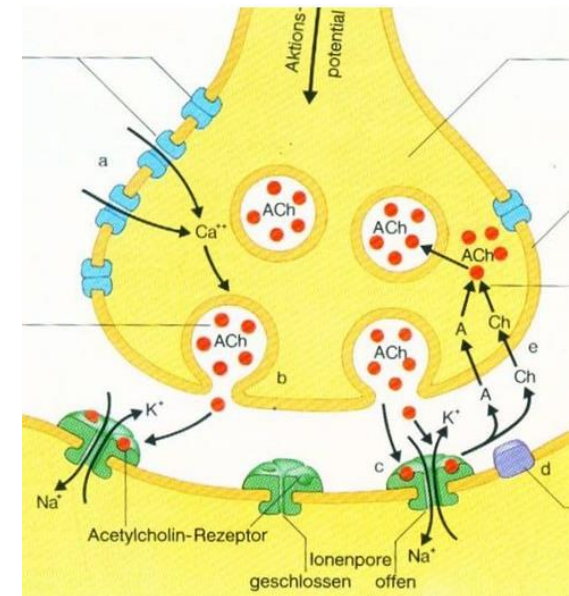
Seronegative Subgruppe: ca. 15-20% der M. Gravis Patienten

→ u.a. Antikörper gegen MuSK (Muskel Spezifische Tyrosinkinase)

→ u.a. Antikörper, die „second messenger“ aktivieren

# Symptome

- Hyperplasie & Thymom
- Muskelschwäche
- Lambert-Eaton myastenic syndrome



[http://images.slideplayer.org/3/892078/slides/slide\\_58.jpg](http://images.slideplayer.org/3/892078/slides/slide_58.jpg)

# Therapiemöglichkeiten

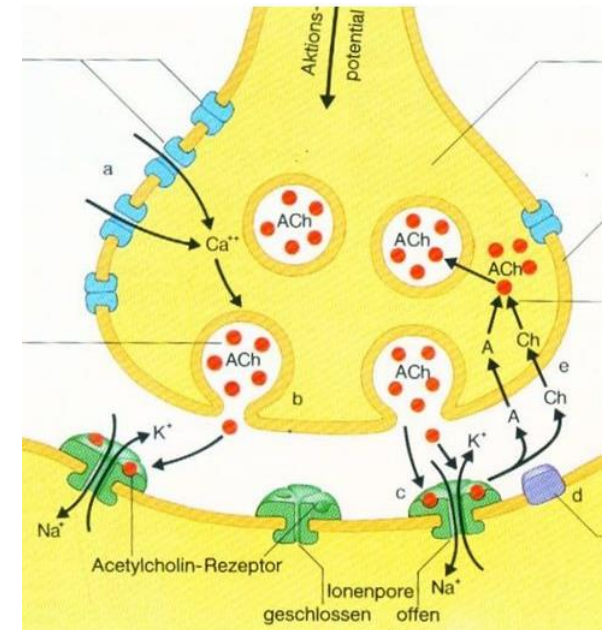
- Keine Heilung

# Therapiemöglichkeiten

- Keine Heilung
- Thymectomie

# Therapiemöglichkeiten

- Keine Heilung
- Thymectomie
- Acetylcholinesterase-Inhibitor



[http://images.slideplayer.org/3/892078/slides/slide\\_58.jpg](http://images.slideplayer.org/3/892078/slides/slide_58.jpg)



# Therapiemöglichkeiten

- Keine Heilung
- Thymectomie
- Acetylcholinesterase-Inhibitor
- Immunsuppressiva (z.B. Azathioprin)

# Therapiemöglichkeiten

- Keine Heilung
- Thymectomie
- Acetylcholinesterase-Inhibitor
- Immunsuppressiva (z.B. Azathioprin)
- Plasmapherese

# Therapiemöglichkeiten

- Keine Heilung
- Thymectomie
- Acetylcholinesterase-Inhibitor
- Immunsuppressiva (z.B. Azathioprin)
- Plasmapherese
- IVIG (Intravenöse Immunglobuline)

Noch Fragen? 😊

# Literaturverzeichnis

- C. Antozzi, „Myasthenia gravis and myastenic syndrome“, *Neurol Sci*, **2003**.
- Angela Vincent, „Unravelling the pathogenesis of myasthenia gravis“, *Nature*, **2002**.
- Angela Vincent, David Beeson and Bethan Lang, „Molecular targets for autoimmune and genetic disorders of neuromuscular transmission“, *Eur. J. Biochem.* 267, 6717±6728, **2000**.
- Angela Vincent, Bethan Lang and Kleopas A. Kleopa, „Autoimmune Channelopathies and Related Neurological Disorders“, *Neuron* 52, 123–138, **2006**.