

- Allg:
- Die Myasthenia gravis (MG) ist eine Autoimmunerkrankung, verursacht durch Autoantikörper gegen verschiedene Strukturen der postsynaptischen motorischen Endplatte. Die hierdurch entstehende neuromuskuläre Übertragungsstörung bewirkt eine Muskelschwäche.
  - Patienten ohne Antikörper-Nachweis werden als seronegativ bezeichnet.
  - Inzidenz: 10/1'000'000 Einwohner/Jahr. Prävalenz: 150-300/1'000'000.
- Klas:
- Klinisch-pathogenetische Klassifikation der MG:

	Early-onset MG (EOMG)	Late-onset MG (LOMG)	Thymom-assoziierte MG (TAMG)	Anti-MuSK-Ak assoziierte MG (MAMG)	Okuläre MG (OMG)
Häufigkeit	20 %	45 %	10-15 %	6 %	15 %
Verlauf	generalisiert, Krankheitsverlaufmaximum in den ersten 3 Jahren	idem EOMG	generalisiert, selten komplette Remission	Generalisiert, fazipharyngealer Schwerpunkt	Okulär
Alter bei Beginn	≤ 45 Jahre	> 45 Jahre	Jedes Lebensjahr, oft 40-60 Jahre	Jedes Lebensalter, oft jüngere Leute	Jedes Lebensjahr
Männer/Frauen	1/3	5/1	1/1	1/3	1/2
Autoantikörper	Anti-ACR-Ak	Anti-ACR-Ak Anti-Titin-Ak* mit DR7 Anti-Titin-Ak* mit DR3	Anti-ACR-Ak Anti-Titin-Ak Anti-RyR-Ak Anti-TRPC3-Ak Anti-IL12-Ak Anti-IFN $\gamma$ -Ak Anti-IFN $\gamma$ -Ak	Anti-MuSK-Ak	Anti-ACR-Ak (50-70 %)
Typische Thymuspathologie	Lymphfollikuläre Hyperplasie	Atrophie, Involution	Thymom: Typ A (5 %); Typ AB, B1-3 (92 %)	Normal, ggf. wenige/kleine Keimzentren	Keine systematische Daten
Ansprechen auf Thymektomie	Gut, falls OP in den ersten Monaten nach Diagnosestellung	Keine systematische Daten	Oft unzureichend	Nein	Keine systematische Daten
Ansprechen auf Immuntherapie	+++	+++	+(+)	+(+)	+++

Tabelle 1 (angepasst nach und mit freundlicher Genehmigung): Wiendl H. et al., Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert-Eaton-Syndroms, S2k-Leitlinie, 2014, in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: [www.dgn.org/leitlinien](http://www.dgn.org/leitlinien) (abgerufen am 1.8.2019)

- Lab:
- Routinelabor + Antikörperbestimmung (stufenweise durchführen nach Häufigkeit):

Autoantikörper	Abk.	Bemerkungen
Ak gegen Acetylcholin-Rezeptor	AChR	<ul style="list-style-type: none"> <li>MG mit bestätigtem Thymom: bei nahezu 100 % <math>\oplus</math>.</li> <li>Generalisierte MG: bei 75-80 % <math>\oplus</math>.</li> <li>Rein okuläre MG: bei 50 % <math>\oplus</math>.</li> </ul>
Ak gegen muskelspezifische Kinase	MuSK	<ul style="list-style-type: none"> <li>In bis zu 10 % der Fälle <math>\oplus</math>.</li> </ul>
Ak gegen «low-density lipoprotein receptor-related protein 4»	LRP4	<ul style="list-style-type: none"> <li>In 1-5 % der Fälle <math>\oplus</math>.</li> </ul>
Ak gegen Titin	Titin	<ul style="list-style-type: none"> <li>Patienten mit AChR-Ak: in bis zu 30 % der Fälle <math>\oplus</math>.</li> <li>Häufig mit Thymom und schwererem Verlauf der MG assoziiert.</li> </ul>

Tabelle 2: Autoantikörper bei MG (weitere seltene Autoantikörper bislang eher in wissenschaftlicher als klinischer Untersuchung).