

Clinical Pathway – Myasthenia gravis

| | | | | | |
|--|--|--|---|---|--|
| <p>Anamnese</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ptosis, Doppelbilder ○ Kau-, Schluckbeschwerden ○ abnorme Ermüdung meist proximaler Muskelgruppen im Tagesverlauf ○ Verschlechterung bei Infekten <p>klinische Untersuchung</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ rein motorische Symptome ○ Ptose (uni- oder bilateral, seitenwechselnd, kann fehlen!) ○ Doppelbilder (Belastungstest) ○ bulbäre Symptome, Dysarthrie ○ Gaumensegelparese ○ vorzeitige Ermüdbarkeit der Arm-, Bein- und Kopfhalthemuskulatur ○ Vitalkapazität ○ Myasthenie-Score zur Verlaufsbeurteilung <p>Elektrophysiologie</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ repetitive Nervenstimulation mit 3 Hz (N. accessorius und weitere Nerven) ▶ Einzelfaserelektromyografie (nur bei negativen Autoantikörpertests indiziert) <p>pharmakologischer Test</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Edrophonium-Test ▶ probatorische Gabe von Pyridostigmin <p>Autoimmundiagnostik</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Autoantikörper gegen Acetylcholin-Rezeptoren (Anti-AChR-AK) ▶ Autoantikörper gegen Skelettmuskulatur ▶ Autoantikörper gegen Titin (MGT30) ▶ weitere Labordiagnostik zur Frage begleitender Autoimmunerkrankungen <p>Bildgebung</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Thorax-CT mit Kontrastmittel ▶ MRT optional bei Frauen im gebärfähigen Alter | <ul style="list-style-type: none"> ○ kein Nachweis von AChR-AK | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Anti-MuSK-AK (muskelspezifische Tyrosinkinase → seronegative Myasthenia gravis, SNMG) ▶ Auto-AK gegen Kalziumkanalproteine (VGCC) (→ Lambert-Eaton-Syndrom) | <p>Diagnosestellung</p> | <p>Basistherapie</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Cholinesterase-Inhibitoren ▶ Glukokortikosteroide <ul style="list-style-type: none"> ▶ Beginn mit der Zieldosis 1 mg/kg KG oder ▶ Eingangsdosis 10–20 mg/d Prednison-Äquivalent, Steigerung um 5 mg pro Woche bis zur Remission oder bis zur Zieldosis 1 mg/kg KG) ▶ Azathioprin <ul style="list-style-type: none"> ▶ initial 2–3 mg/kg KG ▶ bei Langzeitanwendung 2,5 mg/kg KG und weniger ▶ Titration anhand der absoluten Lymphozytenwerte (Ziel 600–1000/µl) <p>Weitere Optionen</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Ciclosporin A ▶ Mycophenolat-Mofetil ▶ Methotrexat <p>Therapieeskalation möglich</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Cyclophosphamid ▶ Tacrolimus ▶ Rituximab | <ul style="list-style-type: none"> ○ Indikation für Interventionstherapie <ul style="list-style-type: none"> ○ myasthene Krise ○ instabile klinische Symptomatik ○ instabile Myasthenie während der Schwangerschaft ○ therapieresistente und schwer behindernde Symptome <p>Interventionstherapie</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Methylprednisolon oral und/oder <ul style="list-style-type: none"> ▶ Plasmapherese oder Immunadsorption: 6–8 Behandlungen bis zur klinischen Stabilisierung (jeden 2. Tag) oder ▶ IVIG: 0,4 g/kg KG an 5 aufeinanderfolgenden Tagen, alternativ 1 g/kg KG an 2 Tagen |
| | <ul style="list-style-type: none"> ○ Thymom mit unklarem Invasionsstatus | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Thorax-MRT, evtl. Spiral-CT | | | |
| | <ul style="list-style-type: none"> ○ unklarer Mediastinaltumor oder ○ Verdacht auf Thymomrezidiv | <ul style="list-style-type: none"> ▶ FDG-PET oder ▶ PET-CT ▶ Thorax-MRT | | | |
| | <ul style="list-style-type: none"> ○ rein okuläre oder ○ okulopharyngeale Symptome | <ul style="list-style-type: none"> ▶ kraniales CT bzw. kraniocervikales MRT: Läsion intrakraniell oder im Hirnstamm ▶ Elektrophysiologie ▶ evozierte Potenziale CMS, Neuritis cranialis?) | | | |
| | <ul style="list-style-type: none"> ○ Hinweise auf Polyradikulitis, GBS, Miller-Fisher-Syndrom | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Liquordiagnostik ▶ Elektroneurografie ▶ evozierte Potenziale | | | |
| | <ul style="list-style-type: none"> ○ Hinweis auf entzündliche ZNS-Erkrankung | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Liquordiagnostik ▶ Schädel MRT | | | |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Verdacht auf entzündliche oder mitochondriale Myopathie | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Muskelbiopsie ▶ CK, Laktat | | | | |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Verdacht auf ein kongenitales myasthenes Syndrom | <ul style="list-style-type: none"> ▶ molekulargenetische Diagnostik | | | | |
| | | | <ul style="list-style-type: none"> ▶ Indikation für Thymektomie prüfen | | |
| | | | <ul style="list-style-type: none"> ○ positive Indikatoren: <ul style="list-style-type: none"> ○ Alter 15–50 Jahre ○ Erkrankungsdauer < 2 Jahre | <ul style="list-style-type: none"> ○ absolute Indikation: Nachweis eines Thymoms ○ nicht komplett resezierbare Thymome: neoadjuvante Chemotherapie (Studien) ○ nicht operable Thymome: palliative Strahlentherapie ○ relative Indikation: <ul style="list-style-type: none"> ○ Alter 15–50 Jahre (5–60) ○ Erkrankungsdauer < 2 Jahre ○ u.U. bei einer ausreichend schweren, den Alltag beeinträchtigenden Symptomatik und der Notwendigkeit zu einer belastenden immunsuppressiven Therapie | |
| | | | <ul style="list-style-type: none"> ○ bei „seronegativer“ Myasthenie (SNMG) mit positiven Anti-MuSK-Antikörpern: keine Thymektomie | | |