



:: Myasthenia gravis



- Das vorliegende Dokument ist eine Übersetzung der französischen Empfehlungen. Die Original-Leitlinie wurde in Zusammenarbeit der Autoren Prof. Christine Tranchant, Dr. Nicolas Weiss, Hélène Riviere und Dr. Gilles Bagou erstellt, und im Jahr 2010 von Orphanet begutachtet und publiziert.
- Bitte beachten Sie, dass einige Vorgehensweisen und insbesondere die aufgeführten Medikamente für Ihr Land ungültig sein könnten.

Synonyme: Autoimmune Myasthenia gravis, erworbene Myasthenie

Definition: **Autoimmunerkrankung** mit gestörter neuromuskulärer **Reizübertragung** infolge einer verminderten Anzahl funktionsfähiger Acetylcholinrezeptoren. Leitsymptom der Krankheit ist eine starke **Ermüdbarkeit der Muskulatur**; wobei sich im Laufe der Zeit eine Fluktuation der Symptome zeigt.

Mehr erfahren Sie unter:

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

Menu

Merkblatt für den Rettungsdienst

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Synonyme

Notfallsituationen

Pathophysiologie

Medikamenten-Wechselwirkungen

Notfälle

Anästhesie

Häufig verschriebene langfristige Therapien

Präventionsmaßnahmen

Vermeidung von Gefahren

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

Organspende

Weitere Informationen

Merkblatt für den Rettungsdienst

Ruf zu einem Patienten mit Myasthenia gravis

Synonyme

- ▶ Autoimmune Myasthenia gravis
- ▶ erworbene Myasthenie

Pathophysiologie

- ▶ Erworbene Autoimmunerkrankung mit gestörter neuromuskulärer Reizübertragung infolge einer verminderten Anzahl funktionsfähiger Acetylcholinrezeptoren, die sich durch eine starke Ermüdbarkeit der Muskulatur manifestiert, wobei die betroffenen Bereiche im Laufe der Zeit wechseln. Klinisch sind insbesondere die von den Schädelnerven innervierten Muskeln betroffen. Kongenitale Myasthenien sind durch genetische Mutationen verursacht
- ▶ (keine Myopathie)


Notfälle

- ▶ Atemnot (die sehr rasch, in wenigen Minuten, eintreten kann) durch Ermüdbarkeit der Zwerchfellmuskulatur. Sie kann durch Bronchialobstruktion verschlimmert sein
- ▶ Schluckstörungen
- ▶ cholinerge Krise durch Überdosierung von Cholinesterasehemmern (Hypersalivation, Miosis, Diarrhoe, bronchiale Hypersekretion)

Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Cholinesterasehemmer oral (Pyridostigmin: **Mestinon**[®], Ambenonium: **Mytelase**[®] u.a.)
- ▶ manchmal: Corticoide oder Behandlung mit Immunsuppressiva (**Imurel**[®] u.a.)

Vermeidung von Gefahren

- Den Schweregrad der Atembeschwerden beachten. Eine akute schwere Atemnot kann innerhalb weniger Minuten auftreten.
-  – Achtung: Eine Überdosierung von Cholinesterasehemmer kann eine Acetylcholin-Vergiftung hervorrufen und dadurch einen Myasthenie-Schub simulieren.

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ Beurteilung der respiratorischen Funktion (Atemfrequenz, Amplitude, Einbeziehung der akzessorischen Muskeln, Obstruktion, Intensität des Abhustens). Zyanose oder Schwitzen sind sehr späte Zeichen, die unmittelbar vor einem Atemstillstand auftreten. Das Absinken der Sauerstoffsättigung ist ein spätes Zeichen (Achtung bei normaler Sättigung).
- ▶ Außerhalb der Klinik kann im Wesentlichen eine symptomatische Behandlung der Schluckstörungen und der Atembeschwerden erfolgen (invasive oder nichtinvasive Unterstützung der Atmung). Die nichtinvasive Beatmung sollte lediglich als Übergangslösung betrachtet werden, bis sich die Wirksamkeit einer angemessenen Behandlung gezeigt hat. Es gibt keine überzeugenden Daten, die bei dieser Indikation für die Empfehlung einer nichtinvasiven Beatmung sprechen. Bei schweren Schluckstörungen ist die nichtinvasive Beatmung kontraindiziert.
- ▶ Bei Myastheniepatienten ist selbst außerhalb der Schübe bei allen direkt oder indirekt atemdepressiv wirkenden Arzneimitteln Achtung geboten (Hypnotika, Curare-Anästhetika, Opioide, Benzodiazepinderivate).
- ▶ Bei Atembeschwerden oder Schluckstörungen ohne Anzeichen einer Überdosierung von Cholinesterasehemmern: subkutane Injektion von 0,5 mg Neostigmin (**Prostigmin**[®]). Die intravenöse Anwendung von Neostigmin, wie sie insbesondere in der pharmakologischen Decurarisation angewendet wird, kann eine manchmal sehr schwere Bradykardie auslösen, die sich durch die vorherige Injektion von Atropin verhindern lässt (in jedem Fall muss eine gebrauchsfertige Atropinspritze verfügbar sein).
- ▶ Einweisung in die Intensivpflege oder Reanimation

Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Notfallsituationen

Zwei Situationen sind zu betrachten:

- ▶ **Akute Dekompensation** der Myasthenie
- ▶ **Behandlung einer interkurrenten Erkrankung** bei einem Myasthenie-Patienten

In beiden Fällen sind die gleichen Vorsichtsmaßnahmen zu ergreifen, da jede hinzukommende Erkrankung sowie die Einnahme bestimmter Arzneimittel (s. unten) eine Dekompensation der Myasthenie bewirken kann.

Empfehlungen im Notfall

▶ Notfalldiagnostik:

- Beurteilung des Schweregrades:
 - Prüfen, ob vorhanden:
 - Zeichen eines schweren Falles:
 - ◇ Beeinträchtigung der Atmung
 - ◇ Schluckstörungen
 - ◇ Kaubeschwerden
 - ◇ Phonationsstörungen
 - ◇ Befall der Lidmuskeln
 - ◇ Ausfälle der Gliedmaßen
 - Komplikationen:
 - ◇ Atemstillstand
 - ◇ **Lungeninfektion** infolge der Atem- oder Schluckbeschwerden
 - ◇ Zeichen einer **Überdosierung von Cholinesterasehemmern** (Hypersalivation, Pupillenverengung, Diarrhö, bronchiale Hypersekretion)
- Im Notfall prüfen:
 - klinische Untersuchungen
 - **Beurteilung des Atmungsstatus:** Thoraxexkursion, Intensität des Abhustens, Atemfrequenz (Polypnoe), Beteiligung der Begleitmuskeln der Atmung, bei blockierter Ausatmung zählen lassen. Die Zeichen einer Hyperkapnie (Schwitzen, Kopfschmerzen) und Zyanose sind sehr späte und sehr schwerwiegende Zeichen.
 - **Muskelkraft-Score** (/100) (sh. Tabelle im Anhang)
 - Paraklinische Untersuchungen bei Atembeschwerden oder Schluckstörungen
 - Vitalkapazität (klinische Annäherung durch Zählen lassen bei blockierter Ausatmung)
 - Blutgas (Hyperkapnie ist ein Erschöpfungszeichen)
 - Sättigung (sie bleibt sehr lange normal und kann deshalb in trügerischer Sicherheit wiegen)

▶ Therapeutische Sofortmaßnahmen

- Wenn keine Anzeichen einer Überdosierung von Cholinesterasehemmer vorliegen und wenn die Tagesdosis an Cholinesterasehemmern unter 8 Tabletten liegt (Pyridostigmin (**Mestinon**[®]) oder Ambemonium (**Mytelase**[®])):
- Kombination von Analgetika-Antipyretika (vom Paracetamoltyp) und nicht-steroidalen Antiphlogistika:
 - 1 **Ampulle Neostigmin s.c.** (**Prostigmin**[®]) zur schnellen Verbesserung der Atembeschwerden oder Schluckstörungen: diese Injektion erfordert eine **strenge klinische Überwachung**
 - **Erhöhen der täglichen Dosierung** (dabei 8 Tabletten/Tag nicht überschreiten)
- bei Schluckstörungen Legen einer Nasen-Magensonde
- **bei Atembeschwerden: Sauerstofftherapie**, zur Überwachung und Einleitung einer Atmungsunterstützung schnell einen Transport in eine Intensivstation oder Reanimationsstation abklären
- bei Anzeichen einer Überdosierung von Cholinesterasehemmern:
 - Verringerung der Dosis

- **1 Ampulle Neostigmin s.c. (Prostigmin®) kann nützlich sein**, wenn Zweifel hinsichtlich einer Überdosierung von Cholinesterasehemmer bestehen. Diese Injektion erfordert eine strenge klinische Überwachung

Je nach den Möglichkeiten vor Ort Übernahme durch Notfallmediziner oder Pneumologen.

Lenkung

- ▶ **Wohin?**
 - Wenn möglich, Einweisung in eine neurologische Abteilung, in eine Einrichtung mit Intensiv- oder Überwachungspflege und Reanimationsabteilung
 - bei Schluckstörungen oder Atembeschwerden: in eine Abteilung mit Überwachungs- oder Intensivpflege und beim geringsten Verdacht vorzugsweise in eine Reanimationsabteilung
- ▶ **Wann?** Sobald der Kranke transportfähig ist.
- ▶ **Wie?** Mit dem Rettungsdienst, wenn Schluckstörungen oder Atembeschwerden vorliegen oder der geringste Verdacht besteht (eine Verschlimmerung der Atembeschwerden kann extrem schnell, innerhalb wenigen Minuten, eintreten).

Medikamenten-Wechselwirkungen

Arzneimittelklasse	Formal kontraindizierte Moleküle	Mit Vorsicht anzuwendende Moleküle
Antibiotika	parenterale Aminoside Colistin injizierbare Cycline Telithromycin	lokal angewendete Aminoside und Polyamine Lincomycin Clindamycin Fluorochinolone
Kardiovaskuläre Arzneimittel	Chinidin Procainamid Betablocker	Lidocain i.v.
Anästhetika	Curare-Anästhetika	volatile Anästhetika Barbiturate i.m. oder i.v. Ketamin Propanidid
Zentralnervös wirkende Substanzen	Trimethadon Diphenylhydantoin Dantrolen	Carbamazepin Chlorpromazin Lithium
Andere	D-Penicillamin Magnesium i.v. Chinin und Chloroquin Halofantrin Mefloquin Betablocker als Augentropfen Oxybutinin	Benzodiazepinderivate Phenothiazin Quinquina Magnesium oral Interferon alpha Nikotinpflaster

Anästhesie

- ▶ Von der Anwendung von **Curare-Anästhetika** wird abgeraten: Die Curarisierung wirkt sehr lange und ihre Dauer ist unvorhersehbar. Wenn die Anwendung bei der Intubierung nicht vermeidbar ist, sollten nicht-depolarisierende Muskelrelaxantien bevorzugt werden.
- ▶ Volatile Anästhetika, Barbiturate i.m. oder i.v. sowie Ketamin müssen mit Vorsicht angewendet werden (s. oben)
- ▶ Die intravenöse Anwendung von Neostigmin, wie sie insbesondere in der pharmakologischen Decurarisation angewendet wird, ruft eine manchmal sehr heftige Bradykardie hervor, die sich durch die vorherige Injektion von Atropin verhindern lässt. In jedem Fall muss eine gebrauchsfertige Atropinspritze verfügbar sein.
- ▶ Nach einer Anästhesie ist eine **längere Überwachung im Aufwachraum** erforderlich.

Präventionsmaßnahmen

- ▶ Magensonde, geeignete Ernährung bei Schluckstörungen (Achtung auch bei Kaubeschwerden)
- ▶ bei Superinfektion respiratorische Bewegungstherapie/Atemgymnastik

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

- ▶ Bei der Behandlung einer interkurrenten Krankheit **auf die Fortführung der üblichen Myasthenie-Behandlungen achten** (Cholinesterasehemmer, Kortikosteroide, Immunsuppressiva u.a.)

Wenn der Notfall im Zusammenhang mit der Myasthenie steht, die Anwendung der Therapien für evtl. andere Erkrankungen des Patienten nicht vergessen (Diabetes, Herzerkrankungen, Hypertonie, Schilddrüsenerkrankungen u.a.)

- ▶ Während des Krankenhausaufenthalts die **Umgebung und die Unterbringung des Patienten an seine eventuellen motorischen Probleme anpassen**:
 - Sturzgefahr, Probleme beim Greifen, Schwierigkeiten beim Bewegen der Gliedmaßen (Klingel gut erreichbar platzieren, zu trinken und zu essen geben usw.)
 - Diplopie, Ophthalmoplegie: Gebrauchsgegenstände im Blickfeld platzieren usw.
 - Schluckstörungen: die Konsistenz der Nahrung anpassen, beim Schlucken das Kinn zum Brustbein, Achtung beim Schlucken von Tabletten usw.
- ▶ Myasthenie-Patienten ermüden schnell: **wiederholte und/oder längere Muskelanstrengungen vermeiden** (einschließlich der Muskelbewegungen beim Kauen oder Sprechen)
Hinweis : Achtung bei erst kürzlich erfolgter Diagnose: Nicht alle Patienten kennen bereits die invalidisierenden Auswirkungen eines myasthenischen Anfalls, daher ist es sinnvoll, bei einem myasthenischen Anfall die motorischen Lähmungen vorauszusehen bzw. zu verhindern (**regelmäßig prüfen**, ob die Person die Klingel erreichen kann, allein trinken oder essen kann, ihre Arzneimittel schlucken kann, zur Toilette gehen kann usw.). Eine Schulung ist unerlässlich.
- ▶ Bei akuten schweren Schüben kann eine Plasmapheresebehandlung oder eine intravenöse Immunglobulinbehandlung angezeigt sein. Ein Anruf bei einem Zentrum mit Erfahrung in der Versorgung von Myasthenie (neurologische Abteilung, Reanimationsabteilung mit Spezialisierung auf Myasthenie) kann bei der weiteren Lenkung des Patienten hilfreich sein.

Organspende

- ❗ – Keine Kontraindikation bezüglich einer Organspende

Literatur

- ▶ Jani-Acsadi A, Lisak RP: **Myasthenic crisis: guidelines for prevention and treatment.** *J of Neurol Sci* 2007, 261: 127-33.
- ▶ Smulowitz PB, Zeller J, Sanchez LD, Edlow J: **Myasthenia gravis: lessons for emergency physician.** *Eur J Emerg Med* 2005, 12:324-6.
- ▶ Tranchant C: **Therapeutic strategy in myasthenia gravis.** *Rev Neurol* 2009, 165:149-54.

Anhang

Tabelle: Myasthenie-Muskelscore (Gajdos et al, 1997)

Funktion		Score
Obere Gliedmaßen waagrecht halten	Maximum ⁽¹⁾	15
	Minimum ⁽¹⁾	0
Position der unteren Gliedmaßen nach "Mingazzini"	Maximum ⁽¹⁾	15
	Minimum ⁽¹⁾	0
In liegender Position den Kopf heben	Gegen Widerstand	10
	Ohne Widerstand	5
	Nicht möglich	0
Sich aus liegender Position hinsetzen	Ohne Hilfe der Hände	10
	Nicht möglich	0
Extrinsische Augenmuskeln	Normal	10
	Ptosis	5
	Diplopie	0
Augenschluss	Vollständig	10
	Unvollständig mit Bedeckung der Cornea	5
	Unvollständig ohne Bedeckung der Cornea	0
Kauen	Normal	10
	Vermindert	5
	Nicht möglich	0
Schlucken	Normal	10
	Gestört, ohne Verschlucken	5
	Verschlucken	0
Sprechen	Normal	10
	Näselnd	5
	Dysarthrie	0

(1) 1 Punkt für 10 Sekunden

(2) 1 Punkt für 5 Sekunden

Diese Empfehlungen wurden gemeinsam erarbeitet von:

Prof. Christine TRANCHANT - Centre de référence des maladies neuromusculaires, CHU Strasbourg

Dr. Nicolas WEISS - Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris

Hélène RIVIERE - Association Française contre les Myopathies,
und

Dr. Gilles Bagou

SAMU-69 Lyon

Datum der Fertigstellung: 18. Oktober 2010

Übersetzung: Orphanet Deutschland, Prof. Ulrich Langenbeck

Datum der Übersetzung: 2012