

# Elektromyografie: Abgestufte Kontraktionskraft

**GK:** 13.1.6 Grundzüge der Pathophysiologie am Skelettmuskel

**Stichworte:** Muskelkontraktion – Motoneuron – motorische Einheit – neuromuskuläre Endplatte – elektromechanische Kopplung – Summenaktionspotenzial – Endplattenpotenzial – Muskelaktionspotenzial

## Lerninhalte

s. a. Deetjen/Speckmann/Hescheler, Physiologie, 4. Aufl., Elsevier Urban & Fischer 2004, S. 204–211

Die Elektromyografie (EMG) ist ein Verfahren zur Registrierung von Summenaktionspotenzialen im Muskel. Der gesunde, entspannte Muskel ist in der Regel elektrisch stumm. Bei geringer Innervation sind Amplitude, Dauer und Form der abgeleiteten Potenziale sehr variabel. Wenn die Innervation und damit die Kraftentfaltung zunimmt, so ist zunächst ein Anwachsen der Amplitude, danach eine Zunahme der Frequenz zu beobachten. In der Amplitudensteigerung spiegelt sich die Rekrutierung zusätzlicher Motoneurone und Muskelfasern wider; die steigende Entladungsfrequenz ist Ausdruck vermehrter Innervation. Bei maximaler Innervation ergibt sich ein Interferenzbild, in dem die Einzeloszillationen nicht mehr erkennbar sind. Mithilfe der Potenzialmuster im Elektromyogramm kann man zwischen neurogenen und myogenen Lähmungen unterscheiden.

## Fallbeispiel

Die 26-jährige leitende Stationsschwester Ingrid M., die seit drei Jahren in einem Krankenhaus der Basisversorgung angestellt ist, freut sich auf den Urlaub. Schon seit einigen Monaten fühlt sie sich völlig überarbeitet. Wegen des Schwangerschaftsurlaubs einer erfahrenen Kollegin waren oft kurzfristig Umstellungen des Dienstplans notwendig, was für das gesamte Personal der Station eine erhebliche Belastung bedeutete. Selbst beim Treppensteigen, das ihr früher gar nichts ausgemacht hatte, merkte Ingrid M., dass zwar Herz und Lunge mitmachten, aber ihre Beine immer schwerer wurden. Oft fühlte sie sich am Ende einer Schicht so erschöpft, dass sie weder lesen noch fernsehen mochte, alle Bilder verschwammen vor ihren Augen. Der Augenarzt, den sie deswegen aufgesucht hatte, hatte nichts Auffälliges feststellen können.

Die im Urlaub erhoffte Erholung stellte sich nicht ein. Schon nach einem Weg von 200 m bis zum Strand musste sie sich längere Zeit ausruhen. An Schwimmen, Spazierengehen, Tanzen war nicht zu denken. Außerdem mochte sie nichts essen;

beim Schlucken fester Speisen hatte sie das Gefühl, einen Kloß im Hals zu haben. Sie wunderte sich nicht, während der drei Wochen 5 kg abgenommen zu haben. Einige Wochen später kommen die Eltern, die Ingrid lange nicht gesehen haben, zu Besuch. Ihnen fällt der teilnahmslose, mürrisch-abweisend wirkende Gesichtsausdruck der Tochter auf, die sonst immer engagiert und lebhaft war. Nach längeren Diskussionen entschließt sich Ingrid M., einen Internisten aufzusuchen. Da sich kein Hinweis auf eine internistische Erkrankung ergibt, wird sie zur Abklärung der geklagten Schwäche des Skelett- und Bewegungsapparates an einen Orthopäden verwiesen, der nach gründlicher Untersuchung empfiehlt, einen Neurologen zurate zu ziehen. Die Verdachtsdiagnose, die der Neurologe aufgrund der Anamnese stellt, lässt sich mit dem Ergebnis einer elektromyografischen Untersuchung gut vereinbaren und danach durch eine Untersuchung des Blutes bestätigen. Das Prinzip der elektromyografischen Untersuchung wird im Praktikum verdeutlicht.

## Verdachtsdiagnose: Myasthenia gravis

Aus dem Formenkreis der Myasthenien (*mys* = Muskel; *asthenes* = kraftlos, schwach) ist die schubweise verlaufende Myasthenia gravis (*gravis* = schwer) die häufigste Erkrankung. T. WILLIS beschrieb sie 1672 als „Paralysis non habitualis“ mit dem Symptom ermüdungsabhängiger, teilweise reversibler Lähmungen unterschiedlicher Muskelgruppen einschließlich der äußeren Augenmuskeln; Ähnliches sahen W. ERB (1878) und S. GOLDFLAM (1893). F. JOLLY prägte 1895 die noch heute übliche Krankheitsbezeichnung. L. REMEN (1932) und M. WALKER (1934/35) entdeckten, dass die Symptome durch Gabe von Prostigmin bzw. Physostigmin abgeschwächt werden konnten. J.F. SIMPSON erkannte 1960, dass es sich um eine Autoimmunkrankheit handelt. Charakteristikum der Krankheit ist die Bildung von Autoantikörpern gegen Azetylcholinrezeptoren. Mit dem Untergang der Azetylcholinrezeptoren wird die Erregungsübertragung vom Nerv zum Muskel zunächst geschwächt, später unmöglich. Jeder Skelettmuskel kann betroffen werden. Beim Spontanverlauf wird das Maximum der Erkrankung meist innerhalb der ersten drei Jahre erreicht.

## Klinisches Kernwissen: Myasthenia gravis

s. a. Classen/Diehl/Kochsiek, Innere Medizin, 5. Aufl., Elsevier Urban & Fischer 2004, S. 1039–1043 (Autoimmunkrankheiten)

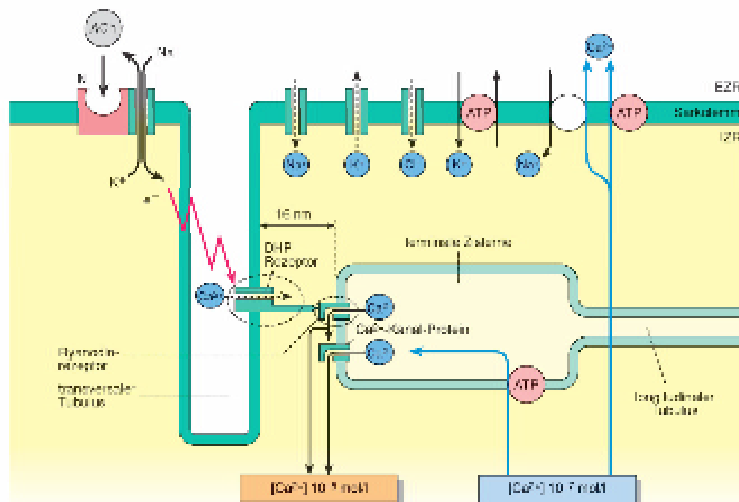
## Vorkommen und Häufigkeit

Die Myasthenia gravis ist eine Krankheit, die durch abnorme Muskelschwäche in willkürlich innervierten Muskeln nach wiederholter Aktivierung und längerer Anspannung gekennzeichnet ist. Nach längerer Ruhe des Muskels erholt sich die Muskelkraft. Die Prävalenz liegt zwischen 1:10.000 bis 1:50.000. Frauen sind

doppelt so häufig betroffen wie Männer. Bei vielen Erkrankten lassen sich Thymus-hyperplasie sowie HLA-B8 und HLA-DR3 nachweisen. Das HLA (*human leucocyte antigen*) System ist ein erbliches System von Antigenen, die bei unterschiedlicher Häufigkeit auf den Zellen fast aller Gewebe vorkommen und sich besonders gut auf Leukozyten nachweisen lassen. Der entsprechende Genkomplex ist auf dem kurzen Arm des Chromosoms 6 lokalisiert.

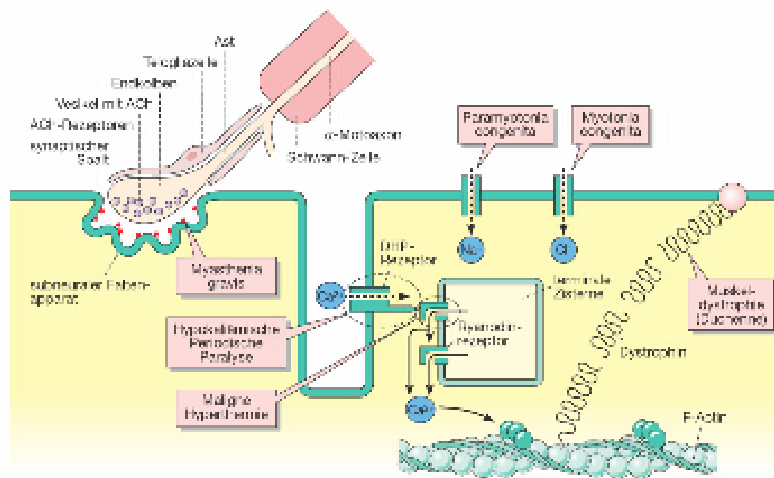
## Krankheit: Ursachen

Die Myasthenia gravis ist der Prototyp der humoral vermittelten Autoimmunerkrankungen. Die pathophysiologischen Prozesse bei der Myasthenia gravis sind weitgehend bekannt: An vielen Endplatten ist die Zahl der Azetylcholinrezeptoren durch die Wirkung von Azetylcholinrezeptor-Autoantikörpern vom Immunglobulintyp G reduziert. Dadurch ist auch bei ausreichender Azetylcholin-Konzentration im synaptischen Spalt nicht mehr gewährleistet, dass bei wiederholter Muskelaktivität die Summe der Ionenströme durch die Ionenkanäle der noch aktivierbaren Rezeptoren eine überschwellige Depolarisation der Muskelfaser auslöst. Salopp formuliert: Es sind zu wenig Rezeptoren da. Die damit verbundenen strukturellen Veränderungen der Endplatten sind elektronenmikroskopisch nachweisbar.



© Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag  
Deetjen, Speckmann, Hescheler: Physiologie - 4. Aufl. 2004

Abb. 1: Elektromechanische Kopplung im quergestreiften Muskel (Schema). Erster Schritt zur Kontraktionseinleitung ist die Bindung von Azetylcholin an den postsynaptischen Azetylcholin-Rezeptor der neuromuskulären Endplatte (links oben). Die resultierende Depolarisation aktiviert ein spannungsempfindliches  $\text{Ca}^{2+}$ -Kanalprotein in der Wand des transversalen Tubulus. Die Konfigurationsänderung im Dihydropyridin-Rezeptor (DHP-Rezeptor) aktiviert Ryanodin-Rezeptoren im sarkoplasmatischen Retikulum. Daraufhin strömt  $\text{Ca}^{2+}$  aus den longitudinalen Tubuli ins Sarkoplasma, wodurch die Aktin-Myosin-Interaktion getriggert wird.



© Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag  
Deetjen, Speckmann, Hescheler: Physiologie - 4. Aufl. 2004

**Abb. 2: Pathophysiologie des neuromuskulären Systems.** Bei der Myasthenia gravis sind die Azetylcholinrezeptoren an der neuromuskulären Endplatte durch Autoantikörper reversibel blockiert. Andere muskuläre Krankheiten (Hyperkaliämische periodische Paralyse, Paramyotonia congenita, Myotonia congenita) sowie die gefürchtete Narkosekomplikation Maligne Hyperthermie beruhen auf gestörten Funktionen von Ionenkanälen im Sarkolemm oder in der Membran des sarkoplasmatischen Retikulums. Durch erblichen Mangel an funktionsgerechtem Dystrophin-Protein im Zytoskelett der Muskelzelle kommt es zur Muskeldystrophie Duchenne.

## Diagnostik

Der Beginn einer Myasthenia gravis kann gelegentlich verkannt werden, vor allem, wenn okuläre Symptome im Vordergrund stehen. Das ist bei etwa 60 % der Patienten der Fall. Bei jedem Patienten mit Doppelsehen und Ptosis (*ptosis* = Fall) des Oberlides sollte ein Tensilon-Test (s. u.) durchgeführt werden. Besteht erst einmal der Verdacht auf Myasthenia gravis, so stehen aussagekräftige diagnostische Maßnahmen zur Verfügung.

**Anamnese:** Die Angaben der Anamnese (Befragung) können in die falsche Richtung weisen, vor allem dann, wenn schwerpunktmäßig zunächst nur eine Muskelgruppe betroffen ist.

**Körperliche Untersuchung:** Die körperliche Untersuchung ergibt in frühen Phasen der Erkrankung meist keine Besonderheiten.

**Tensilon-Test:** Nicht beweisend, aber hinweisend ist trotz potenzieller Nebenwirkungen der Tensilon-Test. Tensilon® (Edrophoniumchlorid) ist ein reversibler Azetylcholinesterasehemmstoff, dessen Wirkung binnen 60 s einsetzt und nach 2–5 min abklingt. Er ist zwar in Deutschland nicht im Handel, kann aber als

britisches Originalpräparat der Firma HOFFMANN-LA ROCHE über jede Apotheke bezogen werden.

Der Test wird folgendermaßen durchgeführt: Bei einem Patienten mit Verdacht auf Myasthenia gravis wird eine leicht zu objektivierende Muskeltätigkeit als quantifizierbare Messgröße gewählt, z. B. die Vorhaltezeit der horizontal gehaltenen Arme im Stehen oder die Haltezeit des von der Unterlage gehobenen Kopfs im Liegen oder anderes. Nach Injektion von 2–10 mg Tensilon beobachtet man bei Myastheniekranken nach 30–60 s eine Besserung der Symptome: die als Messgröße gewählte Muskeltätigkeit kann über einen längeren Zeitraum fortgeführt werden. Dabei können erhebliche vegetative Nebenwirkungen auftreten, z. B. Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen, Bradykardie. In diesen Fällen werden 0,5–1 mg Atropin nachinjiziert.

**Elektromyografie:** Diagnostisch entscheidend ist die elektromyografische Untersuchung unter Verwendung von Oberflächenelektroden. Durch elektrische Nervenreizung mit der Frequenz von z. B. 3 Hz, 5 Hz oder 10 Hz werden Aktionspotenziale ausgelöst, die sich in der Registrierung als Muskelsummenaktionspotenziale manifestieren. Bei wiederholter Aktivierung einer Endplatte nimmt physiologischerweise auch die Freisetzung des Transmitters Azetylcholin im Lauf der Reizserie ab. Während beim Gesunden der „Sicherheitsfaktor“ neuromuskulärer Erregungsfortleitung so groß ist, dass auch unter repetitiver Muskelaktion die Erregungsleitung unbeeinflusst bleibt, werden bei Myastheniepatienten in dieser Situation zunehmend weniger Muskelfasern erregt. Im EMG lässt sich typischerweise ein Dekrement des Summenaktionspotenzials feststellen.

**Labordiagnostik:** Wertvoll ist der Nachweis von Autoantikörpern gegen Azetylcholinrezeptoren. Dieser sehr spezifische Test ist bei mehr als 95% der Patienten mit generalisierter Myasthenie positiv.

**Lungenfunktionsprüfung:** Die Bestimmung der Vitalkapazität vor und nach Applikation eines Azetylcholinesterasehemmers ist bei generalisierter Myasthenia gravis obligat, um rechtzeitig die potenziell tödliche Einbeziehung der Atemmuskulatur erkennen und in Würdigung der verbliebenen Möglichkeiten behandeln zu können. Die Vitalkapazität sollte auf keinen Fall 1,5 l unterschreiten.

## Differentialdiagnose

Bei Patienten mit Muskelschwäche muss man in Erwägung ziehen:

- Neurologische Erkrankungen (z. B. Myasthenia gravis, Muskeldystrophien, Myotonien, spinale und neurale Muskelatrophien, Polyneuropathien),
- Immunologische Erkrankungen (z. B. systemischer Lupus erythematodes, Polymyositis, Dermatomyositis, Sklerodermie),
- Endokrine bzw. metabolische Störungen und Erkrankungen (z. B. M. Cushing, M. Addison, M. Conn, Diabetes mellitus, Hyperthyreose, Hypothyreose, Hypokaliämie, Menopause),
- Paraneoplastische Myopathien (z. B. bei kleinzelligem Bronchialkarzinom),
- Virale Infekte (z. B. Influenza).

## Physiologisches Kernwissen: EMG-Ableitung

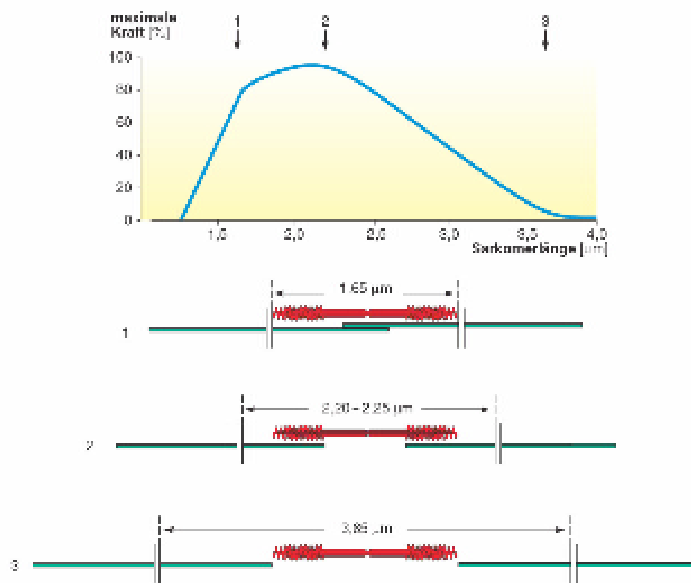
### EMG vom M. biceps brachii bei Variation der Muskelkraft (500 g, 1000 g, 2000 g, 4000 g)

Die Muskulatur ist ein Gewebe, das sich durch die Fähigkeit der Kontraktion und Entspannung auszeichnet. Nach histologischen Kriterien wird traditionell zwischen glatter und quergestreifter Muskulatur unterschieden. Quergestreifte Muskulatur kann aufgrund weiterer histologischer Kriterien in Skelettmuskulatur und Herzmuskulatur differenziert werden.

Voraussetzung der Skelettmuskelkontraktion ist die Erregungsübertragung vom Motoneuron auf die Skelettmuskelfaser. Ein Motoneuron ist ein Neuron, dessen Axon sich im Muskel verzweigt und mehrere Muskelfasern gleichzeitig innerviert. Die Verzweigungen des Axons eines Motoneurons bilden gemeinsam mit den von ihnen innervierten Muskelfasern eine funktionelle Einheit, die als motorische Einheit bezeichnet wird. Jede Muskelfaser wird von nur einer Nervenfasern innerviert. Überlappungen finden nicht statt. Allerdings ist die Divergenz der Motoneurone zu den Muskelfasern - und damit auch die Größe der motorischen Einheiten - unterschiedlich. So divergieren Motoneurone der Augenmuskulatur auf etwa 5 Muskelfasern, Motoneurone der Extremitätenmuskulatur auf bis zu 1000 Muskelfasern.

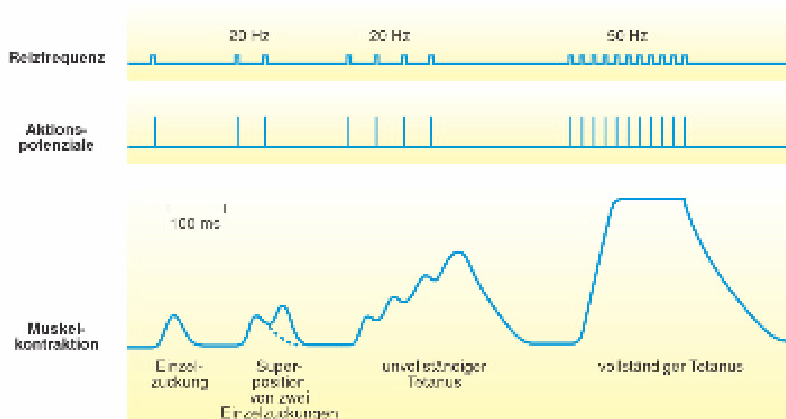
Bei der Erregungsübertragung vom Motoneuron auf die Skelettmuskelfaser entstehen an den neuromuskulären Endplatten normalerweise weit überschwellige Endplattenpotenziale. Diese lösen ein Muskelaktionspotenzial aus, das sich über die innervierten Skelettmuskelfasern ausbreitet. Im Zuge der elektromechanischen Kopplung wird aus intrazellulären Speichern  $Ca^{2+}$  freigesetzt. An die  $Ca^{2+}$ -Freisetzung schließen sich mehrere Schritte an, die in eine Kontraktion des Muskels münden. Die Kraft der Skelettmuskelkontraktion hängt von drei variablen Faktoren ab: der Ausgangslänge, der Rekrutierung der Muskelfasern und der Frequenzmodulation.

- Bei einer Ausgangslänge des Sarkomers von etwa 2  $\mu\text{m}$  ist die vom Muskel aktiv entwickelte Kraft am größten, da Myosin und Aktin bei dieser Sarkomerlänge einander funktionell optimal überlappen (s. Abb. 3).
- Als Rekrutierung bezeichnet man die Erhöhung der Zahl gleichzeitig erregter motorischer Einheiten innerhalb des Muskels. Mit zunehmender Rekrutierung steigt die vom Muskel entwickelte Kraft, wobei die Kraftzunahme in groben Stufen erfolgt.
- Als Frequenzmodulation bezeichnet man die Änderung der neuronalen Erregungsfrequenz einzelner motorischer Einheiten, wobei die Zunahme der Entladungsfrequenz als tetanische Aktivierung in Verbindung mit der Rekrutierung eine relativ feine Dosierung der Muskelkraft erlaubt (vgl. Abb. 4).



© Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag  
Deetjen, Speckmann, Hescheler: Physiologie - 4. Aufl. 2004

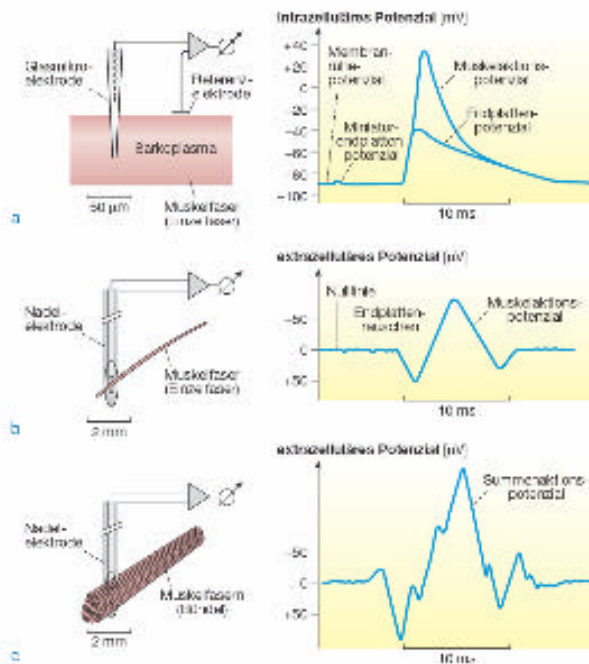
Abb. 3: Sarkomerlänge und Kraftentwicklung. Beziehung zwischen aktiv entwickelter isometrischer Kraft einer einzelnen Muskelfaser und deren Sarkomerlänge. Die Ziffern im unteren Teil entsprechen den durch Pfeile markierten Zuständen im oberen Teil.



© Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag  
Deetjen, Speckmann, Hescheler: Physiologie - 4. Aufl. 2004

Abb. 4: Einzelzuckung und Tetanus bei einer einzelnen Skelettmuskelfaser.

Mehrere Aktionspotenziale der erregten Muskelfasern können als Summenaktionspotenziale durch Elektromyografie aufgezeichnet werden: Auf der Haut über dem zu untersuchenden Muskel werden in geringem Abstand zueinander zwei Elektroden platziert, mit denen man die elektrischen Potentialdifferenzen zwischen den damit abgegriffenen Regionen ableiten kann. Sie werden verstärkt und können sicht- oder hörbar gemacht werden. Bei der klinischen Elektromyografie werden neben Oberflächenelektroden auch Nadelelektroden verwendet, die in den Muskel eingestochen werden. Bei beiden Methoden handelt es sich um extrazelluläre Potentialmessungen. Die Verwendung von Mikroelektroden zur intrazellulären Potentialmessung ist für klinische Routineaufzeichnungen nicht geeignet: Mikroelektroden würden bei Muskelkontraktionen entweder aus der Zelle herausrutschen oder leicht abbrechen. Im Praktikum wird die EMG-Ableitung mit Oberflächenelektroden durchgeführt.



© Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag  
Deetjen, Speckmann, Hescheler: Physiologie - 4. Aufl. 2004

Abb. 5: Ableittechniken für Muskelaktionspotenziale. Im Gegensatz zur intrazellulären Registriertechnik wird bei der extrazellulären Methode mit einer Nadelelektrode i. d. R. die Aktivität mehrerer Muskelfasern gemessen. a: Intrazelluläre Ableittechnik mit Glasmikroelektrode an einer einzelnen Muskelfaser. b: Extrazelluläre Ableittechnik (Elektromyografie) mit Nadelelektrode an einer einzelnen Muskelfaser. c: Extrazelluläre Registrierung mit Nadelelektrode von Summenaktionspotenzialen aus mehreren Muskelfasern eines Bündels.

## **Methode**

Auf der Haut medial und lateral des Muskelbauchs des M. biceps brachii werden zwei Plattenelektroden befestigt; die dritte, am Unterarm angebrachte Elektrode dient als Erdung. Die Plattenelektroden erfassen zahlreiche motorische Einheiten über dem M. biceps brachii. Bei dem Versuch werden zunehmend schwerere Gewichte in der Hand des rechtwinklig gebeugten Arms gehalten. Dazu ist eine wachsende Innervation notwendig, die durch eine Rekrutierung der motorischen Einheiten sowie eine Frequenzzunahme erfolgt. Die Summenaktionspotenziale werden mit dem EMG abgegriffen.

## **Geräte/Material**

1. Als EMG-Gerät: Encephalascript ES 10000 (Picker International)  
Paket Faltpapier  
Netzkabel  
Erdungskabel  
Patientenkabel
2. Zubehörsatz  
2 Gummi-Lochmanschetten  
2 Elektrodenanschlusskabel (gelb; grün)  
Indifferente Elektrode (schwarz)  
EEG-Stativ mit Elektrodenanschlusskopf  
Plattenelektrode A, B, C  
„Schwammtuch-Patch“
3. Gewicht-Satz: 500 g, 1000 g, 2000 g, 4000 g

## **Durchführung**

### **Vorbereitung**

1. Elektrodenplatten an Versuchsperson (VP) anlegen (Abb. 6).
  - Plattenelektroden A und B mit der Gummimanschette lateral und medial vom Muskelbauch des rechten M. biceps befestigen („Schwammtuch-Patch“ verwenden).
  - Plattenelektrode C mit der Gummimanschette in der Mitte des rechten Unterarms befestigen („Schwammtuch-Patch“ verwenden).
  - Elektrodenanschlusskabel (gelb) an der medial vom M. biceps liegenden Plattenelektrode A anschließen.
  - Elektrodenanschlusskabel (grün) an der lateral vom M. biceps liegenden Plattenelektrode B anschließen.
  - Indifferente Elektrode (schwarz) an der Plattenelektrode am Unterarm anschließen.

2. Elektrodenkabel mit Elektrodenanschlusskopf verbinden.
  - Elektrodenanschlusskabel (gelb und grün) in die Buchsen „P4“ und „F4“ des Elektrodenanschlusskopfes stecken.
  - Indifferente Elektrode (schwarz) in die Buchse „N“ des Elektrodenanschlusskopfes stecken.
3. Inbetriebnahme des EMG-Gerätes  
s. Gerätebeschreibung

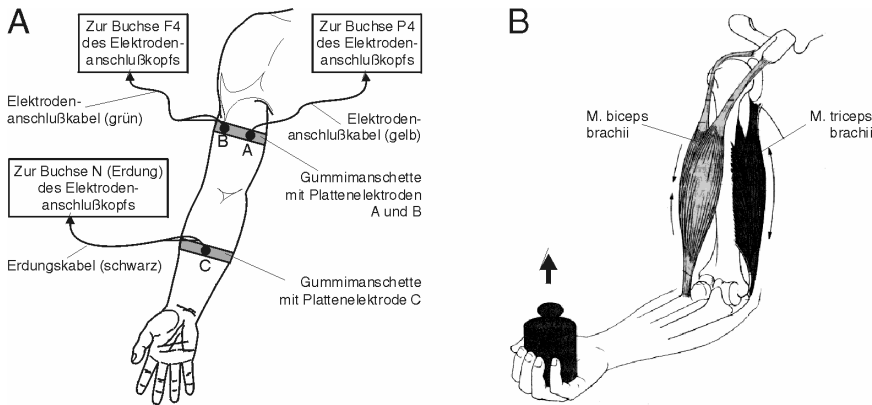


Abb. 6: EMG-Ableitung vom M. biceps brachii: Schema der Elektrodenanschlüsse (A), Muskelkontraktion (B, nach Faller, 1988).

### EMG-Ableitung

1. VP sitzt auf einem Hocker, rechter Ober- und Unterarm sind frei zugänglich.
2. VL legt die Elektroden am Arm der VP an und schließt das EMG an.
3. VP hält den rechten Arm bei Beugung von 90° im Ellenbogengelenk entspannt.
4. VL schaltet die Registrierung des EMG ein.
5. VL gibt bei laufender Aufzeichnung VP nacheinander folgende Gewichte in die Hand: 500 g, 1000 g, 2000 g, 4000 g
6. VL markiert jeden Wechsel des Gewichtes durch Drücken der Markierungstaste und beschriftet das Registrierpapier.

### Auswertung und Interpretation

Die registrierten EMG-Kurven werden folgendermaßen ausgewertet: Amplitude und Frequenz werden nach den Kriterien „gering“, „mittel“, „stark“ beurteilt und entsprechend markiert.

Bei der zunehmenden Belastung des gesunden Muskels nehmen Entladungsfrequenz und Amplitude des unregelmäßigen EMG-Musters zu. Liegt jedoch eine Muskeldystrophie vor, erlaubt die Elektromyografie eine Unterscheidung zwischen neurogener und myogener Ursache:

- Bei der neurogenen Muskelschwäche, z. B. aufgrund einer Schädigung des  $\alpha$ -Motoneurons, kommt es bei maximaler Innervation zu einer Ausdünnung des Musters: Die Frequenz sinkt, während die Amplitude oft normal bleibt, wenngleich Dauer und Form der Potenziale infolge kompensatorischer neuronaler Wachstumsprozesse beeinflusst sein können.
- Bei der myogenen Muskelschwäche, z. B. Myasthenia gravis, bleibt bei maximaler Innervation die Erregungsfrequenz unbeeinflusst, während aufgrund des Ausfalls einzelner Muskelfasern der motorischen Einheiten die Amplitude abnimmt.

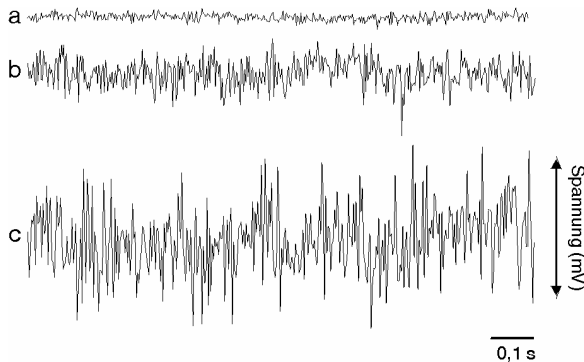


Abb. 7: Elektromyogramm des Menschen. Oberflächenableitung vom M. biceps brachii: a: Ruhetonus; b: Beginn einer Willkürinnervation; c: maximale Willkürkontraktion (nach Schütz/Caspers/Speckmann, 1982).

## Therapie

s. a. Aktories/Förstermann/Hofmann/Starke, Allgemeine und spezielle Pharmakologie und Toxikologie, 9. Aufl., Elsevier Urban & Fischer 2005, S. 169–170

Zurzeit stehen für die Behandlung von Patienten mit Myasthenia gravis mehrere therapeutische Optionen offen, die die Prognose der Erkrankung entschieden verbessert haben (30–40 % der Patienten verstarben früher an den Folgen von Verschlucken oder Atemschwäche).

Die Basistherapie besteht in der Gabe von Azetylcholinesterasehemmstoffen wie Pyridostigminbromid (Mestinon<sup>®</sup>) – dadurch erhöht sich die Azetylcholin-Konzentration im synaptischen Spalt und die noch vorhandenen Rezeptoren werden stärker aktiviert –, ergänzt durch eine Immunsuppression mit Azathioprin (Imurek<sup>®</sup>). Darüber hinaus können Glukokortikosteroide zur Immunsuppression eingesetzt werden. Außerdem können in einer myasthenen Krise durch Plasmapherese (*pheresthai* = sich fortbewegen, hingetragen werden; Plasmaaustausch) und Immunadsorption (*adsorbere* = an sich binden) die zirkulierenden Autoantikörper drastisch reduziert werden. Alternativ kann eine intravenöse Gabe von hohen Dosen des Immunglobulins G (IgG) therapeutischen Nutzen bringen.



In einigen Fällen verschwindet die Myasthenie auch durch eine Thymektomie. Bei Patienten, die auf die Thymektomie positiv reagieren, fällt die Konzentration der zirkulierenden Antikörper gegen den Azetylcholin-Rezeptor meist auf weniger als die Hälfte des präoperativen Wertes ab. Insbesondere jüngere Patienten (< 40 Jahre, kein Thymom) profitieren von einer Thymektomie, sie können in vielen Fällen eine deutliche Verbesserung oder sogar eine vollständige Heilung erwarten.

## Wie das Fallbeispiel weiterging

Ingrid M. wird mit Mestinon®-Tabletten behandelt, die auch zunächst eine gute Wirkung zeigen. Allerdings berichtet sie zwei Monate später, dass ihre Schwäche in den Beinen und auch die Schluck- und Sehstörungen wieder schlimmer geworden seien. Außerdem hat sie den Eindruck, dass auch ihre Arme und Hände kraftlos geworden sind. Die behandelnden Ärzte schlagen Ingrid M. eine Thymusoperation vor, da sie zu den Myasthenia-gravis-Patienten gehört, die von einer Thymektomie sehr wahrscheinlich profitieren können. Ingrid M. stimmt der Operation zu, in der mittels medianer Sternotomie ihr Thymusgewebe vollständig entfernt werden soll. Ingrid M. übersteht die Operation gut. Zu ihrer großen Freude spürt sie nach einigen Tagen, dass die nicht mehr doppelt sieht und wieder normal schlucken kann. Die Kraft in ihren Armen und Beinen nimmt langsam wieder zu, so dass die schließlich das Mestinon® sogar absetzen kann. Ein halbes Jahr nach der Operation ist Ingrid M. vollständig von der Myasthenia gravis genesen.

## Klinische Beratung

- Prof. Dr. med. G. Assmann, Direktor des Instituts für Klinische Chemie und  
Laboratoriumsmedizin, Universität Münster
- Prof. Dr. med. F. Gullotta, Direktor des Instituts für Neuropathologie,  
Universität Münster
- Priv.-Doz. Dr. med. D. Moskopp, Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie,  
Universität Münster
- Prof. Dr. med. D. G. Palm, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde,  
Neuropädiatrischer Bereich, Universität Münster
- Prof. Dr. med. E. B. Ringelstein, Direktor der Klinik und Poliklinik für Neurologie,  
Universität Münster
- Prof. Dr. med. H. Wassmann, Direktor der Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie,  
Universität Münster
- Prof. Dr. med. W. Winkelmann, Direktor der Klinik und Poliklinik für Allgemeine  
Orthopädie, Universität Münster