

## Neue S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie myasthener Syndrome“

**In der Myasthenia gravis (MG) haben in vergangenen Jahren wesentliche zulassungsrelevante Therapieentwicklungen stattgefunden. Zudem ist die Pathogenese der MG einschließlich ihrer juvenilen Verlaufsform sowie des Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom (LEMS), der anderen immunvermittelten Störung der neuromuskulären Übertragung, zunehmend besser verstanden. Daraus ergeben sich differenzierte diagnostische Methoden und Therapiestrategien, die in der neuen Leitlinie dargestellt werden.**

Ziel der aktuellen S2k-Leitlinie ist der Wissenstransfer neuer Erkenntnisse zur Pathogenese, Diagnostik und Therapie myasthener Syndrome. Die Leitlinie richtet sich ebenso an Ärztinnen und Ärzte der Fachgebiete Neurologie, Neuropädiatrie, Pathologie sowie der Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie wie auch an Betroffene und deren Angehörige. Die von der DGN herausgegebene Leitlinie entstand unter Beteiligung der Deutschen Myasthenie-Gesellschaft, der Deutschen Gesellschaft für Pathologie, der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie, der Deutschen Gesellschaft für Thoraxchirurgie, der Gesellschaft für Neuropädiatrie, der Deutschen Gesellschaft für Humangenetik, der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft sowie der Österreichischen Gesellschaft für Neurologie. Die federführenden Autoren sind Univ.-Prof. Prof. h.c. Dr. med. Dr. h.c. Heinz Wiendl, Münster, und Prof. Dr. med. Andreas Meisel, Berlin.

### [Zur Leitlinie „Diagnostik und Therapie myasthener Syndrome“](#)

Die Diagnose der MG und myasthener Syndrome basiert auf dem anamnestisch und im Untersuchungsbefund erhobenen Bild einer objektivierbaren belastungsabhängigen Muskelschwäche. Die Diagnose wird gesichert durch positive Befunde in der Auto-Antikörper-Diagnostik und/oder Elektrophysiologie und/oder pharmakologischen Testung. Differentialdiagnostisch sind autoimmune myasthene Syndrome von kongenitalen myasthenen Syndromen (CMS) abzugrenzen, die genetisch bedingt sind.

Ziel der Therapie der MG ist die bestmögliche Krankheitskontrolle. Dabei orientiert sich die Therapie der MG primär an der Krankheitsaktivität/-schwere sowie am Antikörper (Ak)-Status mit Unterteilung in die Acetylcholin-Rezeptor (AChR)-, muskelspezifische Kinase (MuSK)-, bzw. Lipoprotein-related protein (LRP) 4-positive sowie seronegative MG. Ursache der autoimmunen MG ist ein Verlust von funktionsfähigen nikotinischen AChR (nAChR) an der motorischen Endplatte durch verschiedene Auto-Antikörper.

Die Myasthenia gravis gehört zu den dynamischsten Erkrankungsbereichen hinsichtlich Therapieentwicklung. Therapeutisch wurden bei der gMG mit der Klasse der C5-Komplementinhibitoren sowie der Klasse der neonatalen Fc-Rezeptor-Modulatoren (FcRn) nicht nur neue Therapietargets entwickelt, sondern damit auch neue Therapiestrategien.