

Die Neuroimmunologie-Klinik und das Forschungslabor  
des Massachusetts General Hospital und die Sumaira  
Foundation präsentieren

# iNMOtion



**N**euro

**M**yelitis

**O**ptika

**S**pektrum

**S**törung



# NMOSD

ist eine seltene neuroimmune Erkrankung, bei der das Immunsystem Zellen im Zentralnervensystem (ZNS) angreift und sie mit fremden Eindringlingen verwechselt.



Etwa 75 % der Patienten, bei denen NMOSD diagnostiziert wurde, haben eine koordinierte Immunantwort gegen den Aquaporin-4-Wasserkanal (AQP4) auf unterstützenden Zellen im ZNS.

Diese Reaktion verursacht Schwellungen und Gewebeerstörung, die letztendlich zum Zelltod führen.

Diese Patienten haben einen Antikörper, der spezifisch auf AQP4 abzielt. Von dem verbleibenden Viertel der Patienten testen etwa 40 % positiv auf einen anderen Antikörper, der das Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG) angreift.

Die verbleibenden seronegativen NMOSD-Patienten können einen noch nicht identifizierten Antikörper aufweisen.



# STATISTIK

- Asiaten, Afroamerikaner und Afroeuropäer, die positiv auf AQP4-Antikörper (Ab) getestet wurden, neigen dazu, ein jüngeres Erkrankungsalter zu haben<sub>1</sub>
- Gefunden bei ~2% der Personen mit demyelinisierenden Störungen in den USA<sub>2</sub>; macht in einigen ostasiatischen Ländern bis zu 50 % der Fälle von demyelinisierender Erkrankung aus<sub>3</sub>
- Frauen überwiegen Männer mit 5 - 10 zu eins bei denen mit einer lebenslangen NMOSD<sub>4</sub>
- NMOSD in den USA ist überrepräsentiert von Personen mit Vorfahren aus afrikanischen, ostasiatischen und lateinamerikanischen Bevölkerungen<sub>5</sub>
- Weltweite Zahlen steigen, da Tests immer weiter verbreitet und Statistiken gesammelt werden
- Derzeit wird eine Prävalenz von 0,5 - 10 pro 100.000 geschätzt<sub>6</sub>

## References:

1. [https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorders?search=neuromyelitis%20optica%20spectrum%20disorders&source=search\\_result&selectedTitle=1~34&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorders?search=neuromyelitis%20optica%20spectrum%20disorders&source=search_result&selectedTitle=1~34&usage_type=default&display_rank=1)
2. [https://jamanetwork.com/searchresults?q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica&allSites=1&SearchSourceType=1&exPrm\\_qqq={!payloadDisMaxQParserspf=Tags of=Tags\\*0.0000001 payloadFields=Tags bf=}^epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica"&exPrm\\_hl.q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica](https://jamanetwork.com/searchresults?q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica&allSites=1&SearchSourceType=1&exPrm_qqq={!payloadDisMaxQParserspf=Tags of=Tags*0.0000001 payloadFields=Tags bf=}^epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica)
3. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
4. <https://rarediseases.org/rare-diseases/neuromyelitis-optica>
5. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
6. <https://www.medpagetoday.com/meetingcoverage/aan/79774>



# SYMPTOME

können sein:

**Verlust oder  
Verschwommensehen,  
Verlust der  
Farbunterscheidung  
(Optikusneuritis)**

**Augenschmerzen  
(Optikusneuritis)**

**Lähmung oder Schwäche  
einer oder mehrerer  
Gliedmaßen, Verlust oder  
Veränderungen der  
Empfindung  
(transverse Myelitis)**

**Engegefühl um die Brust,  
stechender Schmerz  
oder Kribbeln  
(transverse Myelitis)**

**Störungen der Darm- und  
Blasenfunktion  
(transverse Myelitis)**

**Längerer Schluckauf,  
Übelkeit und Erbrechen  
(Hirnstambeteiligung)**

Einige Restsymptome können auch nach der Behandlung andauern



# DIAGNOSE

## UNTERSUCHUNGEN

AQP4-Antikörper-Bluttest

Magnetresonanztomographie (MRT)

Optische Kohärenztomographie (OCT)

Gesichtsfeldtest (VFT)

Lumbalpunktion (Wirbelsäulenpunktion)

Neurologische Untersuchungen



# BEHANDLUNGEN

## AKUT

(während eines Angriffs  
oder Aufflammens)

### Solumedrol

(intravenöse Steroide)

### Prednison

(orale Steroide)

### Plasmapherese

(Plasmaaustausch / PLEX)

## VORBEUGEND

(lebenslang)

### Rituxan

(Rituxumab)

### Soliris®

(Eculizumab)

\*ausschliesslich für AQP4 positiv

### Uplizna™

(Inebilizumab)

\*ausschliesslich für AQP4 positiv

### Enspryng™

(Satralizumab)

\*ausschliesslich für AQP4 positiv

### CellCept®

(Mycophenolatmofetil)

### Imuran®

(Azathioprin)

### Prednison

(orale Steroide)

### IV Immunglobulin - IVIG

(wird verwendet, um das durch  
Immunsuppressiva geschwächte  
Immunsystem zu retten; nicht als  
Intervention für NMO selbst)





# ROHRLEITUNG

## RAVULIZUMAB

(eine Variante von Eculizumab, die weniger häufige Infusionen erfordert)

## TOLERANZOPTIONEN

(Umschulung, anstatt das Immunsystem zu unterdrücken)

## EINE BEHANDLUNG FÜR MOG-AD



Brought to you by

# THE NEUROIMMUNOLOGY CLINIC AND RESEARCH LABORATORY

at Massachusetts General Hospital



SPECIAL THANKS TO

**MICHAEL LEVY, MD, PHD**

Associate Professor of Neurology, Harvard Medical School  
Director, The Neuroimmunology Clinic and Research Laboratory, Massachusetts General Hospital  
Research Director, Division of Neuroimmunology and Neuroinfectious Disease, MGH

Updated November 30, 2021