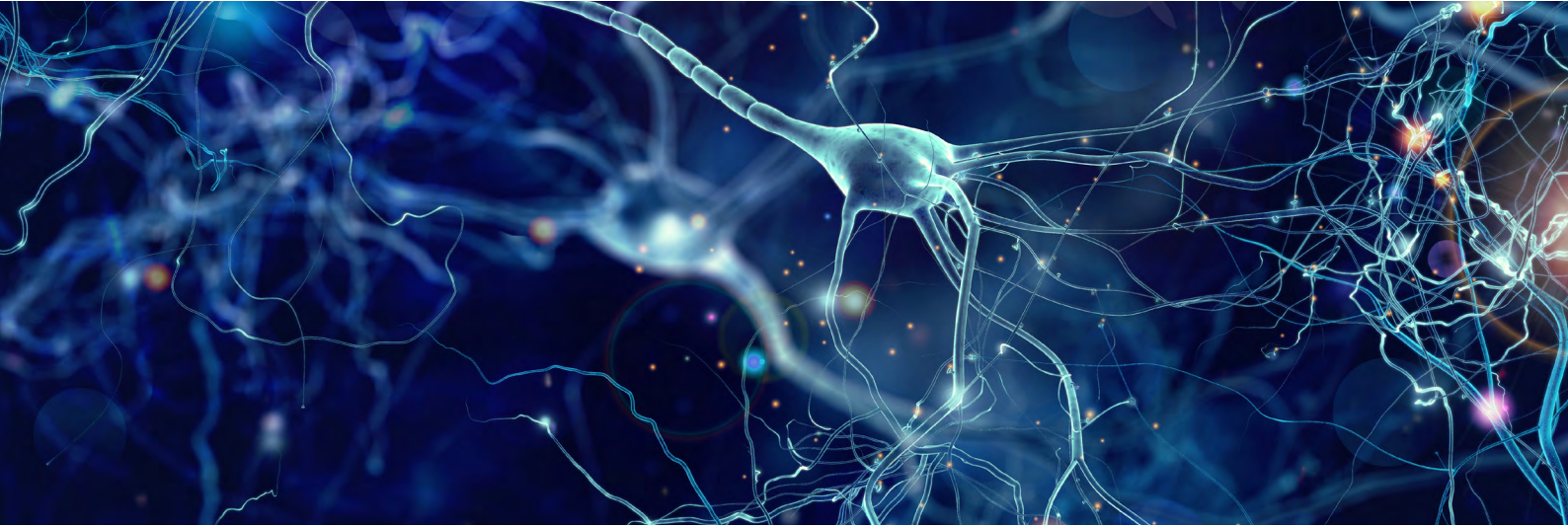


NEUROMYELITIS-OPTICA-SPEKTRUM-ERKRANKUNGEN (NMOSD)



SCHWERWIEGENDE ENTZÜNDLICHE AUTOIMMUNERKRANKUNGEN DES ZENTRALEN NERVENSYSTEMS

Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen (NMOSD) sind seltene und schwerwiegende entzündliche Autoimmunerkrankungen des zentralen Nervensystems (ZNS), die meist die Sehnerven und das Rückenmark betreffen und zu Erblindung, Lähmung oder sogar zum Tod führen können.^{1,2} Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen treten mit

einer Häufigkeit von ca. 1–3 Fällen pro 100.000 Menschen auf.³ Die Patienten leiden an einem nicht vorhersehbaren, schubweise auftretenden Krankheitsverlauf, wobei jeder Schub die Beeinträchtigungen verstärken und letztendlich zum vorzeitigen Tod führen kann.^{1,2} Die Erkrankung betrifft Frauen häufiger als Männer.¹ Die ersten Symptome treten im Durchschnitt im Alter von 39 Jahren auf.⁴

NMOSD IST DURCH SCHÜBE GEKENNZEICHNET, DIE ZU EINER SCHRITTWEISEN VERSCHLECHTERUNG FÜHREN, EINSCHLIESSLICH^{1,2}:



Erblindung



Lähmung



vorzeitiger Tod

UNKONTROLLIERTE KOMPLEMENT-AKTIVIERUNG DURCH BILDUNG VON ANTIKÖRPERN GEGEN AQUAPORIN-4

NMOSD entstehen durch Auto-Antikörper, die gegen das Wasserkanal-Protein Aquaporin-4 (AQP4) gerichtet sind. Dies hat die unkontrollierte Aktivierung des Komplement-Systems, einem Teil des angeborenen Immunsystems, zur Folge. Die Konsequenzen sind erhöhte Durchlässigkeit der Blut-Hirn-Schranke, Zerstörung der Astrozyten, Zerstörung von Nervenzellen umgebenden Zellen (u.a. Oligodendrozyten), Schädigung

der Myelin-Hülle von Nervenzellen (Demyelinisierung) und letztendlich Absterben der Neuronen.^{6–9} Die Erkrankung verläuft in der Regel schubförmig (80–90%)¹⁴ und kann zu Erblindung, Lähmung sowie zum Tod führen.^{10–13} Mehr als drei Viertel aller NMOSD-Patienten sind AQP4-Antikörper-positiv.¹⁴

AT/UNB-N/0002

DIAGNOSE UND THERAPIE

Die Diagnostik von NMOSD schließt eine neurologische und körperliche Untersuchung, optische Verfahren (z.B. Optische Kohärenztomographie OCT), Basislabor (Blutbild, klinische Chemie mit CRP, Leber-, Nierenwerten und Glucose, Autoantikörper, die mit degenerativen Erkrankungen assoziiert sind, etc.), die serologische Testung auf AQP4-Antikörper, Liquordiagnostik (Zytologie, Proteinanalytik) und Untersuchungen des zentralen Nervensystems mit bildgebenden Verfahren (MRI) ein.¹¹

Da die Symptome von NMOSD denen der Multiplen Sklerose (MS) ähneln, wird NMOSD häufig als MS fehldiagnostiziert.^{10,12} Die Therapie von NMOSD setzt sich zusammen aus Akuttherapie (z.B. Cortison, Plasmapherese und IVIG), der Prävention von Schüben (mit Immunsuppressiva) und symptomatischer Therapie (z.B. der Gabe von Antidepressiva bei Depressionen).^{13,14} Die verschiedenen symptomatischen Behandlungsansätze wirken nicht spezifisch gegen die unkontrollierte Aktivierung des Komplement-Systems, einer bedeutenden Ursache von NMOSD. In den vergangenen Jahren wurden immer mehr Erkenntnisse zur Rolle des Komplement-Systems in der

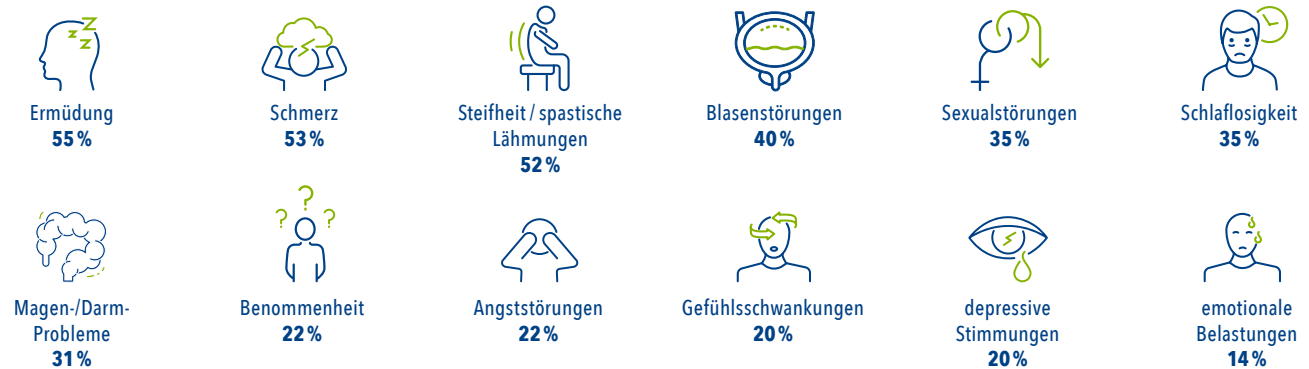
Pathophysiologie von NMOSD gewonnen, das zur Verbesserung der Diagnose, zu intensiver Forschung und damit zu Studien mit Substanzen geführt hat, die das Komplement-System blockieren können. Grundsätzlich sind eine frühzeitige, spezifische Diagnose und Therapie äußerst wichtig, da NMOSD-Patienten einem ständigen Risiko für unerwartet auftretende, den Gesundheitszustand verschlechternde Schübe ausgesetzt sind, die häufig nicht vollständig remittieren.

LANGZEITFOLGEN UNBEHANDELTEN NMOSD

Nach einer durchschnittlichen Erkrankungsdauer von ca. 6 Jahren kann es bei einem Drittel (34 %) der Patienten zu einer dauerhaften motorischen Behinderung kommen, fast ein Viertel (23 %) wird vom Rollstuhl abhängig, nahezu ein Fünftel (18 %) leidet an einer permanenten Sehbehinderung und beinahe jeder Zehnte (9 %) stirbt.¹⁵ Wiederkehrende Schübe verschlechtern nicht nur den körperlichen Zustand der Patienten, sondern können auch mit schweren psychischen Belastungen verbunden sein; ca. 60 % der NMOSD-Patienten leiden während und nach Krankheitsschüben an Angstzuständen und Depressionen.¹⁶

NMOSD-SCHÜBE HABEN EINEN GROSSEN EINFLUSS AUF DIE LEBENSQUALITÄT DER PATIENTEN

Lebensqualität und Lebensdauer sind bei NMOSD-Patienten reduziert¹⁶ Mögliche Symptome von NMOSD-Patienten (Häufigkeit in Prozent, n = 522)¹⁶



WEITERE INFORMATIONEN ÜBER NMOSD ERHALTEN SIE UNTER www.alexion.de/therapiegebiete

Referenzen

1. Wingerchuk DM, et al. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neuro.* 2007; 6(9):805-15.
2. Wingerchuk DM Neuromyelitis optica: new findings on pathogenesis; *Int Rev Neurobiol.* 2007; 79:665-88.
3. Ganesh A. Practice Current – How do you treat neuromyelitis optica? *Neurol Clin Pract.* 2017 Apr; 7(2):170-178.
4. Wingerchuk DM et al., Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica 2006; *66(10):1485-9.*
5. Jarius S, Wildemann B. *Nat Rev Neuro.* 2010; 6:383-92.
6. Hinson SR, et al. *Proc Nat Acad Sci.* 2012; 109(4):1245-50.
7. Hinson SR, et al. *Neurology.* 2007; 69:2221-31.
8. Verkman, A.S. *Annu Rev Med.* 2012; 63:303-316.
9. Papadopoulos, M.C. et al. *Nature Rev Neurol.* 2014; 10:493-506.
10. Jarius S, Ruprecht K, Wildemann B et al. 2012. Contrasting disease patterns in seropositive and seronegative neuromyelitis optica: a multicentre study of 175 patients. *J Neuroinflammation* 9:14.
11. Kompetenznetz Multiple Sklerose. *Qualitätshandbuch MS/NMOSD.* Juli 2017 (2. Überarbeitete Auflage). 228-233.
12. Mealy M, et al. *Arch Neurology.* 2012; 69(9):1176-1180.
13. Kompetenznetz Multiple Sklerose. *Qualitätshandbuch MS/NMOSD.* Juli 2017 (2. Überarbeitete Auflage). 234-256.
14. Kessler R, et al. Treatment of NMOSD: Acute, Preventive and Symptomatic. *Curr Treat Options Neurol.* 2016 January; 18(1):2.
15. Kitley J. et al. *Brain.* 2012; 135: 1834-1849.
16. Eanaff S, et al. *Mult Scler Relat Disord* 2017; 17:116-122.