

# Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen (NMOSD)

Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen (NMOSD) sind eine Gruppe seltener Autoimmunerkrankungen des zentralen Nervensystems (ZNS), die meist die Sehnerven und das Rückenmark betreffen und zu Erblindung, Lähmung oder sogar zum Tod führen können.<sup>1-3</sup>

Neuromyelitis = Entzündung von Nervenzellen des Rückenmarks

Optica = Bezieht sich auf die Entzündung des Sehnervs

## Was sind die Anzeichen und Symptome von NMOSD?<sup>4</sup>

- Doppelbilder oder Schmerzen bei Augenbewegungen
- Verlust der Sehkraft (meist auf einem Auge)
- Nervenschmerzen
- Verlust des Gefühls in Armen und/oder Beinen bis hin zu Lähmungen
- Koordinationsstörungen
- Störungen der Blasen- oder Darmfunktion



Die Krankheitsprävalenz der NMOSD wird auf ca. **1 bis 3 Fälle pro 100.000 Einwohner:innen** geschätzt.<sup>5-7</sup>

Die ersten Symptome treten **durchschnittlich im Alter von 39 Jahren** auf.<sup>7</sup>

NMOSD-Patient:innen leiden häufig unter nicht vorhersehbaren Schüben, die schwerwiegend sein können und zu irreversibler Behinderung, wie Erblindung und Lähmung, führen können – zudem kann jeder Schub die Beeinträchtigungen verstärken.<sup>1-3,5,7,9</sup>

## Wie wird NMOSD verursacht?

NMOSD entstehen durch Auto-Antikörper, die gegen das Wasserkanal-Protein Aquaporin-4 (AQP4) gerichtet sind.

Dies hat die unkontrollierte Aktivierung des Komplementsystems, eines Teils des angeborenen Immunsystems, zur Folge.<sup>10-13</sup> Die Konsequenzen sind erhöhte Durchlässigkeit der Blut-Hirnschranke, Zerstörung der Sternzellen (Astrozyten), Zerstörung von Nervenzellen umgebenden Zellen (u.a. Oligodendrozyten), Schädigung der Myelin-Hülle von Nervenzellen (Demyelinisierung) und letztendlich Absterben der Neuronen.<sup>1-3,10-13</sup>

Weitere Informationen finden Sie unter [alexion.de](http://alexion.de)

# Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen (NMOSD)

## Wie wird NMOSD diagnostiziert?

Die Symptome der NMOSD sind denen der MS sehr ähnlich, daher wird NMOSD häufig als MS fehlagnostiziert, obwohl es sich um zwei unterschiedliche Krankheiten handelt.<sup>3,7</sup>

Die Diagnose von NMOSD schließt neben der körperlichen und neurologischen Untersuchung folgende Punkte ein:<sup>14</sup>

- Basislabor (Blutbild, klinische Chemie mit CRP, Leber-, Nierenwerte und Glukose, Autoantikörper, die mit degenerativen Erkrankungen assoziiert sind)
- Serologische Testung auf AQP4-Antikörper, Liquordiagnostik (Zytologie, Proteinanalytik)
- Spezifische Verfahren (z.B. Optische Kohärenztomographie OCT)
- Untersuchungen des zentralen Nervensystems mit bildgebenden Verfahren (MRT)

## Wie wird NMOSD behandelt?

Bei NMOSD wird zwischen der **Behandlung eines akuten Schubs** und einer **Schubprävention** unterschieden.<sup>1-3,15</sup>

Da bereits ein Schub drastische Auswirkungen haben kann, und NMOSD bislang **nicht heilbar** ist, liegt der **Fokus der NMOSD-Therapie auf der Schubverhinderung**.<sup>2,15</sup>

NMOSD wird mit Kortikosteroiden, Komplementinhibition, B-Zell depletierenden Substanzen, Interleukin-6-Inhibitoren und anderen immunsuppressiven Therapien behandelt.<sup>15</sup>

“ Meine Hoffnung für die Zukunft der NMOSD-Patienten ist, dass wir alle das bestmögliche Leben führen, das wir führen können, ohne Angst vor einem Schub.

Dass wir so glücklich leben, wie wir können und uns nicht geschwächt fühlen müssen. Ich möchte, dass die Welt mehr über NMOSD Bescheid weiß.

”



## REFERENZEN

1. Kitley J, Leite MI, Nakashima I, et al. Brain. 2012; 135: 1834-1849.
2. Wingerchuk DM et al. Neurology. 1999;53(5):1107-1114.
3. Jarius S, Ruprecht K, Wildemann B, et al. J Neuroinflammation. 2012;9(1):14.
4. Mutch K, Methley A, Moore P, et al. Disabil Rehabil. 2014;36(13):1100-1107.
5. Flanagan EP, Cabre P, Weinshenker BG, et al. Ann Neurol. 2016;79(5):775-783.
6. Cabrera-Gomez JA, Kurtzke JF, Gonzalez-Quevedo A, et al. J Neurol. 2009;256:35-44.
7. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, et al. Lancet Neurol. 2007;6(9):805-15.
8. Mealy MA, Boscoe A, Caro J, et al. Int J MS Care. 2019;21(3):129-134.
9. Jiao Y, Fryer JP, Lennon VA, et al. Neurology. 2013;81(14):1197-1204.
10. Wingerchuk DM. Neurology Reviews. 2017;(suppl):S1-S4.
11. Merle NS, Noe R, Halbwachs-Mecarelli L, et al. Front Immunol. 2015;6:257.
12. Dutra BG, da Rocha AJ, Nunes RH, et al. Radiographics. 2018;38(1):169-193.
13. Papadopoulos MC, Verkman AS. Lancet Neurol. 2012;11(6):535-544.
14. Wingerchuk DM, Banwell B, Bermett J, et al. Neurology. 2015;85:177-189.
15. Held F, Klein AK, Berthele A. Immunotargets Ther. 2021;10:87-101.

Weitere Informationen finden Sie unter [alexion.de](http://alexion.de)

DE/AT/UNB-N/0018

**ALEXION**<sup>®</sup>  
AstraZeneca Rare Disease