



MEIN WEG MIT
NMOSD

Wissen.

Erfahrungen.

Aussichten.

Erfahrungen teilen. Verbindungen finden!

Liebe Leserin, lieber Leser,

diese Broschüre möchte Ihnen Wissen über NMOSD vermitteln und anregen, Erfahrungen anderer Menschen mit NMOSD und deren Wege kennenzulernen. Zudem finden Sie einige wichtige Anlaufstellen, die Ihnen bei Fragen zur Erkrankung weiterhelfen können.

NMOSD sind seltene Autoimmunerkrankungen des zentralen Nervensystems. Patient:innen mit NMOSD können wiederholt von plötzlichen und akuten Entzündungen der Sehnerven oder des Rückenmarks betroffen sein. Dies kann zu Beeinträchtigungen führen,

die sich häufig nur schlecht zurückbilden. Eine frühe Diagnose und eine dauerhafte Therapie zur Schubprophylaxe sind deshalb von hoher Bedeutung, um den Krankheitsverlauf möglichst gut zu kontrollieren.

Da die Erkrankung sehr selten ist, empfiehlt sich die Behandlung an einem spezialisierten Fachzentrum. Erfahren Sie auf den folgenden Seiten mehr über NMOSD und die Erfahrungen von anderen Patient:innen mit NMOSD.

Wir wünschen Ihnen alles Gute.

Inhalt

Was sind NMOSD?	4
Symptome	6
NMOSD oder Multiple Sklerose?	10
NMOSD verstehen	12
NMOSD Diagnose	14
NMOSD Therapien	16
Der Umgang mit NMOSD	20
Informationen finden	22

NMOSD. Eine Gruppe seltener Autoimmunerkrankungen

Die Abkürzung NMOSD steht für Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen. Es handelt sich dabei um eine Gruppe von sehr seltenen, schwerwiegenden Erkrankungen mit chronisch-entzündlichem Verlauf. Deshalb ist eine Langzeittherapie erforderlich.

Betroffene Strukturen

Zugrunde liegen Entzündungen des zentralen Nervensystems, die an verschiedenen Stellen auftreten können: Sehnerv, Gehirn und Rückenmark können

Neuro	Nervensystem
Myelitis	Rückenmarksentzündung
Optica	Sehnerv (Latein: Nervus opticus)
Spektrum	Spektrum
Diseases	Erkrankungen

betroffen sein. Je nach Ort der Entzündung äußert sich die Erkrankung in anderen Symptomen.

Die Ursache sind Auto-Antikörper

Seit 2004 ist bekannt, dass bei ca. 80% der Patient:innen ein Autoantikörper gegen Aquaporin-4 (AQP4) der Auslöser für die Erkrankung ist. Da das AQP4-Eiweiß (Protein) hauptsächlich in den Stützzellen (Astrozyten) des Nervensystems vorliegt, werden durch die fehlgeleitete Autoimmunreaktion Stützzellen und deren benachbarte Zellen im Nervensystem angegriffen.

Bei rund 20% der Patient:innen sind **keine AQP4-Antikörper** (seronegativ) bzw. **andere Antikörper** (z. B. Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein-Antikörper, MOG) im Blut nachweisbar.

NMOSD – eine Gruppe sehr seltener Erkrankungen



In Deutschland leben ca. 1500 – 2000 Menschen mit NMOSD



Frauen sind häufiger betroffen als Männer (Verhältnis 9:1)

39

Erstes Auftreten liegt im Mittel bei 39 Jahren

Die typischen Alarmsignale

Im Schub zählt eine schnelle Behandlung

Die NMOSD treten bei 90% der Patient:innen schubförmig auf. Ein Schub ereignet sich schnell und unvorhersehbar und verläuft oft über Tage hinweg. Ein Schub äußert sich häufig in folgenden Symptomen – je nachdem, wo die Entzündungsherde liegen:

- ▶ **Entzündung des Sehnervs (Optikusneuritis): schmerzhafte ein- oder beidseitige Sehstörungen bis hin zum Sehverlust**
- ▶ **Entzündung des Rückenmarks (Myelitis): Gefühlsstörungen, Lähmungen**
- ▶ **Gleichgewichtsstörungen, Schmerzen und schmerzhafte Muskelspannung (Spastik)**
- ▶ **Entzündungen im Hirnstamm: Übelkeit, anhaltender Schluckauf und/oder Erbrechen (Area-postrema-Syndrom)**

Da sich die mit einem Schub verbundenen Beeinträchtigungen schlecht zurückbilden, ist eine möglichst schnelle Behandlung erforderlich. **Um die Entzündung schnellstmöglich einzudämmen, wird mit Glukokortikoiden oder einer Blutwäsche behandelt.**

Doch auch nach einem Schub sind Therapiemaßnahmen erforderlich – und zwar langfristig. **Eine Verhinderung weiterer Schübe bzw. Beeinträchtigungen ist deshalb das wichtigste Ziel der Therapie.**

Unbehandelt kann die NMOSD im weiteren Verlauf zu zunehmenden Behinderungen führen. Denn die Erkenntnisse zeigen, dass Behinderungen bei der NMOSD stark mit der Häufigkeit und Schwere von Schüben in Verbindung stehen. **Die Prognose hat sich aber in den letzten Jahren durch genauere Diagnose und frühere Therapie verbessert.**

„Infekt, denkt man die ersten 3 Tage. Und dann ist es schlimmer geworden. Beine taub – so gar nicht mehr loskommen, bis ich dann nach 1–2 Wochen merke, ich schaff's ja nicht mal mehr zum Einkaufen.“

Bianca, NMOSD-Patientin seit 2014

Ein Überblick über mögliche Symptome

Die Symptome der NMOSD sind Anzeichen eines zugrundeliegenden Krankheitsgeschehens, nämlich von Entzündungsprozessen bzw. Schädigungen im Zentralnervensystem (ZNS).

Für die Behandlung ist es wichtig zu verstehen, in welchem Zusammenhang die Symptome auftreten:

- ▶ **neue bzw. sich verschlechternde Symptome als Anzeichen eines akuten Schubes**
- ▶ **Symptome als Folge vorausgehender Schübe und assoziierter Nervenschädigungen**
- ▶ **unspezifische Symptome wie andauernde Erschöpfung (Fatigue), die bei verschiedenen Autoimmunerkrankungen auftreten können**



Sehstörungen, Schmerzen bei der Augenbewegung



Schmerzen



Beweglichkeitseinschränkung, Lähmung, Spastik



Störungen der Blasenfunktion



Bleibender Schluckauf, Übelkeit mit Erbrechen



Sprachstörungen, epileptische Anfälle



Erschöpfung (Fatigue)



Schwindel, Kopfschmerzen, Müdigkeit



Gedächtniseinschränkung, Depressionen

„Wenn man selber weiß, es stimmt etwas nicht im Körper, und viele sagen einem, da ist nichts. Ich hatte dann eine Sehnerv-Entzündung. Das war ein Glücksfall. Denn endlich hatte ich die Diagnose.“

Sabrina, NMOSD-Patientin seit 2021

NMOSD oder Multiple Sklerose?

Symptome können ähnlich sein

Die Diagnosestellung der NMOSD ist nicht einfach, da die Symptome auch andere Ursachen haben könnten, z. B. akute Entzündungen durch Bakterien, Schlaganfall oder andere Autoimmunerkrankungen wie Autoimmunenzephalitis, Sarkoidose

oder MOG-Antikörperkrankheit (MOGAD). **Häufig werden NMOSD zunächst mit einer Multiplen Sklerose (MS) verwechselt.**

NMOSD und MS sind Autoimmunerkrankungen, die die Nervenleitfähigkeit betreffen und deshalb ähnliche Symptome verursachen können, wie Sehstörungen, Gefühlsstörungen oder Bewegungsbeeinträchtigungen.

Eine exakte Diagnose ist wichtig, um die jeweilige Erkrankung bestmöglich zu behandeln. MS-Medikamente können die NMOSD verschlechtern.

NMOSD

MS



Einige wichtige Unterschiede zwischen NMOSD und MS

	NMOSD	MS
Ort der Entzündungs-herde	Sehnerv, Gehirn-stamm, Rücken-mark	gesamtes Zentral-nervensystem
Sehnerv-entzündung	ein- oder beidseitige Sehstörung	häufig einseitige Sehstörung
Ausdehnung der Entzündung im Rückenmark (sichtbar im MRT)	länger, über drei Wirbelkörper-segmente	kürzer
Diagnose-Marker AQP4-Antikörper	bei ca. 80 %	AQP4-Antikörper nicht vorhanden, dafür häufig sog. oligoklonale Banden im Nervenwasser
Krankheitsverlauf	schubförmig	verschiedene Verläufe
Bleibende Beschwerden	häufig nur teilweise bis keine Rückbildung	häufig gute Rückbildung

Was geht in meinem Körper vor?

NMOSD sind Autoimmunerkrankungen. Bei all diesen Erkrankungen wird das eigene Immunsystem gegen körpereigene Strukturen aktiv und behandelt diese wie Fremdkörper.

Bei NMOSD werden bei 80 % der Patient:innen Aquaporin-4-Antikörper (AQP4-AK) im Blut nachgewiesen. Diese körpereigenen Antikörper überwinden die schützende Blut-Hirnschranke und gelangen in das zentrale Nervensystem (ZNS).

Im ZNS binden die AQP4-Antikörper an Stützzellen der Nervenzellen, die sogenannten Astrozyten. Die sternförmigen Astrozyten stützen und versorgen Nervenzellen im Gehirn. Ohne sie wären die Nerven nicht in der Lage, Signale auszutauschen.

Die vermehrte Bindung von AQP4-AK aktiviert das Immunsystem und setzt eine Entzündung in Gang, die unter Beteiligung des Komplementsystems (Proteine zur körpereigenen Immunreaktion) zum Abbau und zum Absterben von Astrozyten und Nervenzellen führt.

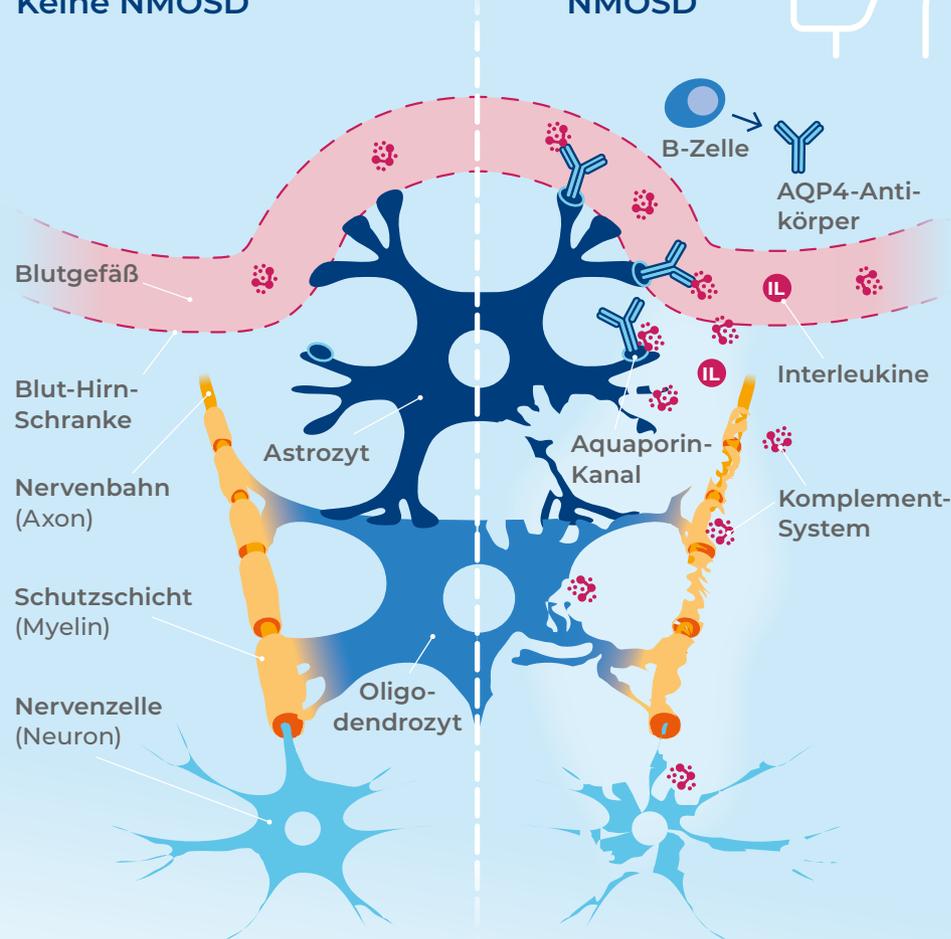
Gehirn

Sehnerv

Rückenmark

Keine NMOSD

NMOSD



Da bei diesem Entzündungsgeschehen verschiedene Akteure beteiligt sind (AQP4-Antikörper aus B-Zellen, Interleukine, Komplementsystem), konnten auch **verschiedene therapeutische Ansatzpunkte** entwickelt werden, die jeweils gezielt auf eine Gruppe dieser Akteure wirken. Bei AQP4-negativen Patient:innen wird noch geforscht, welche Mechanismen einen Schub auslösen.

Diagnose, aber gründlich

Es braucht mehr als einen Blick

Bei Verdacht auf NMOSD wird nach einem Gespräch über den bisherigen Verlauf (Anamnese) und einer körperlichen Untersuchung Blut abgenommen. Im Labor werden mit einem speziellen Test (idealerweise zellbasiert) AQP4-Antikörper im Blut nachgewiesen.

AQP4-AK negativ – und dann?

Bei negativem Testergebnis kann es sein, dass der Test zu einem anderen Zeitpunkt wiederholt wird. Auch ohne AQP4-Antikörper kann die Diagnose NMOSD gestellt und eine Therapie begonnen werden.

Weitere Untersuchungen

Wichtig bei der Diagnose der NMOSD sind auch **MRT des Kopfes und des Rückenmarks**. Hierbei sollen Schädigungen (Läsionen) durch die Entzündung im Bild nachgewiesen werden.

Eine Untersuchung des Nervenwassers (Liquors) ist hilfreich bei der Abgrenzung zur Multiplen Sklerose. Bei der MS sind häufiger sogenannte oligoklonale Banden als Marker zu finden. Da eine Entzündung des Sehnervs ein Kerncharakteristikum* für die NMOSD ist, kann auch die Funktion des Sehnervs überprüft werden.

Bei einem negativen AQP4-Antikörper-Test:

Empfehlung einer ergänzenden Testung auf MOG-Antikörper, da Entzündungen von Sehnerv, Rückenmark und Gehirn auch bei mit MOG verbundenen Erkrankungen auftreten können.

Diagnosekriterien NMOSD mit AQP4-AK:

▶ eines von 6 NMOSD-Kerncharakteristika*

▶ AQP4-Antikörpernachweis

▶ Ausschluss von alternativen Diagnosen (Differentialdiagnosen)

Diagnosekriterien NMOSD ohne AQP4-AK bzw. unbekannter AK-Status:

▶ 2 der 6 NMOSD-Kerncharakteristika* und weitere Voraussetzungen:

- mindestens eines muss Optikusneuritis, Myelitis oder Aera-postrema-Syndrom sein
- Vorliegen spezifischer MRT-Befunde

▶ AQP4-Nachweis negativ oder unbekannt

▶ Ausschluss anderer Diagnosen

* Die 6 NMOSD-Kerncharakteristika

1. Akute Myelitis; 2. Optikusneuritis; 3. Area-postrema-Syndrom; 4. Akutes Hirnstammsyndrom; 5. Symptomatische Narkolepsie oder akutes diencephales Syndrom; 6. symptomatisches zerebrales Syndrom mit NMOSD-typischen Hirnläsionen



Es hat sich
viel getan

Weitere Schübe verhindern

Mit neuen Therapien auf lange Sicht

Man unterscheidet bei der Behandlung von NMOSD zwei Vorgehensweisen:

- ▶ **die Therapie des akuten Schubes, bei der das Entzündungsgeschehen schnell eingedämmt werden soll (Akuttherapie)**
- ▶ **die langfristige Verhinderung eines Schubes mittels einer Regulierung des Immunsystems (Schubprophylaxe)**

Generell sind erst seit 2019 Medikamente für die Langzeittherapie zugelassen, die gezielt für die AQP4-Antikörper-positive NMOSD eingesetzt werden können. Diese Medikamente blockieren je nach Wirkmechanismus gezielt unterschiedliche am Entzündungsgeschehen beteiligte Strukturen: antikörperproduzierende Zellen (sogenannte B-Zellen), Entzündungs-

botenstoffe (Interleukine) oder das Komplementsystem (ein Teil des Immunsystems).

Für NMOSD ohne Nachweis von AQP4-Antikörpern gibt es noch keine zugelassenen Therapien.

Für die Behandlung der NMOSD werden gelegentlich auch andere Medikamente genutzt. Diese Therapien haben keine oder nur geringe Studiengrundlagen und sind nicht spezifisch für die NMOSD zugelassen.

Neben der Schub- und der Langzeittherapie gibt es eine dritte Säule der Behandlung: die ergänzenden symptomatischen Therapien, z. B. bei Schmerzen, depressiven Störungen, Muskeltonuserhöhungen, die zu Bewegungsstörungen führen können, oder bei kognitiven Problemen.

Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin informiert Sie über mögliche Medikamente und ergänzende Therapieoptionen.

Die Schubtherapie

Es muss schnell gehen

Die Therapie eines Schubes sollte so früh wie möglich erfolgen. Man weiß, dass die frühe Behandlung zur Entzündungshemmung entscheidend für die Verhinderung von bleibenden Folgen ist.

Es kann eine hochdosierte intravenöse **Glukokortikoid-Behandlung** zum Einsatz kommen, die sich über mehrere (meistens 5) Tage erstreckt. Bei Bedarf kann die Behandlung in Zyklen wiederholt werden.

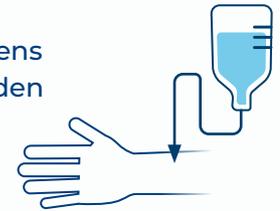
In der Praxis wird die unmittelbare intravenöse Behandlung mit Glukokortikoid dann oft mit oralem Kortison fortgesetzt, um die Zeit bis zur Wirksamkeit der Langzeittherapie zur Schubprophylaxe zu überbrücken.

Bei ausbleibender Besserung oder Verschlechterung der Symptomatik sollte eine **Blutwäsche** (Apherese, z. B. Plasmapherese, oder Immunadsorption) durchgeführt werden, bei der krankheitsverursachende Antikörper entfernt werden. Bei bekanntem guten Ansprechen auf eine Blutwäsche oder bei bestehender Rückenmarksentzündung kann die Blutwäsche einer initialen Glukokortikoid-Behandlung vorgezogen werden.

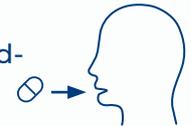
Plasmapherese und **Immunadsorption** sind zwei gleichwertige Verfahren der Blutwäsche. Bei der Immunadsorption werden gezielt die Antikörper entfernt, sodass die Patient:innen ihr eigenes Blutplasma zurückgeführt bekommen.

Glukokortikoid-Behandlung

- ▶ intravenöse Behandlung, Dauer meistens 5 Tage, kann in Zyklen wiederholt werden

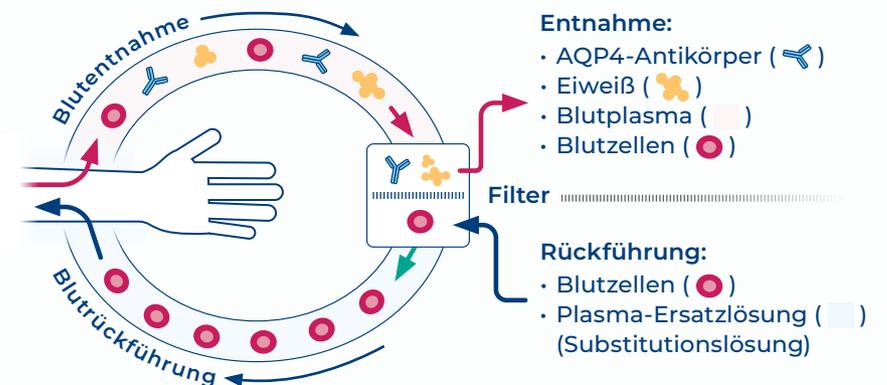


- ▶ kann zur Überbrückung bis zur Wirksamkeit der Langzeittherapie mit oraler Glukokortikoid-Behandlung fortgesetzt werden



Apherese (Beispiel Plasmapherese)

- ▶ Blutwäsche (vereinfachte Darstellung) am Beispiel der Plasmapherese



NMOSD – den eigenen Weg finden

Mit einem guten Netzwerk

Mit NMOSD können Umstellungen im Leben erforderlich werden.

Das Ausmaß, in dem Lebensbereiche betroffen sein können, ist individuell ganz unterschiedlich. Schaffen Sie sich ein privates Netzwerk, um Unterstützung und gute Informationen zu bekommen. Vernetzen Sie sich mit anderen Patient:innen und Patientenorganisationen, um deren Erfahrungen zu nutzen. Ebenso wichtig ist eine gute Kommunikation mit Ihrem ärztlichen Behandlungsteam.

Der eigene Lebensstil muss wahrscheinlich angepasst werden.

Was hilft gegen die chronische Müdigkeit, die Fatigue? Was kann ich bei Schmerzen oder Blasenstörungen tun? Auch eine anhaltende psychische Belastung kann zum Thema

werden und eine professionelle Unterstützung empfehlenswert machen. Bei all diesen Fragen sind Sie nicht allein und können kompetente Hilfe erhalten.

Die Fragen, die im Laufe der Zeit auftreten können, sind vielfältig.

Wie sieht es mit der beruflichen Aktivität aus, und welche sozialen und finanziellen Absicherungen gibt es, wenn die Leistungsfähigkeit eingeschränkt ist? Teilzeitarbeit, Erwerbsminderungsrente, Schwerbehinderten-Status oder ob die Krankenkasse Hilfsmittel übernimmt, sind einige der Themen, die relevant werden können.

Wir haben auf der Webseite „Meine Gefühlsreise mit NMOSD“ und auf den nächsten Seiten einige Anlaufstellen für Sie zusammengestellt.

Blicken Sie auf Ihren Weg mit der Erkrankung zurück:
Meine Gefühlsreise mit NMOSD:



**Meine
Gefühlsreise**
mit NMOSD

alexion.de/nmosd-gefuehlskurve

Der Podcast **Let's talk NMOSD** – aus dem Leben von Patient:innen.
Hören Sie rein:



**LET'S TALK
NMOSD**

alexion.de/service/podcasts/lets-talk-nmosd

TinySteps bringt Bewegung in den Alltag von Menschen mit Myasthenie und NMOSD.



TinySteps
Die Bewegungs-App
für den Alltag

www.alexion.de/tinysteps

Viele wertvolle Informationen zur NMOSD finden Sie hier:
www.alexion.de/nmosd

Unterstützung finden – im Austausch mit anderen

Patientenorganisationen sind für Menschen mit NMOSD und deren Angehörige eine wertvolle Anlaufstelle.

Denn hier haben sich Menschen zusammengeschlossen, die eigene Erfahrungen mit der Erkrankung und den Möglichkeiten ihrer Bewältigung im Alltag gesammelt haben. Niemand versteht die Probleme der NMOSD besser. Hier können Sie nicht nur Ratschläge und Empfehlungen einholen – auch der persönliche

Kontakt an sich ist ein Gewinn, der Sie stärken kann.

Natürlich bleibt Ihr ärztliches Behandlungsteam die erste Adresse, wenn es um Symptome und therapeutische Möglichkeiten geht. Bei Fragen der sozialen und finanziellen Absicherung können Sie sich an die jeweils zuständige Kontaktstelle wenden. Nebenstehend haben wir die wichtigsten aufgelistet.

Anlaufstellen und Organisationen für Menschen mit NMOSD und deren Angehörige:

The Sumaira Foundation und Plauderstunde

Internationale Organisation für Betroffene und Angehörige mit Matthias Fuchs als deutschem Vertreter. Einmal im Monat treffen sich Betroffene virtuell in der Plauderstunde. Auch auf Social Media zu finden unter [wir.und.nmo](https://www.wir.und.nmo).



Neuromyelitis-optica-Studiengruppe (NEMOS)

Bietet Ärzten und Ärztinnen sowie Patient:innen Informationen zu NMOSD.



Auch auf der Website der **Deutsche Multiple Sklerose Gesellschaft** (DMSG e.V.) und des **Myelitis e.V.** finden Sie weitere Informationen zu NMOSD sowie weitere Anlaufstellen und Ratschläge.

Weitere Anlaufstellen rund um soziale Themen:

- ▶ Kliniksozialdienste
- ▶ Krankenkasse
- ▶ Gesetzliche Rentenversicherung
- ▶ Regionale Arbeitsagentur
- ▶ Regionales Sozialamt, kommunale Beratungsstellen
- ▶ Versorgungsamt (Schwerbehindertenausweis)

Einen guten Überblick erhalten Sie auf:
www.einfach-teilhaben.de

Quellenangaben:

1. Hemmer B et al. Diagnose und Therapie der Multiplen Sklerose, Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen und MOG-IgG-assoziierten Erkrankungen, S2k-Leitlinie, 2023, in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: www.dgn.org/leitlinien (abgerufen am 23.02.2024).
2. Jarius S, et al. Contrasting disease patterns in seropositive and seronegative neuromyelitis optica: a multicentre study of 175 patients. *J Neuroinflammation* 2012; 9:14.
3. Jarius S, et al. Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) – revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis. *J Neurol* 2023; 270:33413368.
4. Kleiter I, Gold R. Present and Future Therapies in Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. *Neurotherapeutics*. 2016 Jan;13(1):70–83.
5. Pittock SJ, et al. Eculizumab in AQP4-IgG-positive relapsing neuromyelitis optica spectrum disorders: an open-label pilot study. *Lancet Neurol*. 2013 Jun;12(6):554–62.
6. Wingerchuk DM, Lucchinetti CF. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. *N Engl J Med*. 2022 Aug 18;387(7):631–639.
7. Hor JY, et al. Epidemiology of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Its Prevalence and Incidence Worldwide. *Front Neurol*. 2020 Jun 26;11:501.
8. Holroyd KB, et al. Update on neuromyelitis optica spectrum disorder. *Curr Opin Ophthalmol*. 2020 Nov;31(6):462–468.
9. Qualitätshandbuch MS/NMOSD/MOGAD, Krankheitsbezogenes Kompetenznetz Multiple Sklerose e.V. Stand: April 2023. Online verfügbar unter: <https://ms-qualitaetshandbuch.de/wirkstoff/neuromyelitis-optica-spektrum-erkrankungen/> (abgerufen am 23.02.2024).
10. Wingerchuk DM, et al. International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*. 2015 Jul 14;85(2):177–89.
11. Eaneff S, et al. Patient perspectives on neuromyelitis optica spectrum disorders: Data from the PatientsLikeMe online community. *Mult Scler Relat Disord*. 2017 Oct;17:116–122.
12. Hoshino Y, et al. Dysregulated B cell differentiation towards antibody-secreting cells in neuromyelitis optica spectrum disorder. *J Neuroinflammation*. 2022 Jan 6;19(1):6.
13. AWMF Leitlinie Optikusneuritis. Stand: 2018. Online verfügbar unter: https://register.awmf.org/assets/guidelines/045-0101_S2e_Optikusneuritis_2018-04.pdf (abgerufen am 23.02.2024).