

# Frühdiagnose und Behandlung von NMOSD: Praktische Erkenntnisse

# Rechtliche Hinweise

- *Nicht zugelassene Produkte oder nicht zugelassene Verwendungen von zugelassenen Produkten können von der Fakultät diskutiert werden; diese Situationen können den Zulassungsstatus in einer oder mehreren Rechtsordnungen widerspiegeln.*
- *Die präsentierende Fakultät wurde von USF Health und touchIME beraten, um sicherzustellen, dass sie alle Hinweise auf eine nicht gekennzeichnete oder nicht zugelassene Verwendung offenlegt.*
- *Durch die Erwähnung nicht zugelassener Produkte oder nicht zugelassener Anwendungen oder deren Verwendung bei Aktivitäten von touchIME und USF Health erfolgt keine Billigung dieser Produkte durch touchIME und USF Health und eine solche Billigung wird auch nicht impliziert.*
- *USF Health und touchIME lehnen jegliche Verantwortung für Fehler oder Auslassungen ab.*

# Ein Gespräch zwischen:



**Prof. John Chen**

Mayo Clinic, Rochester,  
Minnesota, USA



**Prof. Friedemann Paul**

Charité – Universitätsmedizin Berlin,  
Deutschland



# Tagesordnung

**Verständnis der klinischen Merkmale und Symptome von NMOSD**

**Erste Beurteilung und Differenzialdiagnose von NMOSD**

**Frühzeitige Behandlung von NMOSD zur Linderung der Symptome und Verringerung des Risikos weiterer Anfälle**

# Verständnis der klinischen Merkmale und Symptome von NMOSD

**Prof. John Chen**

Mayo Clinic, Rochester,  
Minnesota, USA



# Klinische Merkmale von NMOSD



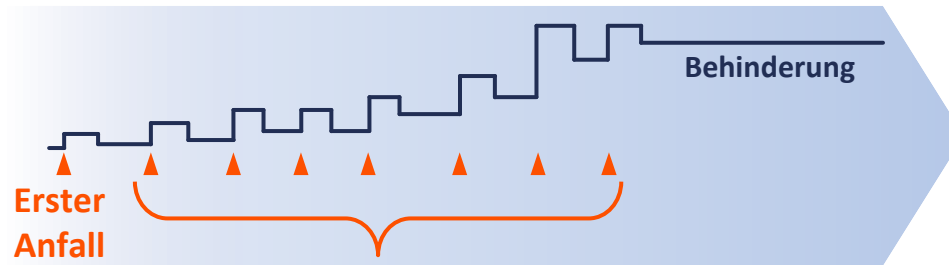
## Klinische Merkmale:<sup>1</sup>

- Akute Optikusneuritis
- Transverse Myelitis
- Area-postrema-Syndrom



## Krankheitsverlauf:<sup>1,2</sup>

- Eine Reihe **diskreter Anfälle**
- Die Genesung nach einem Anfall erfolgt oft nur teilweise
- **Die Behinderung nimmt mit jedem Rückfall zu**



## Rückfälle<sup>1</sup>

- Treten bei **80–90 % der Patienten auf**
- Häufig **innerhalb von 3 Jahren** nach der ersten Episode



Eine eindeutige Diagnose von NMOSD ist unerlässlich, um akuten Anfällen umgehend und wirksam entgegenzuwirken und durch die Einleitung einer Immuntherapie künftigen Anfällen vorzubeugen<sup>3</sup>

# Erste Beurteilung und Differenzialdiagnose von NMOSD

**Prof. John Chen**

Mayo Clinic, Rochester,  
Minnesota, USA



# NMOSD-Diagnosekriterien -Algorithmus<sup>1</sup>

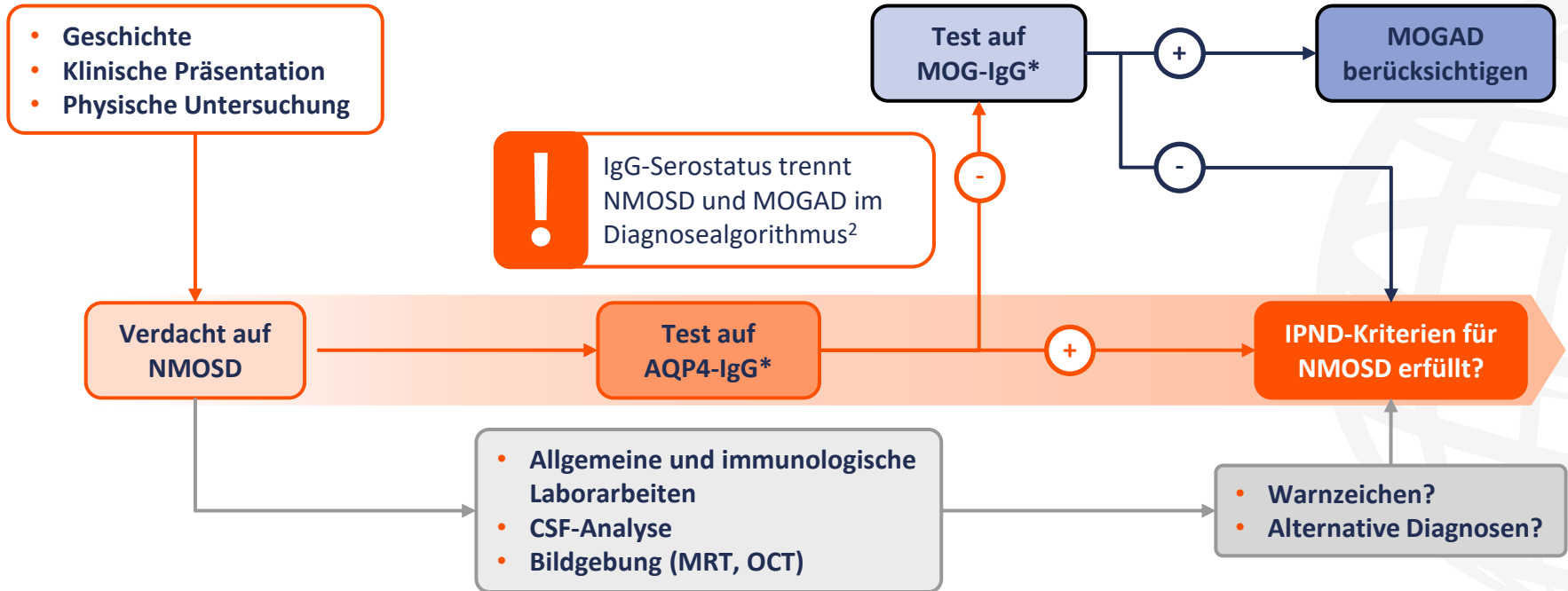


Abbildung adaptiert von Jarius S, et al. *J Neurol.* 2023;270:3341–68 (CC BY 4.0 [www.creativecommons.org/licenses/by/4.0/](http://www.creativecommons.org/licenses/by/4.0/)).

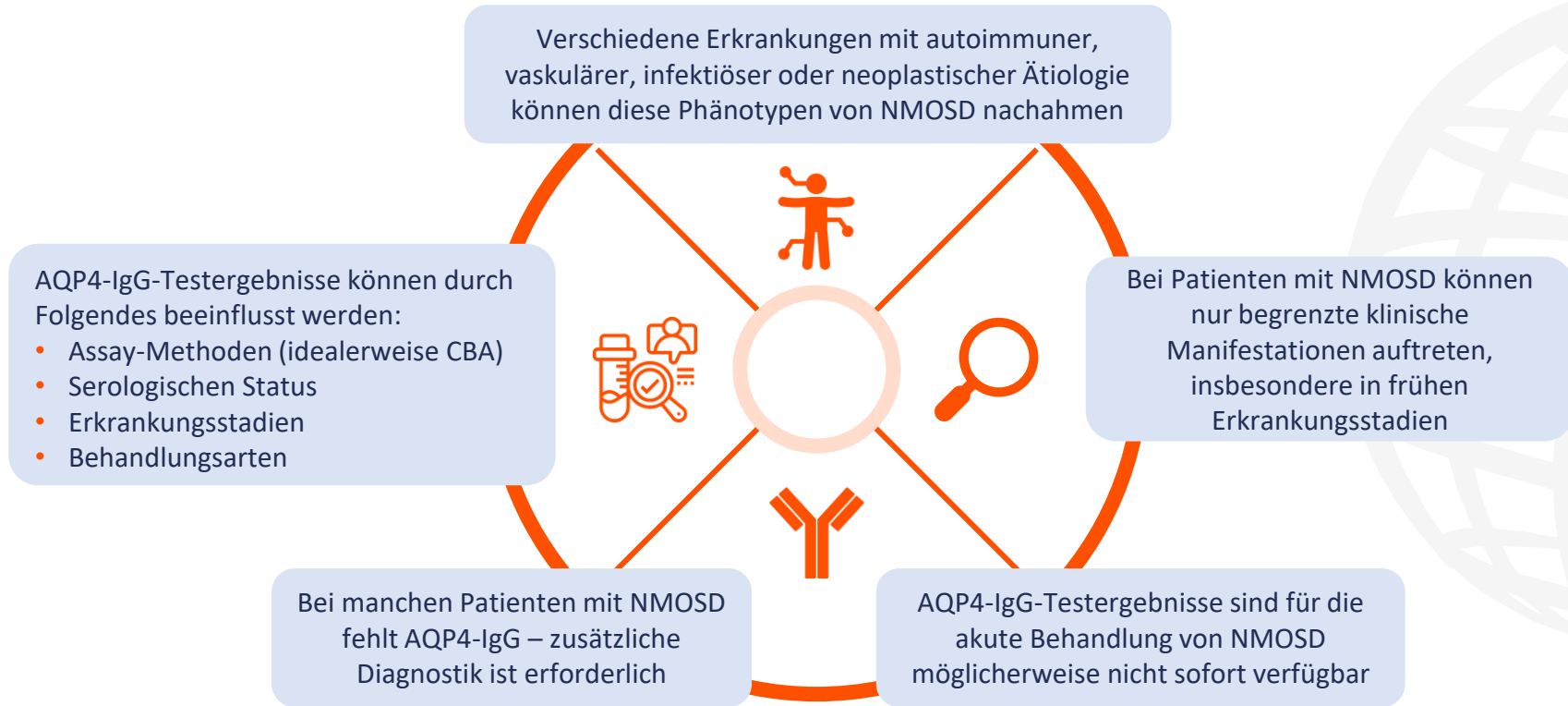
\*Bei negativen Ergebnissen sollten die Tests wiederholt werden.

AQP4, Aquaporin-4; CSF, Liquor; IgG, Immunglobulin G; IPND, International Panel for Neuromyelitis Optica Diagnosis; MOG, Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein; MOGAD Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein-Antikörper-assoziierte Erkrankung; MRT, Magnetresonanztomografie; NMOSD, Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankung; OCT, optische Kohärenztomografie.

1. Jarius S, et al. *J Neurol.* 2023;270:3341–68; 2. Cacciaguerra L, Flanagan EP. *Neurol Clin.* 2024;42:77–114.



# Herausforderungen bei der NMOSD-Diagnose





- **Frühzeitige Behandlung von NMOSD zur Linderung der Symptome und Verringerung des Risikos weiterer Anfälle**

**Prof. John Chen**

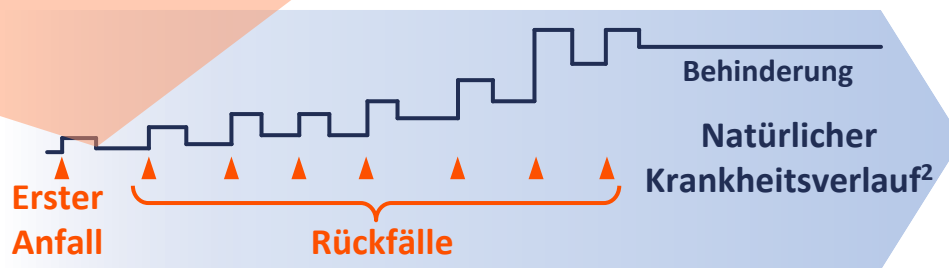
Mayo Clinic, Rochester,  
Minnesota, USA



# Behandlung von NMOSD: Akute Anfälle



- Dem Anfall entgegenwirken<sup>1</sup>
- Genesung verbessern<sup>1</sup>



## Methylprednisolon intravenös<sup>1,3</sup>

Traditionell verwendet als  
Erstlinienbehandlung

## Immunadsorption<sup>1,3</sup>

Alternative Apherese-Therapie, wenn PLEX  
kontraindiziert oder nicht verfügbar ist

## Plasmapherese (PLEX)<sup>1,3</sup>

Zusätzlich zu intravenösen Steroiden oder wenn die  
Behandlung mit intravenösen Steroiden fehlgeschlagen ist

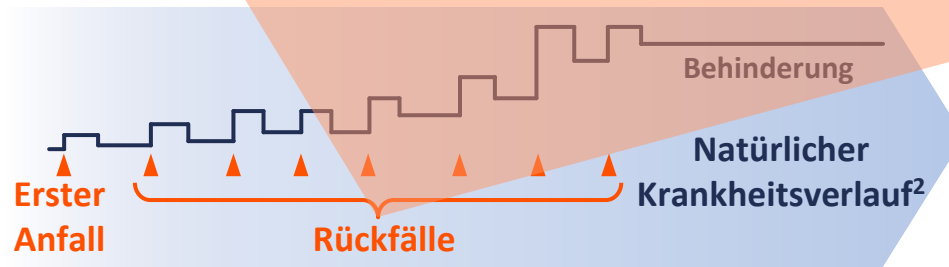
## Intravenöse Immunglobuline<sup>3</sup>

Wird in Betracht gezogen, wenn intravenöse  
Steroide und Apherese kontraindiziert sind

# Behandlung von NMOSD: Langfristige Erhaltung



- Das Risiko weiterer Anfälle verringern<sup>1</sup>
- Den Fortschritt der Behinderung verhindern<sup>1</sup>



**Eculizumab<sup>3,4</sup>**

Anti-C5-  
Komplementprotein-mAb

**Inebilizumab<sup>5,6</sup>**

Anti-CD19 mAb

**Ravulizumab<sup>7,8</sup>**

Anti-C5-  
Komplementprotein-mAb

**Satralizumab<sup>9,10</sup>**

Anti-IL-6  
Rezeptor mAb

**Rituximab<sup>1</sup>**

Anti-CD20 mAb



Zugelassen in Europa und in den USA für die Behandlung von erwachsenen Patienten\* mit NMOSD, die positiv getestet wurden auf AQP4-IgG<sup>3-10</sup>



Zugelassen in Japan;  
wird in vielen Ländern  
zulassungsüberschreitend  
verwendet<sup>1</sup>



\*Satralizumab ist von der EMA auch für jugendliche Patienten ab 12 Jahren zugelassen.

AQP4-IgG, Aquaporin-4 Immunglobulin G; IL, Interleukin; mAb, monoklonaler Antikörper; NMOSD, Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankung.

1. Kumpfel T, et al. *J Neurol.* 2024;271:141-76; 2. Oh J and Levy M. *Neurol Res Int.* 2012;2012:460825; 3. FDA. Eculizumab PI. 2024; 4. EMA. Eculizumab SmPC. 2023; 5. FDA. Inebilizumab PI. 2020;

6. EMA. Inebilizumab SmPC. 2024; 7. FDA. Ravulizumab PI. 2024; 8. EMA. Ravulizumab SmPC. 2023; 9. FDA. Satralizumab PI. 2022; 10. EMA. Satralizumab SmPC. 2023. Alle PI verfügbar unter:

[www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/daf/index.cfm](http://www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/daf/index.cfm). Alle SmPC verfügbar unter: [www.ema.europa.eu/en/medicines](http://www.ema.europa.eu/en/medicines). Alle abgerufen am 16. Mai 2024.