

NMOSDの早期診断と治療：実践的洞察

免責事項：

- 未承認医薬品や、承認医薬品の承認されていない使用法について講演者が論じることがありますが、そのような場合、1つ以上の法域での承認状況を表している可能性があります
- 講演者が適応外使用や未承認使用について言及する場合には、その旨を必ず開示するようUSF HealthおよびtouchIMEから通知を受けています
- USF HealthおよびtouchIMEの活動においてこれらの製品や使用方法が言及されても、未承認製品や未承認の使用方法をUSF HealthおよびtouchIMEが推奨したり暗示したりするものではありません
- USF HealthおよびtouchIMEは、誤謬や不作為によるいかなる責任も負いません

座談会参加者：



John Chen教授

メイヨークリニック
米国、ミネソタ州
ロチェスター



Friedemann Paul教授

シャリテ-ベルリン医科大学
キャンパスミッテ
ドイツ



議題

NMOSDの臨床的特徴と発現症状の理解

NMOSDの初期評価および鑑別診断

NMOSDの症状緩和とさらなる発作リスク低減のための早期管理

NMOSDの臨床的特徴と発現症状の理解

John Chen 教授

メイヨークリニック
米国、ミネソタ州ロチェスター



NMOSDの臨床的特徴



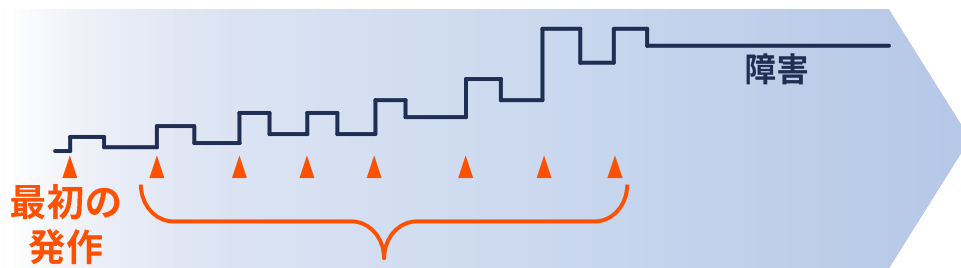
臨床的特徴¹

- 急性視神経炎
- 横断性脊髄炎
- 最後野症候群



病気の経過^{1,2}

- 一連の個別発作
- 発作後の回復はしばしば部分的
- 再発のたびに障害が悪化



再発¹

- 患者の80%~90%に発生
- 最初のエピソードから3年以内が多い



NMOSDの確定診断は、免疫療法の開始による急性発作の迅速かつ効果的な抑制と将来的な発作予防に不可欠³

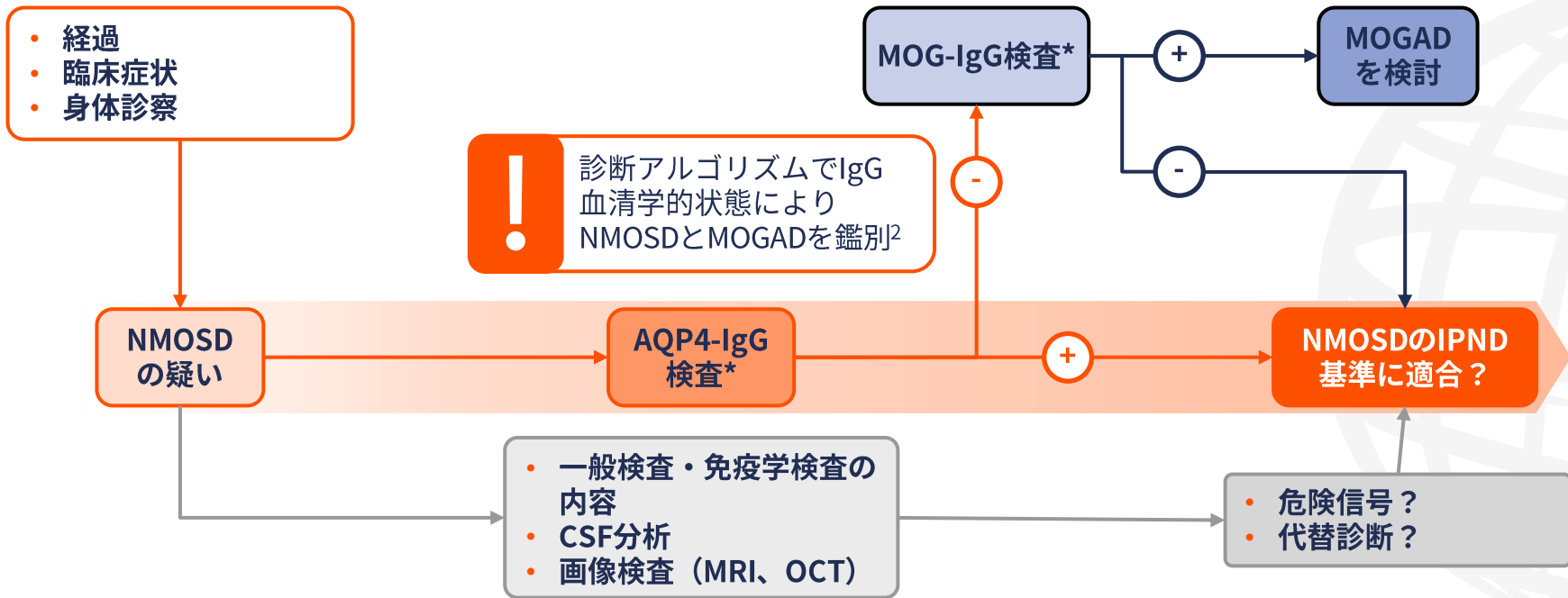
NMOSDの 初期評価と鑑別診断

John Chen 教授

メイヨークリニック
米国、ミネソタ州ロチェスター



NMOSD診断基準のアルゴリズム¹



図の参照元 Jarius S, et al. *J Neurol.* 2023;270:3341–68(CC BY4.0www.creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

*結果が陰性の場合には検査を繰り返す必要がある。

AQP4、アクアポリン-4; CSF、脳脊髄液; IgG、免疫グロブリンG; IPND、国際視神経脊髄炎診断パネル; MOG、ミエリンオリゴデンドロサイト糖タンパク質; MOGAD、ミエリンオリゴデンドロサイト糖タンパク質抗体関連疾患; MRI、磁気共鳴画像; NMOSD、視神経脊髄炎スペクトラム障害; OCT、光干渉断層撮影。

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

NMOSD診断の課題

こういったNMOSDの表現型に似た、自己免疫性、血管性、感染性、腫瘍性の病因による各種疾患がある

AQP4-IgG検査結果に影響を及ぼしうるもの:

- 検査法（理想はCBA）
- 血清学的状態
- 病期
- 治療タイプ

NMOSD患者の場合、特に疾患早期は臨床症状が限られていることがある

AQP4-IgGがないNMOSD患者もあり、追加診断が必要

AQP4-IgG検査の結果はNMOSDの急性期管理にはすぐには利用できないこともある

NMOSDの症状緩和とさらなる発作リスク低減のための早期管理

John Chen 教授

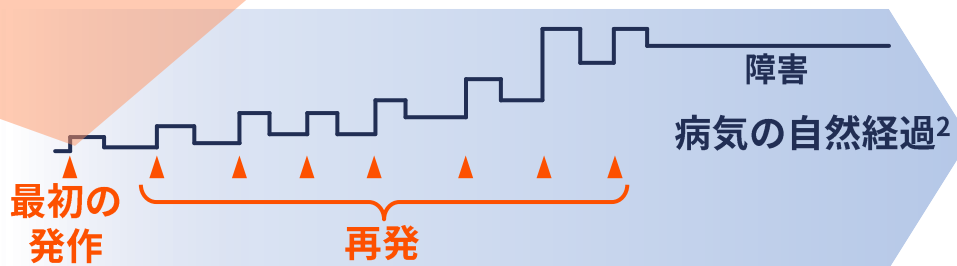
メイヨークリニック
米国、ミネソタ州ロチェスター



NMOSDの治療: 急性発作



- 発作に対抗¹
- 回復力の向上¹



静脈内メチルプレドニゾン^{1,3}

従来の使用は
一次治療

免疫吸着^{1,3}

PLEXが禁忌か使えない場合の
代替アフェレーシス療法

血漿交換 (PLEX) ^{1,3}

静脈内ステロイドに追加 (静脈内
ステロイド治療が失敗した場合)

静脈内免疫グロブリン³

静脈内ステロイドとアフェレーシ
ス療法が禁忌の場合に検討

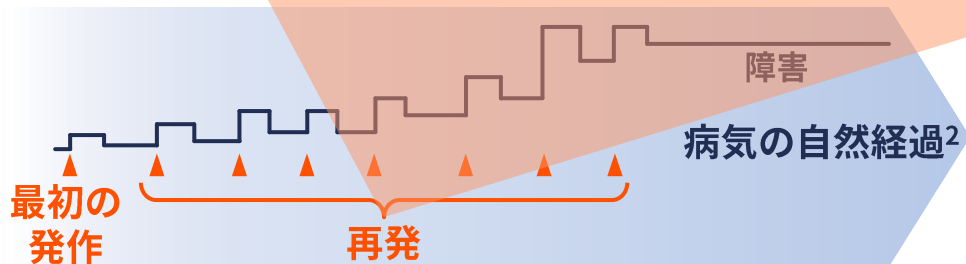
IV、静脈内; NMOSD、視神経脊髄炎スペクトラム障害; PLEX、血漿。

1. Kumpfel T, et al. *J Neurol.* 2024;271:141-76; 2. Oh J and Levy M. *Neurol Res Int.* 2012;2012:460825; 3. Chan K-H and Lee C-Y. *Int J Mol Sci.* 2021;22:8638.

NMOSDの治療：長期維持療法



- さらなる発作リスクの軽減¹
- 障害の蓄積の予防¹



エクリズマブ^{3,4}

抗C5補体タンパク質
mAb

イネビリズマブ^{5,6}

抗CD19 mAb

ラブリズマブ^{7,8}

抗C5補体タンパク質
mAb

サトラリズマブ^{9,10}

抗IL-6
受容体mAb

リツキシマブ¹

抗CD20 mAb



欧米ではAQP4-IgG検査陽性のNMOSD成人患者*の治療薬として承認済み³⁻¹⁰



日本で承認済み、多くの国で適用外使用¹



*サトラリズマブは12歳以上の若年患者に対してもEMA承認を受けている。

AQP4-IgG、アクアポリン-4免疫グロブリンG; IL、インターロイキン; mAb、モノクローナル抗体; NMOSD、視神経脊髄炎スペクトラム障害。

1. Kümpfel 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 SPC. 2024; 7. FDA. Ravulizumab PI. 2024; 8. EMA. Ravulizumab SPC.

2023; 9. FDA. Satralizumab PI. 2022; 10. EMA. Satralizumab SmPC. 2023. いずれのPIも www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/daf/index.cfm で入手

可能。いずれのSPCも www.ema.europa.eu/en/medicines で入手可能。いずれも2024年5月16日にアクセス。