

Neuromyelitis optica spektrum betegségek

Komoly Sámuel

Neuromyelitis optica (Devic) betegség „definitív”

- 3 csigolya-szegmentumnál hosszabb myelitis (különösen ha az a nyúlt velőbe terjed)
- (súlyos) opticus érintettség
- Negatív koponya MRI (nem kizáró tényező)
- (Aquaporin-4 ellenanyag a vérszérumban)

Lennon VA, Kryzer TJ, Pittock SJ, Verkman AS, Hinson SR.

IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel.

J Exp Med. **2005 Aug** 15;202(4):473-7. Epub 2005 Aug 8.

Department of Immunology, Mayo Clinic
College of Medicine, Rochester, MN 55905.

Diagnózis késése ~16 év

Name B.L P
Age 24

Year	Age	Optic nerve	Spinal cord	EDSS	MRI	Liquor		Therapy
						OGP	pleocytosis	
1990	7	right						
1999	16		tetraparesis emesis singultus	3.0/ 1.0		neg.	neg.	
2003	20		tetraparesis emesis singultus	7.0/ 1.5	brain: T2 hyperintens lesion in the <i>medulla oblongata</i> and T2 hyperintens lesion over 5 segment in the thoracal spinal cord	neg.	neg.	steroid (IV) IVIG
2004	21							INF b
2006	23		tetraparesis emesis singultus dyspnoe	7.5/ 4.0	brain: T2 hyperintens lesion in the <i>medulla oblongata</i> continuous T2 hyperintens lesion in the cervical and dorsal spinal cord			plasmapheresis IVIG azathioprin




Taruninger Anita ábrája

Diagnózis késése ~ 6 év

Taruninger Anita ábrája


Name S.T. P
Age 27

Year	Age	Optic nerve	Spinal cord	EDSS	MRI	Liquor		Therapy
						OGP	pleocytosis	
1999	19	left						steroid (IV)
2002	22	left						steroid (IV)
2003	23	left	▼		brain negative	neg.	neg.	steroid (IV)
2004	24		tetraparesis	6.0/ 2.5	continuous cervical T2 hyperintens lesion <u>over 5 segment, and in the medulla oblongata</u>	neg.	180 LC/ 3	steroid (IV)
2005	25		paraparesis	4.0/ 3.0				steroid (IV)
2005	25		paraparesis	7.0/ 4.5	same			steroid (IV) plasmapheresis NF b
2006	26		paraparesis	7.5/ 5.0				steroid (IV), azathioprin, (refuse per os steroid)
2006	26		tetraparesis	7.5/6.5	continuous cervical, and thoracal T2 hyperintens lesion			steroid (IV), plasmapheresis, per os steroid /azathioprin

Diagnózis késése ~ 11 év

Name B.M.É. GY

Age 38

Year	Age	Optic nerve	Spinal cord	EDSS	MRI	Liquor		Therapy
						OGP	pleocytosis	
1994	25	right		4.5/0	brain MRI	neg.		
1998	29	right			brain MRI			
2000	31	right						steroid IV
2000	31	right						
2001	32	right						
2001	32	left				neg.		
2004	34		paresthesia paraparesis	3.0/1.0	cervical spinal cord: <u>T2 HI lesion over 4 segment</u>			
2005	35	left						steroid IV
2005	35		tetraparesis	7.0/5.0	T2 HI lesion CIII-Th 10, swelling			steroid IV plasma- pheresis chr: azathioprin

Taruninger Anita ábrája

Name T.U.T. DP

Age 48

Year	Age	Optic nerve	Spinal cord	EDSS	MRI	Liquor		Therapy
						OGP	pleocytosis	
2001	46		paraparesis diplopia	4.5/3.0	diffuse T2 HI lesion in the cervical myelon and in the <i>medulla oblongata</i> (tumor like swelling, cystic)	neg.		steroid IV and per os
2002	47		tetraparesis urinary incontinence	5.5/4.5	T2 HI lesion in the medulla oblongata and cervical myelon			steroid IV and per os
2002	47	<u>left</u>	tetraparesis urinary incontinence dyspnoe	7.0/ 6.5	diffuse T2 HI lesion in the cervical myelon and in the <i>medulla oblongata</i> (tumor like swelling)			steroid IV and per os
2003	48		respiratory insufficiency death (nursing home)	10				

Taruninger Anita ábrája

neuromyelitis optica (NMO)

- Immunmoduláló terápia alkalmazása nélkül 50% az esély arra, hogy a beteg öt éven belül megvakul, vagy tolószékhez kötötté válik, illetve 30%-uk belehal nyúltvelő érintettség miatt kialakuló légzésbénulásba
- A betegség késedelem nélkül elkezdett, majd tartósan alkalmazott kezelésével a súlyos idegrendszeri károsodások kialakulása és a tüneti relapszusok esélye jelentősen csökkenthető

Dean M. Wingerchuk,

International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders

Neurology® 2015;85:177-189

NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, **legalább egy** NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - 3 csigolya szegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - (hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió
 - **tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)**
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia) (Faludi Béla említette)
 - Fehérállományi tumefactív léziók,
 - NMO-ra jellemző corpus callosum lézió
 - akutan (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - **és AQP4 ellenanyag kimutatható**

NMOSD diagnóza (ál)szeronegatív esetekben (ELISA érzékenysége ~60%, cell-based” esszé 70-80%)

- legalább **két tünet** jelenléte az előbb említettek közül
 - az egyik vagy *opticus neuritis*, vagy *típusos myelitis*, vagy *area postrema szindróma* kell hogy legyen
 - támogató, ha van még egyéb „típusos” NMO tünet (MRI jel) is
 - nincs jobb magyarázat (más betegség kizárható)
-
- **A szeronegatív és szeropozitív betegek kezelésének megkezdése egyaránt indokolt!!!**

NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, legalább egy NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - **3 csigolyaszegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis** (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - (hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió
 - tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia)
 - Fehérállományi tumefaktív léziók,
 - NMO-ra jellemző corpus callosum lézió
 - akután (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - és AQP4 ellenanyag kimutatható



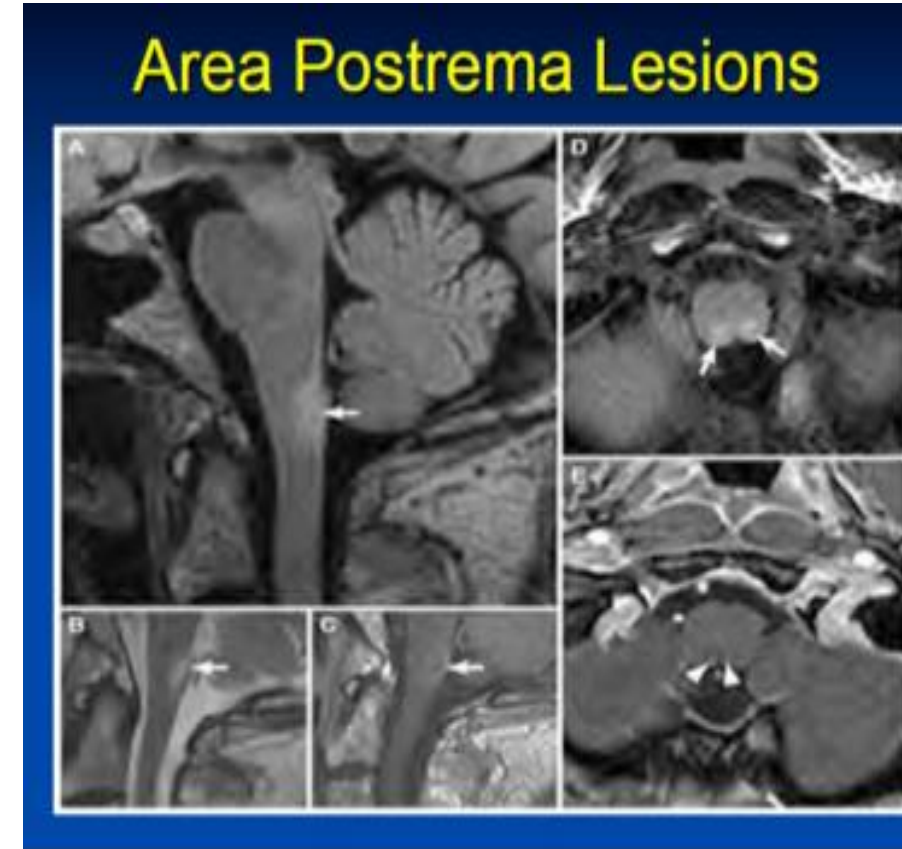
NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, legalább egy NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - 3 csigolyaszegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - **(hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió**
 - tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia)
 - Fehérállományi tumefaktív léziók,
 - NMO-ra jellemző corpus callosum lézió
 - akután (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - és AQP4 ellenanyag kimutatható



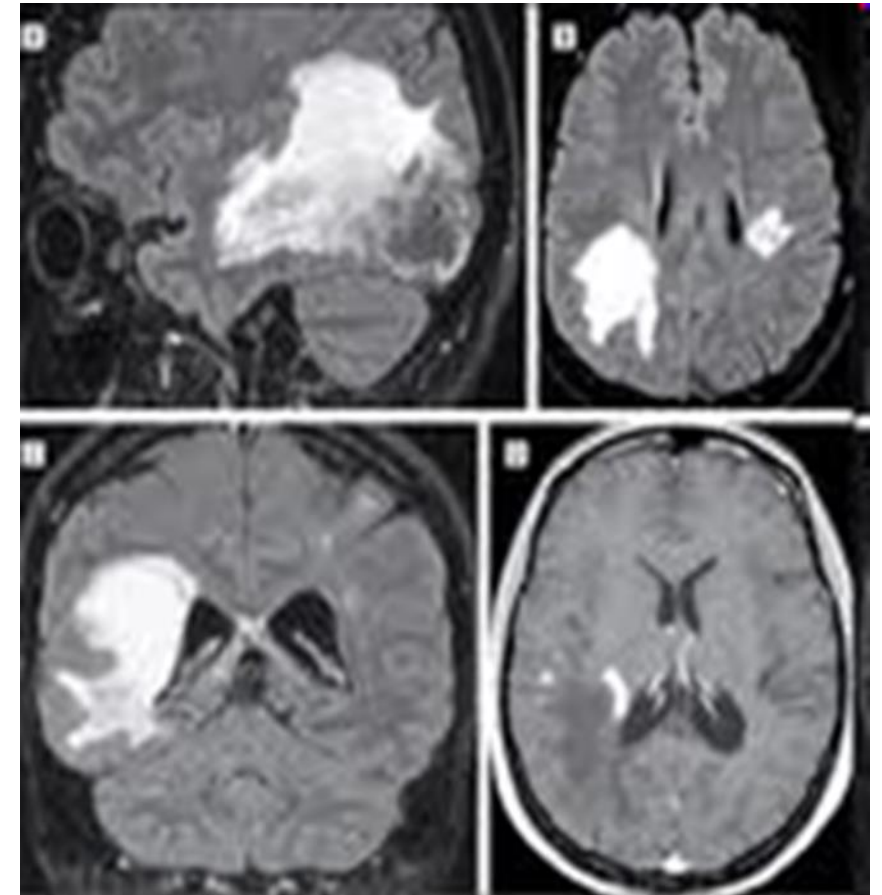
NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, legalább egy NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - 3 csigolyaszegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - (hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió
 - **tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)**
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia)
 - Fehérállományi tumefaktív léziók,
 - NMO-ra jellemző corpus callosum lézió
 - akután (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - és AQP4 ellenanyag kimutatható



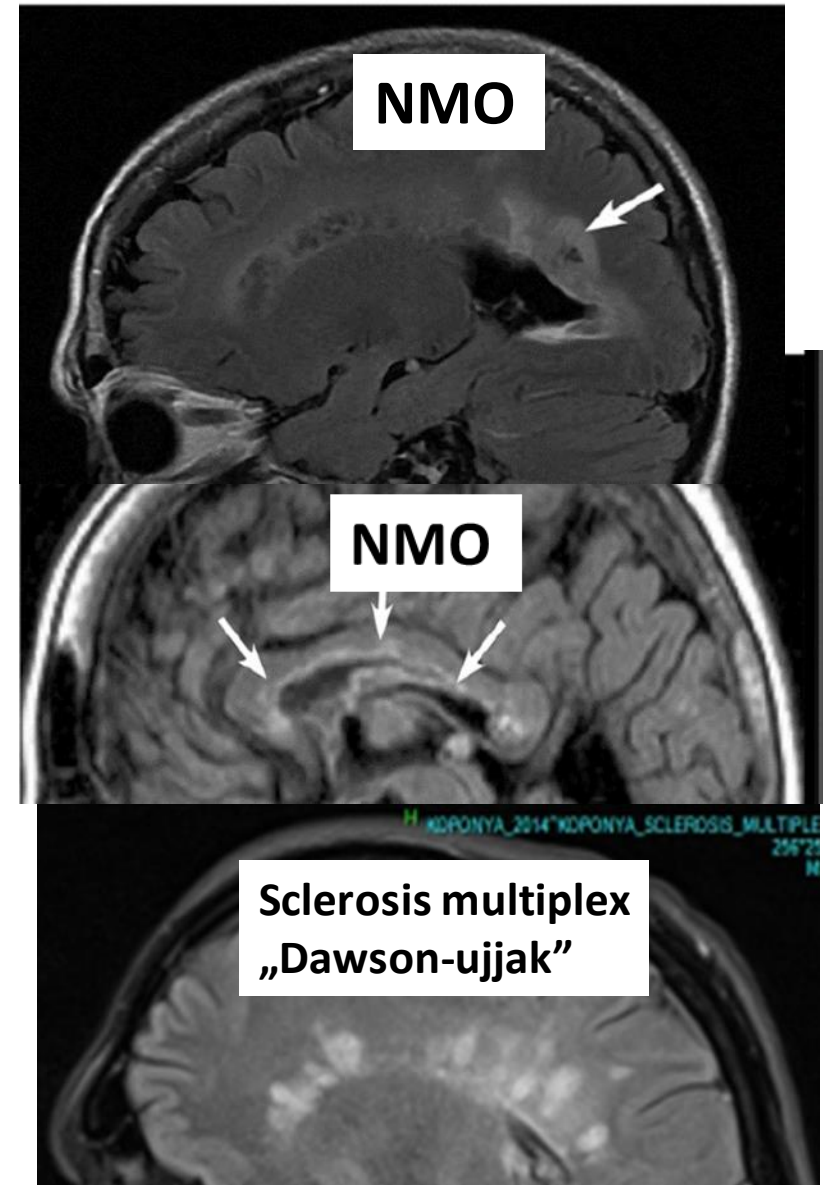
NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, legalább egy NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - 3 csigolyaszegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - (hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió
 - tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia)
 - **Fehérállományi tumefactív léziók,**
 - NMO-ra jellemző corpus callosum lézió
 - akutan (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - és AQP4 ellenanyag kimutatható



NMO-Spektrum betegség (Disease) (NMOSD)

- NMO-Spektrum betegségről (Disease) (NMOSD) akkor beszélünk, legalább egy NMO-ra jellemző tünet észlelhető –
 - **3 csigolyaszegmentum (vagy hosszabb kiterjedésű) myelitis** (nyúltvelői lézióval vagy anélkül)
 - (hosszú kiterjedésű) opticus neuritis, és/vagy chiasma lézió
 - tartós csuklás és/vagy hányinger hányás („area postrema syndroma”)
 - új keletű aluszékonyság („narcolepszia)
 - Fehérállományi tumefaktív léziók,
 - **NMO-ra jellemző corpus callosum lézió**
 - akutan (órák, 1-2 nap alatt) kialakuló agytörzsi tünetek, -
 - és AQP4 ellenanyag kimutatható

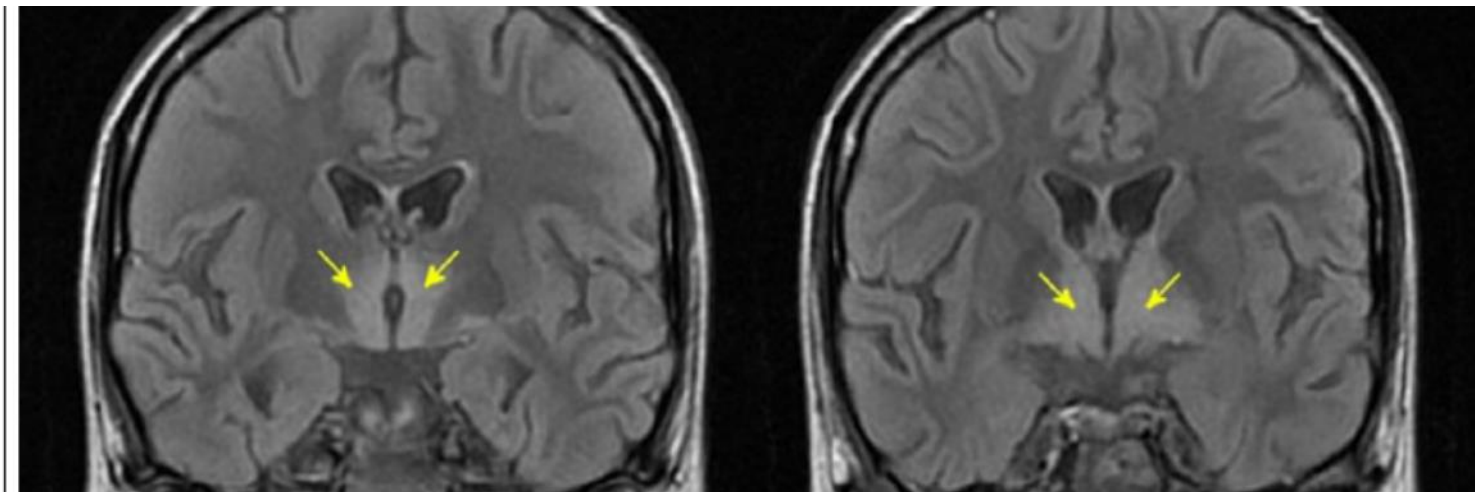


NMOSD diagnózinga szeronegatív esetekben

- legalább **két tünet** jelenléte az előbb említettek közül
- az egyik vagy *opticis neuritis*, vagy *típusos myelitis*, vagy *area postrema szindróma* kell hogy legyen
- **támogató, ha van még egyéb „típusos” NMO tünet (MRI jel) is**
- nincs jobb magyarázat (más betegség kizárható)

- **A szeronegatív és szerpozitív betegek kezelésének megkezdése egyaránt indokolt!!!**

NMO-ra jellegzetes egyéb agyi eltérések

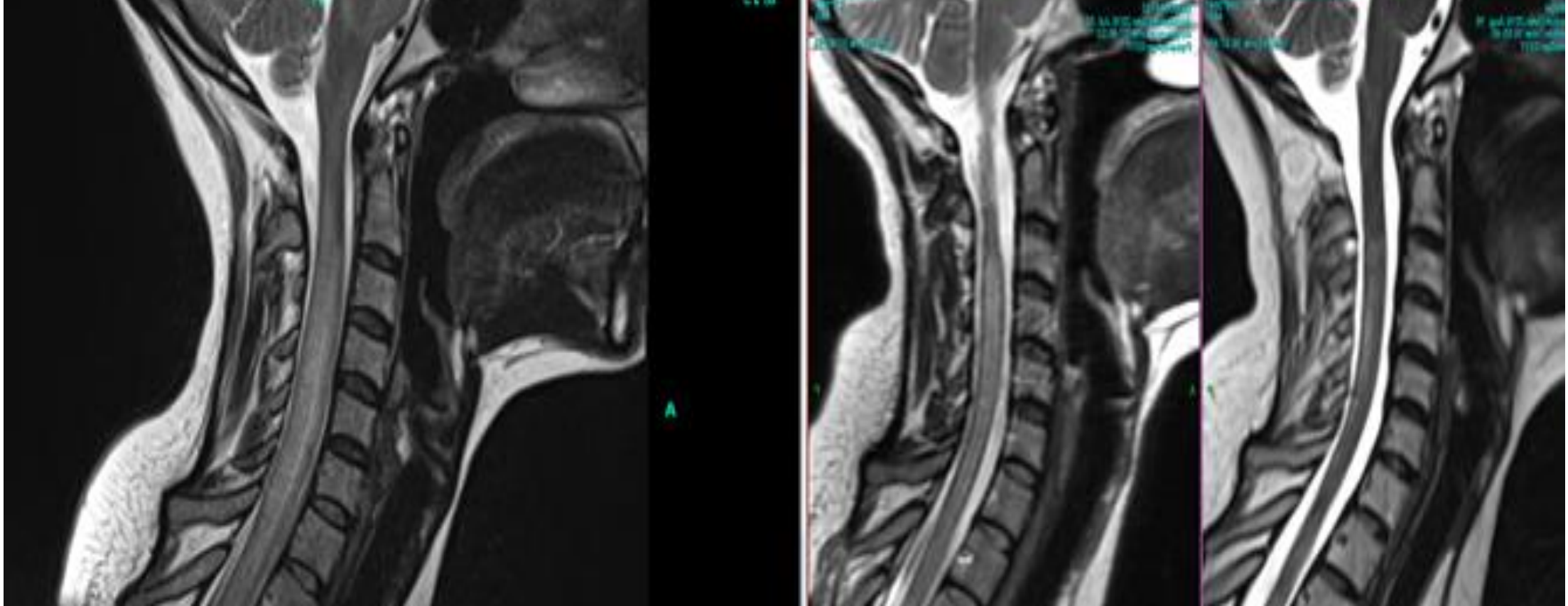


Néhány szó a myelitisről...

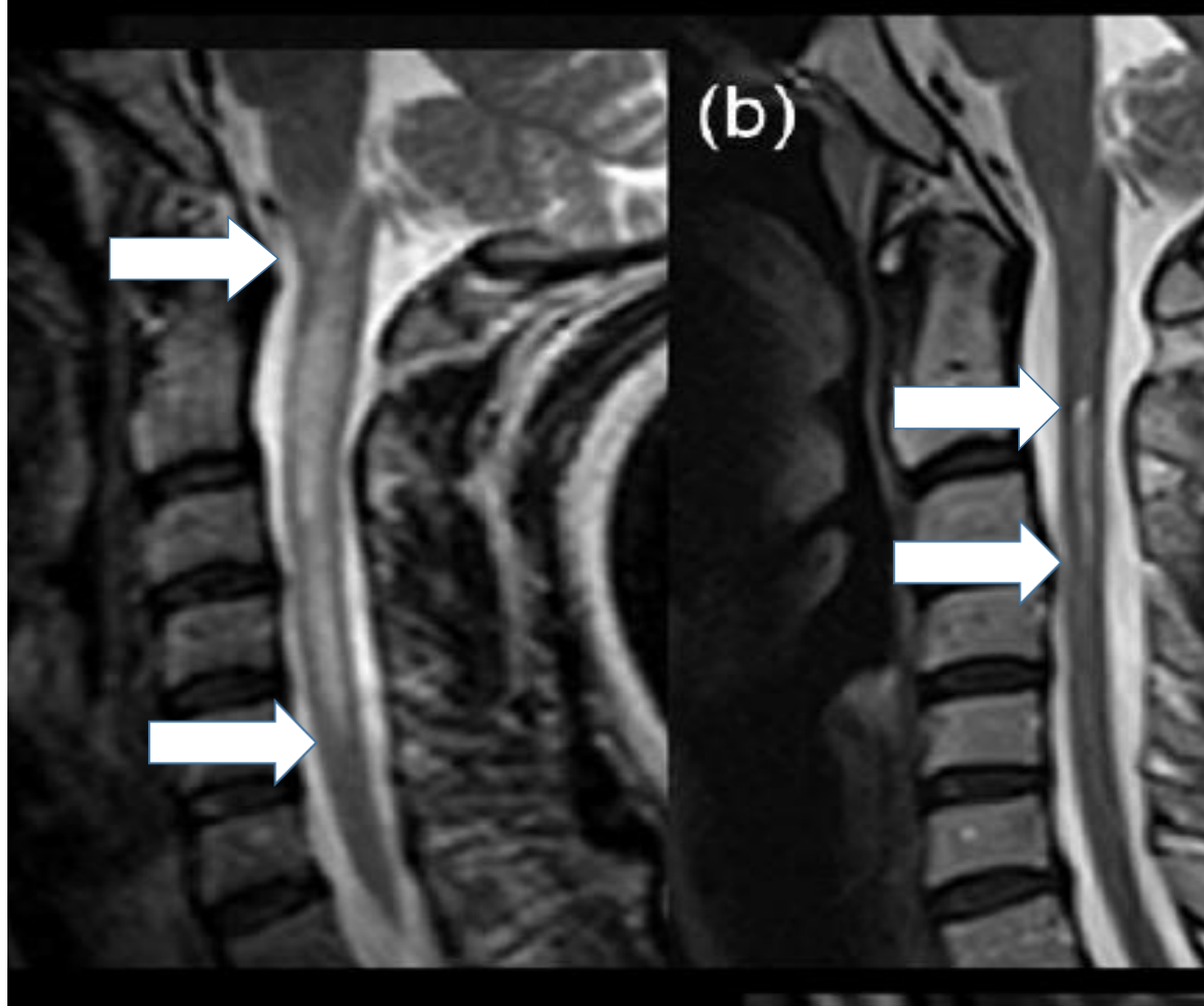
Június 28 (hat nappal a tünetek kezdete után (vizeletelakadás), ekkor már paraplég

Július 8.(16.nap)
7 aferesis után paraplég
–szteroidot is kapott és
kap

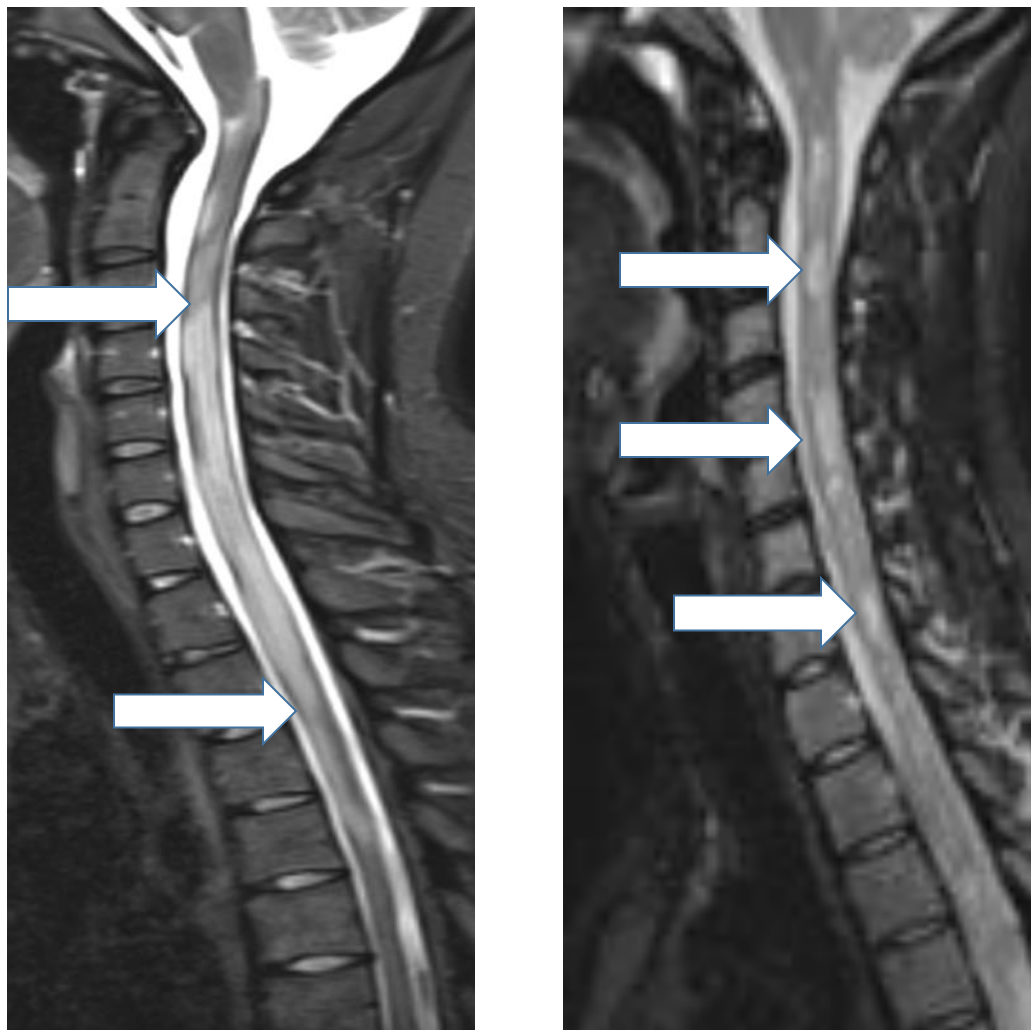
augusztus 8.
(33.nap)
napi 100 Medrol,
paraplég



NMO myelitis „dinamikája”



NMO myelitis „dinamikája”



NMO myelitis „dinamikája”

Kezelés sémája NMOSD –ben

I m u r a n 2.5 mg/tkg – életre szólóan(?)

M e d r o l

**1 g/nap 3-5 napon át, majd per os medrol 1 mg/kg, 8-12 (?) hónapig,
másnaponta,**

...majd leépítjük

**Csökkentés üteme:
kéthetente 4 mg**

(ha nem javul a nagy dózisú szteroid lökés után) akkor beteg plazmaferezist
Kell alkalmazni 5-7x, és utána jön a tartós per os szteroid

Összefoglalás

- A Neuromyelitis optica spektrum betegségek (NMSOD) felismerése megmentheti a beteget attól, hogy súlyosan rokkanttá váljon: vakság, súlyos végtagparesisek, (kerekesszék), sőt életet menthet (Isd. légzésbénulás)
- A szeropozitív és szeronegatív NMSOD egyaránt kezelendő!